TÜRK PEDİATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ
1995

23.

30.yıl

Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Pediatrik Kalp Cerrahisi Kongresi

Trendy Lara Otel ve Kongre Merkezi

Antalya

17-20 Nisan 2025

BİLDİRİ KİTABI

Z EVENT

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 İnci YILDIRIM

Doç. Dr. Nihat ÇİNE

Üyeler

Prof. Dr. İlkay ERDOĞAN

Prof. Dr. Osman BAŞPINAR

Prof. Dr. Utku Arman ÖRÜN

Doç. Dr. Oktay KORUN

ÇALIŞMA GRUPLARI

ARİTMİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan
Prof. Dr. Cem KARADENİZ

Başkan Yardımcısı
Doç. Dr. Şevket BALLI

Sekreter
Prof. Dr. Mehmet KARACAN

CERRAHİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan
Prof. Dr. Atakan ATALAY

Başkan Yardımcısı
Prof. Dr. Mehmet TAŞAR

Sekreter
Doç. Dr. Nihat ÇİNE

EDİNSEL KALP HASTALIKLARI VE KORUNMA ÇALIŞMA GRUBU

Başkan
Prof. Dr. Dolunay GÜRSES

Başkan Yardımcısı
Prof. Dr. Özge PAMUKÇU

Sekreter
Prof. Dr. Filiz EKİCİ

ERİŞKİN YAŞTA DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Özlem Mehtap BOSTAN

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Osman BAŞPINAR

Sekreter

Prof. Dr. Pelin AYYILDIZ

FETAL KARDİYOLOJİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Abdülkadir BABAOĞLU

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Ebru AYPAR

Sekreter

Doç. Dr. Tülay DEMİRCAN

GİRİŞİMSEL KARDİYOLOJİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Abdullah ERDEM

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. İbrahim Cansaran TANIDIR

Sekreter

Doç. Dr. İlker Kemal YÜCEL

KALP GÖRÜNTÜLEMESİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Timur MEŞE

Başkan Yardımcısı

Doç. Dr. Sezen UGAN ATİK

Sekreter

Doç. Dr. Ayşe ŞİMŞEK

PEDİATRİK KARDİYAK YOĞUN BAKIM ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Erkut ÖZTÜRK

Başkan Yardımcısı

Uz. Dr. Emine HEKİM YILMAZ

Sekreter

Doç. Dr. Hacer KAMALI

PULMONER HİPERTANSİYON VE KALP YETERSİZLİĞİ ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Prof. Dr. Serdar KULA

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Ayşe İNCİ YILDIRIM

Sekreter

Prof. Dr. Cemşit KARAKURT

17 Nisan, Perşembe

SALON A

09:00-10:30	**YÖNETİM KURULU TOPLANTISI**
10:30-12:00	**YETERLİK SINAVI**
12:45-13:00	**AÇILIŞ**
13:00-18:00	**Fontan Dolaşımı Kursu**
13:00-14:30	**OTURUM I** **Fontan Fizyolojisi, Preoperative ve Peroperatif Yönetim** **Oturum Başkanları:** *Ercan Tutar, Ahmet Çelebi*
13:00-13:30	Fontan fizyolojisi *Marc Gewillig*
13:30-13:45	Fontan öncesi hasta değerlendirilmesi *Erman Çilsal*
13:45-14:00	Glenn ve Fontan hastalarının postoperatif yoğun bakımı *Erkut Öztürk*
14:00-14:15	Peroperatif ve erken postoperatif kateter girişimleri *İlker Kemal Yücel*
14:15-14:30	Tartışma
14:30-14:45	**KAHVE ARASI**

17 Nisan, Perşembe

SALON A

14:45-16:30	**OTURUM II** **Fontan Yetersizliği ve Fontan İlişkili Karaciğer Hastalığı** **Oturum Başkanları:** *Kürşad Tokel, Tevfik Karagöz*
14:45-15:00	Fontan yetersizliği: Sebepleri zaman içinde değişti mi? *Oktay Tutarel*
15:00-15:15	Fontan yetersizliği: Nasıl sakınabiliriz? *Marc Gewillig*
15:15-15:30	Fontan yetersizliği: Girişimsel tedavi seçenekleri *Abdullah Erdem*
15:30-15:45	Fontan yetersizliği: Cerrahi seçenekler *Mustafa Yılmaz*
15:45-16:00	Fontan ilişkili karaciğer hastalığı: Araştırmalar ile klinik izlem arasındaki denge *Oktay Tutarel*
16:00-16:30	Tartışma
16:30-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:30	**OTURUM III** **Fontan Dolaşımında Lenfatik Sistem** **Oturum Başkanları:** *Marc Gewillig, Gül Sağın Saylam*
16:45:17:00	Fontan öncesi ve sonrası hastalarda lenfatik sistemin MRG değerlendirilmesi (T2 ağırlıklı MRG ve DCMRL) *Inga Voges*
17:00-17:15	Protein kaybettiren enteropati, plastik bronşit, asit ve çok kompartmanlı yetersizliğin yönetimi *Sezen Ugan Atik*
17:15-17:30	Perkutanöz Hraska işleminin rolü *Marc Gewillig*

17 Nisan, Perşembe

SALON B

13:00-18:00 **Uygulamalı 3 Boyutlu Modeller ile Cerrahi Teknikler Kursu**

13:15-14:30 **OTURUM I**
Ross Ameliyatı
Oturum Başkanları: *Atıf Akçevin, Emin Tirel*

13:15-13:35 Anatomi, cerrahi endikasyonlar
Emrah Şişli

13:35-13:55 Ross cerrahi teknikler
Oktay Korun

13:55-14:15 Reoperasyonlar ve uzun dönem sonuçlar
Mehmet Salih Bilal

14:15-14:30 Tartışma

14:30-14:45 **KAHVE ARASI**

14:45-18:00 **OTURUM II**
3 Boyutlu Basılmış Modellerde Uygulamalı Eğitim

Alican Hatemi, Nihat Çine, Oktay Korun, Atakan Atalay

3 boyutlu baskı ile hazırlanmış kalp modellerinde cerrahi teknik çalışması

18 Nisan, Cuma

SALON A

08:30-09:00	**AÇILIŞ KONUŞMASI** ***Ercan Tutar*** *- TPKKCD Başkanı*
09:00-09:30	**AÇILIŞ KONFERANSI** Özelleşmiş Fontan kliniğinin kurulumu, yapısı ve yönetimi *Marc Gewillig*
09:30-10:30	**Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlıklı Kompleks Büyük Arter Transpozisyonu** **Oturum Başkanları:** *Tayyar Sarıoğlu, Osman Küçükosmanoğlu*
09:30-09:45	Morfolojik değerlendirme *Canan Ayabakan*
09:45-10:00	Görüntüleme *Ayşe İnci Yıldırım*
10:00-10:15	Cerrahi girişim seçenekleri Konvansiyonel cerrahi (Rastelli, REV vs) *Emre Belli*
10:15-10:30	Translokasyon ve modifikasyonları *Emre Belli*
10:30-11:30	**Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda (PAH) Yenilikler** **Oturum Başkanları:** *Dursun Alehan, Cemşit Karakurt*
10:30-10:50	Hasta Perspektifi (Hasta tarafından bildirilen gidiş ölçütleri) *Serdar Epçaçan*
10:50-11:10	*Patofizyoloji ve mekanizmada yenilikler (Genetik, biyomarkerler)* *Zeynep Eviç Başar*
11:10-11:30	Yapay zeka ve PAH da gelecek *Serdar Kula*

18 Nisan, Cuma

SALON B

10:30-11:30	**Erişkin Yaşta Ebstein Anomalisi** **Oturum Başkanları:** *Sedef Tunaoğlu, Özlem Bostan*
10:30-10:45	Görüntüleme yöntemleriyle anatominin değerlendirilmesi *Pelin Ayyıldız*
10:45-11:00	Nativ ve ameliyat edilmiş olgularda klinik bulgular ve problemlerin yönetimi *Oktay Tutarel*
11:00-11:15	Nativ ve ameliyat edilmiş olgularda aritmi sorunları ve yönetimi *Celal Akdeniz*
11:15-11:30	Cerrahi tedavi endikasyonları, seçenekleri ve sonuçları *Emre Belli*

18 Nisan, Cuma

12:00-13:00 **Seçilmiş Poster Sunumu 1**
Moderatör: *Fırat Kardelen*

E-POSTER ALANI

SP-01 **Çocuklarda Atriyoventriküler Nodal Reentran Taşikardi (AVNRT) Tedavisinde Kriyoablasyon: 6 mm ve 8 mm Uçlu Kateterlerin Karşılaştırılması**
Muhammed Akif Atlan, Hakan Dedecengiz, Sedef Öksüz, Kaan Yıldız, Raşit Aktaş, Tolga Bacak, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Gözde Gürsoy Çirkinoğlu, Ferhan Elmalı, Nazmi Narin, Cem Karadeniz

SP-02 **Mitral valv prolapsusu ve/veya mitral anular disjunction tanısı alan hastaların aritmi riski açısından değerlendirilmesi**
Khayala İsmayilova, Natig Zeynalabdiyev, Lala Huseynzada, Bahruz Aliyev

SP-03 **Çocuklarda Multisistem Enflamatuvar Sendromu (MIS-C) Hastalarında Serum Tenascin-C ve Osteopontin Düzeylerinin Değerlendirilmesi: Kardiyak Tutulumun Öngörülmesi ve Progresyon ile İlişkisi**
Hacer İnci Soysal, Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Esin Avcı, Merve Oğuz, Emine Sayın, Selçuk Yüksel

SP-04 **Miyokarditli hastalarda Troponin-T ve Troponin-I değerlerinin ilişkisi ve Kardiyak MRI bulgularını öngörmedeki değeri**
Selen Karagözlü, Erhan Bıyıklı, Emrah Gökay Özgür, Elif Erolu, Goncagül Haklar, Figen Akalın

SP-05 **Speckle Tracking Ekokardiyografi ile Preeklamptik Anne Çocuklarında Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi**
Hazer Erçan Bozyer, Yağmur Damla Önal, Veysel Çeliktepe, Ezgi Bilicen, Erkan Çağlıyan, Mustafa Kır, Tülay Demircan

18 Nisan, Cuma

SALON A

12:00-13:00 **Sözlü Sunumlar 1**
Oturum Başkanları: *Selman Vefa Yıldırım, Murat Muhtar Yılmazer*

SS-01 **Yeni Doğanlarda Native Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Obstrüksiyonlarında Stentleme: Tek Merkezli Bir Çalışma**
Selen Karagözlü, Sophia Yong, Matthew Jones, Eric Rosenthal, Shakeel Qureshi

SS-02 **Balon Aortik Valvüloplasti Yapılan Yenidoğanların 27 Yıllık İzlemi**
Niyazi Kürşad Tokel, Mehtap (Mechtap) Küçük (Kıotsouk), Birgül Varan, İlkay Erdoğan, Alev Arslan, Mahmut Gökdemir, İlkin Hajiyev, Murat Özkan

SS-03 **Aort Valve Prolapsusu ve Aort Yetmezliği Olan Ventriküler Septal Defekli Hastaların Transkateter Tedavisi Sonrası İzlem Sonuçları**
Harun Terin, Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece

SS-04 **Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde (TAPVD) Anjiyografik Girişimlerimiz**
Mehmet Balcı, Recep Şiyar Balık, Erman Cilsal, Murat Sahin, Selman Gokalp, Sezen Ugan Atik, Alper Guzeltas

SS-05 **Pediatrik Pulmoner Hipertansiyonda Bireyselleştirilmiş Girişimsel Tedavi Stratejileri ve Klinik Sonuçları**
Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece

SS-06 **Optimus Stentin Yapısal Kalp Hastalıklarının Tedavisinde Etkinliği: Akut Prosedürel Başarı ve Orta Dönem Sonuçlar**
Murat Sürücü, Dursun Muhammed Özdemir, İbrahim Halil Demir, İlker Kemal Yücel, Emine Hekim Yılmaz, Hüseyin Karadağ, Kübra Karanis Öztürk, Mehmet Çoban, Murat Çiçek, Numan Ali Aydemir, Ahmet Çelebi

13:00-14:00 **ÖĞLE YEMEĞİ**

18 Nisan, Cuma

SALON B

12:00-13:00 **Sözlü Sunumlar 2**
Oturum Başkanları: *Yusuf Kenan Yalçınbaş, Erkan İriz*

SS-07 **Birinci Aşama Tek Ventrikül Palyasyonunda Bilgisayar Destekli Klinik Karar Verme: Blalock-Taussig, Sano ve Hibrid Prosedür**
Canberk Yıldırım, Ahmet Sasmazel, Can Yerebakan, Kerem Pekkan

SS-08 **Opere edilen borderline sol ventrikül hastalarının erken ve orta dönem sonuçları**
Servet Ergun, Behzat Tüzün, Eymen Recep, Şerife Özalp, Hatice Dilek Özcanoğlu, İbrahim Cansaran Tanıdır, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

SS-09 **Yutma Güçlüğü Olan Sirkumfleks Aortik Arkus Olgusunda Arkusun Anteriora Translokasyonu (Aortik Uncrossing)**
Mert Can Dinççağ, Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz

SS-10 **İyi, Kötü, Çirkin: Fontan Palyasyonunda Av Kapak Replasmanının Zamanlaması**
Umutcan Ulusoy, Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz

SS-11 **Pulmoner Arterden Köken Alan Sol Koroner Arterin Takeuchi Onarımı: Uzun Dönem Sonuçlar ve Geç Komplikasyonlar**
Osman Nuri Tuncer, Mahsati Akhundova, Yüksel Atay, Reşit Ertürk Levent

SS-12 **Ebstein anomalili hastalarda Cone prosedürü ve takip sonuçları**
Halil Sencer Akdeniz, Hikmet Özer Seval, Mehmet Güzeloğlu, Murat Saygı, Mehmet Salih Bilal

13:00-14:00 **ÖĞLE YEMEĞİ**

18 Nisan, Cuma

SALON C

12:00-13:00	**Sözlü Sunumlar 3** **Oturum Başkanları:** *Reyhan Dedeoğlu, Emre Arı*
SS-13	**Fetal Dönemde Tek Umbilikal Arter Tanısı İle İzlenen Hastalarda Konjenital Malformasyon Sıklığı** *Burhan Eloğlu, Gökmen Akgün, Yasemin Doğan, Mustafa Doğan, Kadir Babaoğlu*
SS-14	**Güney Galler'de Çift Girişli Sol Ventrikülün Antenatal ve Postnatal Tespit Eğilimlerinin Klinik Özellikleri, Yönetimi ve Sonuçlarının 50 Yıllık Seyri** *Yağmur Damla Önal, Luljeta Mulaki, Amos Wong, Varsha Sunny, Andrew Parry, Massimo Caputo, Orhan Uzun*
SS-15	**Fetal ekokardiyografi ile kardiyak rabdomiyomların erken tanısı, genetik özellikleri, klinik seyri ve yönetimi** *Oğuzhan Doğan, Emine Gülşah Torun, Yasemin Özdemir Şahan*
SS-16	**Gebeliğin sonlandırılmasının ağır fetal kardiyak patolojiler ile ilişkisi** *Abdulkadir Babaoğlu, Ahmed Mahmud Çırakoğlu, Yasemin Doğan, Zeynep Neval Dere, Eviç Zeynep Akgün*
SS-17	**Fetal Dönemde Saptanan Sağ ve Sol Atriyal İzomerizmli Olguların Kardiyak Ve Kardiyak Olmayan Bulgularının Karşılaştırılması: 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi** *Damla Gökçeer Akbulut, Helen Bornaun, Sema Süzen Çaypınar, Songul Ece Gönen, Oğuzhan Yürük, Deniz Kanber Acar, Alev Aydın*
SS-18	**Antenatal Dönemde Fetal Ekokardiyografi ile Doğumsal Kalp Hastalığının Tanınması ve Bunun Doğum Sonrası Tedavi Yönetimine Etkisi** *Emil Akbarov, Birgül Varan, Mehtap Küçük, Niyazi Kürşad Tokel, İlkay Erdoğan, Deniz Anuk Ince, Nihal Şahin Uysal, Özden Turan, Murat Özkan*
13:00-14:00	**ÖĞLE YEMEĞİ**

18 Nisan, Cuma

SALON B

13:00-14:00 **Genç Akademi Oturumu 1**
Oturum Başkanları: *Sinem Nur Selçuk, Betül Çınar*

SS-86 **İntramural İnterarteriyel Seyirli Koroner Arter Tanılı Olgu**
Hakan Dedecengiz, Muhammet Akyuz, Gökçen Özçifçi, Fatih Durak, Sedef Öksüz, Berkay Alimoğlu, Tolga Bacak, Muhammed Akif Atlan, Mustafa Orhan Bulut, Engin Gerçeker, Kaan Yıldız, Cem Karadeniz, Rahmi Özdemir, Baris Guven, Onur Işık

SS-87 **Miyokardit Ya Miyokardit Değilse ? Olay EKG Bulguları ile Brugada Sendromunun Tanımlanması**
Bilgehan Betül Biçer, İlker Ertuğrul, Merve Erdem, Selman Kesici

SS-88 **Fetal Dönemde Sağ Ventrikül Outpouching Tespit Edilen Bir Yenidoğan: Doğum Sonrası İzlem ve Yönetim**
Meral Barış, Feyza Ayşenur Paç, Davut Bozkaya, Gökçen Meral

SS-89 **Akut Romatizmal Ateşe Bağlı Gelişen Multiple Kardiyak Trombüse Yaklaşım**
Özge Doğan, Özkan Kaya, Kıvanç Terzi, Semanur Özdel, Nilgün Eroğlu, Utku Arman Örün

SALON A

14:00-15:00 **Transkateter Pulmoner Kapak İmplantasyonu (TPKİ)**
Oturum Başkanları: *Tevfik Karagöz, Halil İbrahim Demir*

14:00-14:15 Ağır pulmoner kapak yetersizliğinde pulmoner kapak implantasyonu: Kılavuzların değeri
Marc Gewillig

14:15-14:30 TPKİ için balon expandable kapaklar
Alper Güzeltaş

14:30-14:45 TPKİ için self expandable kapaklar
Ahmet Çelebi

14:45-15:00 TPKİ komplikasyonları
İbrahim Cansaran Tanıdır

18 Nisan, Cuma

SALON B

14:00-15:00 **Yenidoğan Arkus Aorta Cerrahisi**
Oturum Başkanları: *Ali Kutsal, Hakan Ceyran*

14:00-14:15 Yenidoğan arkus cerrahisinde endikasyonlar, zamanlama, yaklaşım
Ata Niyazi Ecevit

14:15-14:30 Neonatal koarktasyon ve arkus hipoplazisi
Servet Ergün

14:30-14:45 Kesintili arkus aorta
Yiğit Kılıç

14:45-15:00 Major anomalilere eşlik eden arkus hipoplazisi
Okan Yıldız

15:00-15:30 **UYDU SEMPOZYUM** — SALON A
Oturum Başkanı : *Alper Güzeltaş*

Humanis

Doğuştan Kalp Hastalıklarına Bağlı PAH'TA Risk Sınıflandırması
TRACTAN İLE HAYATA DOKUN!
Dursun Alehan

SALON B

15:00-15:30 **Cerrahi RVOT Rekonstrüksiyonu ve perkütan kapak implantasyonu: Medtronic'ten çözümler**

Medtronic

Oturum Başkanları: *Alican Hatemi, Abdullah Erdem*

15:00 - 15:10 Cerrahi RVOT Rekonstrüksiyonunda Contegra'nın avantajları ve sonuçları
Murat Özkan

15:10 - 15:20 Transkatater pulmoner kapak implantasyonu Melody ve Harmony THV
Osman Başpınar

15:20 - 15:30 Tartışma

15:30-16:00 **KAHVE ARASI** / **Seçilmiş Poster Sunumu 2**

18 Nisan, Cuma

15:30-16:00 **Seçilmiş Poster Sunumu 2** **E-POSTER ALANI**
Moderatör: *Işık Şenkaya Sağnak*

SP-06 **Terapötik Hikâye İçerikli Bilgilendirici İnteraktif Mobil Uygulamanın Çocuk Kalp Cerrahisi Uygulanacak Hastaların Anksiyete Seviyelerine Etkisi**
Elif Zülal Biçer, Senanur Kayabaşı, Ahmet Akel, Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz

SP-07 **Koroner Arterin Anormal Aortik Orijini (AAOCA): Klinik Yönetim ve Cerrahi Stratejiler**
Muhammed Akif Atlan, Muhammet Akyuz, Tülay Demircan, Sedef Öksüz, Hakan Dedecengiz, Tolga Bacak, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Mustafa Orhan Bulut, Kaan Yıldız, Rahmi Özdemir, Cem Karadeniz, Baris Guven, Onur Işık

SP-08 **Vena Cava Superior Sendromu ve Artralji İle Prezente Olan İnfektif Endokardit; Peri-Operatif Yönetim**
İlker Mercan, Mehmet Taşar, Halil Ibrahim Ucar, Omer Nuri Aksoy, Burcu Arıcı, Özkan Kaya, Galip Arıcı, Utku Arman Örün

SP-09 **Çocukluk Çağında Kalp Cerrahisi Sonrası Mediastinit (Derin Sternal Yara Enfeksiyonu) Sıklığının Ve Risk Faktorlerinin Belirlenmesi**
İlkin Hajiyev, Mehtap (Mechtap) Küçük (Kıotsouk), Murat Ozkan, İlkay Erdoğan, Niyazi Kürşad Tokel, Bırgul Varan, Alev Arslan

SP-10 **Fallot Tetralojili çocuklarda bilgisayarlı tomografi anjiografi ile hesaplanan akciğer volümlerinin tam düzeltme sonuçlarını öngörmedeki rolü**
Servet Ergun, Serap Baş, Ali Nazım Güzelbağ, Osman Bayrak, Behzat Tüzün, Selin Sağlam, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

18 Nisan, Cuma

SALON A

16:00-17:00 **Pediatrik Kardiyak Yoğun Bakımda Konjenital Kalp Cerrahisi Sonrası Akut Gelişen Zor Problemlerin Yönetimi**
Oturum Başkanları: *Nurgül Yurtseven, Erkut Öztürk*

16:00-16:20 Postoperatif sistemik inflamatuar yanıt durumlarının yönetimi
Selman Kesici

16:20-16:40 Restriktif sağ ventrikül fizyolojisinin yönetimi
Taliha Öner

16:40-17:00 Operasyon sonrası gelişen akut nörolojik komplikasyonların yönetimi
Hacer Kamalı

SALON B

16:00-16:40 **Konjenital Kalp Cerrahisinde Yeni Ufuklar**
Oturum Başkanları: *Atıf Akçevin, Ersin Erek*

16:00-16:20 ONLINE Konjenital kalp hastalığı yönetiminin biyomühendisliği üzerine geçmiş ve gelecek perspektifi
Ajit Yoganathan

16:20-16:40 Minimal invaziv konjenital kalp cerrahisi
Kamran Musayev

18 Nisan, Cuma

SALON C

16:00-17:00 **İnteraktif Zorlu Fetal Olgular**
Oturum Başkanları: *Figen Akalın, Ebru Aypar*

16:00-16:15 **SS-73 - Monozigotik, Monokoryonik, Diamniyotik İkiz Eşlerinde Farklı Atriyal Situs Gelişimi Olabilir mi?**
Gizem Karkın Tozlu, Semiha Tokgöz, Lazgin Tuncar, Fatma Hayvacı Canbeyli, Pınar Tokdemir Çalış, Deniz Karçaaltıncaba

16:15-16:30 **SS-74 - Fetal Ekokardiyografide Olağan Dışı Görüntüler; 2 Olgu Sunumu**
Tuğçe Çabuk, Hasan Demir, Betül Çınar, Fadli Demir, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas

16:30-16:45 **SS-75 - Fetal dönemde tanı alan nadir bir kompleks anomali; Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu, triküspid kapak atrezisi, sağ ventrikül hipoplazisi ve interrupted aortik ark birlikteliği**
Eviç Zeynep Akgün, Dilek Borakay, İbrahim Halil Demir, Dursun Muhammed Özdemir, Murat Çiçek, Kadir Babaoğlu

16:45-17:00 **SS-76 - Fetal Sol Kalp Genişliğine Neden Olan Umblikal Venöz Dönüş Anomalisi: Bir Olgu Sunumu**
Çagla Büyükbozat, Hasan Demir, Fadli Demir, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas

18 Nisan, Cuma

SALON A

17:00-18:00 **Pediatrik Kalp Cerrahisinde Zor Kararlar**
Oturum Başkanları: *Tufan Paker, Rıza Türköz*

17:00-17:15 ONLINE
Tek ventrikülde atriyoventriküler kapak tamiri
Aybala Tongut

17:15-17:30
TAPVC restenoz cerrahisi
Emre Belli

17:30-17:45
Tek Ventrikül hastasında destek cihazı ve transplantasyon
Murat Güvener

17:45-18:00
Infektif endokarditli hastada cerrahi zamanlama
Eylem Tuncer

SALON B

17:00-18:00 **2023 ESC Rehberi Gözüyle Çocuklarda Kardiyomiyopatiler**
Oturum Başkanları: *Deniz Oğuz, Fırat Kardelen*

17:00-17:15
Hasta tanımlaması “The patient pathway” yaklaşımı
Derya Karpuz

17:15-17:30
Kardiyomiyopati alt tiplerinin fenotipik tanımlaması
Özlem Elkıran

17:30-17:45
Tanı ve izlemde kardiyak MR’ın artan rolü
Tülay Demircan

17:45-18:00
Klinik ve genetiğe dayalı ani ölüm risk belirlenmesi
İlker Ertuğrul

18 Nisan, 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 D

18:00-18:30	Edinsel Çalışma Grubu Toplantısı

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

07:30-08:00	Girişimsel Kardiyoloji Çalışma Grubu

SALON B

07:30-08:00	Erişkin DKH Çalışma Grubu Toplantısı

SALON C

07:30-08:00	Fetal Çalışma Grubu Toplantısı

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

08:00-09:00 **Atriyoventriküler Septal Defekt (AVSD)**
Oturum Başkanları: *Timur Meşe, Ayşe Güler Eroğlu*

08:00-08:15 Atriyoventriküler septal defekt: Morfoloji ve anatomi
Ayşe Şimşek

08:15-08:30 AVSD sınıflandırması (Nomenklatur)
Semiha Terlemez Tokgöz

08:30-08:45 AV kapakların değerlendirilmesi
Kürşad Tokel

08:45-09:00 Dengeli/Dengesiz AVSD'lerin ileri görüntüleme yöntemleriyle değerlendirilmesi
Sezen Ugan Atik

SALON B

08:00-09:00 **Koroner Arterlerin Çıkış ve Seyir Anomalileri**
Oturum Başkanları: *Birsen Uçar, Mehmet Kervancıoğlu*

08:00-08:15 Koroner arterlerin ekokardiyografik değerlendirilmesi
Özge Pamukçu Akay

08:15-08:30 Koroner arter anomalilerinde multimodalite görüntüleme
Selman Gökalp

08:30-08:45 Koroner arterlerin izole çıkış ve seyir anomalileri
İsa Özyılmaz

08:45-09:00 Miyokardiyal köprü: Tanı ve tedavi yaklaşımları
Murat Şahin

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

09:00-10:00 **Sözlü Sunumlar 4**
Oturum Başkanları: *Emin Tireli, Işık Şenkaya Sağnak*

SS-19 **2.5 yaş altı çocuklarda sağ ventrikül-pulmoner arter bütünlüğünün kapaksız büyüme potansiyelli rekonstrüksiyonu ve orta dönem sonuçları**
Abdullah Dogan, Ayla Oktay, Vusal Mahmudov, Cemşit Karakurt, Canan Ayabakan, Riza Turkoz

SS-20 **Bidireksiyonel Kavopulmoner ve Total Kavopulmoner Koneksiyon Arasındaki Sürenin Uzun Olması Orta-Uzun Dönemde Sonuçları Olumsuz Etkilemez**
Şafak Alpat, Hayrettin Hakan Aykan, İlker Ertuğrul, Mustafa Yılmaz

SS-21 **Sağ atriyal apendiks ile neopulmoner kapak rekonstrüksiyonu: Beş yıllık tecrübe**
İsmihan Selen Onan, Aylin Demirel Başgöze, Okan Yıldız, Hacer Kamalı, Sertaç Haydin

SS-22 **Nadir bir konjenital kardiyak anomali Berry sendromunda tek merkez deneyimi**
Eymen Recep, Berra Zümrüt Tan Recep, Servet Ergün, Ezgi Direnç Yücel, Şenay Çoban, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

SS-23 **İzole Ventriküler Septal Defekt Kapatılması Sonrası Rezidü Şantlar: Endişelenmeli Miyiz ?**
İlker Mercan, Mehmet Taşar, Halil Ibrahim Ucar, Burcu Arıcı, Ömer Nuri Aksoy, Özkan Kaya, Utku Arman Örün

SS-24 **Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda Geç Norwood Yaklaşımı Sonuçlarımız**
Eymen Recep, Berra Zümrüt Tan Recep, Behzat Tüzün, İlknur Şahin Işılay, Selin Sağlam, İbrahim Cansaran Tandır, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

19 Nisan, Cumartesi

SALON B

09:00-10:00 **Sözlü Sunumlar 5**
Oturum Başkanları: *Abdullah Kocabaş, Ahmet Sert*

SS-25 **Talasemi Majör Hastalarında Miyokard Etkilenmesinin Değerlendirilmesinde Ekokardiyografi, Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları ve ST2 Düzeylerinin Klinik Önemi**
Yunus Emre Kum, Ali Baykan, Nurjan Tav, Çağdaş Vural, Ahmet Eken, Ekrem Ünal, Erhan Sönmez, Cemile Zeynep Kücükaydın

SS-26 **Pediatrik Onkoloji Hastalarında İskemi Modifiye Albümin Düzeyinin, Antrasiklin Kaynaklı Miyokard Hasarının Değerlendirilmesindeki Klinik Önemi**
Serra Elibol, Canan Ayabakan, Hanife Gülyüz Öztürk, Ayşe Burcu Akıncı, Mustafa Serteser

SS-27 **Fontan Fizyolojisine Sahip Hastalarda Pulmoner Fonksiyon Değişiklikleri ve Fenestrasyonun Etkisi: Tek Merkez Deneyimi**
Serra Karaca, Ayşe Süleyman, Kemal Nişli

SS-28 **Fontan Operasyonu Sonrası Kliniğimizde Takip Edilen Hastaların Efor Kapasitelerinin ve Kardiyak Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi**
Gülperi Yağar Keskin, Şule Arıcı, Fatih Alparslan Genç, Erkan Taş, Özlem Sürekli Karakuş, Adem Karabulak, Eylem Tunçer, Ömer Faruk Şavluk, Ayşe İnci Yıldırım

SS-29 **Farklı morfolojiler, farklı hedefler: İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezide çift ventrikül dolaşımını öngörebilir miyiz?**
Betül Çınar, Samet Paksoy, Erman Çilsal, Alper Güzeltaş

SS-30 **Pediyatrik Kardiyopulmoner Bypass Sırasında Nadir DO2'nin Akut Böbrek Hasarının Bir Öngörücüsü Olarak Değerlendirilmesi**
Demet Kangel, Nurullah Yılmaz, Burcu Çevlik, Kahraman Yakut, İncila Ali, Ezgi Direnç Yücel, Eymen Recep, Ali Can Hatemi, Erkut Öztürk

19 Nisan, Cumartesi

SALON C

09:00-10:00 **Sözlü Sunumlar 6**
Oturum Başkanları: *Ali Rahmi Bakiler, Emine Azak*

SS-31 **Konjenital kalp cerrahisi sonrası trakeostomi sonuçları: Tek merkez deneyimi**
Emine Hekim Yılmaz, Murat Cicek

SS-32 **Kawasaki Hastalığı Tanılı Çocuk Hastalarda Uzun Dönem Endotelyal ve Miyokardiyal Fonksiyonların Değerlendirilmesi**
Gökçe Altıparmak, Pelin Köşger, Ayşe Sülü, Birsen Uçar

SS-33 **Aortopulmoner pencere tanılı hastalarda tedavi seçenekleri ve sonuçları**
Oğuzhan Doğan, Hazım Alper Gürsu, Utku Pamuk, Emine Azak, Yasemin Özdemir Şahan, İbrahim Ece, Atakan Atalay, İbrahim İlker Çetin

SS-34 **Aile Öyküsünde Ani Ölüm Olan Çocukların Kardiyak Açıdan Değerlendirilmesi**
Adem Çelik, Ayşe Sülü, Pelin Köşger, Birsen Uçar

SS-35 **Pediyatrik Myokardit'te Kötü Sonuçlar İçin Erken Öngörücü Yeni Bir Belirteç: Sistemik İmmun-İnflamatuvar İndeks**
Demet Kangel, Nurullah Yılmaz, Ahmet Oğuz, İsa Özyılmaz, Hatice Dilek Özcanoğlu, Serçin Özkök, Selin Sağlam, Servet Ergün, Ali Can Hatemi, İbrahim Cansaran Tanıdır, Erkut Öztürk

SS-36 **Kardiyovasküler Cerrahi Yapılan İnfantlarda Postopetatif Albümin Düzeyinin Fursemid Etkisi Üzerindeki Etkinliğinin Değerlendirilmesi**
Abdullah Erincik, Ayşegül Aşır, Bedri Aldudak

10:00-10:30 **KAHVE ARASI** / **Seçilmiş Poster Sunumu 3**

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

10:00-10:30 **Seçilmiş Poster Sunumu 3**
Moderatör: *Fadli Demir*

E-POSTER ALANI

SP-11 **Major Aortapulmoner Kollateral Arterlerin konvansiyonel angiyografi ve bilgisayarlı tomografik anjiyografiye göre radyolojik özellikleri**
Güzide Tavlas, Hazım Alper Gürsu, Utku Pamuk, Ahmet Vedat Kavurt, Emine Azak, Denizhan Bağrul, Atakan Atalay, İbrahim Ece, İbrahim İlker Çetin

SP-12 **Kalp Ameliyatı Olan Yenidoğanlarda Endotrakeal Aspirasyon Sırasında Dinletilen Beyaz Gürültü Ve Ninninin Ağrı Üzerine Etkisi**
Ecem Öztürk Acar, Birsen Mutlu

SP-13 **Yenidoğan Döneminde Başlangıç Gösteren Konjenital Portosistemik Şantlar: Klinik Özellikler ve Transkateter Tedavi Deneyimleri**
Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, Gülsüm Kadıoğlu Şimşek, İbrahim Ece

SP-14 **Çocuklarda Transkateter Yolla Koroner Arter Fistüllerinin Kapatılmasında Kullanılan MFO VE APO/ADO 2 Cihazlarının Karşılaştırılması**
Osman Baspınar, Derya Aydin Şahin

SP-15 **Nadir Görülen Bir Transkateter ASD Kapatma Komplikasyonu: Koroner Arter Kompresyonu**
Ali Dinc Bozat, Hayrettin Hakan Aykan, Tevfik Karagoz

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

10:30-11:30	**Trunkus Arteriosus** **Oturum Başkanları:** *Halil Türkoğlu, Birgül Varan*
10:30-10:45	Morfoloji ve sınıflandırma *Mustafa Argun*
10:45-11:00	Cerrahi öncesi görüntüleme: Cerrah ne ister? *Inga Voges*
11:00-11:15	Cerrahi yöntemler ve tekrarlayan cerrahiler *Rıza Türköz*
11:15-11:30	Uzun süreli izlem: Sorunlar ve çözüm yolları *Birgül Varan*

SALON B

10:30-11:30	**Son Kılavuzlar Eşliğinde Çocuklarda Vazovagal Senkop** **Oturum Başkanları:** *Dolunay Gürses, Filiz Ekici*
10:30-10:50	Senkop: Etiyoloji, epidemiyoloji ve sınıflandırma *Gülendam Koçak*
10:50-11:10	Vazovagal senkop tanısal değerlendirmeler (Postüral testler, head-up tilt testinin tanıdaki yeri) *Candaş Kafalı*
11:10-11:30	Vazovagal senkopta tedavi ve izlem *Fahrettin Uysal*

SALON A

11:30-12:00	**VenusP Valve: Tips and Tricks for Implantation** **Oturum Başkanı:** *Ahmet Çelebi*
ONLINE	Konuşmacı: *Worakan Promphan*

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

12:00-13:00 **Sözlü Sunumlar 7**
Oturum Başkanları: *Türkay Sarıtaş, Bedri Aldudak*

SS-37 **PDA stentleme işlemi sırasında stenotik/obstrükte pulmoner arter dallarının transkateter rehabilitasyonu**
Osman Başpınar

SS-38 **Pre-stenting Olmaksızın Geniş Native Sağ Ventrikül Çıkış Yolunda Direkt Pulmoner Kapak İmplantasyonu: 22 Hastada Ön Deneyimler**
Hüseyin Karadağ, Murat Sürücü, Ahmet Çelebi

SS-39 **Piccolo Occluder Kullanarak PDA Kapatılması Deneyimlerimiz: Kısa ve Orta Dönem Sonuçlar**
Raşit Aktaş, Sedef Öksüz, Muhammed Akif Atlan, Onur Taşçı, Kaan Yıldız, Melih Er, Cem Karadeniz, Nazmi Narin

SS-40 **Transkateter Fontan yapılan hastaların kısa ve orta dönem izlem sonuçları**
Alper Güzeltaş, Sezen Ugan Atik, Selman Göklap, Erman Çilsal, Murat Şahin, Okan Yıldız, Selen Onan, Sertaç Haydin

SS-41 **Sinüs Venozus Defekti Olmayan Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinin Transkateter Tedavisi Mümkün mü?**
Murat Sürücü, Mehmet Çoban, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, İbrahim Halil Demir, Dursun Muhammet Özdemir, Kübra Karanis Öztürk, Ahmet Çelebi

SS-42 **Duktus Bağımlı Pulmoner Dolaşımı Olan Siyanotik Konjenital Kalp Hastalığında Uygulanan Duktus Arteriozus Stentinin Perkütan Giriş Yerlerine Göre Değerlendirilmesi; Tek Merkezli Çalışma**
Burcu Çevlik, Muhammet Hamza Halil Toprak, Kahraman Yakut, Şenay Çoban, Erkut Öztürk, İbrahim Cansararan Tanıdır

19 Nisan, Cumartesi

SALON B

12:00-13:00 **Sözlü Sunumlar 8**
Oturum Başkanları: *Ayhan Kılıç, İlker Ertuğrul*

SS-43 **Çocuklarda Manifest Aksesuar Yollarının Lokalizasyonu İçin Maksimal Pre-eksitasyon Tabanlı Algoritma**
Muhammed Ali Ekşi, Emine Gulsah Torun, Harun Terin, Serhat Koca

SS-44 **Çocuklarda Ventriküler Ekstrasistol ve Ventriküler Taşikardi Ablasyonlarının Değerlendirilmesi: Retrospektif tek merkez deneyimi**
Hasan Candaş Kafalı, Gülhan Tunca Şahin, Aslıhan Karaman, Merve Maze Aydemir, Celal Akdeniz, Yakup Ergül

SS-45 **Ajmalin Provokasyon Testi Gerekli Mi? Tek Merkez Deneyimi**
Saygın Yıldırım, İlker Ufuk Sayıcı, Tamer Yoldaş, Senem Özgür

SS-46 **Pediatrik Hastalarda Atriyoventriküler Nodal Reentran Taşikardinin İrrigasyonlu ve Temas Kuvveti Algılayan Radyofrekans Ablasyon Kateteri ile Kateter Ablasyonu**
Muhammed Akif Atlan, Sedef Öksüz, Kaan Yıldız, Gözde Gürsoy Çirkinoğlu, Raşit Aktaş, Hakan Dedecengiz, Tolga Bacak, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Ferhan Elmalı, Nazmi Narin, Cem Karadeniz

SS-47 **Çocukluk Çağı Aritmilerinde Elektroanatomik Haritalama Yöntemiyle Koroner Venöz Sistemden Yapılan Ablasyonların Sonuçları**
Pınar Kanlıoğlu, Şevket Ballı

SS-48 **Septal Manifest Aksesuar Yolları Olan Pediatrik Hastalarda Contact Force İrrigasyonlu Kateter Ablasyonunun Etkinliği**
Sedef Öksüz, Muhammed Akif Atlan, Kaan Yıldız, Raşit Aktaş, Gözde Gürsoy Çirkinoğlu, Hakan Dedecengiz, Tolga Bacak, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Ferhan Elmalı, Nazmi Narin, Cem Karadeniz

19 Nisan, Cumartesi

SALON C

12:00-13:00 **Sözlü Sunumlar 9**
Oturum Başkanları: *Kazım Öztarhan, Burhan Oflaz*

SS-49 **Konjenital Kalp Hastalığı Olan Hastalarda Lenfatik Sorunların Değerlendirilmesinde MR Lenfanjiyografinin Kullanımı: Tek Merkez Deneyimi**
Demet Kangel, Ali Nazım Güzelbağ, Serap Baş, Ezgi Direnç Yücel, İsa Özyılmaz, Berra Zümrüt Tan Recep, İlknur Şahin, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi, İbrahim Cansaran Tanıdır

SS-50 **Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonları Korunmuş Akut Miyokarditli Çocukların Kardiyak Değerlendirmesinde Kardiyak MRG ve İki Boyutlu Speckle Tracking Ekokardiyografi'nin karşılaştırılması**
Fatoş Alkan, Onur Bircan, Fatma Can, Yüksel Pabuşcu, Şenol Coşkun

SS-51 **Duchenne musküler distrofili çocuklarda NT-proBNP gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve speckle-tracking ekokardiyografi ile saptanan kalp tutulumunu öngörebilir mi?**
Enes Kaynak, Ayse Güler Eroglu, Uğurcan Sayılı, Sema Saltık, Seda Sönmez Kurukaya, Elif Yüksel Karatoprak

SS-52 **Büyük Arterlerin Transpozisyonu Tanlı Yenidoğanlarda Ekokardiyografi ve Kardiyak BT Anjiografinin Koroner Anomali Öngörü Değerlendirilmesi**
Ali Nazım Güzelbağ, Serap Baş, Hatice Dilek Özcanoğlu, İbrahim Cansaran Tanıdır, Ali Can Hatemi, Erkut Öztürk

SS-53 **Beta talasemi majörlü çocuk hastalarda kardiyak manyetik rezonans T2 değeri ile doku Doppler görüntüleme ve sol ventrikülün speckle tracking ekokardiyografi arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi**
İsa Özyılmaz, Duygu Özkorucu Yıldırgan, Özlem Terzi, Halise Zeynep Genç, Serçin Özkök, Ali Ayçiçek, Erkut Öztürk

SS-54 **Hipertrofik Kardiyomiyopati Tanılı Çocuklarda 2D "{Speckle Tracking}" Ekokardiyografi ile Kardiyak MR Görüntülemelerinin Karşılaştırılması**
Nida Gülderen Kalay Şentürk, Ali Karakaş, Emine Şebnem Memiş Durmaz, Hazal Cansu Çulpan, İlker Kemal Yücel, Reyhan Dedeoğlu

19 Nisan, Cumartesi

SALON B

13:00-14:00 **Genç Akademi Oturumu 2**
Oturum Başkanları: *Harun Terin, Ufuk Sayıcı*

SALON A

14:00-15:00 **Girişimsel Kardiyolojide Tartışmalı Konular**
Oturum Başkanları: *Utku Arman Örün, Osman Başpınar*

14:00-14:15 Yeni cihazlar ve son yayınlar ile birlikte perimembranöz VSD' nin transkateter kapatılmasına bakış değişiyor mu?
Ali Baykan

14:15-14:30 Aort koarktasyonunda yeni stentler ile yeni tecrübeler
İbrahim Halil Demir

14:30-14:45 Bir palyasyon olarak RVOT stenti hangi olgularda tercih edilmeli?
Utku Arman Örün

14:45-15:00 Koroner pulmoner fistüller nasıl takip edilmeli? Hangileri, ne zaman kapatılmalı?
İbrahim Ece

SALON B

14:00-15:00 **Vasküler Ring ve Hava Yolu Anomalileri**
Oturum Başkanları: *Öztekin Oto, Yüksel Atay*

14:00-14:30 Görüntüleme: anatomik varyasyonlar
Mehmet Taşar

14:30-15:00 Cerrahi seçenekler
Christopher W. Baird

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

15:00-16:00	**Pacemaker Uygulamaları** **Oturum Başkanları:** *Volkan Tuzcu, Cem Karadeniz*
15:00-15:20	Geçici pacing uygulamaları Yakup Ergül
15:20-15:40	Kalıcı pacing uygulamaları Serhat Koca
15:40-16:00	Alternatif pacing uygulamaları Şevket Ballı

SALON B

15:00-16:00	**Kompleks Biventriküler Onarımlar** **Oturum Başkanları:** *Sertaç Çiçek, Yusuf Kenan Yalçınbaş*
15:00-15:15	DORV “noncommitted VSD” cerrahisi *Numan Ali Aydemir*
15:15-15:30	Sınırda hipoplastik sol ventrikülde biventrikül/tek ventrikül cerrahisi kararı *Christopher W. Baird*
15:30-15:45	Kompleks CC-TGA cerrahi stratejiler *Mehmet Salih Bilal*
15:45-16:00	Multiple VSD’de cerrahi stratejiler *Ali Can Hatemi*

16:00-16:30 **KAHVE ARASI** **/ Seçilmiş Poster Sunumu 4 - 5**

19 Nisan, Cumartesi

16:00-16:30 **Seçilmiş Poster Sunumu 4**
Moderatör: *Erkan İriz*

E-POSTER ALANI

SP-16 **Kabuki sendromlu bir hastada nadir görülen paraşüt mitral kapak ve sol üst pulmoner venin dual drenajı olgusu**
Mustafa Nalbant, Sezen Ugan Atik, Pelin Ayyıldız, Sertaç Haydin, Alper Güzeltaş

SP-17 **Fallot tetralojisinde pulmoner kapak korunarak tam düzeltme yapılan olguların orta dönem sonuçları**
Abdullah Dogan, Ayla Oktay, Vusal Mahmudov, Canan Ayabakan, Riza Turkoz

SP-18 **Koroner Anomalili Hastalarda Arteriyel Switch Operasyonu: Erken Dönem Sonuçlar**
Berra Zumrut Tan Recep, Eymen Recep, Behzat Tüzün, Muhammet Hamzahalil Toprak, Şerife Özalp, Ezgi Direnç Yücel, Erkut Ozturk, Ali Can Hatemi

SP-19 **Pulmoner Kapak Yokluğunun Eşlik Ettiği Fallot Tetralojisi Olgusunda Pre-operatif ECMO'nun Bir Köprü Olarak Kullanımı**
Seçil Öztürk Küçüker, Hakan Küçüker, Işık Şenkaya Sığnak, Çağlar Ödek, Mehmet Taha Kökbıyık, Özlem Mehtap Bostan, Fahrettin Uysal

SP-20 **Total tamir uygulanmış Trunkus Arteriozus hastalarında erken ve orta dönem sonuçlar**
İlknur Şahin, Servet Ergün, Eymen Recep, Behzat Tüzün, Halise Zeynep Genç, Selin Sağlam, İsa Özyılmaz, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

19 Nisan, Cumartesi

16:00-16:30 **Seçilmiş Poster Sunumu 5**
Moderatör: *Özge Pamukçu Akay*

E-POSTER ALANI

SP-21 **Transkateter Pulmoner Kapak İmplantasyonu Öncesi Kardiyopulmoner Egzersiz Testi: 18 Aylık Tek Merkez Deneyimi**
Bilgehan Betül Biçer, Haluk Tekerlek, Hayrettin Hakan Aykan, Melda Sağlam, Aslıhan Çakmak Önal, Tevfik Karagöz

SP-22 **Pediatrik Akciğer Nakli Deneyimimiz**
Erkan Taş, Sule Arıcı, Ayşe İnci Yıldırım, Gülperi Yağar Keskin, Fatih Alparslan Genc, Özlem Sürekli Karakuş, Ayse Nigar Halis, Ertan Sarıbaş, Sevinç Çıtak

SP-23 **Tam Düzeltme Yapılmış Komplet Atriyoventriküler Septal Defektli Olguların Erken-Orta Dönem İzlem Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi**
Cansu Çetin Şentürk, Emine Azak, Utku Pamuk, Mustafa Yılmaz, Niyazi Ata Ecevit, Hazım Alper Gürsu, Nuri Hakan Aydın, İbrahim İlker Çetin, Cemal Levent Birincioğlu

SP-24 **Pulmoner Arter Bandı Yapılmış Tek Ventrikül Hastalarının Seyirlerinin Değerlendirilmesi**
Serdar Kertmen, Pelin Ayyıldız, Okan Yıldız, Fatma Sevinç Şengül, İsmihan Selen Onan, Alper Güzeltaş, Sertaç Haydın

SP-25 **Vasküler Halkalar: 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi**
Berkay Alimoğlu, Onur Işık, Sedef Öksüz, Muhammed Akif Atlan, Hakan Dedecengiz, Tolga Bacak, Rahmi Özdemir, Cem Karadeniz, Barış Güven, Kaan Yıldız, Mustafa Orhan Bulut, Engin Gerçeker, Muhammed Akyüz

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

16:30-17:30 **Hipoplastik Sol Kalp Sendromunda (HLHS) Güncellemeler**
Oturum Başkanları: *Ersin Erek, Numan Ali Aydemir*

16:30-16:50 HLHS'nda hibrid cerrahide yenilikler
ONLINE *Can Yerebakan*

16:50-17:10 HLHS'nda klasik Norwood cerrahisinde yenilikler
Christopher W. Baird

17:10-17:30 Riskli hastalarda alternatif cerrahi stratejiler
ONLINE *Can Yerebakan*

SALON B

16:30-17:30 **Nadir Fetal Kardiyak Patolojiler**
Oturum Başkanları: *Rukiye Eker Ömeroğlu, Funda Öztunç*

16:30-16:45 Kardiyak kitleler
Nazan Özbarlas

16:45-17:00 Kardiyomiyopatiler
Nahide Altuğ

17:00-17:15 SSA ile ilişkili fetal kardiyak hasarlar
Orhan Uzun

17:15-17:30 Prenatal dönemde koroner arterlerin değerlendirilmesi ve koroner arter anomalileri
Kadir Babaoğlu

19 Nisan, Cumartesi

SALON A

17:30-18:30 **Sözlü Sunumlar 10**
Oturum Başkanları: *Yüksel Atay, Kanat Özışık*

SS-56 **Ülkemizde Fontan Sonrası İlk Pediatrik Kalp Nakli Uygulaması**
Şafak Alpat, Timuçin Sabuncu, Hayrettin Hakan Aykan, Mustafa Yılmaz, Murat Güvener

SS-57 **Trizomi 13 ve Trizomi 18 hastalarında açık kalp cerrahisi sonrası erken ve orta dönem sonuçlar**
İlknur Şahin, Servet Ergün, İncila Ali Kahraman, Muhammet Hamza Halil Toprak, Gülhan Tunca Şahin, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

SS-58 **Tek aşamalı tam düzeltme yapılan multiple ventriküler septal defektli hastalarda erken ve orta dönem sonuçlar**
Behzat Tüzün, Servet Ergün, Berra Zümrüt Tan Recep, İlknur Şahin, Ezgi Direnç Yücel, Şenay Çoban, Erkut Öztürk, Ali Can Hatemi

SS-59 **Refrakter Kardiyak Arrestte CPR Sırasında ECMO'nun Başarı Oranları ve Sonuçları**
Nur Dikmen, Merve Havan, Nur Duruk Erkent, Özlem Selvi Can, Mehmet Gökhan Ramoğlu, Tayfun Uçar, Semih Ufuk Tezeren, Tanıl Kendirli, Zeynep Eyileten

SS-60 **Komplet Unbalanced AVSD Olgusunda Postoperatif Komplikasyonlar ve Yönetim Stratejiler**
Ergida Albrahimi, Mehmet Kirkit, İlker Kemal Yücel, Nida Gülderen Kalay Şentürk, Ali Karakaş, Oktay Korun

19 Nisan, Cumartesi

SALON B

17:30-18:30 **Sözlü Sunumlar 11**
Oturum Başkanları: *Ayhan Pektaş, Fadli Demir*

SS-61 **Çocuklarda İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonda Risk Değerlendirmesi ve Olumsuz Sonuçların Öngörülmesinde Pulmoner Arter Pulsatilite İndeksinin Rolü**
Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece

SS-62 **Pulmoner Hipertansiyon Hastalarının Bakımıyla İlgilenen Kişilerin Sosyal Medya Kullanım Alışkanlıkları (Erken Sonuçlar)**
Gizem Karkın Tozlu, Serdar Kula, Ayşe Yıldırım, Cemşit Karakurt, Alper Akın, Şule Arıcı, Sinem Nur Selçuk, Timur Meşe, Serdar Epçaçan, Pelin Ayyıldız, Serra Karaca, Dolunay Gürses, Eviç Zeynep Akgün, İsa Özyılmaz, Hikmet Kıztanır, Reşit Ertürk Levent, Özlem Mehtap Bostan, Tayfun Uçar, Bülent Çelik, İpek Bozkurt, İrem Sude Savak

SS-63 **Pediatrik Dilate Kardiyomiyopatide yenilikçi tedavi seçenekleri: Pulmoner Arter Bandlama İnteratriyal Girişimler**
Mustafa Nalbant, Sezen Ugan Atik, Hacer Kamalı, Erman Çilsal, Sertaç Haydin, Thushiha Logeswaran, Alper Güzeltaş

SS-64 **Pediatrik Kalp Nakli Sonrası Uzun Dönem Başarılar: İzlem Süresi 10 Yıldan Uzun Olan Hastalarımızın Analizi**
Mehtap Küçük, Atilla Sezgin, İlkin Hajiyev, Birgül Varan, İlkay Erdoğan, Murat Özkan, Niyazi Kürşad Tokel, Alev Arslan, Ekin Bozdoğan, Beril Doğan, Kerem Aksel, Mehmet Sait Aşlamacı

SS-65 **Primer Pulmoner Hipertansiyon ve Eisenmenger hastalarının Kardiyak Manyetik Resonans Bulgularının Karşılaştırılması**
Meryem Beyazal, İbrahim Ece, Merter Keceli, Oğuzhan Doğan, İbrahim İlker Çetin, Utku Pamuk

SS-66 **Ventrikül Destek Cihazlarının Hastaya Özel Tasarımı ve Optimizasyonu**
Canberk Yıldırım, Kagan Ucak, Ali Madayen, Tansu Gölcez Köse, Göksel Güven, Osama Soliman, Erhan Tenekecioğlu, Şakir Akın, Kadir Çalışkan, Kerem Pekkan

19 Nisan, Cumartesi

SALON C

17:30-18:30 **Sözlü Sunumlar 12**
Oturum Başkanları: *Cem Karadeniz, Gülhan Tunca Şahin*

SS-67 **Pediatrik Hastalarda Sol Fasikül Alanı Kalp Pili Uygulaması: İlk deneyim ve erken dönem izlem sonuçları**
Musa Öztürk, Ilker Ertuğrul, Uğur Canpolat, Tevfik Karagöz

SS-68 **Mevcut Algoritmalar, Wolff Parkinson White Sendromlu Pediatrik Hastalarda Lokalizasyon Tahmininde Yeterli Mi? Prospektif Tek Merkez Deneyimi**
Galip Arıcı, Tamer Yoldaş, Senem Ozgur

SS-69 **Pediatrik ve genç erişkin hastalarda implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör (ICD) tedavisi; retrospektif iki merkez deneyimi**
Hasan Candaş Kafalı, Merve Maze Aydemir, Aslıhan Karaman, Samet Paksoy, Ülkü Macit Aydın, Celal Akdeniz, Ahmet Şaşmazel, Sertaç Haydin, Alper Güzeltaş, Yakup Ergül, Volkan Tuzcu

SS-70 **Cerrahi ICD İmplantasyonu Yapılan Hastaların Retrospektif Analizi, Tek Merkez Deneyimi**
Aycan Çelebi, İlker Ertuğrul, Tevfik Karagöz, Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz

SS-71 **Ebstein hastalarında rutin preoperatif elektrofizyolojik değerlendirme ve ablasyon sonuçları**
Recep Şiyar Balık, Mehmet Balci, Hasan Candas Kafali, Gülhan Tunca Sahin, Celal Akdeniz, Yakup Ergul

SS-72 **DSG2 Genindeki Homozigot Varyantların Neden Olduğu Aritmojenik Kardiyomiyopatili 5 Olgu Serisi**
Mehmet Karacan, Nermin Balcı, Hasan Candas Kafali, Yunus Emre Sarı, Kübra Aydoğan, Murat Hakkı Yarar

SALON A

19:30-23:00 **Dernek Yönetim Kurulu ve Diğer Kurulların Seçimi**

20 Nisan, Pazar

SALON A

08:00-08:30 **Aritmi Çalışma Grubu Toplantısı**

SALON C

08:00-08:30 **Cerrahi Çalışma Grubu Toplantısı**

SALON A

08:30-09:30 **Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül (ÇÇSV) Cerrahisi**
Oturum Başkanları: *Mustafa Paç, Hakan Aydın*

08:30-08:45 Cerrah gözüyle ÇÇSV morfolojisi
Mehmet Dedemoğlu

08:45-09:00 ÇÇSV cerrahisi
Fatih Özdemir

09:00-09:15 Fallot tipi ÇÇSV cerrahisi
Mehmet Biçer

09:15-09:30 Transpozisyon tipi ÇÇSV cerrahisi
Murat Özkan

SALON B

08:30-09:30 **Sporcu Kalbi**
Oturum Başkanları: *Semra Atalay, Tayfun Uçar*

08:30-09:00 Sporcu kalbini kalp hastalıklarından ayıran görüntüleme özellikleri
Orhan Uzun

09:00-09:30 Örneklerle anormal sporcu EKG'lerinin tanınması
Tamer Yoldaş

20 Nisan, Pazar

SALON A

09:30-10:30 **Doğuştan Kalp Hastalıklarında (DKH) Kronik Kalp Yetersizliği**
Oturum Başkanları: *Ayşenur Paç, Naci Ceviz*

09:30-09:45 Epidemiyoloji ve tanımlamalar
Haşim Olgun

09:45-10:00 DKH'da kalp yetersizliğinin şiddetini değerlendirme ve evrelendirme
Mustafa Kır

10:00-10:15 DKH'da kalp yetersizliğinin medikal tedavisi
Mehmet Gökhan Ramoğlu

10:15-10:30 İleri evre kalp yetersizliğinde destek cihazları ve transplantasyon
Zülal Ülger Tutar

SALON B

09:30-10:30 **Çocuk Kardiyolojisinde Antikoagülasyon**
Oturum Başkanları: *Ertürk Levent, Alper Gürsu*

09:30-09:45 Genel Çocuk Kardiyolojisinde antikoagülasyon
Pelin Köşger

09:45-10:00 Kapaklar, şantlar ve konduitler için antikoagülasyon
Derya Aydın Şahin

10:00-10:15 Transkateter girişimler sırasında ve sonrasında antikoagülasyon
Barış Güven

10:15-10:30 Yeni antikoagülanların çocuklarda kullanımı
Alper Akın

10:30-11:00 **KAHVE ARASI**

20 Nisan, Pazar

SALON A

11:00-12:00 **Kateter Laboratuarında Kabus Olgular**
Oturum Başkanları: *Levent Saltık, Nazmi Narin*

SS-81 **Kabus olgu: Balon Anjiyoplasti İşlemi Esnasında Femoral Kılıfın Kopması**
Ahmet Burak Şimşek, Harun Terin, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece

SS-90 **Transkateter PDA Kapatılması: Bir İşlem, Dört Farklı Device ve Yıllar Sonra Ortaya Çıkan Yeni Bir Kabus**
Murat Sürücü

SS-91 **Açılmayan Pulmoner Kapak**
Muhammet Hamza Halil Toprak

SS-80 **Perkütan Melody Pulmoner Kapak Replasmanı Sırasında RVOT Stentleme İşlemi Yapılırken Balonun Kayması**
Özlem Sürekli Karakuş, Metin Sungur, Adem Karabulak, Sule Arıcı, Gülperi Yağar Keskin, Fatih Alparslan Genc, Erkan Taş, Şerafettin Çorbacıoğlu, Ayşe İnci Yıldırım

SALON B

11:00-12:00 **Cerrahi Video Sunumları**
Oturum Başkanları: *Halil Türkoğlu, Osman Nejat Sarıosmanoğlu*

Anormal RCA çıkışının minimal invasiv reimplantasyon tekniği ile onarımı
Mehmet Salih Bilal

SS-77 **Truncus+Interruption Tamir**
Yiğit Kiliç

SS-78 **Re-do Konno-Rastan Prosedürü: Olgu Sunumu ve Cerrahi Yönetim**
Miri Mirizade, Ergida Albrahimi, Asem Tumeh, Ali Karakaş, Nida Gülderen Kalay Şentürk, İlker Kemal Yücel, Oktay Korun

SS-79 **Ross Prosedürü: Pediyatrik Aort Kapak Endokarditinde Cerrahi çözüm**
Shıraslan Bakhshalıyev, Bahruz Aliyev, Cabir Gülmalıyev, Elvin Memiyev, Aynur Abbasaliyeva, Lamiya Sultanova, Faxri Qarayev, Ramin Verdixanov, Munavvar Gasımova

20 Nisan, Pazar

SALON C

11:00-12:00	**Etkileşimli Aritmi ve Elektrofizyoloji Olgu Sunumları** **Oturum Başkanları:** *Mehmet Karacan, Senem Özgür*
SS-82	**Konjenital AV bloklu bir hastada eş zamanlı transvenöz lead ekstraksiyonu ve kardiyak resenkronizasyon tedavisi** *Ayşe Sülü, Osman Başpınar*
SS-83	**Derin pil cebi enfeksiyonu gelişen pediatrik olgu** *Lazgin Tuncar, Gizem Karkın Tozlu, Sercan Tak, Fatma Hayvacı Canbeyli, Semiha Tokgöz, Serdar Kula, Ayşe Deniz Oğuz*
SS-84	**Mitokondriyal Hastalık Spektrumunda Tanımlanamayan Bir Olgu: Kardiyak ve Nöromusküler Bulguların Eşlik Ettiği Tanısal Zorluklar** *Kaan Yıldız, Berkay Alimoğlu, Sedef Oksuz, Muhammed Akif Atlan, Hakan Dedecengiz, Tolga Bacak, Engin Gerçeker, Cem Karadeniz*
SS-85	**Atipik Ashman Fenomeni Olabilir mi?** *Senem Özgür, Tamer Yoldaş, Saygın Yildirim, Galip Arici*

SALON A

12:00	**KAPANIŞ**

SÖZLÜ BİLDİRİLER

SS-01 YENİ DOĞANLARDA NATİVE SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLU OBSTRÜKSİYONLARINDA STENTLEME: TEK MERKEZLİ BİR ÇALIŞMA

***Selen Karagözlü*[1], *Sophia Yong*[2], *Matthew Jones*[2], *Eric Rosenthal*[2], *Shakeel Qureshi*[2]**

1. Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

2. Evelina London Children's Hospital, Pediatric Cardiology Department, London, United Kingdom

GİRİŞ: Son yıllarda, sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) stentlemesi, Tetraloji of Fallot (TOF) ve benzer fizyolojileri olan hastaların ilk palyasyonunda modifiye Blalock-Taussig şantı (mBTS) yerine alternatif olarak düşünülmektedir. RVOT stentlemesi sonucunda pulmoner arterlerin büyümesi sağlanıp dirençli hipoksik nöbetlerle başa çıkılması amaçlanılmaktadır. Çalışmamızın amacı, RVOT stentlemesinin, bebeklerde pulmoner arterlerin büyümesi ve McGoon indeksine olan etkisini tek merkezli bir deneyim olarak değerlendirmektir.

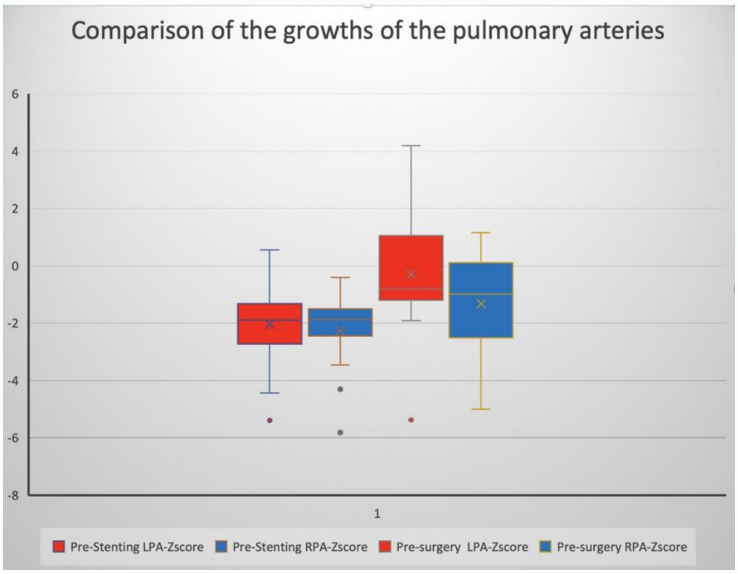
MATERYAL ve YÖNTEMLER: 2012-2023 yılları arasında Evelina Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı'nda yapılan tek merkezli retrospektif çalışmadır. Çalışmaya dirençli hipoksik nöbetlerin acil tedavisi veya önemli hipoksi nedeniyle RVOT stentlemesi yapılan TOF ve benzer fizyolojilere sahip toplam 26 vaka dahil edilmiştir. Hastaların demografik verileri (yaş, boy, kilo, kardiyak olmayan komorbiditeler), stent çapı ve markası, balon çapı ve markası, pulmoner arter-periferik pulmoner arter çapı ve Z-skoru, McGoon oranı, kullanılan ilaçlar, PICU yatış süresi, işlem komplikasyonları, cerrahi onarım ve takip süresi değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya 25 hasta (%48 erkek) dahil edilmiştir. 21 hastanın tanısı Tetraloji of Fallot (TOF), 2 hasta atriyoventriküler septal defektti (AVSD). 3 hasta TOF tipinde çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV), 1 hastada ise şiddetli pulmoner stenoz ve malaligment ventriküler septal defekt (VSD) ile vasküler halka (vascular ring) vardı. Stentleme yaş ortalaması 26.4±25.6 gündü. 10 hastaya stentlemeden önce balon dilatasyonu veya boyutlandırma yapıldı. 2 Tyshak II, 4 Tyshak mini, 4 Advance LP, 1 aksiyal balon kullanıldı. Tyshak mini ve Advance LP, bir vakada birlikte kullanılmıştır. Diğer 15 hastaya balon kullanılmadan doğrudan stent yerleştirildi. 7 hastaya Liberte koroner stent, 1 hastaya Palmaz Blue stent, 2 hastaya Bentley BeGraft kapalı koroner stent, 3 hastaya Rebel koroner stent ve 9 hastaya Cook Formula 418 vasküler balonla genişleyebilen stent uygulandı. İlk stentin uzunluğu kısa kaldığı için aynı işlem sırasında 9 hastaya ikinci bir stent yerleştirildi. Ortalama flora dozu, ekranlama süresi ve işlem süresi sırasıyla 99.1±95.25 cgy/cm, 26.88±16.35/dakika ve 111.76±62.41/dakika olarak bulunmuştur. 7 hastada komplikasyon gözlemlendi. 2 hasta hayatını kaybetti; biri pulmoner balon dilatasyonu sonrası infundibüler tıkanıklık gelişip stentleme sırasında kardiyak arrest geçirdi, diğer hasta ise müdahale sonrası akut pulmoner kanama nedeniyle öldü. Müdahale sonrası PICU'da ortalama yatış süresi 4.3±6 gündü. 18 hastaya düzeltici cerrahi yapıldı ve tüm vakalarda transannüler yama ile RVOT stentlerinin çıkarılması gerçekleştirildi. Cerrahi yaş ortalaması 5.19±2.72 aydı. 4 hastada re-intervansiyon, 4 hastada ise yeniden cerrahi müdahale gerekti. Takip süresinin ortalaması 38.2±49.5 aydı. LPA/RPA Z-skoru ve McGoon indeksi, stentleme ve cerrahi öncesinde sırasıyla Şekil 1 ve 2'de karşılaştırılmıştır.

SONUÇ: RVOT stentlemesi, hipoksik nöbetleri ve şiddetli hipoksisi olan hastalar için kabul edilebilir bir palyatif cerrahi alternatifi olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Cerrahi onarım öncesinde RVOT stentlemesi, pulmoner arter gelişimini hızlandırabilir. Daha kesin veriler elde edebilmek için daha büyük veya çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

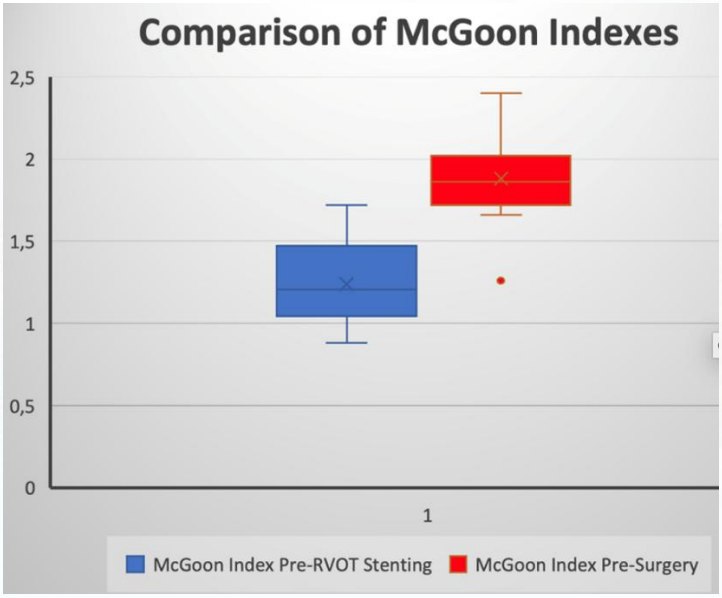
Anahtar Kelimeler: RVOT, stent, yeni doğan

Şekil: 1



RVOT stentleme sonrası pulmoner arterlerin büyümelerinin karşılaştırılması

Şekil: 2



RVOT stentleme sonrası McGoon indekslerinin karşılaştırılması

SS-02 BALON AORTİK VALVÜLOPLASTİ YAPILAN YENİDOĞANLARIN 27 YILLIK İZLEMİ

*Niyazi Kürşad Tokel[1], **Mehtap (Mechtap) Küçük (Kıotsouk)[1]**, Bırgul Varan[1], ilkay erdoğan[1], alev arslan[2], Mahmut GOKDEMIR[3], ilkin Hajiyev[1], murat ozkan*

1. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

2. Başkent Üniversitesi, Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Adana

3. Başkent Üniversitesi, Konya Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Konya

4. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Yenidoğan valvüler aort stenozlarında tedavi cerrahi veya balon aortik valvüloplastidir (BAV).

YÖNTEM: 1998-2024 yılları arasında balon aortik valvüloplasti yapılan 85 olgunun uzun dönem izlemi sunuldu. 85 yenidoğanda (YD) 118 BAV yapıldı. Olgular 0-30 (median 14) gün, 26'sı (%40) kritik aort darlığı, 23'ünde (%27.1) değişik sol ventrikül çıkım yolu darlıkları (LVOTO), 45'inde (%52.9) endokardiyal fibroelastosis (EFE), 35'inde (%41.2)sol ventrikül (LV) işlev bozukluğuna sahipti.

SONUÇLAR: İşlem 78 (%92) olguda başarılı oldu. İzlem süresi 8.84 +/- 7.7 yıldır. 30 olgu 10 yıl, 49 olgu 5 yıldan fazla izlenmiştir. İzlem süresince toplam mortalite 13 (%15)'dir. İlk bir ayda olan erken mortalite 3 olgudur (1'i işlem sonrası, 2'si yaygın EFE nedeni ile kontrol edilemeyen kalp yetersizliği nedeni ile). Geç dönemde 2 olgu cerrahi sonrası, 7 olgu median 3 ayda EFE, ağır MY, shone kompleksi nedeni ile oldu. Mortaliteyi etkileyen faktörler; yaş, işlem öncesi LV disfonksiyonu ve diğer LVOTO eşlik etmesidir. Son yaş 7 ay-26.5 yaştır. Birinci yılın sonunda sağ kalım %85.8, girişim yapılmama oranı %70.6 bulunmuştur. İlk 1 yılda 5 yeniden BAV, 7 cerrahi işlem yapılmıştır. Tüm izlem süresinde 22 cerrahi, 8 recerrahi, 2 rerecerrahi uygulanmıştır. İlk 5 yılda 12, 5 yıldan sonra da 10 cerrahi işlem gerekmiştir. Cerrahi nedenleri; 4 olguda restenoz, 4 olguda aort yetersizliği, 8 olguda mixt, 6 olguda (3 aort koarktasyonu, 2 endokardit, 1 VSD kapatılması) diğerleridir.

SONUÇ: YD döneminde BAV yapılan hastalarda işleme bağlı mortalite az olmakla beraber, pek çok olguda yeniden girişimsel ve cerrahi tedaviler gerekir.

Anahtar Kelimeler: balon aortik valvüloplasti, izlem, yenidoğan

SS-03 AORT VALVE PROLAPSUSU VE AORT YETMEZLİĞİ OLAN VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKLİ HASTALARIN TRANSKATETER TEDAVİSİ SONRASI İZLEM SONUÇLARI

Harun Terin, *Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Ventriküler septal defektler (VSD) venturi etkisiyle anatomik desteği olmayan aort kapağını bozabilir ve yetmezliğe neden olabilir. VSD düzeltilmediği zaman kapaktaki sarkma ve yetmezlik ilerleyebilir. Bu hastalar için ilk planda cerrahi tedavi önerilmektedir. VSD nedeniyle aort valv prolapsusu (AVP) ve aort yetmezliği (AY) gelişen olguların transkateter tedavisi sonrası kapak yetmezlik derecelerinin azaldığına dair çalışmalar yayınlansa da etkinliği ve güvenirliliği konusunda netlik yoktur. Ayrıca transkateter tedavi sonrası AY' ye etki eden faktörlerle ilgili veri yoktur. Bu çalışmada perimembranöz yerleşimli VSD nedeniyle AVP ve AY gelişen poşlu VSD' li hastaların transkateter yöntemle tedavisi sonrası sonuçları ve AY' e etki eden faktörlerin analizi sunulmuştur.

METOD: Şubat 2022- Kasım 2024 tarihleri arasında AVP ve AY birlikteliği olan ve transkateter VSD' si kapatılan 23 hastanın demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. AY derecesi renkli Doppler akımının aort kapak altına kadar sınırlanmasıyla trivial, mitral kapağın ucuna ulaşmıyorsa hafif, mitral kapağın ucuna kadar ulaşıyorsa orta ve mitral kapağın ucunu geçiyorsa şiddetli olarak tanımlanmıştır. Çalışmaya trivial AY, AVP ve LVEDD Z skoru >2 olan hastalar ile, hafif AY, AVP olan tüm hastalar dahil edilmiştir. İşlem sonu ve takipte aort kapak yetmezliğine etki edebilecek işlem öncesi AY'nin derecesi, tedavi yaşı, defektin büyüklüğü, pulmoner hipertansiyon varlığı, hastanın kilosu, transkateter kapatma yöntemi, rezidü defekt varlığı gibi faktörler incelendi.

BULGULAR: Transkateter VSD kapatma uygulanan 23 hastanın 12'si (%52) erkek, 11'i (%48) kız idi. İşlemin 15'i (%65) antegrad, 8'i (%38) retrograd yoldan yapıldı, 22 hastaya LifeTech Konar MF Kapama cihazı (MFO), 1 hastaya Amplatzer Duktal Oklüder II (ADO II) cihazı kullanıldı ve işlemlerin hepsi başarılıydı. Hastaların ortanca yaşı 58 ay (16-84 ay), ortalama kilosu 16,2 kg (6-38 kg), ortalama sol ventrikül defekt boyu 4,5 + 1,46 mm (3,6 -10 mm), ortalama sağ ventrikül defekt boyu 3,8 + 0,96 mm (3-7,6 mm), ortalama izlem süresi 15,7 ay (2-33 ay) bulundu. Bütün işlemler transtorasik EKO yardımıyla yapıldı. Trivial AY si olan ve sol ventrikül z skoru >2 olan 3 hastadan işlem sonrasında 1 hastada AY düzeldi, ikisinde değişmeden kaldı. Hafif derece yetmezliği bulunan 20 hastanın 5'inde AY işlem sonunda trivial dereceye geriledi. Son takiplerde 5 hastanın AY'si kayboldu, 4 hastada trivial düzeye geriledi ve 14 hastanın hafif derecede AY yetmezliği değişmedi. Rezidü VSD oranı işlemin hemen sonunda %65 iken son takipte %30 a geriledi. Rezidü var olanların AY iyileşme oranı düşükken, rezidü yok olanların iyileşme oranı yüksektir. Rezidü varlığı ve iyileşme arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki vardır (p=0.045). Rezidü varlığı, AY iyileşmemesi açısından yaklaşık 1.9 kat daha yüksek risk taşımaktadır.

SONUÇ: VSD' ye bağlı AVP ve AY gelişen hastalarda transkateter yöntemle VSD kapatılması AVP ve AY nin ilerleyişini durdurmakta ve mevcut AY' de düzelmeye neden olmaktadır. Çalışmamızda işlem sonrası rezidü VSD' si olan hastalarda AY iyileşme oranı düşükken, rezidüsü olmayanların iyileşme oranı istatistiksel açıdan anlamlı bulunmuştur (p=0.045). Bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır

Anahtar Kelimeler: transkateter vsd kapatılması, aort valv prolapsusu, anevrizmatik defekt, ventüri etkisi

SS-04 TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİNDE (TAPVD) ANJİYOGRAFİK GİRİŞİMLERİMİZ

Mehmet Balci, *Recep Şiyar Balık, Erman Cilsal, Murat Sahin, Selman Gokalp, Sezen ugan atik, Alper Guzeltas*

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

GİRİŞ: Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD) 1:20.000 sıklıkla nadir görülen, prenatal tanı oranı çok düşük, obstruktif tiplerinde cerrahi dışı transkateter palyasyon ihtiyacı olan ancak kesin tedavisi cerrahi olan konjenital kalp hastalığıdır. Hastalığın alt tiplerine göre seyri değişmekle birlikte, obstruktif olması veya eşlik eden pulmoner venöz darlıklar prognozu kötüleştirmekte, yine eşlik eden izomerizm bulguları özellikle tek ventrikül hastalarında sağkalımı kısaltmaktadır. Çalışmamızda izole veya eşlik eden TAPVD tanılı hastalara yapılan girişimleri özetlemeyi amaçladık.

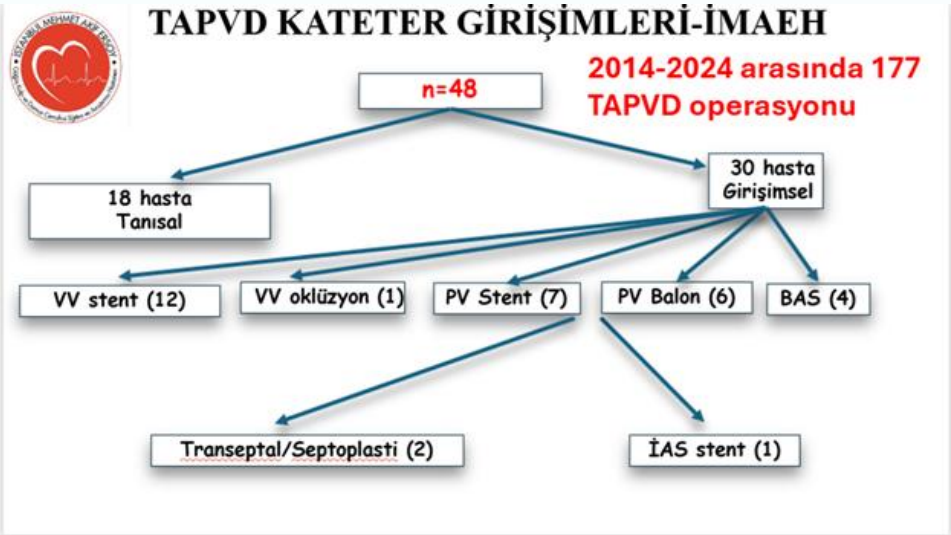
MATERYAL-METOD: Merkezimizde Aralık 2014-Aralık 2024 tarihleri arasında TAPVD tanısıyla preoperatif veya postoperatif dönemde kateterizasyon-anjiyografi yapılan hastaların demografik ve kateter verileri retrospektif olarak Filemaker veritabanı kullanılarak çıkarıldı.

BULGULAR: Çalışmanın kapsadığı süreçler boyunca merkezimizde 177 hastanın TAPVD nedeniyle opere edildiği görüldü. Bu hastalardan 18 tanesine tanısal, 30 tanesine de girişimsel işlemler yapıldığı görüldü, 177 hastanın %27'sine kateter işlemi gerekti. Hastaların 16'sına (%53) postoperatif dönemde müdahale yapılırken, 14 hastaya (%47) daha önce herhangi bir cerrahi işlem uygulanmamıştı. Girişimsel müdahale yapılan hastalardan 8 tanesinin atrial situsu sağ atrial izomerik iken geri kalanı situs solitus idi. Suprakardiyak obstruktif TAPVD'sı olan hastaların vertikal venlerine (VV) müdahaleler değerlendirildiğinde 12 hastaya VV stenti, 1 hastaya VV balon anjiyoplastisi yapıldığı, bir hastada ise sonraki dönemde VV oklüzyonu yapıldığı görüldü. TAPVD cerrahisi sonrası pulmoner venöz stenoz (PVS) gelişen hastalara müdahaleler değerlendirildiğinde ise 6 hastaya pulmoner vene balon anjioplastii 7 hastaya ise pulmoner ven stent implantasyon işlemi yapıldı.PV stent implantasyonunda kullanılan stent çapları 5-7 mm arasında değişmekteydi. Bu işlemler sırasında da iki hastaya transeptal girişim yapılması ve sonrasında septoplasti yapılma ihtiyacı olduğu, farklı bir hastaya ise tekrarlayan girişimler açısından interatrial stent implantasyonu yapılma gereksinimi olduğu görüldü.

SONUÇLAR: İzole ya da eşlik eden kompleks konjenital kalp hastalıklarında görülen TAPVD hastalarında obstruktif bulgular mevcudiyetinde transkateter palyasyon ön planda düşünülmedir. Özellikle heterotaksik olgularda TAPVD mevcudiyetinde mortalitenin yüksek olduğu ve hastalığın yönetiminin zor olduğu bilinmektedir. Özellikle postoperatif TAPVD hastalarında olmak üzere pulmoner venöz darlıklara (PVS) tekrarlayan girişimlerin gerekli olduğu ve bu patolojilerin progresif ve amansız seyirli, günümüzde yönetiminin hala çok zor olduğu bilinmektedir.

Anahtar Kelimeler: total pulmoner venöz dönüş anomalisi, pulmoner ven stenti, vertikal ven stenti, pulmoner ven balon anjiyoplasti

Figür 1



TAPVD transkateter girişimlerimiz

SS-05 PEDİATRİK PULMONER HİPERTANSİYONDA BİREYSELLEŞTİRİLMİŞ GİRİŞİMSEL TEDAVİ STRATEJİLERİ VE KLİNİK SONUÇLARI

Emine Gülşah Torun, *Denizhan Bağrul, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Pulmoner arteriyel hipertansiyon(PAH) ilerleyici ve yaşamı tehdit eden bir hastalıktır. Bu durum, sağ ventrikül üzerindeki yükün artmasına neden olarak zamanla sağ kalp yetmezliğine ve tedavi edilmediğinde ölümle sonuçlanabilecek ciddi komplikasyonlara yol açabilir. Bu çalışmada, tıbbi tedaviye dirençli, ciddi PAH'a sahip 11 pediatrik hastada gerçekleştirilen 16 girişimsel prosedürün güvenliğini, etkinliğini ve klinik sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

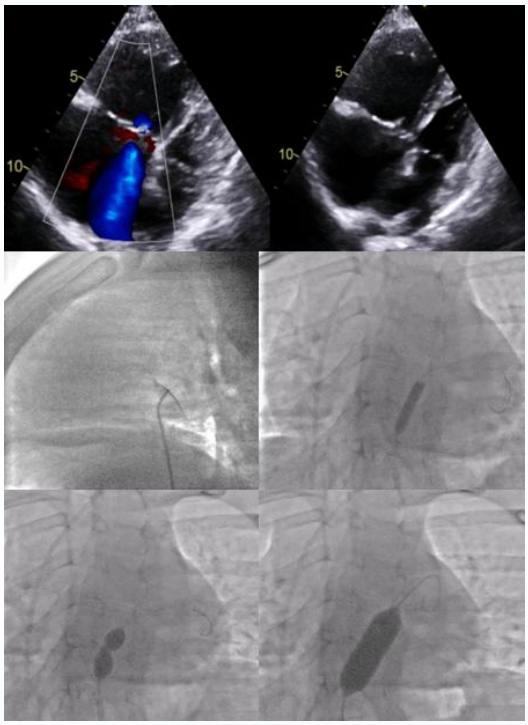
YÖNTEM: Aralık 2019-Kasım 2024 arasında orta-önemli PAH tanısıyla girişimsel tedavi uygulanan 11 hastanın verileri geriye dönük olarak incelendi. Hastaların klinik, ekokardiyografik ve sağ kalp kateterizasyonu bulguları ile tedavi sonuçları analiz edildi. Septostomi ve Balon dilatasyonun nihai çapı, SaO_2'de %10'dan fazla düşüş olmaması ve LVEDP'nin 18 mmHg'nin altında tutulması hedeflendi. Kontrendikasyonlar ise sağ atrium basıncı (RAB)'nın >20 mmHg, SaO_2'nin <%90 ve ciddi sağ ventrikül yetmezliği olarak belirlendi. RAB'nin >20 mmHg olduğu hastalar endojen reverse Potts şant açısından değerlendirildi. Geniş çoklu ASD'si olan ve soldan sağa şantı hakim olan hastalarda parsiyel ASD kapatılması hedeflendi.

BULGULAR: Tablo 1 ve 2'de çalışmaya dahil edilen 11 hastanın özellikleri sunulmuştur. Yaşları 9 ay-15 yaş arasında değişen 8 kız ve 3 erkek hastaya, toplam 16 girişimsel işlem gerçekleştirilmiştir. Girişimsel işlemlerin uygulanma nedenleri arasında, tedaviye rağmen NYHA sınıf III-IV semptomların devam etmesi, sağ kalp yetmezliği bulgularının görülmesi ve senkop epizotlarının yaşanması bulunmaktadır. 11 hastanın 9'ine balon atriyal septostomi (BAS) ve kademeli balon dilatasyon işlemleri uygulandı (Figür 1-2). Hasta 2 ve 3'te, şant miktarındaki azalma nedeniyle balon dilatasyon işlemi tekrarlandı. Hasta 3'e, dış merkezde interatriyal stent yerleştirildi ve stentte daralma nedeniyle yeniden balon dilatasyon yapıldı. Hasta 4, BAS işlemi sonrası ikili anti-PAH tedavi ile SpO_2 %75-80 olarak taburcu edildi. Ancak ilaçlarını kullanmayan hasta, 3 gün sonra genel durum bozukluğu nedeniyle acile başvurdu ve yoğun bakım izlemine alındı. Yapılan agresif müdahalelere rağmen hasta kaybedildi. Hasta 5, işlem sonrası kateter odasında SpO_2 %80 iken servis izlemi sırasında değerlerin %70'e kadar geriledi. Hemodinamisi stabil olan ve solunum sıkıntısı bulunmayan hastaya inhale iloprost başlandı ve oluşturulan interatriyal açıklığın kapatılması için hazırlık yapıldı. 24-48 saatlik takipte, açıklığın küçülmesi ve SpO_2 değerinin %86'ya yükselmesi üzerine girişim yapılmadı; hasta ikili anti-PAH tedavi ile taburcu edildi. Hasta 9'da sağ atriyum basıncının yüksek olması (31 mmHg) nedeniyle kapanmış olan duktus kateteriasyon esnasında intravenöz prostaglandin ve kılavuz tel ile rekanalize edilerek stent (AdvantaTM V12 covered stent 6 mm x 22 mm) yerleştirilerek endojen revers Potts şantı oluşturuldu. Takip sürecinde stentin daralması nedeniyle bu hastada da balon dilatasyon işlemi gerçekleştirilmiştir (Fig 3). Hasta 10'da, multiple ASD'lerden en büyüğü perkütan yöntemle kapatılmış, diğer iki ASD rezidüel şant olarak bırakılarak parsiyel ASD kapatılması gerçekleştirildi (Lifetech CeraFlex ASD occluder 18 mm). Hastaların en son işlem sonrası yapılan klinik ve ekokardiyografik değerlendirmelerinde, kalp hızında, RVDd/LVDd oranında ve NT-proBNP düzeyinde anlamlı bir azalma ($p<0.05$); NYHA sınıfı, TAPSE, TAPSE/RVSP oranı ve 6 dakikalık yürüme testinde anlamlı artış gözlenmiştir ($p<0.05$) (Figure 4). Bu bulgular, uygulanan girişimsel işlemlerin klinik ve hemodinamik iyileşmeye katkı sağladığını göstermektedir.

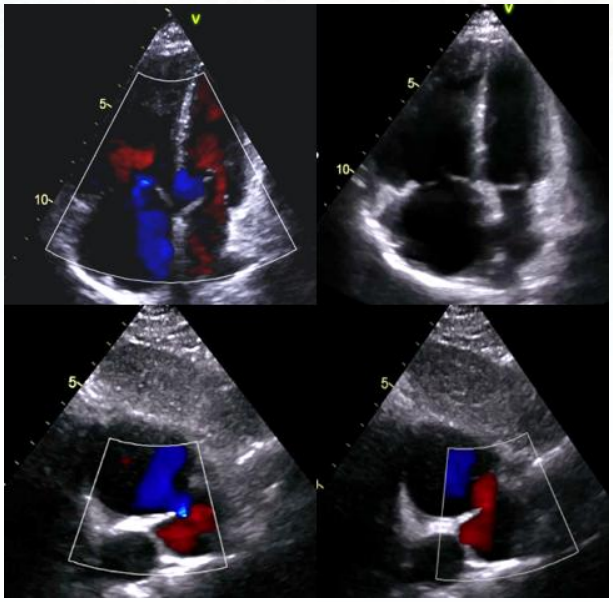
SONUÇ: Pediatrik hastalarda ciddi PAH'ın girişimsel yöntemlerle yönetimi, zamanlama, hasta seçimi ve prosedür stratejilerinin titizlikle planlanmasını gerektirir. BAS, endojen revers Potts şant oluşturulması veya perkütan yöntemle ASD'nin parsiyel kapatılması gibi girişimler, semptomları hafifletip yaşam kalitesini artırabilir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, Balon atriyal septostomi, Revers Potts şant, Pediatri, Parsiyel atrial septal defekt kapatılması

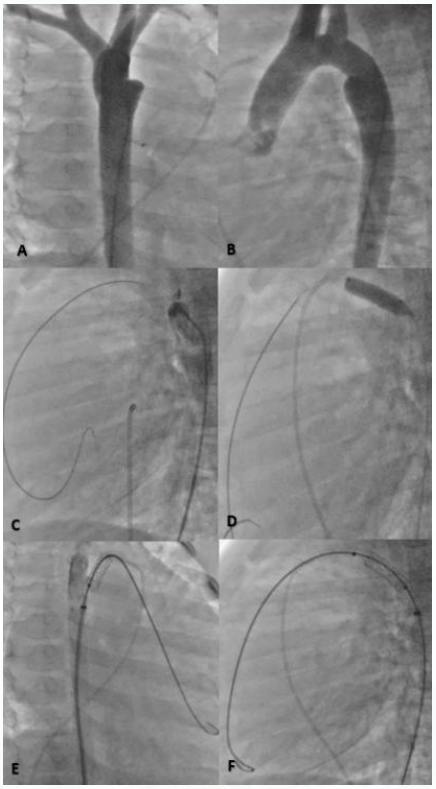
Figür 1, Hasta 5. A, B: Sağ kalp boşluklarında belirgin genişleme ve ciddi triküspit kapak yetmezliği izlenmektedir. C: İnteratriyal septuma kontrast enjeksiyonu sonrası geçiş gözlenmemiştir. D, E, F: Brockenbrough iğnesi kullanılarak yapılan septost



Figür 2, Hasta 5. A, B: işlem sonrasında sağ kalp boşluklarında belirgin küçülme ve önemli derecede devam triküspit kapak yetmezliği C, D: Oluşturulan interatriyal açıklık üzerinden iki yönlü şant akımı



Figür 3, Hasta 9. A,B; Aortik anjiografide duktusa ait akım olmadığı görülmekte, C; Duktus rekanalizayonu sonrası CTO tel ile pulmoner artere ve sağ ventriküle yerleşim D; Duktus arteriosus'un non-complian koroner balon ile dilatasyonu, E, F; An Adva



Tablo 1. Hastaların klinik, labaratuvar, ekokardiyografik ve hemodinamik özellikleri

Hasta sayısı	11
İşlem sayısı	16
işlem sırasındaki yaş, medyan (min-max)	8.9 (0.9-15)
Başvuru ve işlem arasındaki süre (ay), ort± SD (min-max)	11.8± 16.5
Cinsiyet	.
- Kız	8 (72,7)
- Erkek	3 (27,3)
Kilo, ortlama ± SD	32.2 ± 15.8
Kilo, Z skoru, medyan (min-max)	-0.48 ±1.7
Semptomlar	.
- Dispne	8 (72.7)
- Egzersiz intoleransı	5 (45.5)
- Presenkop-senkop	4 (36.4)
- Çarpıntı	2 (18.2)
Altı dakika yürüme testi (işlem öncesi son visit) (n=7) ortalama± SD	240±84.1
PH hedefli tedaviler	.
- Monoterapi (PDE5i, ERA)	3 (20)
- İkili terapi	
o ERA + PDE5i	4 (40)
o ERA + Prostasiklin anoloğu	1 (10)
- Üçlü terapi	
o ERA + PDE5i + Prostosiklin anoloğu	1 (1)
Tanı	.
- İdiopatic pulmoner hipertansiyonko	9 (81,8)
- Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon	1 (9,1)
- Bronkopulmoner displazi	1 (9,1)
Laboratuvar, ortalama ±SD	.
- Hemoglobin, g/dl	13.5 ±2.5
- Kreatinin, mg/dl)	0,45 ±0.06
- Uric acid, mg/dl)	8.1 ±10.4
- ALT, U/L	35.5± 35.7
- AST, U/L	45.5 ±25.7
- Nt-ProBNP, pg/ml	4699.6 ± 5944.9
Ekokardiyografi bulguları, ortalama± SD	.
- RVDd, mm	40.7±10.3
- LVDd, mm	27.4 ± 6.7
- RVDd/LVDd	1.61 ±0.6
- RVSP, mmHg	104.1 ± 38.1
- TAPSE	13.8±3.61
- TAPSE/RVSP	0.15± 0.07
- Pericardial effusion, Var	3 (27.3)
Hemodinamik parametreler	.
- PVRi, WU.m2	12.2 ±6.3
- PVR/SVR	7,8 ±22.4
- CI, L/min/m2	2.89±1.02
- QP, L/min	3.48 ±1.6
- QS, L/min	3.54 ± 0.97
- QP/QS	0.98±0.31
- SVO2, %	71.8±8.1
- SPAB, mmHg	77.4 ±15.3
- DPAB, mmHg	44.3 ±10.4
- OPAB, mmHg	59.5 ±12.8
- OPAB/OSAB	0.89±0.64
- RAB, mmHg	16.6±5.5
- LAB, mmHg	13.1± 1.9
Takip süresi (ay), medyan ±SD	28.2± 16.7

PH, pulmoner hipertansiyon; PDE5i, fosfodiesteraz tip 5 inhibitörü; ERA, endotelin reseptör antagonisti; ALT, alanin aminotransferazı; AST, aspartat aminotransferaz; Nt-ProBNP, N-terminal pro-BNP; RVDd, sağ ventrikül diyastolik çapı; LVDd, sol ventrikül diyastolik çapı; RVSP, sağ ventrikül sistolik basıncını; TAPSE, triküspit anüler plan sistolik ekspansiyonunu; RVSP, sağ ventirkül sistolik basıncı; PVRi, pulmoner vasküler direnç indeksini; CI, kardiyak indeks; QP, pulmoner kan akımı; QS, sistemik kan akımı; SVO2, miks venöz oksijen saturasyonu; SPAB, sistolik pulmoner arter basıncı; DPAB, diyastolik pulmoner arter basıncı; OPAB, ortalama pulmoner arter basıncı; RAB, sağ atriyum basıncı; LAB, sol atriyum basıncı

Tablo 2. Girişimsel Prosedürlerin Özellikleri

	Cinsiyet	İşlem sırasındaki yaş	Tanı	Komorbidite	Endikasyon	Spo2 (O2'li) (pre/post)	RAB (pre/pos)	LAB (pre/pos)	İşlem		Prognoz
									No	Tipi	
1	E	9	IPAH	-	Senkop atakları NYHA III	98/88	20/18	15/17	1	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	İkili tedavi
2	K	8.5	IPAH	-	Senkop NYHA IV RV yetmezliği	95/90	13/12	10/12	2		Üçlü tedavi
					Senkop atakları				3	Kademeli balon dilatasyon (2. Kez)	
3	K	13	IPAH	-	Senkop atakları NYHA IV	99/90	13/12	14/15	4	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	Üçlü tedavi
					Senkop atakları NYHA III- IV				5	Kademeli balon dilatasyon (2. Kez)	
									6	Kademeli balon dilatasyon (3. Kez)	
									-	Atrial septal stentleme (dışmerkez)	
									7	Stent restenozu için balon dilatasyonu	
4	E	8	IPAH	-	NYHA IV RV yetmezliği	94/74	20/18	14/17	8	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	Exitus
5	K	15	KTEPH	Opere MMC	NYHA III-IV RV Failure	98/86	18/14	15/13	9	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	İkili tedavi
6	K	9 mo	SPAH	BPD	NYHA III RV yetmezliği	94/85	14/13	13/13	10	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	None
7	E	13	IPAH	-	Senkop atakları NYHA IV RV yetmezliği	100/96	12/9	11/10	11	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	Tekli tedavi
8	K	12	IPAH	-	NYHA III-IV RV yetmezliği	98/96	14/13	13/14	12	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	İkili tedavi
9	E	4	IPAH	VHL	NYHA III RV yetmezliği	95/90	31/-	-	13	Endojen revers Potts şantı (duktal rekanalizasyon ve stentleme)	Üçlü tedavi
									14	Stent restenozu için balon dilatasyonu	
10	K	9	IPAH	-	NYHA II-III	97/-	15/-	15/-	15	Parsiyel ASD kapatılması; büyük ASD'nin kapatılması	İkili tedavi
11	K	5,5	IPAH		Senkop atakları	98/96	13/12	14/13	16	Atrial septostomi Kademeli balon dilatasyon	İkili tedavi

IPAH, İdiyopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu; KTEPH, Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon; SPAH, Sekonder Pulmoner Arteriyel; MMC, Meningomyelosel; BPD, Bronkopulmoner Displazi; VHL, Von Hippel-Lindau Sendromu; RV, Sağ Ventrikül; RAB, Sağ Atriyal Basınç; LAB, Sol Atriyal Basınç

SS-06 OPTİMUS STENTİN YAPISAL KALP HASTALIKLARININ TEDAVİSİNDE ETKİNLİĞİ: AKUT PROSEDÜREL BAŞARI VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***Murat Sürücü*[1],** *Dursun Muhammed Özdemir[1], İbrahim Halil Demir[1], İlker Kemal Yücel[1],Emine Hekim Yılmaz[1], Hüseyin Karadağ[1], Kübra Karanis Öztürk[1], Mehmet Çoban[1], Murat Çiçek[2], Numan Ali Aydemir[2], Ahmet Çelebi[1]*

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

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

GİRİŞ: Yapısal doğumsal kalp hastalıkları yenilikçi ve daha az invaziv tedavi stratejileri gerektirmektedir. Balonla genişletilebilir kobalt-krom stent olan Optimus stentler, yapısal kalp hastalığı olan çeşitli hasta gruplarında kullanılabilir. Çalışmamız akut prosedürel başarıya, advers olayların insidansına ve Optimus stentlerin benzersiz tasarım özelliklerinin bu spesifik hasta popülasyonundaki potansiyel avantajlarına odaklanmaktadır.

METODLAR: Bu retrospektif çalışma, 2020 ile 2024 yılları arasında kurumumuzda yapısal kalp hastalığı girişimlerinde Optimus stent kullanımını analiz etmiştir. Hastalar endikasyona göre gruplandırıldı: disfonksiyonel sağ ventrikül çıkış yolu, pulmoner arter dallarında darlık ve aort koarktasyonu.

BULGULAR: Bu çalışmaya toplam 63 Optimus stent implantasyonu yapılan 59 hasta dahil edilmiştir. RVOT disfonksiyonu nedeniyle 35 hastaya RVOT'a Optimus stent implantasyonu yapılmıştır. Bu grubun mediyan yaşı 16 yıl (IQR 25-75: 12-19.5), mediyan vücut ağırlığı 55 kg (IQR 25-75: 45-69) ve %57'si erkekti. 27 hastada çıplak stent, 8 hastada kaplı stent kullanıldı. İki hastaya ayrıca pulmoner arter dallarına Optimus stent implantasyonu yapıldı. Implantasyon için ZMed ve BIB balonları kullanıldı. Bir hastada bifürkasyon darlığı için çift balon kullanıldı. Başka bir hastada ekstravazasyon meydana geldi ve ikinci bir kaplı Optimus stent gerekti. Stent implantasyonundan sonra 25 hastaya Myval pulmoner kapak implantasyonu yapıldı. Toplam takip süresi 30 aydı. Bu takip süresi boyunca kapak implantasyonu dışında ikinci bir müdahaleye gerek duyulmadı. Aort koarktasyonu nedeniyle 18 hastaya Optimus stent implante edildi. Mediyan yaş 11 yıl (IQR 25-75: 9-17), medyan vücut ağırlığı 38 kg (IQR 25-75: 29-70), %66'sı erkekti. 6 hastada kaplı stent kullanıldı. Koarktasyondaki ortalama gradyan stent öncesi 30 mmHg ve stent sonrası 5 mmHg idi. Bu grup için takip süresi 34 aydı. Bu grupta sadece bir hasta ikinci bir müdahaleye ihtiyaç duydu. 6 hastada pulmoner arter dalı stent implantasyonu kullanıldı. Bir hastada aort-sağ pulmoner arter fistülü kaplı stent ile kapatıldı.

SONUÇLAR: Optimus stentler, doğumsal kalp defektlerinin tedavisinde etkinlik göstermekte, yüksek akut prosedürel başarı ve takip sırasında düşük yan etki sergilemektedir.

Anahtar Kelimeler: yapısal doğumsal kalp hastalıkları, stent, Optimus

SS-07 BİRİNCİ AŞAMA TEK VENTRİKÜL PALYASYONUNDA BİLGİSAYAR DESTEKLİ KLİNİK KARAR VERME: BLALOCK-TAUSSİG, SANO VE HİBRİD PROSEDÜR

*Canberk Yıldırım[1], Ahmet Sasmazel[2], Can Yerebakan[3], **Kerem Pekkan**[4]*

1. Department of Mechanical Engineering, Istanbul Bilgi University, Istanbul, Turkiye

2. Department of Cardiovascular Surgery, Medipol University Hospital, Istanbul, Turkiye

3. Department of Cardiothoracic Surgery, Nationwide Children's Hospital, Ohio, USA

4. Department of Mechanical Engineering, Koc University, Istanbul, Turkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) olan hastalar için ana tedavi stratejisi, vücuda kan akışını sağlamak amacıyla işlevsel bir yol yaratmayı hedefleyen bir dizi kompleks ameliyattan oluşur. Norwood, modifiye Blalock-Taussig (mBT) şantı, Sano şantı ve hibrit prosedür, HLHS'ye müdahale etmek için uygulanan en yaygın birinci aşama tedavi alternatifleridir. Ancak, doğru cerrahi yaklaşımın seçilmesi birden fazla faktöre bağlı olduğundan, klinik karar verme bazı yenidoğanlar için zorlu olabilir. Bu nedenle, tedavi öncesi karar verme sürecine yardımcı olmak amacıyla, gerçek klinik hastaların dijital ikizleri için birinci aşama cerrahilerini bilgisayar ortamında uygulayarak analiz eden bir HLHS lamp parametre modeli (LPM) geliştirilmiştir. Gerçek hasta datası kullanılarak yapılan spesifik analize ek olarak, geliştirilen model istatistiksel yapay yenidoğanlar da oluşturabilmektedir.

YÖNTEM: Daha önce geliştirdiğimiz, gaz değişimi modeli ve koroner dolaşımı da içeren yenidoğan konjenital LPM modeli, tek ventrikül fiziğini incelemek için modifiye edilmiştir. Temel hasta olarak 3.5 kg ağırlığındaki bir yenidoğan seçilmiş ve bu hastadan yola çıkarak kalp hızı, ventrikül-vücut boyutları, damar dirençleri, kompliyanslar, asendan aorta çapı, mitral annulus çapı veya kalp kapakçıklarında atrezi varlığı vb. gibi hasta parametreleri istatistiksel olarak değiştirilerek yapay hastalar oluşturulmuş ve gruplandırılmıştır. Her bir dijital hasta için postoperatif mBT, Sano ve hibrit prosedür hemodinamikleri hem hasta spesifik hem de grup (istatistiksel) olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Pulsatil basınç, akış ve oksijen seviyeleri, dijital hastaların her bir organı için model aracılığıyla hesaplanmıştır. 3.5 kg ağırlığındaki ana model için birinci aşama tek ventrikül operasyonu sonuçlarımız, 3.5-mm bilateral pulmoner arter bandı içeren hibrit prosedürün sırasıyla 3.5 mm-mBT ve 5 mm-Sano modifikasyonlarına göre %1.5 ve %5 daha yüksek arteriyel oksijen satürasyonu sağladığını göstermiştir. Öte yandan, hibrit prosedürde 3 mm-band, mBT ve Sano'ya kıyasla yeterli pulmoner akış sağlayamamakta, ancak tek ventrikül üzerindeki yükü önemli ölçüde azaltmaktadır. Farklı boyutlardaki hastalar için, daha önceki çalışmalarımızda tanıttığımız allometrik skala fonksiyonu, 2 kg, 2.5 kg ve 3 kg ağırlığındaki yenidoğanları simüle etmek için kullanılmıştır. Simülasyonlarımız, hibrit prosedürün, daha yüksek arteriyel satürasyon ve pulmoner akış göstererek daha düşük kilolu erken doğmuş yenidoğanlar için, yüksek kilolu yenidoğanlara kıyasla daha efektif olduğunu göstermiştir. Bant/şant boyutları ve hasta özelliklerinde yapılan değişikliklerle elde edilen sonuçlar, istatistiksel değerlendirme yoluyla daha ayrıntılı olarak kongrede sunulacaktır.

SONUÇ: Sonuçlarımız, dijital tek ventrikül hastaları üreten tanıttığımız modelin, operasyon öncesi karar verme sürecine yardımcı olmak amacıyla birinci aşama postoperatif hemodinamiklerin bilgisayar ortamında değerlendirilmesine ve klinik olarak faydalı veriler sağlama potansiyeline sahip olduğunu göstermiştir. Devam eden çalışmalar, seçilen bireysel hastalardan elde edilen retrospektif klinik verileri kullanarak bu yaklaşımın doğrulanmasını içermektedir.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül fizyolojisi, Dijital ikiz, Kardiyak modelleme, Sanal kardiyovasküler sistem, Hibrit prosedür

SS-08 OPERE EDİLEN BORDERLİNE SOL VENTRİKÜL HASTALARININ ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLARI

Servet Ergun*[1], *Behzat Tüzün[1], Eymen Recep[1], Şerife Özalp[3], Hatice Dilek Özcanoğlu[3], İbrahim Cansaran Tanıdır[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]

1. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

2. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon

AMAÇ: Çalışmamızda kliniğimizde opere edilen borderline sol ventrikül hastalarının erken ve orta dönem sonuçlarını bildirmek istedik.

MATERYAL-METOD: Kasım 2020-Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimizde opere edilen 16 hasta retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 6,75±2,06 gün, ortalama vücut ağırlığı 3,19±0,74 kg idi. Hastaların 7'si erkek (%43,7) idi. Aortik anulus çapı ortalama 4,3±1,05 mm, mitral anulus çapı ortalama 6,5±1,6 mm, sol ventrikül enddiyastolik çapı ortalama 16±3,1 mm, transvers arkus çapı ortalama 3,5±0,99 mm idi. Mitral anulus z skoru ortalama -4,04±1,8 ve aortik anulus z skoru ortalama -4,8±3,1 idi. 16 hastanın sadece 1'inde (%6,25) tek ventrikül palyasyonu ilk tercih olarak uygulandı. Bir başka hastada (%6,25) ise önce bilateral pulmoner arter bantlanması sonrası arkus tamiri ile birlikte mitral tamir uygulandı ancak takiplerde düşük kardiyak debi nedeni ile tek ventrikül palyasyonu uygulanmak zorunda kalındı. Diğer 14 (%87,5) hastanın tamamında çift ventrikül tamiri uygulandı. Hastaların 8'inde (%50) arkus tamiri, 2'sinde arkus tamiri ile beraber VSD kapatılması ve ASD küçültülmesi, 1'inde (%6,25) arkus tamiri ile beraber ASD küçültülmesi ve pulmoner arterin bantlanması, 2'sinde (%6,25) arkus tamiri ile beraber ASD küçültülmesi ve 1'inde (%6,25) arkus tamiri ile beraber koroner reimplantasyon uygulanmış idi. Tüm hasta grubunda 6 (%37,5) hastada mortalite gözlendi. Ex olan hastaların ortanca vücut ağırlığı 2,6 (2-3,1) idi. Bu hastaların 1'inde (%6,25) koroner reimplantasyon da uygulanmış idi. Tek ventrikül palyasyonu uygulanan hasta grubunda mortalite %50 iken çift ventrikül grubunda %35,7 idi. Sekiz (%50) hastada major advers olay gözlendi. Yoğun bakım kalış süresi ortalama 14±7,02 gün, hastane kalış süresi ortalama 20±10,8 gün idi. Dört (%25) hastada geç dönemde reoperasyon gerekti.

SONUÇ: Borderline sol ventrikül son derece heterojen hasta grubu olması nedeni ile sonuçları predikte etmek güç olmakla beraber hastaların önemli bir kısmında çift ventrikül tamirinin mümkün olduğu kanaatindeyiz. Ancak hem tek ventrikül palyasyonu uygulanan hastalar, hem de çift ventrikül tamiri uygulanan hastalarda özellikle düşük doğum ağrılıklı ve komorbid durumları olan hastalarda mortalite ve morbidite yüksek seyretmektedir.

Anahtar Kelimeler: Borderline sol ventrikül, mortalite, morbidite

SS-09 YUTMA GÜÇLÜĞÜ OLAN SİRKUMFLEKS AORTİK ARKUS OLGUSUNDA ARKUSUN ANTERİORA TRANSLOKASYONU (AORTİK UNCROSSİNG)

Mert Can Dinççağ, *Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz*

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: 'Sirkumfleks Aorta', sağ aortik arkus ve sol ligamentum arteriozumun neden olduğu, asendan aortun sağda, desendan aortun ise solda yer aldığı durumlarda posteriorda yer alan arkusun trakeaya ve özelliklede özofagusa basısı nedeniyle dispne ve disfajinin görüldüğü oldukça nadir bir vasküler ring anomalisidir. Bu çalışmada Sirkumflex aortik arkusu olan olguda uyguladığımız cerrahi yaklaşımı sunmaktayız.

OLGU: 9 yaşında 20 kg erkek çocuk, uzun süredir olan yutma güçlüğü şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan özofagografide özofagus proksimalinde kalibrasyonun inceldiği ve posteriordan kompresyonu bulunan hastada BTA'da sağ arkus aortanın posteriordan trakea ve özofagusa kompresyon olduğu ve mevcut bulguların sirkumfleks aort ile uyumlu olduğu belirlendi. Operasyonda asendan aort, tüm kafa damarları, arkus ve desendan aort serbestlendi, kanülasyonu ve arkus damarlarının dönülmesini takiben ligamentum arteriozum divize edildi. Kross klemp sonrası selektif antegrad perfüzyon ile distal asendan aort – proksimal arkus bağlantısı transekte edildi ve güdük primer kapatıldı. Arkus aorta serbestlenerek anteriora transloke edildi ve asendan aortun soluna end-side anastomoz edildi. Postoperatif süreci sorunsuz geçen ve bası semptomları giderilen hasta postop 7. günde taburcu edildi. Ameliyat sonrası erken dönemde disfaji düzeldi.

SONUÇ: Sirkumfleks aorta için tanımlanan 'aortik uncrossing' prosedürü ilk defa 1984 yılında Planche ve Lacour-Gayet tarafından bildirilmiştir. Vaka sayısının az olması itibari ile özellikle 2010 yılından sonra vaka serileri artmıştır. Her ne kadar ligamentum arteriozum divizyonu tek başına basıyı kaldırmak için bir tedavi yöntemi olarak denenmiş olsa da bu hastalarda rekürrensi önlemede aortik uncrossing hala en etkili tedavi yöntemi olarak karşımızda durmaktadır.

Anahtar Kelimeler: sirkumfleks Markus, vasküler ring, aortik crossing

SS-10 İYİ, KÖTÜ, ÇİRKİN: FONTAN PALYASYONUNDA AV KAPAK REPLASMANININ ZAMANLAMASI

Umutcan Ulusoy, *Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz*

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Fontan prosedürü 1968 yılından günümüze kadar çeşitli varyasyonları ile uygulanmaktadır. AV kapak patolojisi geliştiğinde ise müdahale zamanlaması Fontan sirkülasyonunun optimal çalışması için önem arzetmektedir. Bu vaka serisinde Fontan palyasyonu sırasında farklı zamanlarda AV kapak replasmanı (Glenn-Fontan arasında, Fontan aşamasında ve Fontan sonrasında) yapılmış üç hastamızın özelliklerini avantaj ve dezavantajlarını irdeleyerek sunmayı amaçlıyoruz.

OLGULAR: Bu çalışmada tek ventrikül fizyolojisine sahip 3 hastanın birisinde Glenn ile Fontan arasında, diğerinde Fontan sırasında ve bir diğerine de Fontan sonrasınnda AV kapak replasmanı uygulanmıştır. Bu hastaların özellikleri sırasıyla;

1) Erkek hasta. Dekstrokardi, DORV, dengesiz AVSD, restriktif VSD, sol atriyal izomerizm, çift SVC tanıları var. 6 aylıkken bidirectional kavapulmoner anastomoz operasyonu yapıldı. Takiplerinde 3,5 yaşına geldiğinde ciddi ortak AV kapak yetmezliği olması üzerine mekanik AV kapak replasmanı uygulanıyor. 7 yaşında 30 kg iken de intraekstrakardiyak Fontan prosedürü uygulandı.

2) Erkek hasta. Dekstrokardi (atriyal situs solitus), cc-TGA, ASD, PS ve hipoplazik LV tanıları var. 6 aylıkken sol modifiye BT şant, 1.5 yaşında Glenn operasyonları yapılan hasta uzun süre takipsiz kalmış. 20 yaşına geldiğinde 65 kg iken ciddi AV kapak yetersizliği olan hastada aynı seansta intraekstrakardiyak Fontan operasyonu ve AV kapak replasmanı uygulandı.

3) Erken hasta. AV diskordans, DORV, BDM, geniş inlet VSD, PS ve sekundum ASD, tanılarıyla takipli olup 1 yaşında sol modifiye BT şant operasyonu sonrasında da takipsiz geçen bir sürenin ardından 13 yaşında Glenn ameliyatı uygulandı. Orta-ağır AV kapak yetersizliği olan hastada 16 yaşında intraekstrakardiyak Fontan prosedürü ve AV kapak tamiri uygulandı. Fontan sonrasında tekrarlayan plevral effüzyon ve asiti olan hastanın ileri incelemelerinde ciddi AV kapak yetersizliğinin olduğu görüldü. Bunun üzerine 16 yaşına 50 kg iken AV kapak replasmanı yapıldı.

SONUÇ: Fontan palyasyonunda AV kapak patolojisi olup darlık veya yetersizlik ciddi olduğu zaman kapak müdahalesinin zamanlaması halen tartışmalıdır. Tecrübemizde kapakların tamire uygun olmadığı durumlarda AV kapak replasmanının en uygun zamanının Glenn-Fontan arasında veya Fontan sırasında olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: fontan, atriyoventriküler kapak, kapak replasmanı

SS-11 PULMONER ARTERDEN KÖKEN ALAN SOL KORONER ARTERİN TAKEUCHİ ONARIMI: UZUN DÖNEM SONUÇLAR VE GEÇ KOMPLİKASYONLAR

*Osman Nuri Tuncer[1], **Mahsati Akhundova[2]**, Yüksel Atay[1], Reşit Ertürk Levent[3]*

1. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İzmir

2. İzmir Tınaztepe Üniversitesi Özel Buca Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İzmir

3. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, İzmir

GİRİŞ: Pulmoner arterden köken alan anormal sol koroner arter (ALCAPA), Bland-White-Garland sendromu olarak da bilinen, çift koroner dolaşımın sağlanması için cerrahi müdahale gerektiren nadir bir doğuştan kalp hastalığıdır. Koroner translokasyon altın standart olarak kabul edilmekle birlikte, uygun olmayan koroner anatomisine sahip hastalarda Takeuchi prosedürü önemli bir alternatif olarak kullanılmaktadır. Bu çalışma, Takeuchi onarımının uzun dönem sonuçlarını, etkinliğini, potansiyel komplikasyonlarını ve sağkalım oranlarını değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

METOD: Bu retrospektif çalışma, 2007-2023 yılları arasında ALCAPA tanısıyla Takeuchi prosedürü uygulanan 18 pediatrik hastayı (≤18 yaş) içermektedir. Hastaların demografik verileri, ameliyat öncesi ve sonrası kardiyak fonksiyonları ve komplikasyonları incelendi. Uzun dönem sonuçlar takip görüntüleme, fonksiyonel değerlendirmeler ve Kaplan-Meier sağkalım analizleri yoluyla değerlendirildi.

BULGULAR: Ameliyat sırasında hastaların medyan yaşı 6 ay (25 gün-12 yıl) ve medyan ağırlığı 6.2 kg (aralık: 3-45 kg) idi. Ameliyat öncesi ortalama sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) %31 olup, uzun dönem takipte tüm hastalarda %50'nin üzerine çıktı. Erken postoperatif mortalite, çoklu organ yetmezliği nedeniyle hastaların %11.1'inde görüldü. 15 yıllık sağkalım oranı %88.1 olup, hayatta kalan tüm hastalar New York Kalp Derneği (NYHA) sınıf I fonksiyonel kapasiteye ulaştı. Geç komplikasyonlar arasında %11 oranında pulmoner arter darlığı ve %5.6 oranında intrapulmoner tünel kaçağı yer aldı ve bu durumlar yeniden müdahale gerektirdi. Mitral yetmezlik tüm vakalarda ameliyat sonrası iyileşti ve ciddi seviyelere ilerlemedi.

SONUÇ: Takeuchi prosedürü, koroner translokasyonun mümkün olmadığı ALCAPA hastaları için güvenilir bir cerrahi seçenektir. Uzun dönem sağkalım ve fonksiyonel iyileşme açısından mükemmel sonuçlar sunmakla birlikte, geç komplikasyonlar, özellikle pulmoner arter darlığı ve tünel kaçakları dikkatli takip gerektirmektedir. Cerrahi tekniklerdeki ve malzemelerdeki sürekli ilerlemeler, sonuçları daha da optimize edebilir ve komplikasyon oranlarını azaltabilir.

Anahtar Kelimeler: ALCAPA, Takeuchi, koroner arter, pulmoner stenoz

Tablo 1. Hastaların demografik verileri ve klinik özellikleri

Yaş, ortanca (ay)	6 ay (25 gün-12 yaş)
Kilo, ortanca (kg)	6,2 kg (3-45 kg)
Cinsiyet	
Kadın	9 (%50)
Erkek	9 (%50)
LVEF (ortanca)	
Preop EF	23.5% (15-65%)
taburculuk öncesi EF	55% (45-65%)
uzun dönem takip EF	65% (60-65%)
Preoperatif MY	
1'	6 (33.3%)
2'	10 (55.6%)
3'	2 (11.1%)
Postoperatif MY	
1'	15 (93.7%)
2'	1 (6.3%)
Tekrar girişim	3 (18.7%)
PS	2 (11%)
intrapulmoner tünel kaçağı	1 (5.6%)
Preoperatif fonksiyonel sınıflama	Postoperatif fonksiyonel sınıflama
NHYA 1 3 (16.7%)	NHYA 1 16 (100%)
NHYA 2 8 (44.4%)	
NHYA 3 4 (22.2%)	
NHYA 4 3 (16.7%)	

LVEF: sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, MY:Mitral yetmezlik, PS:Pulmoner stenoz. Postoperatif fonksiyonel kapasite ve mitral kapak fonksiyonlarının değerlendirilmesinde erken mortalite görülen hastalar çalışmanın dışında bırakılmıştır

SS-12 EBSTEİN ANOMALİLİ HASTALARDA CONE PROSEDÜRÜ VE TAKİP SONUÇLARI

Halil Sencer Akdeniz, *Hikmet Özer Seval, Mehmet Güzeloğlu, Murat Saygı, Mehmet Salih Bilal*

Medicana Ataşehir Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Ebstein Anomalisi cerrahisinde, geçmişte sıklıkla tercih edilen Danielson ve Carpentier yöntemlerinin yanı sıra, Cone prosedürü son yıllarda giderek daha fazla uygulanmaktadır. Cone prosedürü, triküspit leafletlerinin serbestleştirildikten sonra, konik bir yapı oluşturulup,küçültülmüş orifise yeniden dikilmesi şeklinde uygulanmaktadır. Ayrıca, atriyalize ventrikül plikasyonu, atriyal septal defektin (ASD) kapatılması veya küçültülmesi, triküspit annuloplasti ve atriyum küçültülmesi Cone prosedürünün tamamlayıcı unsurlarını oluşturmaktadır. Bu çalışmada, Ebstein Anomalisi tanısıyla Cone prosedürü uygulanan hastaların cerrahi sonuçları ve takip verileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

YÖNTEM: 2013-2024 yılları arasında Ebstein anomalisi ve ileri triküspit yetersizliği (TY) tanısı alan toplam 11 hastaya Cone prosedürü uygulanmıştır. Cone prosedürüne ek olarak tüm hastalarda sağ atriyum eksizyonu, 10 hastada atriyalize sağ ventrikül plikasyonu, 9 hastada ASD/PFO kapatılması, 3 hastada otolog perikard kullanılarak septal leaflet augmentasyonu, 3 hastada bidirectional Glenn anastomozu (bir tanesi sol SVC), 2 hastada triküspit ring annuloplasti ve küçültülmesi gerçekleştirilmiştir. Ayrıca bir hastaya parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) onarımı yapılmıştır. Hastaların verileri retrospektif bir yaklaşımla analiz edilmiştir.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 14 yıl (min: 1, max: 42) olup, %63.6'sı erkek (7 hasta) ve %36.4'ü kadın (4 hasta) idi. KPB süresi ortalama 158 dakika (min: 118, max: 232), AK süresi ise ortalama 127 dakika (min: 80, max: 169) olarak hesaplanmıştır. Hastane yatış süresi ortalama 9 gün (min: 4, max: 20), yoğun bakım takip süresi ortalama 33 saat (min: 18, max: 64) ve entübasyon süresi ortalama 4.6 saat (min: 2, max: 7) olarak hesaplanmıştır. Postoperatif dönemde 1 hastada kısa süreli düşük doz dobutamin ile inotrop destek gerekmiş, diğer hastalarda ihtiyaç duyulmamıştır. Postoperatif ritim takiplerinde, 1 hastada nodal ritim nedeniyle geçici pacemaker desteği uygulanmış ve 8. günde normal sinüs ritmine dönüş sağlanmıştır. Diğer tüm hastalar, normal sinüs ritmi ile takip edilmiştir. Bir hastada postoperatif 5. günde tüp perikardiyostomi gerekmiş, bir diğer hastada ise supraventriküler taşikardi nedeniyle tekrar yoğun bakım takibi uygulanmıştır. Ortalama takip süresi 49 ay (min: 3 ay, max: 140 ay) olarak hesaplanmıştır. Uzun dönem takiplerde, postoperatif 3. yılda bir hastada orta-ileri derecede triküspit yetmezliği gelişmesi nedeniyle müdahale gerekmiş, Cone prosedürü korunarak fenestrasyonlar kapatılmış, koninin uzunluğu artırılmış ve Glenn şant eklenmiştir. Hastanın son ekokardiyografik kontrolünde herhangi bir sorun görülmemiştir. Bir diğer hastada ventriküler taşikardi atağı gözlenmiş ve medikal tedavi ile kontrol altına alınmıştır. Aynı hastaya başvuru esnasında yapılan ekokardiyografi kontrolünde 1-2 derece triküspid yetmezliği görülmüştür. Yurtdışından ameliyat için kliniğimize başvuran 2 hastanın uzun dönem verilerine ulaşılamamıştır. Hastalarımızın hiçbirinde erken veya geç dönemde mortalite izlenmemiştir.

SONUÇ: Tecrübelerimize göre, Cone prosedürü, Ebstein anomalisi cerrahi tedavisinde etkili ve güvenli bir yöntemdir. Bu cerrahi yaklaşımın etkinliğini daha iyi değerlendirebilmek için geniş hasta gruplarını içeren ve uzun dönem takipleri kapsayan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Ebstein Anomalisi, Cone Prosedürü, Triküspit Kapak Tamiri

SS-13 FETAL DÖNEMDE TEK UMBİLİKAL ARTER TANISI İLE İZLENEN HASTALARDA KONJENİTAL MALFORMASYON SIKLIĞI

*Burhan Eloğlu[1], **Gökmen Akgün[2],** Yasemin Doğan[3], Mustafa Doğan[4], Kadir Babaoğlu[4]*

1. Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

2. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Perinatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

4. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ ve AMAÇ: Tek umbilikal arter (TUA), en sık rastlanan umbilikal kord gelişimsel anomalisidir. Konjenital kalp anomalileri, santral sinir sistemi (SSS), gastrointestinal sistem (GİS), genitoüriner sistem (GÜS) ve trizomi 18 başta olmak üzere kromozom anomalileri ile birliktelik göstermektedir. Eşlik eden fetüslerde konjenital kalp anomalileri riskinin 7-8 kata kadar arttığı bildirilmiştir. Çalışmamızın amacı TUA ile izlenen hastalarda konjenital malformasyon sıklığını ortaya koymak ve TUA'lı bebeklerde malformasyon eşlik eden ile eşlik etmeyen fetüsleri karşılaştırarak malformasyonlar için risk faktörlerini belirlemektir

YÖNTEM: Eylül 2010 – Aralık 2022 tarihleri arasında, Kocaeli Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'na TUA tanısı ile izlenen 200 hasta retrospektif kohort yöntemiyle incelendi. Hastalar TUA dışında hiçbir anomalisi olmayan izole TUA'lılar ve ilavae sistem anomalisi olan TUA'lılar olarak gruplandırıldı. Ayrıca kardiyak anomalili TUA'lılar majör ve minör kardiyak anomali olarak sınıflandı. Anne yaşı, gebelik türü (tekil, çoğul), sigara kullanımı, akrabalık öyküsü, yardımcı üreme tekniklerinin kullanılıp kullanılmaması, annede kardiyak hastalık, daibetes mellitus (DM), Gestasyonel diabetes mellitus (GDM), hipertansiyon (HT), tiroid hastalıkları ve obezite varlığı incelendi kaydedildi. Doğum sonrası takipte bebeğin doğum ağırlığı, gestasyon haftası, abort veya intrauterin kayıp olup olmadığı, konjenital malformasyonları ve genetik hastalıklarının bilgileri değerlendirilmek için kaydedildi.

BULGULAR: On yıl içinde değerlendirilen 7948 gebenin 200' ünde (%2,54) TUA tespit edildi. İncelemenin ilk yapıldığı ortalama gebelik haftası, 24,64±3,87 (15-38) hafta idi. Ortalama doğum ağırlığı 2908±693 gram (600-4700 gram) olarak saptandı. Çalışmaya dahil edilen olgulardan terminasyon uygulanıp cinsiyet bilgisine ulaşılamayan 18 olgu dışında 182 olgudan 85 tanesinin erkek (%46,7), 97 tanesinin kadın (%53,3) olduğu görüldü, TUA saptanan olgulara ait demografik veriler Tablo 1'de verildi. Sadece kardiyak anomali saptanan TUA'lıların sayısı 28 (%14), sadece bir tane kardiyak dışı anomalisi olan TUA'lıların sayısı 15, birden fazla anomalinin eşlik ettiği kompleks TUA'lıların sayısı 32 olarak saptandı. Eşlik eden kardiyak anomali sıklığı %39,5, santral sinir sistemi anomalisi %10, GÜS anomalisi %10,5 ve GİS anomalisi %8 fetusta saptandı. Kardiyak anomalisi olanların %54,4'ü majör %45,5'i minör kardiyak anomali olarak değerlendirildi. Minör ve majör kardiyak anomaliler toplumda görülme sıklığı ile karşılaştırıldığında istatistiksek olarak anlamlı olarak yüksek saptandı ($p<0,001$, Tablo 2). TUA'lı olguların %2,5'inde Renal agenezi, %1,5'inde ösefagus atrezisi, %3'ünde anorektal malformasyonlar, %2'sinde omfolosel, %1,5'inde diafragma hernisi saptandı. TUA'lı olguda tespit edildi ve toplumsal görülme sıklıkları ile karşılaştırıldığında anlamlı düzeyde yüksek bulundu ($p<0,001$). Karyotip analizi istenen 45 olgudan 21 tanesinde genetik anomali tespit edildi (%46,6). İzole ve en az bir malformasyonun eşlik ettiği izole olmayan TUA'lı olgular karşılaştırıldığında diabetes mellitus izole olmayan grupta anlamlı şekilde yüksek bulundu ($p=0,027$). Benzer şekilde konjenital kalp hastalığı olan ve olmayan TUA olguları karşılaştırıldığında gestasyonel diyabet varlığı kardiyak hastalığı olan vakalarda anlamlı olarak yüksek saptandı ($p=0,01$).

SONUÇ: Çalışmamızda toplumda görülme sıklıkları ile karşılaştırıldığında TUA'lı olgularda konjenital malformasyonların artmış olduğu tespit edildi. İlave anomalisi veya konjenital kalp hastalığı olan TUA olgularında diabetes mellitusun konjenital malformasyon riskini arttırdığı ortaya konuldu. İzole TUA olarak değerlendirilen olgular dahil tüm TUA'lı olguların fetal ekokardiyografi ile değerlendirilmesi önerilir. Eşlik eden anomalisi olan TUA'lı hastaların genetik inceleme yapılması önerilir.

Anahtar Kelimeler: Tek umbilikal arter, konjenital malformasyon, konjenital kalp hastalığı

Tablo.TUA tespit edilen olguların demografik özellikleri

	Ortalama (±SD)
Anne Yaşı	29,22±5,03
Gebelik Sayısı	2,19±1,431
İlk Fetal Eko Yapıldığı hafta	24,6±3,87
Doğum Haftası	37,13±2,38 (Hafta)
Doğum Ağırlığı (Gram)	2908±693,1
Cinsiyet	
Erkek	85 (%46,7)
Kadın	97 (%53,3)

Tablo 2. Kardiyak malformasyonlar ve toplum sıklığının karşılaştırılması

	Vaka Sayısı/Oran	Toplumda Görülme Sıklığı	p
Majör Kardiyak Anomaliler	43		
VSD (Geniş-Perimembranöz)	10 (%5)	4/1000	<0,001
Komplet ASVD	5 (%2,5)	3.5/10.000	<0,001
HLHS	5 (%2,5)	1.75/10.000	<0,001
Fallot Tetralojisi	4 (%2)	4.5/10.000	<0,001
Minör Kardiyak Anomaliler	36		
VSD (Küçük - Musküler)	10 (%5)	4/1000	<0,001
ASD	12 (%6)	0.5/1000	<0,001
TOPLAM	79 (%39,5)	8-20/1000	<0,001

SS-14 GÜNEY GALLER'DE ÇİFT GİRİŞLİ SOL VENTRİKÜLÜN ANTENATAL VE POSTNATAL KLİNİK ÖZELLİKLERİ, YÖNETİMİ VE SONUÇLARININ 50 YILLIK SEYRİ

Yağmur Damla Önal[1], Luljeta Mulaki[2], Amos Wong[4], Varsha Sunny[4], Andrew Parry[3], Massimo Caputo[3], Orhan Uzun[4]

1. Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, İzmir, Türkiye

2. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Kalkandelen Hastanesi, Kuzey Makedonya

3. Kardiyovasküler Cerrahi Bilim Dalı, Bristol Royal Çocuk Hastanesi, Bristol Üniversite Hastanesi- NHS Fonu, Bristol, Birleşik Krallık

4. Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Galler Üniversitesi Hastanesi, Cardiff, Birleşik Krallık

GİRİŞ ve AMAÇ: Çift girişli sol ventrikül (DILV), triküspit atrezisi ile birlikte en sık görülen tek ventrikül patolojilerinden birini oluşturur. Bu durum, odacıklar ve büyük damarlar arasındaki özel anatomik ilişkilerle yönetim kararlarını ve cerrahi sonuçları etkiler. Bu çalışmada, 50 yıllık bir süre boyunca bir üçüncü basamak merkezinde bu anatomik değişkenleri; kurum içi cerrahi hizmetlerin mevcut olduğu ancak fetal hizmetlerin bulunmadığı bir dönemi, yerel cerrahi programın sona ermesi ve antenatal tespitin iyileşmesi ile karşılaştırarak tanımlamayı hedefledik.

YÖNTEM: Bu çalışma, 1968 ile 2023 yılları arasında Galler Üniversite Hastanesi'ne yönlendirilen hastaların retrospektif analizini içermektedir. Grup 1, 2000 yılı öncesi doğan hastaları, Grup 2 ise 2001-2023 yılları arasında doğan hastaları kapsamaktadır.

BULGULAR: Kardiyak veritabanında toplam 40 hasta saptandı; 1. grupta 22 ve 2. grupta 18 hasta bulunmaktaydı. Erkek ve kadın oranı %57,5 ve %42,5 idi. Her iki gruptaki hastaların karşılaştırmalı özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Ana fark, DILV' ün 2.grupta daha yüksek antenatal tespitiydi (1. Grupta %13,6 (3/22), 2. Grupta %66,6 (12/18)). 1. Grup ve 2. Grup hastaları arasındaki mortalite oranları sırasıyla %33,3 (7/21) ve %30,8 (4/13) saptandı (p:0,877).

Sağ ventrikül, vakaların %75'inde (30/40) sol ventrikülün solundaydı. Hastaların %77,5'inde ventriküloarteriyel diskordans (31/40) mevcuttu. Hastaların %27,5'inde (11/40) restriktif VSD tanımlandı ve hepsinde defektin genişletilmesi gerekti. Situs %75'inde solitustu (30/40). Dekstrokardi %5'inde (2/40) saptandı. Pulmoner stenoz %25'inde (10/40) saptandı. Koarktasyon %20'sinde (8/40), interruption %5'inde (2/40) saptandı. 8 hastada genetik test çalışılıp, %5'inde (2/40) genetik anormali saptandı. İlave kalp dışı patoloji %22,9 unda (8/35) saptandı. 2000 yılından önce doğmuş olan grup 1 hastalarında 20 yıllık sağkalım oranı %85,7 (18/21) saptandı. (Ölen 7 hastadan 4'ü 20 yaş öncesinde ölmüştü.) 3 hastanın ayrıntılı tıbbi kayıtlarına erişilememiş olup hastaların %67,6'sında (25/37) Fontan prosedürü tamamlanmıştı.

SONUÇ: Güney Galler'deki çift girişli sol ventrikül (DILV) tespit oranı, günümüzde %66,6 olup, ulusal antenatal tarama programının başarısını ve ömür boyu ultrason operatörlerine yönelik sürekli beceri eğitiminin önemini yansıtmaktadır. Grup 2'de cerrahi programın sona ermesi, erken postoperatif ve uzun dönem cerrahi sonuçlar üzerinde olumsuz bir etki yaratmamıştır. Bu durum, kompleks konjenital kalp hastalığı olan daha fazla sayıda çocuğun tedavi gördüğü, daha iyi personele sahip birimlerde pediatrik kardiyak programlarının merkezileştirilmesine destek sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Çift girişli sol ventrikül, fetal ekokardiyografi, Fontan

Tablo 1: Hastaların klinik özellikleri ve izlem verileri

DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE	N	%	Male	Female	Fetal diagnosis	Postnatal diagnosis
Male	23	57,5				
Female	17	42,5				
Antenatal diagnosis	15	37,5	7 (46,7%)	8 (53,3%)		
Postnatal diagnosis	25	62,5	16 (64%)	9 (36%)		
Terminated	0					
Alive	23/34	68	14 (61%)	9 (39%)	9 (39,1%)	14 (60,9%)
Genetic anomalies	1/8	12,5		1 (100%)		
Non cardiac anomalies	8/35	22,9	5 (62,5 %)	3 (37,5%)		
Died after operation	2/11	18	1 (50%)	1 (50%)	2 (100%)	
Initial palliative surgery						
Glenn	4	13	2 (50%)	2 (50%)	3 (75%)	1 (25%)
BT shunt	4	13	3 (75%)	1 (25%)	1 (25%)	3 (75%)
PA band	20	67,3	13 (65%)	7 (35%)	10 (50%)	10 (50%)
Norwood	2	6,7	2 (100%)			2 (100%)
Follow up ECG						
Sinus rhytm	27	67,5	18 (67%)	9 (33%)		
SVT	3	7,5	2 (67%)	1 (33%)		
Complete heart blok	3	7,5	3 (100%)			
Incomplete information	7	17,5				
Situs						
Normal	30	75	19 (63,3%)	11 (36,7%)	15 (50%)	15 (50%)
Mirror image dextrocardia	2	5	1 (50%)	1 (50%)	1 (50%)	1 (50%)
Incomplete information	8	20				
Venous return						
Normal	28	70	16 (57%)	12 (43%)	15 (53,5%)	13 (46,5%)
Incomplete information	12	30				
LSVC	6	15	3 (50%)	3 (50%)	2 (33,3%)	4 (66,7%)
Ventricular Loop						
Right ventricle on the left	30	75	21 (70%)	9 (30%)	12 (40%)	18 (60%)
Holmes heart	1	2,5		1 (100%)		1(100%)
DILV/DOLV	4	10	1 (25%)	3 (75%)	1 (25%)	3 (75%)
Incomplete information	5	12,5				

Tablo 1: Hastaların klinik özellikleri ve izlem verileri

	N	%	Male	Female	Fetal diagnosis	Postnatal diagnosis
Inlet valves						
Normal	19	47,5	11 (57,9%)	8 (42,1%)	7 (36,8%)	12 (63,2%)
Straddling	4	10	2 (50%)	2 (50%)	4 (100%)	
Overriding	2	5	2 (100%)			2 (100%)
Regurgitant	4	10	2 (50%)	2 (50%)	2 (50%)	2 (50%)
Atretic	3	7,5	2 (66,7%)	1 (33,3%)	2 (66,7%)	1 (33,3%)
Incomplete information	8	20				
VSD						
Restrictive	11	27,5	9 (82%)	2 (18%)	4 (36%)	7 (64%)
Non restrictive	22	55	15 (68%)	7 (32%)	10 (45%)	12 (55%)
Incomplete information	7	17,5				
Ventriculo-arterial connections						
Concordant	4	10	1 (25%)	3 (75%)	3 (75%)	1(25%)
Discordant	31	77,5	23 (74%)	8 (26%)	11 (35%)	20 (65%)
Double outlet right	2	5	2 (100%)		2 (100%)	
Incomplete information	3	7,5				
Pulmonary pathway						
Normal pulmonary artery	23	57,5	13 (56,5%)	10 (43,5%)	10 (43,5 %)	13 (56,5%)
Pulmonary stenosis	10	25	5 (50%)	5 (50%)	4 (40%)	6 (60%)
Pulmonary atresia	1	2,5	1 (100%)			1 (100%)
Incomplete information	6	15				
Aortic pathway						
Normal aorta	18	45	11(61,1%)	7 (38,9%)	10 (55,6%)	8 (44,4%)
Coarctation	8	20	3 (37,5%)	5 (62,5%)	3 (37,5 %)	5 (62,5%)
Interruption	2	5	2 (100%)		1 (50%)	1 (50%)
Aortic stenosis	4	10	2 (50%)	2 (50%)		4 (100%)
Truncus arteriosus	1	2,5	1(100%)		1(100%)	
Right arch	1	2,5	1 (100%)			1(100%)
Incomplete information	6	15				

SS-15 FETAL EKOKARDİYOGRAFİ İLE KARDİYAK RABDOMİYOMLARIN ERKEN TANISI, GENETİK ÖZELLİKLERİ, KLİNİK SEYRİ VE YÖNETİMİ

Oğuzhan Doğan, *Emine Gülşah Torun, Yasemin Özdemir Şahan*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Kardiyak rabdomiyomlar genel popülasyonda nadir görülür ve insidansı %0,0017 ile %0,02 arasında değişir. Ancak, primer kardiyak tümörler arasında en sık rastlanan nedendir. Fetal ekokardiyografi alanındaki gelişmeler, prenatal dönemde rabdomiyom tanısının konulmasını kolaylaştırmıştır. Bu tümörler sıklıkla intramural gelişim göstererek ventrikül boşluklarına yayılır ve obstrüksiyona neden olabilir. Rabdomiyomlara bağlı olarak preeksitasyon sendromları, atriyal veya ventriküler taşikardiler gelişebilir. Kardiyak rabdomiyomları olan hastalarda tuberoskleroz kompleksi (TSC) insidansı %59-80 arasında değişmekte olup, kardiyak tutulumun yanı sıra beyin, böbrek, pankreas, retina ve cilt tutulumları da görülebilir. TSC genellikle TSC1 (hamartin geni) ve TSC2 (tuberin geni) mutasyonlarından kaynaklanan genetik değişikliklerle ilişkilidir. Bu çalışmanın amacı, fetal ekokardiyografi ile kardiyak rabdomiyom tanısı almış olguların genetik, klinik ve sistemik özelliklerini incelemek ve tümörlerin zaman içindeki progresyonunu değerlendirmektir.

YÖNTEM: Kasım 2019- Ocak 2025 tarihleri arasında fetal ekokardiyografi ile kardiyak rabdomyom edilen olgular çalışmaya dahil edilmiştir ve çocukların günümüze kadar olan süreçleri takip edilmiştir. Gebelerin ve doğan çocukların takip bilgileri hastane kayıtlarından elde edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, kardiyak rabdomyomun yeri ve boyutu, uygulanan tedaviler, ilişkili anomalilerin varlığı, genetik analiz sonuçları ve takip bilgileri incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışma süresince fetal ekokardiyografi ile yedi gebelikte fetal kardiyak rabdomiyom saptanmıştır. Bu olguların birinde (Olgu 1) tekli, diğer altı olguda ise multipl kardiyak rabdomiyomlar tespit edilmiştir. Tüm olgularda sol ventrikül tutulumu gözlenmiş ve beş olguda biventriküler tutulum raporlanmıştır (Tablo 2).

Dört olguda anne ve baba arasında üçüncü derece akrabalık tespit edilmiştir. Bir hastanın (Olgu 2) babasında ve kardeşinde TSC tanısı bulunurken, annesinde epilepsi hastalığı mevcuttur. Tüm olgularda doğum sonrası everolimus tedavisine başlanmıştır. Ayrıca tüm hastalarda TSC gen mutasyonu analizi yapılmış; bir olguda TSC1 gen mutasyonu, dört olguda ise TSC2 gen mutasyonu saptanmıştır. İki olguda herhangi bir mutasyon tespit edilmemiştir. Altı hastanın kraniyal MR görüntülemesinde, TSC ile uyumlu kortikal tüberler ve subependimal nodüller saptanmıştır. Postnatal dönemde hemodinamik stabilizasyon sağlanamayan ve exitus olan Olgu 7'de ise kraniyal MR görüntülemesi yapılamamış, ancak transfontanel ultrasonografi ile hiperekojen nodüller tespit edilmiştir.

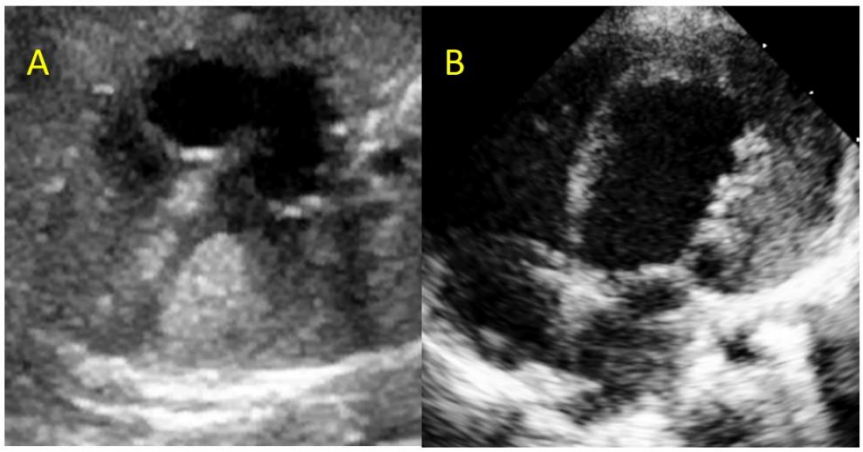
Fetal ekokardiyografide sağ ventrikül kavitesini neredeyse tamamen dolduran multipl rabdomiyomları olan bir yenidoğana (Olgu 7), sağ ventrikülden yeterli çıkış sağlanamaması nedeniyle intravenöz prostaglandin infüzyonu başlanmıştır. Prematüre olarak doğan bu yenidoğanda, doğum sonrası sepsis ve nekrotizan enterokolit gelişmiş ve postnatal 12. gününde exitus olmuştur. Diğer çocuklar ise hayatta olup, takiplerinde rabdomiyomların boyutlarının küçüldüğü gözlenmiştir.

İki olguda aritmi tespit edilmiştir. Olgu 2'de rabdomiyomun neden olduğu preeksitasyon saptanmış olup, bu çocuk propafenon tedavisi ile semptomsuz şekilde izlenmektedir. Olgu 6'da ise dört aylıkken nonsustained ventriküler taşikardi gelişmiş ve yoğun bakımda takip edilmiştir. Bu hastanın aritmisi medikal tedavi ile kontrol altına alınmış olup, propranolol, amiodaron ve flekainid tedavileri ile semptomsuz şekilde takip edilmektedir. Dört olguda epilepsi nöbetleri görülmüş ve EEG sonuçlarına dayanılarak antiepileptik tedavi başlanmıştır. Dört olguda ciltte hipopigmente maküller, bir olguda retinada hipopigmente dejenerasyonlar, bir olguda ise renal hiperekojenik odak saptanmıştır.

SONUÇ: Fetal ekokardiyografi, prenatal dönemde kardiyak rabdomiyom tanısının konulmasında ve TSC olgularının erken tespitinde önemli bir tanı yöntemidir. Çalışmamızda, kardiyak rabdomiyomların sıklıkla TSC ile ilişkili olduğu ve bu ilişkinin genetik analizlerle desteklendiği gözlemlenmiştir. TSC'ye bağlı multisistemik tutulumlar ve aritmi gibi komplikasyonların etkili yönetimi, hasta sağkalımı ve yaşam kalitesinin artırılması açısından önemlidir.

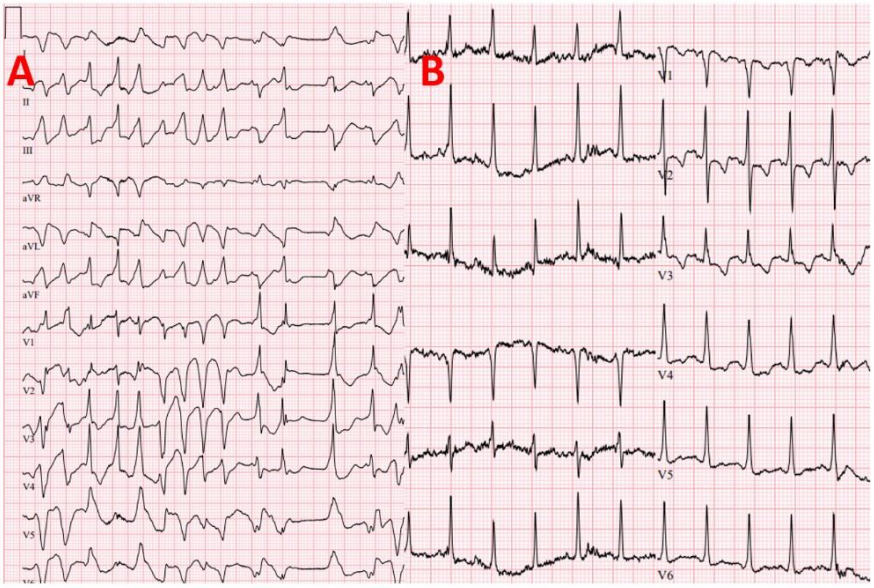
Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, kardiyak rabdomiyom, tuberoskleroz

Şekil 1



Şekil 1: Olgu 6'nın fetal ekokardiyografisinde **(A)** sol ventrikül posterior duvarından başlayarak apekse kadar uzanan masif bir rabdomiyom ve ventriküler septum üzerinde çoklu rabdomiyomlar görülmektedir. Aynı hastanın 3 yaşındaki ekokardiyografisinde **(B)** masif rabdomiyomun küçüldüğü ve ventriküler septum üzerindeki rabdomiyomların tamamen kaybolduğu görülmektedir.

Şekil 2



Şekil 2: A, Olgu 6'ya ait EKG'de nonsustained ventriküler taşikardi görülmektedir. **B,** Olgu 2'de rabdomiyomun neden olduğu preeksitasyon görülmektedir.

Tablo 1: Olguların demografik verileri ve klinik özellikleri

Tablo 1: Olguların demografik verileri ve klinik özellikleri

Olgu	Anne yaşı (yıl)	Doğum Yöntemi	Doğum Haftası	Doğum Kilosu (gram)	Cinsiyet	Soygeçmiş Özellikleri	Gen Mutasyonu	Kranial MR bulguları	Aritmi	TSC ilişkili ilave bulgular	Tedaviler
1	29	C/S	38	2670	Kız	Anne-baba 3. derece akraba Kardeşte willms tümörü	TSC (-)	Sol kaudotalamik oluk düzeyinde 3 mm boyutunda subependimal nodül Üst ventriküler seviyede subkortikal tüberler			Everolimus
2	34	NSVY	37	3540	Erkek	Anne-baba 3. derece akraba Kardeşte ve babada tüberoskleroz annede epilepsi	TSC2 (+) rsa16p13.3 TSC2exons1-16x1	Her iki lateral ventrikül duvarlarında en büyüğü kaudo talamik oluk seviyesinde 5x3 mm boyutunda multipl subependimal nodüller Frontal ve pariyetal bölgede, ventrikülер ve üst ventriküller seviyede subkortikal dağınık tüberler	Preeksitasyon	Epilepsi	Everolimus Propafenon Vigabatrin Levetiracetam
3	27	C/S	38	3260	Kız	Anne-baba 3. derece akraba	TSC2 (+) c.1074G>A p.Trp358*	Her iki lateral ventrikül duvarlarında, bilateral sentrum semiovalede, bilateral frontoparietal beyaz cevherde en büyüğü foramen monro hizasında en büyüğü 6 mm olan multipl nodüller ve subkortikal tüberler		Epilepsi Ciltte hipopigmente lezyonlar Sol böbrekte hiperekojen odak	Everolimus Vigabatrin Levetiracetam
4	25	C/S	39	3770	Kız	Annede beyin ve böbrek tümörü operasyonu	TSC1 (+) c.2074C>T p.Arg692*	Bilateral foramen Monro düzeylerinde subependimal bölgede, en büyüğü 4 mm olan subependimal nodüller		Epilepsi Ciltte hipopigmente lezyonlar	Everolimus Karbamazepin
5	24	C/S	38	3260	Kız	Anne-baba 3. derece akraba Babada hipopigmente maküller	TSC (-)	Bilateral frontoparietallerde multiple kortikal tüberler Sağ lateral ventrikülde 4 mm çaplı, sol lateral ventriktil temporal hornda 3 mm çaplı olmak üzere lateral ventriküllerde birkaç adet subependimal nodül		Ciltte hipopigmente lezyonlar Retinada hipopigmente lezyonlar	Everolimus
6	29	C/S	38	3730	Erkek		TSC2 (+) (NM_000548.5):c.5238_5255del CATCAAGCGGCTCCGCCA p.His1746_Arg1751del	Her iki lateral ventrikül duvarında milimetrik boyutlu subependimal nodüller izlenmektedir. Her iki serebral hemisferde yaygın kortikal-subkortikal tüberler	Nonsustained VT	Ciltte hipopigmente lezyonlar	Everolimus Propranolol Amiodorone Flecainide Levetiracetam Clobazam
7	21	C/S	30	1900	Kız	Annede epilepsi	TSC2 (+) c.2099A>C p.Glu700Ala	MR hasta stabilizasyonu sağlanamadığı için çekilememiştir TFUSG: Her iki serebral hemisferde beyaz cevher içinde en büyüğü sağ frontalde 7 mm çaplı hiperekojen nodüler lezyonlar izlenmiştir.			Everolimus

Tablo 2: Olguların fetal ve güncel ekokardiyografik bulguları

Tablo 2: Olguların fetal ve güncel ekokardiyografik bulguları

	Fetal Ekokardiyografi		Güncel takip	
Olgu	**Görüntüleme Haftası**	**Ekokardiyografi bulguları**	**Durum**	**Ekokardiyografi bulguları**
1	21, 26	İVS'den LV boşluğuna uzanan 9x4,8 mm rabdomiyom	Yaşıyor 2,5 yaşında	İVS'den LV boşluğuna uzanan 7x5 mm rabdomiyom
2	30, 33	İVS'den LV boşluğuna uzanan 22x11 mm, LV posterior duvarında 7x4 mm ve mitral papiller kas üzerinde 4x5 mm; RV anterior duvarında 5x6 mm ve moderetör band üzerinde 5x7 mm rabdomiyom	Yaşıyor 3 yaş 2 aylık	İVS'den LV boşluğuna uzanan 18x11 mm rabdomiyom
3	35,36	İVS'den LV boşluğunu uzanan 20x15 mm ve LV posterior duvarında 10x16 mm; RV apeksinde 4,6x4,5 mm ve İVS üzerinden RV boşluğuna uzanan 5,7x3,6 mm rabdomiyom	Yaşıyor 3 yaş 3 aylık	İVS'den LV'ye uzanan 14x10 mm ve LV posteiror duvarında 12x7 mm rabdomiyom
4	36, 39	RV apeksinde 19x18 mm; LV posterior duvarında 9,8x6,3 mm ve 5,3x5,8 mm rabdomiyom	Yaşıyor 4 yaş 1 ay	RV apeksinde 9,5x6,7 mm rabdomiyom
5	35	LV posterior duvarında 20x10 mm; RVOT'tan apekse uzanım gösteren ve hafif darlığa neden olan 22x16 mm rabdomiyom	Yaşıyor 2 yaş 4 ay	RVOT'ta 7.8x6.8 mm obstruksiyon oluşturmayan rabdomiyom
6	33	LV posterior duvarından apekse uzanan 38x16 mm; İVS üzerinde multiple en büyüğü 9x4 mm rabdomiyom LV asenkron kasılma gösteriyor. Minimal perikardiyal effüzyon	Yaşıyor 1 yaş 4 ay	LV mitral papiller kas üzerinde 4x4 mm rabdomiyom
7	27, 30	RV apeksinde 20x13 mm ve 24x16 mm; RV inlet bölgesinde 13x7 mm ve 4x7 mm; LV ön yüzünde 5,5x8,2 mm, mitral papiller kas üzerinde 6x6 mm ve mitral kapak komşuluğunda 12x5 mm rabdomiyom hafif perikardiyal effüzyon	Postnatal 12. gününde exitus	

SS-16 GEBELİĞİN SONLANDIRILMASININ AĞIR FETAL KARDİYAK PATOLOJİLER İLE İLİŞKİSİ

*Abdulkadir Babaoğlu[1], **Ahmed Mahmud Çırakoğlu[1]**, Yasemin Doğan[2], Zeynep Neval Dere[3], Eviç Zeynep Akgün[1]*

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

2. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Perinataloji Bilim Dalı, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dönem 6, Kocaeli

AMAÇ: Günümüzde gebelikte yapılan tanısal tetkik ve görüntüleme yöntemleriyle fetusa ait kardiyak veya ekstrakardiyak patolojiler saptanabilmektedir. Bunlardan yaşamla bağdaşmayan veya kötü prognozlu patolojilerin saptandığı olgularda aileler gebeliğin sonlandırılmasını tercih edebilmektedir. Kardiyak anomaliler içinde de aileleri bu tercihe yönlendiren ağır tablolar görülmektedir. Çalışmamızda gebelik terminasyonuyla fetal kardiyak patolojilerin ilişkisi incelenmiştir.

YÖNTEM: Bu gözlemsel retrospektif çalışma, 2010 ile 2024 yılları arasında tıbbi endikasyonlarla 10. gebelik haftasından sonra yapılan gebelik sonlandırmalarını içermektedir. Endikasyonlar fetal, obstetrik ve maternal olarak üç gruba ayrılmıştır. Çalışmanın amacı gebeliği sonlandırılan vakalar arasında KKH sıklığını belirlemek, ve bu anomalilerin ayrıntılı özelliklerini ortaya koymaktır.

BULGULAR: 954 gebelik sonlandırma vakasının %71,81'inde (n=685) fetal endikasyonlar, %24,95'inde (n=238) obstetrik endikasyonlar ve %3,24'ünde (n=31) maternal endikasyonlar tespit edilmiştir. Gebeliğin sonlandırılması vakaların %15,62'si (n=149) 24. gebelik haftasında veya sonrasında gerçekleştirilmiştir. Merkezimizde bugüne kadar 9081 gebeye fetal ekokardiyografi uygulandı. Bunlar içinden ağır kardiyak anomalilerin saptandığı gebe sayısı 514 idi ve bu gebeliklerin 68' inin (%13,2) sonlandırıldığı belirlendi. Ayrıntılı değerlendirmede 88 KAVSD'de 12 (%13,6), 84 TOF'da 9 (%10,7), 77 HLHS'de 13 (%16,8), 57 DORV'da 9 (%15,7), 50 izomerizim'de 17 (%34), 13 hipoplastik sağ kalp sendromu varyantlarında 2 (%15,3), 11 Trunkus arteriyozusta 1 (%9), 11 triküspid atrezide 2 (%18), 5 ectopia cordis'te 3 (%60) gebede gebelik sonlandırılmıştır. Gebeliğin sonlandırılmasına maruz kalan bu fetusların 46' sında (%67,6) diğer organ anomalileri veya genetik anomali saptandı. Ayrıca 21 gebede de fetusta perimembranöz VSD, arkus aorta hipoplazisi, aort koarktasyonu gibi kompleks olmayan patolojiler olmasına rağmen extrakardiyak ve genetik anomalilere sahip olması nedeniyle gebelik sonlandırılmıştır. Ağır kardiyak anomali olmayan hastaların 13'ünde prenatal genetik bozukluk saptandı. Geri kalan ağır kardiyak anomalisi olmayıp terminasyon kararı alınan bebeklerin hepsinde ağır santral sinir sistemi anomalisi eşlik ediyordu. Ağır kardiyak anomali eşlik eden ve terminasyon kararı alınan 68 fetusun ise yalnızca 8'inde saptanmış bir genetik bozukluk mevcuttu (2'si trizomi18, 4'ü trizomi21, 1'i DiGeorge, 1'i Prader Willi). Bunların 6'sına KAVSD, 2'sine TOF eşlik ediyordu. Tüm gebelik sonlandırılanlarda kompleks konjenital kalp hastalığı rastlanma sıklığı %7,1 olarak saptandı.

SONUÇ: Bölgemizde kompleks konjenital kalp hastalıklı fetusa sahip olan gebelerde sonlandırma seçeneğini kullanma oranı %13,2 olduğu belirlenmiştir. Çoğunluğunda ekstrakardiyak anomalinin eşlik etmesi nedeniyle sonlandırma için karar verici en önemli faktörün, postnatal seyir ve uzun dönem prognozdan ziyade ekstrakardiyak ve/veya genetik bir anomalinin eşlik etmesi olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, gebeliğin sonlandırılması, kardiyak anomali, terminasyon

SS-17 FETAL DÖNEMDE SAPTANAN SAĞ VE SOL ATRİYAL İZOMERİZMLİ OLGULARIN KARDİYAK VE KARDİYAK OLMAYAN BULGULARININ KARŞILAŞTIRILMASI:10 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Damla Gökçeer Akbulut[1], Helen Bornaun[1], Sema Süzen Çaypınar[2], Songul Ece Gönen[2], Oğuzhan Yürük[2], Deniz Kanber Acar[2], Alev Aydın[2]

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Perinatoloji İstanbul

AMAÇ: Çalışmamızda 2014 ile 2024 yılları arasında sağ ve sol atriyal izomerizm tanısı konulan tüm fetüsleri belirleyip, tanı anındaki gebelik yaşı, karyotip, kardiyak bulgular ve sonuçlar kaydedip, atriyal izomerizmli olguların sağ ve sol atriyal izomerizm olarak gruplandırılarak her bir gruba eşlik eden kardiyak ve kardiyak dışı bulguları taramayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Fetüste torasik organların izomerizmi atriumlar ve akciğerler gibi aslında asimetrik olan organların simetrik düzenlenmesidir ki bu durum bilateral sağ taraflılık ise sağ atrial izomerizm ve bilateral sol taraflılık ise sol atriyal izomerizm olarak tanımlanmaktadır. Çalışmamıza katılan n= 72 hastanın yapılan fetal ekokardiyografi sonuçlarına göre n=36'sında sağ, n=36'sında ise sol atriyal izomerizm saptanmıştır. Çalışmanın verilerinin analizinde SPSS 25.0 programı kullanılmıştır. Anne yaşı ve gebelik haftasına ilişkin tanımlayıcı istatistikler incelenmiş sağ ve sol izomerizm arasında değişkenlerin dağılımlarının incelenmesinde çapraz tablolar kullanılmış ve istatistiksel farklılıkların belirlenmesi için Ki-Kare (x2) analizi uygulanmıştır.

BULGULAR: Çalışmaya katılan n=72 annenin ortalama anne yaşının 28.51±5.62 yıl olduğu (min: 17, maks:42 yaş), ortalama gebelik haftasının ise 28.17±5.50 hafta (min:16, maks:38 hafta) olduğu saptanmıştır. Sağ izomerizm olanların %58.3'ünde, sol izomerizm olanların %27.8'inde AVSD bulunmaktadır. Sağ izomerizm olanların %33.3'ünde, sol izomerizm olanların %5.6'sında TAPVD bulunup AVSD ve TAPVD dağılımının sağ ve sol izomerizm arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılık vardır($p<0.05$). Sağ izomerizm olanlarda vena cava interruption bulunmamakta, sol izomerizm olanların hepsinde vena cava inferior interruption bulunmakta idi. DORV (çift çıkışlı sağ ventrikül anomalısı, Sağ izomerizm olanların %58.3'ünde ve sol izomerism olanların %33.3'ünde bulunmaktadır. DORV dağılımının iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılık vardır ($p<0.05$).

D-TGA, Corrected TGA, VSD, ağır triküspit yetersizlik, pulmoner stenoz, sol ventrikül hipoplazisi, dekstrokardi, tek atrium, aort hipoplazisi, sağ arcus aorta, tam AV blok, mitral atrezi, pulmoner hipoplazi, persistan sol superior vena cava, triküspit atrezi, çift çıkışlı sol ventrikül varlığı dağılımı yönünden sağ izomerism ve sol izomerism arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılılık görülmemiştir ($p>0.05$).

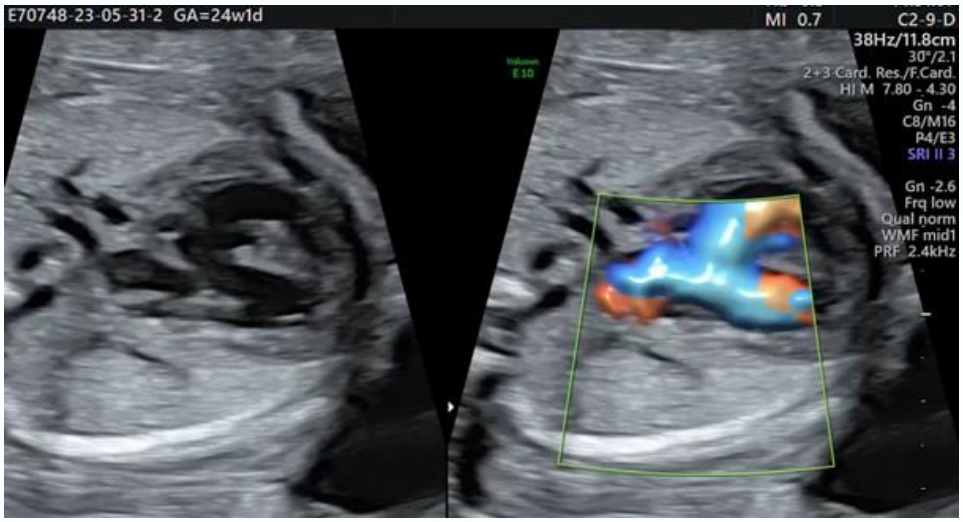
Sağ izomerism olanların %33.3'ünde, sol izomerism olanların ise %2.8'inde pulmoner atrezi bulunmakta olup ayrıca sağ izomerism olanların %16.7'sinde, sol izomerism olanların %2.8'inde tek ventrikül bulunmaktadır. Pulmoner atrezi ve tek ventrikül dağılımında sağ izomerism ve sol izomerism arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılılık vardır ($p<0.05$).

Kardiyak olmayan bulgulardan vermiş hipoplazisi, kistik higroma, polikistik böbrek, duktus venosus agenezisi, yarık damak dudak, tek umblikal arter, diyafragma hernisi, duodenal atrezi, hidrops fetalis, barsak perforasyonu varlığı yönünden sağ ve sol izomerizm arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılılık görülmemiştir ($p>0.05$)

SONUÇ: Atriyal izomerizmli olgulara eşlik eden ek konjenital kardiyak anomalilerin varlığının belirlenmesi fetal dönemde ekokardiyografi ile mümkündür. Bu hastalarda fetal dönemde izleminde saptanan kardiyak olmayan bulguların atriyal izomerizm tipi ile ilişkisi bizim çalışmamızda saptanmamıştır. Daha fazla sayıda hasta ile yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, sağ atriyal izomerizm, sol atriyal izomerizm

Resim-1



Olguda fetal kardiyak incelemede sol atriyal izomerizm, pulmoner stenoz ve subaortik geniş VSD mevcuttu. Vertebra önünde çift damar damar bulgusu azigos veni varlığı sol atriyal izomerizmi düşündürdü.

Tablo-1

Tablo 1. Katılımcıların Anne Yaşı ve Gebelik Haftalarına İlişkin Tanımlayıcı İstatistikler

Değişken	N	Min	Max	X	Std sapma
Anne yaşı	72	17	42	28.51	5.62
Gebelik haftası	72	16	38	28.17	5.50

Tablo incelendiğinde, ortalama anne yaşının 28.51±5.62 yıl olduğu, ortalama gebelik haftasının 28.17±5.50 hafta olduğu görülmektedir.

Tablo-2a.

Tablo 2a. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge: Sağ izomerism	Bölge: Sol izomerism	Toplam	Ki-Kare
d-TGA	Var	f	2	2	4	p=1.000
		%	5.6	5.6	5.6	
Corrected TGA	Var	f	2	1	3	p=0.555
		%	5.6	2.8	4.2	
AVSD	Var	f	21	10	31	p=0.009
		%	58.3	27.8	43.1	
DORV	Var	f	21	12	33	p=0.033
		%	58.3	33.3	45.8	

Tablo-2b.

Tablo 2b. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
VSD	Var	f	18	21	39	p=0.478
		%	50.0	58.3	54.2	
Ağır triküspit yetersizlik	Var	f	1	1	2	p=1.000
		%	2.8	2.8	2.8	
Pulmoner stenoz	Var	f	5	7	12	p=0.527
		%	13.9	19.4	16.7	
Sol ventrikül hipoplazisi	Var	f	4	2	6	p=0.394
		%	11.1	5.6	8.3	

Tablo-2c

Tablo 2c. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Dekstrokardi	Var	f	2	3	5	p=0.643
		%	5.6	8.3	6.9	
Tek atrium	Var	f	3	1	4	p=0.303
		%	8.3	2.8	5.6	
Aort hipoplazisi	Var	f	0	2	2	p=0.151
		%	0.0	5.6	2.8	
Sağ arcus aorta	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	
AV tam blok	Var	f	0	3	3	p=0.077
		%	0.0	8.3	4.2	

Tablo-2d.

Tablo 2d. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Mitral atrezi	Var	f	3	0	3	p=0.077
		%	8.3	0.0	4.2	
Pulmoner hipoplazi	Var	f	3	1	4	p=0.303
		%	8.3	2.8	5.6	
Persistan sol SVC	Var	f	7	7	14	p=.1.000
		%	19.4	19.4	19.4	

Tablo-2e

Tablo 2e. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Pulmoner atrezi	Var	f	12	1	13	**p=0.001**
		%	33.3	2.8	18.1	
Triküspit atrezisi	Var	f	2	0	2	p=0.151
		%	5.6	0.0	2.8	
Tek ventrikül	Var	f	6	1	7	**p=0.047**
		%	16.7	2.8	9.7	
Perikard efüzyonu	Var	f	0	2	2	p=0.151
		%	0.0	5.6	2.8	
Çift çıkışlı sol ventrikül	Var	f	2	0	2	p=0.151
		%	5.6	0.0	2.8	
TAPVD	Var	f	12	2	14	**p=0.003**
		%	33.3	5.6	19.4	
Mapca	Var	f	2	0	2	p=0.151
		%	5.6	0.0	2.8	

Tablo-3a

Tablo 3a. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Olmayan Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Vermis hipoplazisi	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	
Polikistik böbrek	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	
Kistik higroma	Var	f	1	1	2	p=1.000
		%	2.8	2.8	2.8	

Tablo-3b

Tablo 3b. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Olmayan Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Abdominal situs inversus	Var	f	7	5	12	p=0.527
		%	19.4	13.9	16.7	
Özefagus atrezisi	Var	f	1	1	2	p=1.000
		%	2.8	2.8	2.8	
Yarık damak dudak	Var	f	1	0	1	p=0.314
		%	2.8	0.0	1.4	
Duktus venosus agenezisi	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	
Tek umblikal arter	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	

Tablo-3c

Tablo 3c. Sağ İzomerism ve Sol İzomerism Arasında Kardiyak Olmayan Bulguların Yüzdelik Dağılımlarının Karşılaştırılması

			Bölge		Toplam	Ki-Kare
			Sağ izomerism	Sol izomerism		
Diyafragma hernisi	Var	f	1	0	1	p=0.314
		%	2.8	0.0	1.4	
Duodenal atrezi	Var	f	0	1	1	p=0.314
		%	0.0	2.8	1.4	
Hidrops fetalis	Var	f	1	3	4	p=0.303
		%	2.8	8.3	5.6	
Barsak perforasyonu	Var	f	1	0	1	p=0.314
		%	2.8	0.0	1.4	

SS-18 ANTENATAL DÖNEMDE FETAL EKOKARDİYOGRAFİ İLE DOĞUMSAL KALP HASTALIĞININ TANINMASI VE BUNUN DOĞUM SONRASI TEDAVİ YÖNETİMİNE ETKİSİ

***Emil Akbarov*[1]**, *Birgül Varan[2], Mehtap Küçük[2], Niyazi Kürşad Tokel[2], İlkay Erdoğan[2], Deniz Anuk Ince[1], Nihal Şahin Uysal[3], Özden Turan[1], Murat Özkan[4]*

1. Başkent Üniversitesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

3. Başkent Üniversitesi, Perinatoloji Bilim Dalı, Ankara

4. Başkent Üniversitesi, Pediatrik Kalp-Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Doğumsal kalp hastalıkları (DKH) konjenital anomalilerin en sık rastlanan grubu olup, çocukluk çağında önemli morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu çalışmanın amacı DKH tanılı hastaların prenatal, perinatal ve postnatal özelliklerini incelemek, fetal ekokardiyografinin DKH tanısındaki önemini araştırmaktır.

YÖNTEM: Çalışmaya Eylül 2013-Ağustos 2023 tarihleri arasında Başkent Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde fetal ekokardiyografi yapılan bebekler dahil edildi. Gebelerin; yaşı, başvuru nedenleri, gebelik haftaları, gebelik sayısı, akraba evliliği olup olmadığı, sahip oldukları risk faktörleri, çoğul gebelikler, fetus sayısı, fetal ve postnatal ekokardiyografi sonuçları kaydedildi, doğumsal kalp hastalığı yönünden düşük ve yüksek riskli gebeliklerdeki fetal kalp anomalilerinin sıklığı ve dağılımı incelendi. Doğum sonrası bebeklerin transtorasik ekokardiyografi sonuçları, doğum kiloları, doğum haftaları, doğum şekilleri, cinsiyetleri, APGAR değerleri, ekstrakardiyak anomali varlığı, yoğun bakım yatış süreleri, perioperatif klinik (ventilasyon ve prostaglandin desteği, vital değerleri) bulguları kaydedildi.

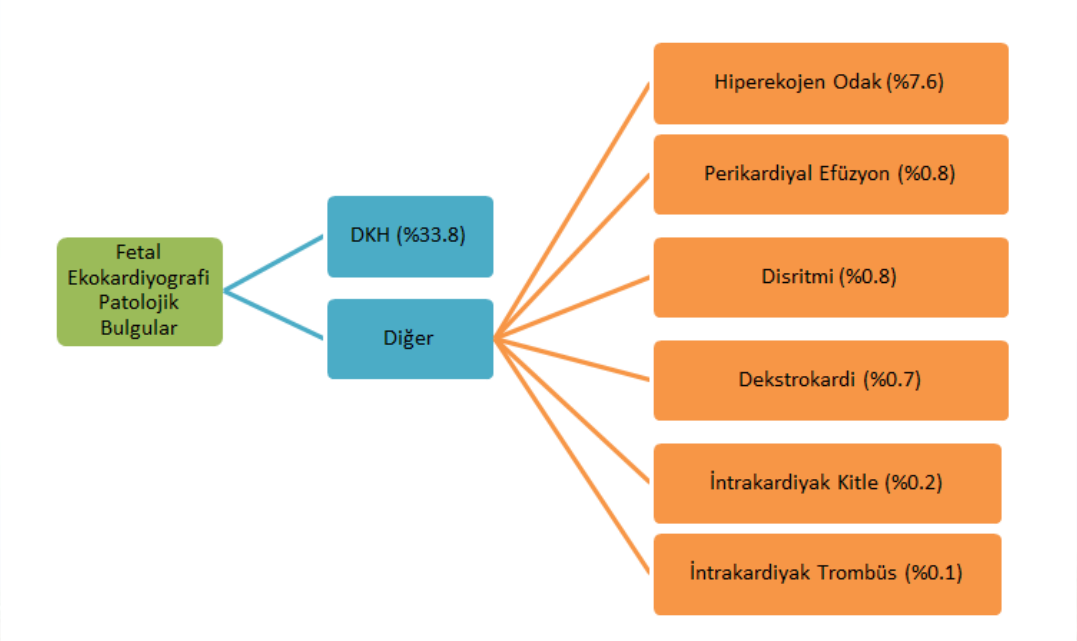
BULGULAR: Fetal ekokardiyografide patolojik bulgular şekil 1'de gruplanmıştır. Postnatal dönemde toplam 397 (%34,1) hastada DKH doğrulandı. Doksan sekiz (%24,7) hasta kompleks, 225 (%56,7) hasta önemli, 74 (%18,6) hasta minör DKH'ye sahipti. Gruplara göre tanı dağılımları belirlendi. Fetal ekokardiyografinin duyarlılığı %98,7, özgüllüğü %99,7 saptandı. En sık yanılgıya düşülen DKH tanısının, kesintili aorta-aort koarktasyonu olduğu tespit edildi. Hastaların %52,9'una kardiyak kateterizasyon (%29,2 tanısal, %23,8 girişimsel) uygulanmış, bunlardan %24,3'ü yenidoğan döneminde, %28,6'sı ise yenidoğan sonrası dönemde yapılmıştır. Yenidoğan döneminde girişimsel işlem oranı, yenidoğan sonrası döneme göre anlamlı derecede yüksek bulundu. En sık uygulanan girişimsel işlem balon atriyal septostomi olup (%12,7), diğerleri balon koarktasyon anjioplasti (%5,1), pulmoner valvuloplasti (%2,4), duktal stentleme (%2,2) ve aortik valvuloplasti (%1,4) idi. Hastaların %57,8'i opere edilmiş, operasyonlardan %37,8'i yenidoğan döneminde, %20'si yenidoğan sonrası dönemde uygulanmıştı. Hastaların ortanca postoperatif yatış süresi 11 (1-86) gündü. Kritik DKH'na sahip bebeklerden %14,3'ü kaybedilmişti. Ölümlerden %6,8'i ameliyat olmadan, %7,6'sı ameliyat sonrasında gerçekleşmişti. Kritik doğumsal kalp hastalığı olan hastalarda eşlik eden kromozomal ve yapısal anomaliler DKH tespiti için bağımsız bir prediktör olarak tanımlandı. DKH tanısı alan 397 hastanın %3,5'inin annesinde kalp hastalığı öyküsü bulunmaktaydı. Annede kalp hastalığı ve annede kalp dışı hastalık sıklığı, DKH tanılı bebeklerde DKH olmayanlara göre anlamlı derecede yüksek bulundu. DKH saptanan bebeklerin kardeşlerinde DKH öyküsü oranı, DKH saptanmayan bebeklere göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. Kardeşinde DKH olan 28 fetüsün %8,5'inde DKH saptandı. Çok değişkenli analiz, çoğul gebelik (OR: 0,322, %95GA: 0,210-0,494, p<0,001), kromozom anomalisi (OR: 0,067, %95GA:0,009-0,506, p=0,009), non-kardiyak anomali (OR: 8,761, %95GA:2,854-26,89, p<0,001), annede kalp hastalığı (OR: 4,160, %95GA:1,650-10,48, p=0,003), ileri anne yaşı (OR: 0,359, %95GA:0,258-0,501, p<0,001), annede diğer hastalık öyküsü (OR: 3,992, %95GA:2,376-6,707, p<0,001), multiparite (OR: 1,859, %95GA:1,398-2,472, p<0,001) ve akraba evliliğinin (OR: 2,982, %95GA:2,028-4,384, p<0,001) DKH için bağımsız prediktörler olduğunu ortaya koydu.

SONUÇ: Doğumsal kalp anomalisi ile doğan yenidoğanların yaklaşık %30'u ciddi veya kritik derecede kalp hastalığına sahiptir ve bu bireyler yaşamlarının ilk yılında cerrahi müdahale veya kateter bazlı girişimlere ihtiyaç duyarlar. Çalışmamız, doğum öncesi DKH tanısı alan hastaların, kateter girişimleri ve ameliyattan önce daha iyi ve güvenli bir

şekilde yönetildiğini gösterdi. Bu, yüksek riskli gebeliklerin erken dönemde saptanması ve yönetilmesi için fetal ekokardiyografinin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalıkları, Fetal ekokardiyografi, Kardiyak anomali, Gebelikte risk faktörleri, Tedavi

Şekil 1: Fetal ekokardiyografide saptanan patolojik bulgular



DKH: Doğumsal kalp hastalığı

SS-19 2.5 YAŞ ALTI ÇOCUKLARDA SAĞ VENTRİKÜL-PULMONER ARTER BÜTÜNLÜĞÜNÜN KAPAKSIZ BÜYÜME POTANSİYELLİ REKONSTRÜKSİYONU VE ORTA DÖNEM SONUÇLARI

Abdullah Dogan[1], Ayla Oktay[2], Vusal Mahmudov[1], Cemşit Karakurt[3], Canan Ayabakan[2], Riza Turkoz[1]

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

2. Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

3. Medikal Park Antalya Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Antalya

GİRİŞ ve AMAÇ: Sağ ventrikül (RV) ile pulmoner arter (PA) devamlılığını sağlamak için çeşitli kapaklı kondüitler kullanılmaktadır. Ancak 2 yaş altındaki çocuklar için ideal bir kondüit hâlâ tartışmalıdır. Kuzey Amerika'da 17 büyük merkezli çalışmada, %66 oranında homogreftler ve %25 oranında sığır boyun veni kullanıldığı, buna rağmen 3 yıl içinde kondüitlerde reoperasyon oranının %58, cerrahi gereksinimin ise %30 olduğu bildirilmiştir.(1) Benzer şekilde, İngiltere'den 30 yıllık bir çalışmada, bu yaş grubundaki çocuklarda kullanılan kondüitlerin en az yarısının 3 yıl içinde reoperasyon gerektirdiği belirtilmiştir.(2) Bizim bu çalışmamızda, konduitsiz olarak büyüme potansiyeli olan ve normal pulmoner kapak çapında RV-PA devamlılığını oluşturduğumuz olguların sonuçları değerlendirilmektedir.

YÖNTEM: Aralık 2016-Aralık 2024 tarihleri arasında 18 hastaya konduitsiz tam düzeltme operasyonu uygulandı. Hastaların patolojileri şu şekildeydi: 12 hastada Fallot tetralojisi ve pulmoner atrezi, 3 hastada trunkus arteriosus ve interrupted aortik ark, 2 hastada intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, 1 hastada izole trunkus arteriosus. Hastaların dördü yenidoğan yaş grubundaydı. RV-PA devamlılığını sağlamak için kullanılan teknik, her hastanın anatomisine göre belirlendi: Ana PA mevcutsa, tünelin posterior duvarı nativ dokulardan oluşturularak transanüler benzeri tamir yapıldı (12 hasta). Ana PA kısa ise PA serbestleştirilip posterior duvar, sağ ventrikülotominin distal kenarına anastomoz edildi (4 hasta). Ana PA yoksa veya RV-PA mesafesi uzunsa, posterior duvar insitu perikard interpozisyonuyla oluşturuldu (2 hasta). Her durumda tünelin anterior duvarı gluteraldehidli otojen perikard veya bovin perikard ile tamamlandı. Tünel çapı, Z=0 olacak şekilde ayarlandı ve çapın yaklaşık üçte biri canlı dokudan oluşturulmuş oldu.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 8,9±9,1 ay (3 gün-29 ay), kilosu 5,2±2,0 kg (2,8-8,5) ve takip süresi 55,8±31,9 ay (0,6-97 ay) idi. Ortalama yoğun bakım süresi 9,1±9,3 gün, hastanede kalış süresi ise 19,9±23,6 gündü. Erken dönemde bir hastada, geç dönemde bir hastada mortalite görüldü (her iki hasta da trunkus arteriosus ve interrupted aortik ark birlikteliği taşıyordu). Takip süresince RV-PA darlık veya pulmoner yetmezlik nedeniyle reoperasyon gerekmedi. Ancak bir hastada sağ PA darlığı nedeniyle stent implantasyonu yapıldı. En son takiplerinde, RV-PA gradienti ortalama 26,8±8,4 mmHg (15-46) olduğu saptandı.

SONUÇ: Bu tekniğin en önemli avantajı, kondüitlerin zamanla daralmasına karşın, posterior canlı dokunun büyüme potansiyeli sayesinde yaşa uygun pulmoner çapın korunabilmesidir. Çalışmamızda sınırlı sayıda hasta bulunmasına rağmen, bu yaş grubunda yaklaşık 4.5 yıllık bir ortalama takipte yalnızca bir girişim gerektirmesi ve reoperasyon ihtiyacının olmaması, bu yöntemin klasik kondüit kullanımına iyi bir alternatif olduğunu göstermektedir. Ancak, daha fazla hasta ve uzun dönem sonuçları içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

1. Karamlou T, et al. Can pulmonary conduit dysfunction and failure be reduced in infants and children less than age 2 years at initial implantation? J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:829-38

2. Willetts RG, et al. Four right ventricle to pulmonary artery conduit types. J Thorac Cardiovasc Surg 2021;162:1324-33

Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül, pulmoner arter, konduit

SS-20 BİDİREKSİYONEL KAVOPULMONER VE TOTAL KAVOPULMONER KONEKSİYON ARASINDAKİ SÜRENİN UZUN OLMASI ORTA-UZUN DÖNEMDE SONUÇLARI OLUMSUZ ETKİLEMEZ

***Şafak Alpat*[1], *Hayrettin Hakan Aykan*[2], *İlker Ertuğrul*[2], *Mustafa Yılmaz*[1]**

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

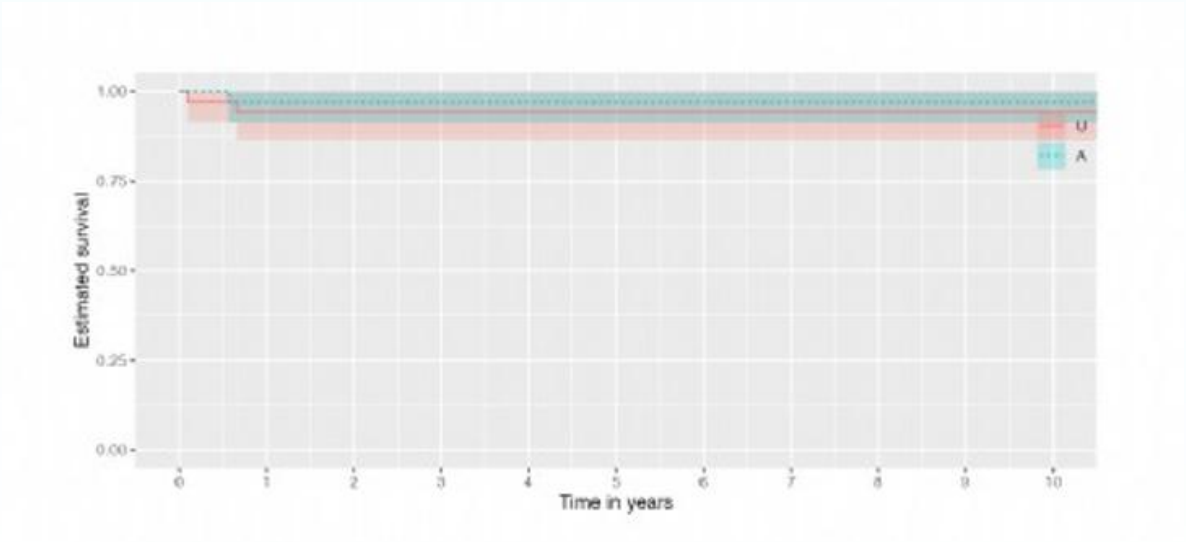
AMAÇ: Bidireksiyonel kavopulmoner koneksiyonu (BKPK) takiben total kavopulmoner koneksiyon (TKPK) cerrahisinin optimal zamanlaması konusunda halen bir fikir birliği olmamasına rağmen, son araştırmalar TKPK'yi tamamlamak için en uygun yaşın 2 ila 6 yaş arasında olduğunu göstermektedir. Bununla birlikte, hala TKPK'ye ihtiyaç duyan daha yaşlı hastalar vardır. BKPK ve TKPK prosedürleri arasındaki zaman aralığının hastaların sonuçları üzerindeki etkisini anlamak için, her iki prosedürün de uygulandığı hastalarla cerrahi deneyimimizi retrospektif olarak değerlendirdik.

YÖNTEM: Ocak 2014 ile Ocak 2024 tarihleri arasında kurumumuzda intraekstrakardiyak Fontan prosedürü ile birlikte TKPK tamamlaması yapılan 68 hastanın retrospektif dosya incelemesini gerçekleştirdik. Çalışma kohortu, BKPK ve TKPK prosedürleri arasındaki medyan zaman olan 7,5 yıl (dağılım 1-23 yıl) aralığına göre Grup U (≤7,5 yıl; n = 34) ve Grup A (≥7,5 yıl; n = 34) olarak iki gruba ayrıldı.

SONUÇLAR: Yaş (15.6 ± 4.7 vs 8.7 ± 4.6, p < 0.05) ve ağırlık (43.3 ± 16.1 vs 27 ± 17.7, p < 0.05) TKPK sırasında Grup A'da anlamlı olarak daha yüksekti. Ancak, TKPK öncesi oda havasındaki satürasyon (74.8 ± 9.42 vs 78 ± 4.18, p >0.05) ve ortalama pulmoner arter basınçları (11.7 ± 3.14 vs 11.8 ± 2.33, p >0.05) her iki grupta benzerdi. Grup U'da 11 hastada (%32) heterotaksi varken Grup A'da 14 hastada (%41) heterotaksi vardı. Grup U'da sistemik ventrikül hastaların %35'inde RV ve %65'inde LV iken; Grup A'da sistemik ventrikül hastaların %32'sinde RV ve %68'inde LV idi. Kardiyopulmoner baypas süresi, aortik kros klemp, greft boyutu ve fenestrasyon boyutu gruplar arasında farklı değildi. Benzer şekilde, entübasyon süresi, YBÜ'de kalış süresi, toplam drenaj süresi ve hastane içi kalış süresi iki grup arasında benzerdi. Ortanca takip süresi Grup U'da 3,9 yıl (IQR: 2 - 6,8) ve Grup A'da 3,3 yıl (IQR: 1,3 - 5,8) idi. Grup U'da 2 ölüm (%5,8) ve Grup A'da 4 ölüm (%11,7) görüldü (p >0,05). Aritmi ve yeniden girişim insidansı iki grup arasında farklı değildi.
TARTIŞMA: BKPK ve TKPK arasındaki sürenin uzun olduğu hastalara güvenli bir şekilde TKPK prosedürü uygulanabilir. Operatif sonuçlar ve orta-uzun vadeli takip sonuçları benzerdir.

Anahtar Kelimeler: Glenn, Fontan, tek ventrikül

BKPK ve TKPK arasında 7.5 yaş altı (U) ve üstü (A) zaman olan hastaların sağkalım eğrisi



BKPK ve TKPK arasında 7.5 yaş altı (U) ve üstü (A) zaman olan hastaların sağkalım eğrisi

SS-21 SAĞ ATRİYAL APENDİKS İLE NEOPULMONER KAPAK REKONSTRÜKSİYONU: BEŞ YILLIK TECRÜBE

İsmihan Selen Onan, *Aylin Demirel Başgöze, Okan Yıldız, Hacer Kamalı, Sertaç Haydin*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Transanüler yama gerektiren sağ ventrikül çıkım yolu darlığında, pulmoner yetersizliğin önlenmesi ve sağ ventrikül fonksiyonlarının korunması hayati önem taşır. Daha önce sağ atriyal appendiks (SAA) kullanılarak gerçekleştirilen neopulmoner kapak rekonstrüksiyonu tekniğinin erken dönem sonuçlarını bildirmiştik. Bu çalışmada, bu teknikteki beş yıllık tecrübemizi sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: Ekim 2019 ile Aralık 2024 tarihleri arasında, Fallot tetralojisi (TOF) (n=36), intakt ventriküler septum ve pulmoner atrezi (IVS PA) (n=7), TOF ve pulmoner kapak yokluğu (n=7), ventriküler septal defekt ve pulmoner stenoz (VSD PS) (n=5), izole pulmoner stenoz (PS) (n=4), TOF tipi çift çıkışlı sağ ventrikül (TOF tipi DORV) (n=4), TOF ve komplet atriyoventriküler septal defekt (TOF CAVSD) (n=3) ve izole pulmoner kapak yokluğu (n=1) tanılı toplam 67 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların %94,03'ü (n=63) ilk cerrahi girişimini geçirenlerden oluşurken, %5,97'si (n=4) redo cerrahisi uygulanan hastalardı. Medyan yaş ve ağırlık sırasıyla 12 ay (1,5 ay–16 yıl) ve 9,1 kg (5.6–53.0) olarak hesaplanmıştır.Perioperatif veriler analiz edilmiş, ameliyat sonrası erken dönemde ve takip süreçlerinde ekokardiyografi sonuçları detaylı olarak incelenmiştir. Hastaların takip süreleri minimum 4 gün ile maksimum 62 ay arasında değişmektedir.

BULGULAR: Postoperatif erken ekokardiyografi bulgularında, 58 hastada pulmoner yetersizlik (PY) bulunmadığı veya hafif düzeyde olduğu, 7 hastada orta düzeyde, 2 hastada ise orta düzeyin üzerinde pulmoner yetersizlik (PY) saptanmıştır. Sağ ventrikül/sol ventrikül (RV/LV) oranı medyan 0.45 (aralık: 0.30–0.80) olarak hesaplanmış, sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) gradyanı ise medyan 15 mmHg (aralık: 0–40 mmHg) olarak bulunmuştur. Medyan kardiyopulmoner baypas ve aort klemp süreleri sırasıyla 112 dakika (60–231) ve 80 dakika (0–138) olarak hesaplanmıştır. Takip sürecinde mortalite gözlenmezken, 2 hastada pulmoner arter bifürkasyon darlığı nedeniyle reoperasyon uygulanmış ve 2 hastada postoperatif erken dönemde gelişen ciddi pulmoner yetersizlik (PY) nedeniyle 0.1 mm PTFE membran ile neopulmoner arter rekonstrüksiyonu uygulanmıştır. Bir hastada (%1.49) kalıcı kalp pili ihtiyacı doğmuş, 8 hastada (%11,94) nodal ritm, junctional ektopik taşikardi (JET), 1. derece AV blok, supraventriküler erken atım (SVE) ve ventriküler erken atım (VES) gibi geçici aritmiler gözlenmiştir. Bununla birlikte, postoperatif dönemde 58 hastada (%86,57) aritmi izlenmemiştir.Postoperatif entübasyon süreleri medyan 12 saat (aralık: 2–1000 saat) olarak hesaplanmıştır. Yoğun bakımda kalış süreleri medyan 3 gün (aralık: 1–52 gün) ve hastanede kalış süreleri medyan 7 gün (aralık: 4–68 gün) olarak belirlenmiştir.Postoperatif takip süreçlerindeki son ekokardiyografi bulgularına göre, hastaların %64,18'inde (n=43) pulmoner yetersizlik yok veya hafif düzeyde, %14.93'ünde (n=10) orta düzeyde ve %20.90'ında (n=14) ise orta düzeyin üzerinde pulmoner yetersizlik tespit edilmiştir. Takip sürecinde hiçbir hastada cerrahi müdahale endikasyonu gelişmemiştir.

SONUÇ: Sağ atriyal appendiks (SAA) kullanılarak gerçekleştirilen neopulmoner kapak rekonstrüksiyonu başta Fallot tetralojisi (TOF) olmak üzere çeşitli hasta gruplarında serbest pulmoner yetersizliği önlemek için etkili bir yöntemdir. Tekniğin uzun dönem etkinliği ve kalıcılığını değerlendirebilmek için daha uzun süreli takip sonuçlarına ihtiyaç vardır

Anahtar Kelimeler: neopulmoner kapak, pulmoner kapak rekonstrüksiyonu, sağ atriyal apendiks

SS-22 NADİR BİR KONJENİTAL KARDİYAK ANOMALİ BERRY SENDROMUNDA TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Eymen Recep*[1],** *Berra Zümrüt Tan Recep[1], Servet Ergün[1], Ezgi Direnç Yücel[3], Şenay Çoban[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

2. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

3. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Berry sendromu; Aortopulmoner pencere (APW), sağ pulmoner arterin (RPA) aortadan orijin alması, arkus aorta intrruption (IAA) veya hipoplastik aortik arkı veya aort koarktasyonu; beraberliğinden oluşan nadir görülen bir kardiyak anomali kombinasyonudur. Tek aşamalı cerrahi onarımı ile kabul edilebilir sonuçlar elde edilmiştir. Bu çalışmada Berry sendromu tanılı hastaların cerrahi sonuçları değerlendirilmiştir.

YÖNTEM: Bu çalışmada tek aşamalı cerrahi onarım uyguladığımız Berry sendromlu hastalardaki cerrahi teknik ve sonuçları değerlendirilmiştir. Berry Sendromu tanısı ile total tamir operasyonu uygulanan 3 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların hepsinde preoperatif pulmoner hipertansiyon (PHT) saptandı. Bir hastaya preoperatif operasyonuna kadar geçen sürede duktus arteriosusu açık tutmak için prostaglandin (PGE1) infüzyonu verildi. Hastalara X klemp ve ACP altında arkus aorta rekonstrüksiyonu, sağ pulmoner arter rekonstrüksiyonu +/- reimplentasyonu ve pda divizyonu operasyonu yapıldı. 2 hastada RPA posterior duvar devamlılığı nativ doku ile sağlanırken anteriorda perikard yama ile augmente edildi, bir hastada RPA reimplantasyon ve anteriorda perikard yama ile rekonstrüksiyon yapıldı. Hastaların postoperatif erken ve orta dönem sonuçları incelendi.

BULGULAR: Hastaların 2'si kadın (%67) ve 2'si prematüre idi, vücut ağırlığı 2,4 kg (IQR 2,2-2,5kg) idi. İki hastada (%67) Arkus aort Hipoplazisi, 1 Hastada Aortik intrruption tip A saptandı. Bir Hasta (%33) APW tip 2 diğer iki hasta tip 1 idi. Hastaların median ameliyat yaşı 15 gün (IQR 11-18 gün), CPB zamanı 113,5 dk (IQR 97-117 dk), X klemp zamanı 89 dk (IQR 65-96 dk) idi. İki hastada açık sternum ile çıkıldı ve postoperatif 1. günde sternum kapatıldı. Hastaların entübasyon süresi 264 saat (IQR12-384 saat) idi. Bir hastada mükerrer re-entübasyon gerekti. Yoğun bakım kalış süresi median 27 gün (IQR 4-42 gün), hastane kalış süresi median 36,5 gün (IQR12-54 gün) idi. Taburculuk sonrası ortalama takip süresi median 13 ay (IQR 1,5-18 ay) idi. Hiçbir hastada tekrar girişim gerekmedi.

SONUÇ: Berry sendromu nadir görülen acil müdahale gerektiren bir anomali olmasına rağmen Berry sendromunda tek aşamalı tamir ile başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir. Katater girişim veya reoperasyon oranları çoğunlukla aort veya RPA darlığına bağlıdır. Berry sendromlu hastalar, uzun vadeli sonuçları daha iyi karakterize etmek için daha uzun süreler boyunca takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Berry, Arkus Hipoplazisi, Aorpa

SS-23 İZOLE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI SONRASI REZİDÜ ŞANTLAR: ENDİŞELENMELİ MİYİZ?

***İlker Mercan*[1]**, *Mehmet Taşar[1], Halil Ibrahim Ucar[1], Burcu Arıcı[1], Ömer Nuri Aksoy[1], Özkan Kaya[2], Utku Arman Örün[2]*

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

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Bu derlemenin amacı cerrahi kapatma sonrası rezidüel ventriküler septal defekt (VSD) şantlarının oranı ile risk faktörlerini belirlemek ve şantların takip sürecindeki gidişatını değerlendirmektir.

YÖNTEMLER: Eylül 2022 ile Aralık 2024 arasında, izole VSD'nin cerrahi olarak kapatılması uygulanan 161 hastanın tıbbi kayıtları incelendi. Erken dönemde pulmoner banding yapılan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. 149 hastanın taburculuk sonrası orta dönem takip ekokardiyografi kayıtları vardı. Bu nedenle çalışma 149 hasta ile yapıldı.Rezidü VSD, 2 mm den geniş geçiş olarak kabul edildi.

SONUÇLAR: Operasyon sonrası erken ve orta dönemde toplam 2 ölüm (1%) görüldü. Ex olan iki hastadan birisi nörolojik patoloji, biri de sepsis nedeni ile kaybedildi. Taburcu olmadan önce postoperatif ekokardiyografi takibi ortalama 5 günde yapıldı. 149 hastadan 44 (%22) hastada postoperatif dönemde taburculuk öncesi rezidüel VSD şantları görüldü. Rezidü şant görülen hastaların dağılımı incelendiğinde, perimembranöz VSD lerin %29'u, subarteriyel VSD lerin %20'si ve muskuler VSD lerin %57 'sinde rezidüel geçiş var idi. Birinci ay poliklinik kontrolünde rezidü VSD'si olan hastaların oranı %10'a gerilerken, üçüncü ay kontrolünde bu oran %4'e geriledi. Ortalama 14 ayda yapılan ikinci poliklinik takip ekokardiyografisinde sadece beş hastada rezidüel VSD şant kaldı. Rezidü VSD kalan iki hastada musküler tip VSD vardı ve VSD şantlarının doğası, VSD sütür kenarından değil, çoklu küçük şantlardan kaynaklanıyordu. Diğer iki hasta perimembranöz tip VSD ve iki hastada ise subarteriyel VSD var idi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Ventriküler septum defektlerinin cerrahi onarımı, pediatrik kalp cerrahisinde en sık uygulanan prosedürlerden biridir ve beklenen postoperatif komplikasyon oranları düşüktür. Ekokardiyografik incelemede görülen rezidü defektler genellikle ventriküler kastaki küçük kasılma alanları tarafından oluşturulur ve yamadaki dikişler arasındaki küçük boşluklarla eşleştirildiğinde kanın geçebileceği bir alan oluşturur. Bu küçük rezidülerin, iyileşme süreci boyunca kasın yamanın üzerini kaplayarak haftalar ila aylar içinde düzeldiğine inanılır ve VSD yamasının kenarları etrafındaki alternatif doku yollarını içeren intramural kalıntı defektlerden farklıdır. Çalışma sonuçlarımız yama dikiş alanlarındaki rezidü VSD lerin zamanla kapanma eğiliminde olduğunu doğrulamaktadır. VSD tiplerine göre incelendiğinde kalıcı rezidüel şantlar için risk faktörü subaortik tip VSD ile musküler tip VSD idi. Ayrıca yaş ve vücut ağırlığı açısından hastalar incelendiğinde düşük kilolarda erken opere edilen hastalarda postoperatif erken dönemde rezidü VSD oranı daha yüksektir ($p<0.05$). Ancak bu rezidü VSD lerin büyük kısmı takipte kaybolmaktadır. Yine sonuçlarımız incelendiğinde subaortik VSD lerin kalıcı olma ihtimali daha yüksek görünmektedir ($p=0.001$). Subaortik tip VSD kapatılmasından sonra hastada intraoperatif transözefagial ekokardiyografide geniş (> 4 mm)rezidüel şant varsa, cerrahlar VSD kapatılmasının tekrarlanması gerekliliğini dikkatlice değerlendirmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler Septal Defekt, VSD, rezidü

Tablo1

VSD Tipi	N = 149 (%)
Perimembranöz (PM)	122 (81)
Subaortik (SA)	20 (13)
Musküler (M)	7 (4)
Erken ve geç Ölüm	2 (1)
Komplet AV Blok	2 (1)

Taburculukta Rezidüel VSD : 44 hasta (22%)			
Rezidüel Şant	**PM (N=126)**	**SA (N=20)**	**M (N=7)**
Taburculukta	36 (29%)	4 (20%)	4 (57%)
1. ay kontrol	9 (7%)	3 (15%)	3 (42%)
3. ay kontrol	2 (1.5%)	2 (10%)	2 (28%)

İzole VSD operasyonu yapılan hastaların dağılımı ve rezidü VSD oranları

Tablo2

	Rezidü Yok N=105	**Rezidü Var** N=44	**p değeri**
Yaş (ay)	6.2 (3-72)	2.1(1-29)	**0.003***
Vücut Ağırlığı (kg)	5.6 (4.1-22)	3.9 (3.1 - 13.4)	**0.005***
CPB zamanı (dakika)	67.0 (56.1-82.5)	73 (60.1-98)	0.089
Kross klemp zamanı (dakika)	44.1(35.2-54.6)	43.2(38.7-61.2)	0.128
Yatış Süresi (gün)	6.1(6.0-9.0)	8.9(7.0-12.3)	**0.001***

Rezidüel Şant	**PM(N=126)**	**SA(N=20)**	**p değeri**
Taburculukta	36 (29%)	4 (20%)	
3. ay kontrol	2 (1.5%)	2 (10%)	**0.001***

Muskuler VSD ler dışlandıktan sonra : multipl küçük şantlar nedeni ile

Rezidü VSD hastalarının perioperatif verileri

SS-24 HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMUNDA GEÇ NORWOOD YAKLAŞIMI SONUÇLARIMIZ

***Eymen Recep*[1]**, *Berra Zümrüt Tan Recep[1], Behzat Tüzün[1], İlknur Şahin Işılay[1], Selin Sağlam[3], İbrahim Cansaran Tandır[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

2. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

3. İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), hayatın ilk yılında doğumsal kalp hastalığına bağlı ölüme yol açan en yaygın kalp anomalisidir. Bu hastalara yenidoğan döneminde çoğunlukla ilk aşama olarak Hibrid yaklaşım, Sano veya BT şantlı Norwood Operasyonu (NO) benzeri bir dizi palyatif prosedür uygulanmaktadır. Son dönemlerde bazı merkezlerde bu prosedürlerin yüksek mortalitesinden dolayı Geç Norwood operasyonu yapılarak mortalite ve morbiditenin azaltılabileceği ileri sürülmüştür. Bu çalışmada HLHS olgularında Geç Norwood sonuçlarımız değerlendirilmiştir.

YÖNTEM: Hastanemizde 1 Ağustos 2023 - 1 Kasım 2024 tarihleri arasında hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) tanısı ile Geç Norwood operasyonu yapılan 14 hastada retrospektif olarak yapıldı. Hastalara kardiyak yoğun bakıma yatışının ilk 48 saati içinde bilateral pulmoner arter banding (BPAB) +/- balon atrial septostomi işlemi uygulandı. Norwood operasyonuna kadar geçen sürede duktus arteriyozus açık tutmak için prostaglandin (PGE1) infüzyonu verildi. Takip eden 4-6 hafta içinde Geç Norwood operasyonu yapıldı. Ameliyat sırasında hastaların tamamında ACP, desendan aort kanülasyonu ve koroner perfüzyon teknikleri uygulandı, Tüm grupta 5 mm PTFE greft ile Sano modifikasyonu tercih edildi. Hastaların postoperatif erken dönem ve interstage sonuçları incelendi. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların %71'i (n=10) erkek, median vücut ağırlığı 2,9 kg ((IQR 1,8-3,8 kg) idi. Hastaların 7'si AA-MA, 5'i AA-MS ve 2'si AS-MS subgrubundaydı. Median BPAB yaşı 3,5 gün (IQR 2-6 gün) idi. Balon atrial septostomi 4 hastaya uygulandı. Hastaların Norwood yaşı median 36 gün (IQR 23-48 gün), CPB zamanı 159 dk (IQR 121-207 dk), X klemp zamanı 77,5 dk (IQR 55-120) idi. Postoperatif laktat düzeyi 8,1(IQR 6,4-12), VIS skoru 7 (IQR 5-10) idi. Bir hastaya Ecmo uygulandı, 4 hastada yara yeri enfeksiyonu gelişti ve bir hasta kanama nedeniyle revizyona alındı. Hastaların entübasyon süresi 72 saat (IQR12-720 saat) idi. Altı hastada re-entübasyon ve 7 hastada periton diyaliz uygulandı. Hastalarımızda 30 günlük mortalite %7,1 (n=1)
SONUÇ: HLHS hastalarında hızlı BPAB ve gerekirse balon septostomi, sistemik oksijen sunumunu arttırarak avantaj sağlamaktadır. Erken ekstübasyon, miyokardiyal adaptasyon, beslenme ve yeterli kilo alımı sonrası yapılan ve yenidoğan kalp cerrahisinden kaçınılarak uygulanan Geç Norwood operasyonunun erken dönem sonuçlara olumlu etkisi olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: HLHS, pulmoner banding, Geç Norwood

SS-25 TALASEMİ MAJÖR HASTALARINDA MİYOKARD ETKİLENMESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİNDE EKOKARDİYOGRAFİ, KARDİYAK MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARI VE ST2 DÜZEYLERİNİN KLİNİK ÖNEMİ

***Yunus Emre Kum*[1]**, *Ali Baykan[2], Nurjan Tav[3], Çağdaş Vural[2], Ahmet Eken[5], Ekrem Ünal[4], Erhan Sönmez[2], Cemile Zeynep Kücükaydın[2]*

1. Aksaray Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Birimi

2. Erciyes Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

3. Erciyes üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

4. Erciyes Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

5. Erciyes Üniversitesi Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Beta talasemi majör (BTM), dünya genelinde sık görülen ve kronik anemiye neden olan bir genetik bozukluktur. Tekrarlayan kan transfüzyonları sonucu ortaya çıkan demir birikimi, özellikle kalp kasında ciddi komplikasyonlara yol açar ve başlıca ölüm nedenidir. Miyokardiyal disfonksiyon, genellikle subklinik evrede başlar. Erken tanı hayati önemdedir ve kalp yetmezliğinin önlenmesine yardımcı olabilir. Global longitudinal strain (GLS) ölçümü, subklinik miyokardiyal disfonksiyonun erken tespiti için etkili bir yöntem olarak öne çıkmıştır. Çözünür ST2 (sST2) biyobelirteci ise, kardiyak hasar ve fibrozisin göstergesi olarak kullanılır ve sST2'nin yüksek düzeyleri, artan kardiyak hasar riskini işaret eder. Bu çalışmanın amacı, BTM hastalarının takibi sırasında miyokardiyal disfonksiyonun erken teşhisi için ekokardiyografik olarak GLS ölçümünün etkinliğini ve miyokard disfonksiyonunda sST2 ve ST2 gen ekspresyonunun yararlılığını araştırmaktır

YÖNTEM: Bu çalışma prospektif kesitsel tanımlayıcı bir çalışmadır. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Polikliniğine başvuran hastalardan oluşmaktadır. Çalışmaya 18 yaşından küçük, BTM tanısı almış ve tekrarlayan kan transfüzyonu alan hastalar dahil edilirken, 18 yaşından büyük, tekrarlayan kan transfüzyonu almayan hastalar ve Talasemi minör ve intermedia tanısıyla izlenen hastalar dahil edilmemiştir. Çalışma Mart 2023 ve Kasım 2024 tarihleri arasında yapılmıştır.

BULGULAR: Çalışmaya toplamda 26 olgu dahil edilmiştir. Olguların %39'u (10/26) kız olup. yaş ortalaması 10,3 (IQR:7-15) olarak saptanmıştır. Yaş ile kalp hızı arasında negatif, yaş ile diyastol sonu hacim (EDV), sistol sonu hacim (ESV) ve sol ventrikül (LV) peak systolic longitudinal strain (endo-LS) arasında pozitif yönde anlamlı korelasyon saptanmıştır ($p<0,05$). Hasta grubunda ferritin ile sST2 konsantrasyonu arasında pozitif yönde anlamlı korelasyon saptanmıştır ($p=0,045$). Global longitudinal strain (GLS) ile ST2 konsantrasyonu ve gen eskpresyonu arasında pozitif yönde anlamlı korelasyon saptanmıştır ($p=0,046$). Kardiyak MR sonuçları ile sST2 ($p=0,349$) ve ST2 Gen ekspresyonu ($p=0,734$) arasında anlamlı korelasyon saptanmamıştır.

SONUÇ: Çalışmamızda, GLS ile sST2 konsantrasyonu ve ST2 gen ekspresyonu arasında pozitif bir ilişki saptanmıştır. Bu üç yöntemin kullanılması ile BTM hastalarında olduğu gibi demir birikimine sekonder gelişen kardiyak disfonksiyonun erken dönemde tanınmasında ve etkin şelatör tedavisinin düzenlenmesinde kullanılabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Beta Talasemi, ST2, Global Longitudinal Strain

SS-26 PEDİATRİK ONKOLOJİ HASTALARINDA İSKEMİ MODİFİYE ALBÜMİN DÜZEYİNİN, ANTRASİKLİN KAYNAKLI MİYOKARD HASARININ DEĞERLENDİRİLMESİNDEKİ KLİNİK ÖNEMİ

Serra Elibol[1], Canan Ayabakan[2], Hanife Gülyüz Öztürk[5], Ayşe Burcu Akıncı[3], Mustafa Serteser[4]

1. Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları İstanbul

2. Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

3. Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, İstanbul

4. Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya, İstanbul

5. Acıbadem Altunizade Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocukluk çağı kanserleri içerisinde lösemiler en yaygın (%33) görülen malignitelerdir. Antrasiklinler, tedavide sıklıkla tercih edilen etkin antitümör ilaçlardandır. Ancak öne çıkan kardiyak yan etkilerinden dolayı morbitide ve mortalitenin önemli nedenleridir. Gelişmekte olan kardiyomiyositler toksisiteye daha hassas olduğundan antrasiklin tedavisi alan çocuk hastalar kardiyotoksisite açısından daha yüksek risk altındadır. Klinikte; taşikardiden, sol ventrikül disfonksiyonu, kalp yetmezliği ve kardiyomyopatiye değişen tablolar görülmektedir. Bu nedenle antrasiklin tedavisi alan hastaların kardiyovasküler patolojiler açısından takibi ve erken teşhisi büyük bir önem taşımaktadır. İskemi Modifiye Albümin (İMA) serbest oksijen radikallerinin etkisiyle albüminin N-terminal ucunda meydana gelen değişiklikler sonucu oluşur. İMA; miyokardiyal iskemi için ABD'de Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) onayı alan ilk serum belirtecidir. İMA; antrasiklin tedavisine bağlı kardiyotoksisiteyi erken dönemde tespit etme potansiyeli taşıyan bir biyobelirteçtir. Bu çalışmada; akut lösemi tanısıyla tedavi alan pediatrik hastalarda antrasikline bağlı kardiyotoksitenin değerlendirilmesinde İMA düzeyinin tanısal ve prognostik önemini, antrasiklin dozu ve kardiyotoksisite için bilinen diğer belirteçler ve görüntüleme yöntemleri ile İMA düzeyinin ilişkisini araştırmak amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya pediatrik onkoloji kliniğimize başvuran; 22 akut lösemi tanılı antrasiklin tedavisi alan hasta dahil edilmiştir. 22 hastaya toplam 57 kez antrasiklin tedavisi verilmiştir. Hastaların kemoterapi dozu öncesi hemogram, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolit ve biyokimyasal değerleri değerlendirmeye alınmıştır. Hastalardan her doz antrasiklin tedavisinden hemen önce ve infüzyon bitiminden 4 saat sonra serum örneklerinden troponin-I, Pro-BNP ve İMA düzeyi bakılmış, vital bulgular kaydedilmiştir. Hastalara her doz antrasiklin tedavisinden önce ve sonra ekokardiyografik ve elektrokardiyografik incelemeler yapılmıştır. Hastaların aldıkları antrasiklin dozu doksorubisin cinsinden hesaplanmıştır.

BULGULAR: Çalışmaya 12 erkek, 10 kız hasta dahil edildi. Hastaların tanıları 9 pre-B ALL, 4 B-ALL, 5 relaps ALL, 3 AML, 1 relaps AML şeklindeydi. Kemoterapi öncesi ve sonrasında troponin ve proBNP düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (Kemoterapi öncesi/sonrası sırayla troponin 0,01±0,01 ve 0,01±0,02 p=0,791; Pro-BNP 192,21±352,25 ve 143,07±171,37 p=0,182) İMA değerlerinde kemoterapi sonrasında anlamlı artış saptandı. (137,59±94,55 ve 174,05±116,34 p=0,001). Vital bulgular incelendiğinde, satürasyon, sistolik ve diastolik tansiyon persantilleri ve kalp hızında anlamlı fark olmadığı görülmüştür (p>0,05; Tablo) Ekokardiyografik parametrelerden septum diyastolik çapında artış izlenirken sol ventrikülün sistol ve diyastol sonu çaplarında azalma görüldü. Sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda anlamlı azalma saptandı (Tablo). Kümülatif antrasiklin dozu ile İMA arasında orta düzeyde pozitif korelasyon saptanmıştır (korelasyon katsayısı 0,36, p<0,05). Kardiyak biyobelirteçler ve görüntüleme yöntemleriyle değerlendirildiğinde antrasiklin kaynaklı kardiyotoksisite tanısı alan hasta olmamıştır.

SONUÇ: İMA; antrasiklin kaynaklı miyokardiyal hasarın tanısında potansiyel olarak diğer klinik ve laboratuvar belirteçlerden daha hassas yeni bir belirteç olabilir. Pediatrik onkoloji hastalarının takibinde kardiyotoksisite belirteci olarak kullanılabilir. Diğer kardiyak biyobelirteçler ve görüntüleme yöntemleriyle birlikte İMA değerlerinin de kullanılması uzun vadeli kardiyak fonksiyon bozukluğunu öngörmede yardımcı olacağını düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Antrasiklin, İskemi Modifiye Albumin, Kardiyotoksisite

Kemoterapi Sonrası Kardiyak Belirteçler, Vital Bulgular ve Ekokardiyografik Ölçümlerdeki Değişim

Kemoterapi Sonrası Kardiyak Belirteçler, Vital Bulgular ve Ekokardiyografik Ölçümlerdeki Değişim

	KT Öncesi		KT Sonrası		
	Ort±SS	Median (Min-Max)	Ort±SS	Median (Min-Max)	p
Troponin (ng/mL)	0,01±0,01	0,00 (0,00- 0,06)	0,01±0,02	0,00 (0,00- 0,08)	0,791
NT-proBNP (ng/L)	192,21±352,25	85,00 (11,00- 2526,00)	143,07±171,37	82,00 (5,00- 852,00)	0,182
İskemi Modifiye Albumin (ng/mL)	137,59±94,55	99,71 (15,24- 400,78)	174,05±116,34	150,29 (25,12- 544,17)	0,001
Satürasyon (%)	98,51±0,50	99,00 (98,00- 99,00)	98,54±0,50	99,00 (98,00- 99,00)	0,735
Sistolik Tansiyon Persantil	72,37±19,60	73,00 (28,00- 99,00)	71,77±18,06	75,00 (24,00- 99,00)	0,728
Diastolik Tansiyon Persantil	78,56±17,98	85,00 (38,00- 99,00)	79,04±15,71	83,00 (35,00- 99,00)	0,841
Kalp Tepe Atımı (atım/dk)	101,72±20,59	102,00 (57,00- 143,00)	100,72±22,24	99,00 (54,00- 149,00)	0,614
IVS dd (mm)/m2	7,86±1,34	8,02 (3,71- 11,43)	8,78±2,01	8,50 (3,71- 13,39)	0,001
LV dd (mm)/m2	51,27±10,62	55,43 (25,99- 65,89)	48,07±8,59	48,99 (25,99- 65,03)	0,001
LV sd (mm)/m2	31,29±6,50	31,03 (16,44- 41,69)	28,90±5,54	28,24 (14,32- 42,08)	0,001
RV EF Simpson (%)	66,46±6,94	65,00 (56,00- 84,00)	63,33±6,08	63,00 (47,00- 77,00)	0,002

Kemoterapi (KT)

SS-27 FONTAN FİZYOLOJİSİNE SAHİP HASTALARDA PULMONER FONKSİYON DEĞİŞİKLİKLERİ VE FENESTRASYONUN ETKİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Serra Karaca, *Ayşe Süleyman, Kemal Nişli*

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi

GİRİŞ ve AMAÇ: Bu çalışma, tek ventrikül fizyolojosine sahip konjenital kalp hastalıklarında uygulanan Fontan operasyonunun akciğer fonksiyonları üzerindeki uzun dönem etkilerini ve fenestrasyonun rolünü değerlendirmeyi amaçlamaktadır. Fontan operasyonu, sistemik ve pulmoner venöz dönüşlerin ayrılmasını sağlar; ancak bu girişim, ilerleyen dönemde pulmoner fonksiyonlarda kısıtlanmalara yol açabilmektedir. Dolayısıyla, postop dönemde hastaları sadece kardiyak yönden değil, solunum parametreleri açısından da yakından takip etmek gerekir. Çalışmamızda, 2010-2024 yılları arasında İstanbul Tıp Fakültesi'nde Fontan ameliyatı geçiren 6-18 yaş arası hastaların geriye dönük verileri incelenerek, fenestrasyon yapılan ve yapılmayan olguların karşılaştırılması hedeflenmiştir. Literatürde, fenestrasyonun sistemik satürasyon üzerinde olumsuz etkileri bulunduğu, ancak bazen klinik olarak avantajlar da sağlayabileceği öne sürülür. Bu nedenle, fenestrasyonun solunum fonksiyonlarına ve egzersiz kapasitesine olası katkı veya zararlarını netleştirmek, hasta izlemi ve tedavi stratejileri açısından kritik önem arz etmektedir.

YÖNTEM: Çalışmaya, 2010-2024 yılları arasında takip edilen ve Fontan operasyonu sonrasında düzenli kontrollerini sürdüren 42 hasta dahil edildi. Hastaların yaş, cinsiyet, operasyon tarihi, EF (ejeksiyon fraksiyonu) gibi kardiyak parametreleri, satürasyon değerleri, EKG sonuçları ve varsa pulmoner hipertansiyon kaydedildi. Ek olarak, kronik akciğer hastalığı veya sistemik hastalığı bulunanlar çalışma dışı bırakıldı. Pulmoner fonksiyonlar standardize spirometri cihazları (FEV1, FVC, FEV1/FVC, PEF, MEF 25-75) ile değerlendirildi. Bulgular, yaş ve boya göre hesaplanmış yüzde değerleri esas alınarak normal, restriktif veya obstrüktif patern şeklinde yorumlandı. Egzersiz öncesi ve sonrası parametreler ayrıca karşılaştırılarak fenestrasyonun bu değişkenler üzerindeki muhtemel etkileri araştırıldı. İstatistiksel analizler SPSS 26.0 sürümüyle gerçekleştirildi ve $p<0.05$ anlamlı kabul edildi.

BULGULAR: Çalışmadaki hastaların 26'sı erkek (%61.9), 16'sı kız (%38.1) idi; ortalama yaş 13 (9-17) yıl olarak saptandı. Toplam 13 hastada (%31) fenestrasyon mevcuttu. Tüm grupta, istirahat spirometri sonuçlarına göre 22 hastada (%52) restriktif patern, 16 hastada (%38) normal patern ve 4 hastada (%10) obstrüktif veya karışık patern görüldü. Fenestre olan grupta restriktif patern oranı daha yüksek bulundu ($p=0.045$). Buna ek olarak, fenestrasyon yapılan hastaların sistemik satürasyon değerleri anlamlı olarak daha düşüktü (ortalama %89'a karşı %95, $p=0.003$). Egzersiz sonrasında ise ΔFVC (% predicted) değişimi fenestre olanlarda –8 (IQR –3 ila –13) iken, fenestre olmayanlarda –1 (IQR –3 ila 5) şeklindeydi ($p=0.012$). Bu sonuç, fenestrasyonun egzersiz sonrası FVC düşüşünü belirginleştirebildiğine işaret etmektedir. Diğer parametrelerde (FEV1, PEF, EKG, kan basıncı vb.) iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.

SONUÇ: Fontan operasyonu sonrası pulmoner fonksiyonların önemli ölçüde etkilenebileceği ve özellikle fenestrasyon uygulanan hastalarda restriktif paternin daha sık görülmektedir. Düşük satürasyon değerleri ve egzersiz sonrası daha belirgin FVC azalması, fenestrasyonun hem solunum fonksiyonlarına hem de klinik seyire farklı şekillerde yansıyabileceğini düşündürmektedir. Ve bu durumun önemli bir nedeni de fenestrasyon yapılan hastaların operasyon öncesi pulmoner hipertansiyon, AV kapak yetersizliği gibi kötü prognostik bulgularının yapılmayanlara göre daha çok olması olarak açıklanabilir. Takip ve tedavide, fenestrasyonlu hastaların akciğer fonksiyonlarındaki muhtemel kısıtlılıkların göz önünde bulundurulması önemlidir. Bu nedenle, düzenli PFT ve egzersiz testleriyle hastaların fonksiyonel durumunun yakından izlenmesi ve gerekirse multidisipliner yaklaşımla (kardiyolog, pediatrik göğüs hastalıkları uzmanı, fizyoterapist) değerlendirilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fontan, SFT, fenestrasyon

TABLO 1

Parametre	Fenestre Olmayan (n=29)	Fenestre Olan (n=13)	p Değeri
Cinsiyet (K/E)	9/20	7/6	0,144
EF (%)	62 (57-65)	64 (60-66)	0.263
Satürasyon (%)	95 (92-98)	89 (87-91)	0.003
EKG (Normal/Anormal)	25/4	12/1	0,503
Sistolik Tansiyon (mmHg)	110 ± 10	108 ± 9	0.380
Diastolik Tansiyon (mmHg)	70 ± 5	68 ± 7	0.535
AV Kapak Yetersizliği (Var/Yok)	12/17	4/9	0,382
SFT (Normal/Restriktif/Obstruktif)	13/12/4	3/10/0	0.045

Çalışmamızda tablo sayısı ve değerlendirmeler daha çok olmakla birlikte özet için hastaların genel bilgileri ve solunum fonksiyon testi sonuçlarını içeren tablo eklenmiştir.

SS-28 FONTAN OPERASYONU SONRASI KLİNİĞİMİZDE TAKİP EDİLEN HASTALARIN EFOR KAPASİTELERİNİN VE KARDİYAK FONKSİYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Gülperi Yağar Keskin[1], Şule Arıcı[1], Fatih Alparslan Genç[1], Erkan Taş[1], Özlem Sürekli Karakuş[1], Adem Karabulak[1], Eylem Tunçer[2], Ömer Faruk Şavluk[3], Ayşe İnci Yıldırım[1]

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

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Fontan prosedürü uygulanan hastalar, sağ kalımın istikrarlı bir şekilde iyileşmesiyle birlikte uzun dönemde önemli morbidite riski ile karşı karşıya kalmaktadır. Perioperatif dönem sonrası, hastalık progresyonunun sinsi doğası nedeniyle risk faktörlerinin tanımlanması daha zor hale gelir. Bu hastaların objektif olarak efor kapasitelerinin ve kardiyak fonksiyonlarının değerlendirilmesi uzun dönem izlemlerinde komplikasyonların önceden saptanması açısından önem taşımaktadır. Fontan dolaşımında olan hastaları daha kapsamlı incelemeyi ve hangi parametrelere dikkat etmemiz gerektiğini belirlemeyi hedefledik.

YÖNTEM: Kliniğimizde fontan cerrahisi geçirmiş ve düzenli takip edilen 25 hasta çalışmamıza dahil edildi. Hastaların tartı, boy, vücut kitle indeksi hesaplandı. Oksijen satürasyonları, hemogram, biyokimyasal parametreleri, vitamin düzeyleri, Troponin T ve pro-BNP değerleri bakıldı. Karaciğer fonksiyonlarının objektif olarak değerlendirilmesini sağlayan albümin-bilirubin skoru (ALBİ) ve AST/PLT oranı (APRİ skoru) kaydedildi. Hastaların EKG leri çekilerek proaritmojenik indeksleri (TpTe/QTc, TpTe/QT) hesaplandı. Ekokardiyografik özellikleri kaydedilerek kalp MRG ve katater anjiyografileri yapıldı. Altı dakika yürüme testi ve kardiyopulmoner egzersiz testleri yapıldı. Pro-BNP değerleriyle MR bulguları ve kardiyopulmoner egzersiz test sonuçları arasındaki ilişki incelendi. Kalp MR sonuçlarıyla proaritmojenik indeksler arasındaki bağlantı değerlendirildi. Ekokardiyografik parametreler ile ALBİ skoru ilişkisi incelendi. Sayısal değişkenler arasındaki ilişkiler istatistiksel olarak Pearson korelasyon analizi ve Spearman korelasyon analizi ile yapıldı.

BULGULAR: Hastalarımızın yaş ortalaması 13,3±4,7 (5-24) idi. 14 hastamız (%56) kız, 11 hastamız (%44) erkekti. Vücut kitle indeksleri ortalaması 19,9±4,1 (14-29) idi. Fontan ameliyatı yaş ortalaması 5,1±2,3 (2,5-10) yıl idi. 6 (%24) hastanın sistemik ventrikül morfolojisi sağ ventrikül ile uyumlu olup 19 (%76) hastanın sistemik ventrikül morfolojisi sol ventrikül ile uyumluydu. Ekokardiyografide atriyoventriküler kapak yetersizliği ağır olan iki hasta (%8) vardı, sistemik çıkış yolu gradient ortalaması 11,1±16,1 olarak ölçülürken, İVC kollapsibilite indeksi 0,47±0,22 olarak belirlendi. Pro-BNP değerleri ortalaması 207,8±317,9 idi. Katater anjiyografide 1 hastada (%5,9) sağ pulmoner arter darlığı, 2 hastada (%11,8) sol pulmoner arter darlığı tespit edildi. Bu hastalardan birinin sol pulmoner arterine stent yerleştirildi. Hastalardan ikisinin fenestrasyonu kapatıldı. 6 dakika yürüme testinde hastalarımız ortalama 480 metre (min:360 m maks: 540 m) yürüdüler, başlangıç ortalama spO2 değeri 93,2±4,1 iken bitiş spO2 değer ortalaması 90,9±6,0 idi. Hastaların KPET VO2 max değeri ortalaması 1047,6±324,1ml/dk, VO2 max/kg ortalaması 21,8±6,1 ml/dk/kg idi. Kardiyak MRG'de sistemik ventrikül stroke volüm indeks ortalaması 51,4±17 ml/m2, sistemik ventrikül EF ortalaması % 51,9±7,5 idi. 3 hastada (%16,7) fibrozis mevcuttu. Pro-BNP ile MR sonuçlarından EF(%) ile negatif yönde iyi düzeyde istatistiksel olarak anlamlı ilişkili saptandı (p=0,007). Sistemik çıkış yolu gradienti ile ALBİ ve TpTe/QTc indeksleri ile pozitif yönde istatistiksel olarak anlamlı ilişkili saptandı (p=0,015 p=0,014). TpTe/QT ile fibrozis arasında negatif yönde orta düzeyde istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı (p=0,015).

SONUÇ-TARTIŞMA: Fontan ameliyatı yapılmış asemptomatik hastaların efor kapasitelerinin ve kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesi oldukça zordur. Kardiyak fonksiyonlar bozulmadan gerekli önlemlerin alınması önemlidir. İzlemlerde kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde en güvenilir yöntem kardiyak MR olmasına rağmen erişim zor ve yüksek maliyetlidir. Bu hastaların izlemlerinde kardiyak MRG yerine Pro- BNP değerleri kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde yol gösterici olabilir. Sistemik ventrikül çıkış yolu darlıkları ve miyokardial fibrozis proaritmojenik risk taşımaktadır. KPET ölçümleri, ALBİ, Pro-BNP seviyeleri ve EKG'de bakılacak olan proaritmojenik indeksleri erken tanıda yol gösterici olabilir, erken başlanan tedaviler sayesinde mortalite ve morbiditede azalma sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: ALBİ skoru, Fontan, Kardiyak Magnetik Rezonans Görüntüleme, Kardiyopulmoner Egzersiz Testi

SS-29 FARKLI MORFOLOJİLER, FARKLI HEDEFLER: İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER ATREZİDE ÇİFT VENTRİKÜL DOLAŞIMINI ÖNGÖREBİLİR MİYİZ?

Betül Çınar, *Samet Paksoy, Erman Çilsal, Alper Güzeltaş*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Farklı derecelerde sağ ventrikül hipoplazisi ile karakterize intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi olguları için nihai dolaşımı ön görebilmek hala gizemini korumaktadır.Hedeflenen ideal bir çift ventrikül fizyolojisini yenidoğan döneminde predikte edebilecek faktörleri hasta grubumuz üzerinden araştırmayı,sağ ventrikül morfolojisi ve eşlik eden anormal koroner bağlantı verilerini paylaşmayı, sekonder hedef olarak da tanı anında ön görülen ile nihai dolaşımı arasında farklılıklar olan hastaların verilerini sunmayı amaçladık.

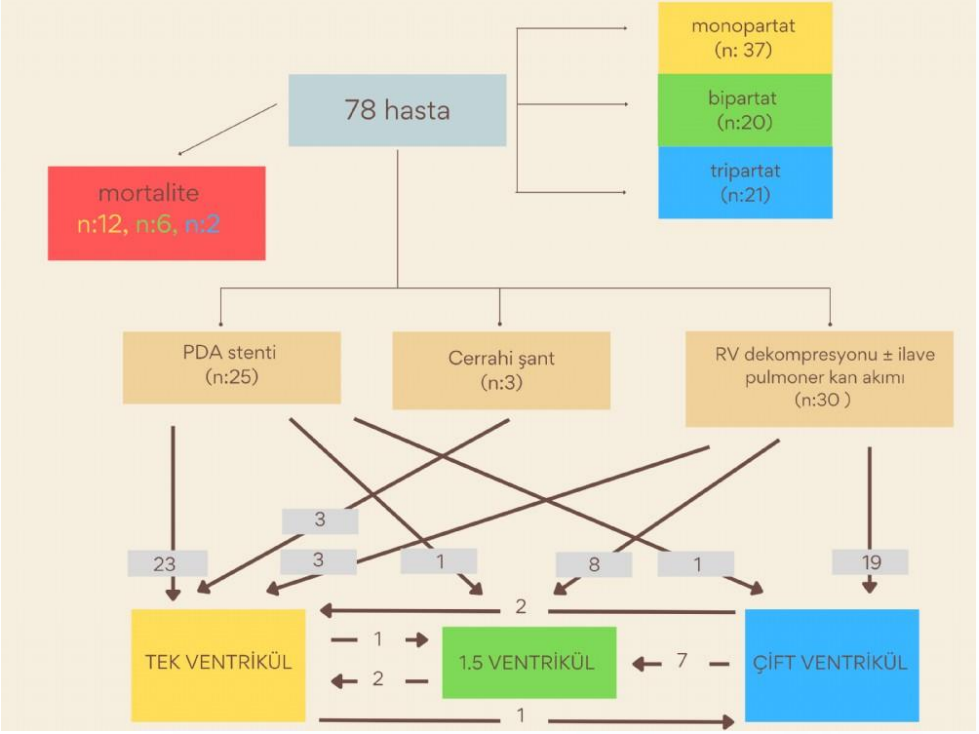
YÖNTEM: Haziran 2010 – Aralık 2023 arasında merkezimizde "intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi" tanısı alan ve tedavi planı yapılan 78 hastanın verileri geriye dönük değerlendirildi.Tüm hastalara ilk tercih olarak kateter anjiografi ile girişim planlandı ve yapıldı Ventrikül morfolojileri ve koroner bağlantıların değerlendirilmesinde ekokardiyografi ve anjiografi görüntüleri kullanıldı.Triküspid kapak değerlendirilirken literatürde farklı z-skorları kullanıldığından güncel ve sık kullanılması sebebiyle Lopez, Cantinotti, Boston ve Peterson skorlama sistemine göre çalışmamızdaki hastalar değerlendirildi ve sistemlerin kendi içinde yüksek güvenilirlikle uyumlu olduğu görüldü.Bu sebeple merkezimizde de sık kullanıldığı için Peterson skorlama sistemi üzerinden istatistiksel analiz yapıldı.

BULGULAR: Hastaların çoğu erkek (n:49, E/K: 1.7) iken ortalama tanı yaşı 3 gün (dağılım:1-52) idi.İlk tanı sürecindeki ekokardiyografik ve anjiografik değerlendirmelere göre sağ ventrikül morfolojisi 37 hastada monopartat, 21 hastada tripartat, 20 hastada bipartat yapıda görüldü. Hastalardan kateter anjiografi ile sağ ventrikül ve aort kökü enjeksiyonları ile değerlendirme yapılmış olan 69 hastadan 11'inde anormal koroner bağlantı izlendi(3 küçük-6 büyük füstül,1 sağ ventrikül bağımlı koroner dolaşım, 1 sol koroner sinüsten çıkan sağ koroner arter).Müsküler tip atrezisi olan hastalardan (n: 15) 1'i hariç hepsi monopartat yapıda idi (triküspid kapak anülüs ortalaması: 5.1 mm ± 1.5 (dağılım: 4-9)).Kaybedilen hastalar(tanı sonrası ilk 3ay içinde kaybedilen erken dönem 14 hasta ve bu dönem sonrasında kaybedilen 6 hasta) çıkarılarak yapılan analizde ortanca 4.4 yıllık izlem süresinde, 28 hastanın tek (%48),9 hastanın 1.5 (%16) ve 21 hastanın çift ventrikül (%36) tamirine ulaştığı izlendi.ROC analiz sonuçlarına göre tanı anındaki; triküspid kapak anülüsün >8.6mm olması,Peterson skorlama sistemine göre triküspid kapak z-skorunun >-2.02 olması ve triküspid kapak/mitral kapak anülüs oranının >0.68 olması çift ventriküler dolaşımı olan hastalar için cut-off değer olarak belirlendi.Çift ventrikül fizyolojisine gidişi predikte eden faktörler incelendiğinde (değişkenler içinde birbiri ile bağlantılı olma ihtimali düşük olanlar alınarak kurulan model ile) triküspid kapak z-skorundaki bir birim artışın çift ventrikül tamirine gidişi 2.4 kat arttırdığı görüldü.İzlem süresince 13 hastanın ön görülen ve nihai dolaşımının farklı olduğu tespit edildi(Figür 1).

SONUÇ: Morfolojisi ve "dolaşımsal sonlanım" noktaları birbirinden oldukça farklı bu hasta grubunda triküspid kapak anülüs ölçümü ve z skoru, triküspid kapak/mitral kapak anülüs oranı gibi ölçümler sağ ventrikülün gelişimini ve çift ventriküle ulaşma ihtimalini predikte edici değere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: çift ventrikül dolaşımı, intakt ventriküler septum, pulmoner atrezi

Hastaların başlangıç sağ ventrikül morfolojileri ve nihai dolaşım verileri



SS-30 PEDİYATRİK KARDİYOPULMONER BYPASS SIRASINDA NADİR DO2'NİN AKUT BÖBREK HASARININ BİR ÖNGÖRÜCÜSÜ OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

***Demet Kangel*[1],** *Nurullah Yılmaz[1], Burcu Çevlik[1], Kahraman Yakut[1], İncila Ali[2], Ezgi Direnç Yücel[2], Eymen Recep[3], Ali Can Hatemi[3], Erkut Öztürk[1]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Pediyatrik Kardiyak cerrahiye bağlı akut böbrek hasarı(ABH) bebeklerde %40'a varan oranlarda görülmekte ve olumsuz sonuçlarla ilişkilendirilmektedir.Böbrek hasarına katkıda bulunan genç yaş, siyanoz ve uzun kardiyopulmoner bypass(KPB) süresi gibi birçok faktör bulunmaktadır.Nadir İndeksli oksijen dağılımı (DO2i), CPB sırasında hipoperfüzyon ve anaerobik metabolizmanın erken tespitinde önemli bir belirleyicidir. Bu çalışma, pediatrik CPB sırasında Nadir DO2'nin Akut Böbrek Hasarının Bir Öngörücüsü Olarak değerlendirilmesini amaçlamıştır.

YÖNTEM: 1 Ekim 2024 ile 1 Aralık 2024 tarihleri arasında, kardiyak cerrahi geçiren ve CPB uygulanan 40 olgu[Median yaş 6 ay(IQR 4-8), Median ağırlık 5.5 kg(IQR 5-7 kg)] gözlemsel kohort çalışmasına dahil edilmiştir. Her bir hastanın DO2i seviyeleri, CPB sırasında izlenmiştir. Pre- ve intraoperatif faktörler, akut böbrek hasarı ile bağımsız ilişki açısından test edilmiştir. ABH'li ve ABH'siz hastaların postoperatif sonuçları karşılaştırılmıştır.

BULGULAR: Bizim hasta popülasyonumuzda (n = 40), 16 hasta (%40) pRIFLE kriterlerine göre ABH geliştirdi (%75, risk; %18.7 %, hasarlanma; %6.2 yetersizlik hiçbir hasta kayıp veya son dönem böbrek hastalığı kategorilerinde yer almadı). Çok değişkenli analize göre CPB süresi ve nadir DO2i ABH ile ilişkili bağımsız risk faktörü olarak bulundu. Mevcut popülasyonda CPB sırasında en düşük uygun DO2i, 360 mL/dakika/m² olarak belirlenmiştir (duyarlılık, %70; özgüllük, %80).

SONUÇ: Nadir DO2i'nin 360/dakika/m² eşik değerin altındaki değerlerde olması yüksek olasılıkla Akut Böbrek hasarı gelişimini ı artırabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: oksijen tüketimi,akut böbrek hasarı,çocuk kalp cerrahisi

SS-31 KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ SONRASI TRAKEOSTOMİ SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Emine Hekim Hekim Yılmaz*[1], *Murat Cicek*[2]**

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital kalp cerrahisi sonrası hastaların bir kısmında ekstübasyon denemeleri başarısız olabilir. Kompleks ve yüksek riskli cerrahi işlemler, sonrasında rezidü lezyonlar, postoperatif dönemde düşük kardiyak debi uzamış mekanik ventilasyon (MV) riskini artırmaktadır. Uzamış entübasyonun istenmeyen etkileri göz önüne alındığında trakeostomi seçilmiş bir grup hastada trakeostomi açılması gerekebilir. Trakeostomi ile daha stabil bir havayolu sağlanır, hasta uyandırılabilir, pulmoner enfeksiyonların riski azalır ve ventilatörden ayrılma kolaylaşır. Bu çalışmanın amacı, konjenital kalp cerrahisi sonrası trakeostomi açılması gereken hastaların sıklığını saptamak, postoperatif sonuçlar, dekanülasyon oranları ve mortaliteye katkıda bulunan faktörleri belirlemektir.

YÖNTEM: Ocak 2017-Aralık 2024 arasında kardiyak yoğun bakımda yatmış olan hastalar retrospektif olarak incelendi ve trakeostomi açılanlar saptandı. Trakeostomi açılma zamanı değişken olsa da genellikle üç elektif başarısız ekstübasyon sonrası düşünülmektedir. Analiz edilen değişkenler demografik bilgiler, genetik sendromların varlığı, onarım türü (tek ventrikül vs. biventrikül) ve ameliyatın kompleksitesi, ECMO ihtiyacı, öncesinde dökümente enfeksiyonun varlığı, trakeostomi açılma zamanı, diyafram paralizisinin varlığı, trakeostomi sonrası yoğun bakım kalış süresi ve hastane kalış süresi, dekanülasyon durumu ve mortalite idi.

BULGULAR: Ocak 2017-Aralık 2024 arasında merkezimizde 120 hastaya trakeostomi açıldı, sıklık %2.6 saptandı. Median yaş 3.75 ay (IQR:15 gün-22.25 ay), median ağırlık 4.5 kg (IQR: 3.1-10) idi. Hastaların %56.7'i (n:68) erkekti. Hastane sağkalımı %66.7 saptandı. Sağkalım ile ağırlık, yaş, cinsiyet arasında anlamlı ilişki bulunmadı. %70 (n:84) hastada biventriküler konjenital kalp hastalığı mevcuttu. Biventriküler patolojileri olan hastaların sağkalımı daha iyi idi (p:0.041). %33.3 (n:40) hastadaha önce kardiyak cerrahi geçirmişti, ancak ameliyatın redo yada ilk operasyon olması ile sağkalım arasında ilişki saptanmadı. İstatistiksel olarak anlamlı değerlere ulaşmasa da ECMO gerektiren hastalarda sağkalım düşüktü. Trakeostomi açılmadan önce hastaların %84.2'si (n:101) ventilatör ilişkili pnomoni geçirmişti. Trakeostomi ameliyat sonrası median 28.5 gün sonra açıldı. Trakeostomi <29 gün açılanlarda sağkalım daha iyi olmasına karşın sonuç istatiksel anlamlı değerlere ulaşmadı. Ancak <29 gün trakeostomi açılanlarda hastane yatışı sırasında dekanülasyon anlamlı olarak daha fazla saptandı (p:0.005). Hastaların %28.3'i (n:34) hastane yatışı sırasında (median 36.5 gün sonra) dekanüle edildi. Hastaların %20.8'inde (n:25) diyafram paralizisi saptandı, bu grupta sağkalım anlamlı olarak yüksek bulundu (p:0.008). Hastaların %50.8'inde (n:61) ilave işlem (re-operasyon, kateter anjiyografi) gerekti.

SONUÇ: Açılma zamanının sağkalım ile ilişkisi saptanmasa da, postoperatif <29 gün açılanların taburculuk öncesi dekanüle edilme sıklığının anlamlı şekilde yüksek olması MV süresi uzayan hastalarda istenmeyen sonuçlar ortaya çıkmadan trakeostomi düşünülmesini destekleyebilir. Univentriküler kardiyak patolojisi olan hastalarda trakeostomi açılması gerektiğinde sağkalımın daha kötü olması yapılan işlemlerin palyatif olmasının ve eşlik eden komorbiditelerin önemini düşündürmektedir. Diyafram paralizisi gibi MV süresini uzatan bir patoloji saptandığında ve tedavi edildiğinde sağkalımın daha iyi olması da eşlik eden patolojilerin önemini vurgulamaktadır. Kardiyovasküler cerrahi sonrası trakeostomi gereken hastalarda mortalite yüksek (23.5%-52.4%) bildirilmiştir. Çalışmamızda da literatürü destekler şekilde mortalite yüksek bulunmuştur. Ancak bu trakeostomi işleminin kendisinden ziyade geçirilen kompleks cerrahi işleme, rezidü lezyonlara, uzayan MV ve yoğun bakım kalış süresine bağlıdır.

Anahtar Kelimeler: Trakeostomi, Konjenital kalp cerrahisi, Konjenital kalp hastalıkları

SS-32 KAWASAKİ HASTALIĞI TANILI ÇOCUK HASTALARDA UZUN DÖNEM ENDOTELYAL VE MİYOKARDİYAL FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Gökçe Altıparmak[1], **Pelin Köşger[2],** Ayşe Sülü[3], Birsen Uçar[2]

1. Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Gaziantep

2. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Eskişehir

3. Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

AMAÇ: Kawasaki hastalığı (KH), akut sistemik vaskülit ile karakterize bir hastalık olup çocuklarda edinilmiş koroner arter hastalığının en yaygın ve ciddi nedenlerinden biridir. Hastalığın kronik evresinde devam eden düşük dereceli inflamasyon, lipid bozuklukları ve vasküler endotelyal disfonksiyon erken ateroskleroz gelişimi için risk oluşturur. Hastaların izleminde subklinik kardiyak ve vasküler değişikliklerin saptanmasına yönelik yaklaşımlar giderek önem kazanmaktadır. Strain görüntüleme, miyokard fonksiyonlarının global ve bölgesel olarak incelenebildiği, nispeten yeni ve ileri düzey bir tekniktir. Egzersiz stres ekokardiyografisi ise miyokard disfonksiyonunun non-invaziv bir şekilde değerlendirilmesine olanak tanır. Bu çalışmanın amacı, KH tanılı çocuk hastalarda akut dönem sonrasında subklinik arteriyel sertlik ve miyokardiyal disfonksiyon bulgularının araştırılmasıdır.

YÖNTEM: Çalışmaya KH akut dönemi üzerinden en az 6 ay geçmiş olan 26 hasta ile, yaş ve cinsiyet uyumlu 24 sağlıklı çocuk dahil edildi. Hastaların akut dönem klinik, laboratuvar, ekokardiyografi bulguları ve tedavi uygulamalarına ait verilere tıbbi kayıtlarından ulaşıldı. Hastalardan lipid profillerinin çalışılması amacıyla kan örnekleri alındı. Olguların tamamında, 24 saatlik kan basıncı değerlerine dayalı nabız dalga analizi yapılarak arteriyel sertlik, konvansiyonel yöntemlerin yanı sıra benek izlemi strain ekokardiyografi uygulanarak sol ventrikül fonksiyonları değerlendirildi. Hasta grubunda Bruce protokolü treadmill egzersiz stres testi sonrası strain ölçümleri tekrarlandı.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 10,50 ± 2,87 yıl olup, akut dönemde 8 hastada koroner arter lezyonu saptandı. Kronik dönemde hastalardan birinde koroner anevrizma, ikisinde koroner dilatasyon mevcuttu. Hasta grubunda longitudinal strain segmental ve global değerleri kontrol grubuna kıyasla daha düşüktü (Tablo 1). Hastaların egzersiz sonrası longitudinal strain değerlerinde öncesine kıyasla anlamlı artış mevcuttu (Tablo 2). Periferik ve santral kan basıncı değerleri açısından gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Nabız dalga hızı hasta grubunda 4,36 ± 0,24, sağlıklı grupta 4,22 ± 0,24 olup, istatistiksel olarak hasta grubunda daha yüksekti (p = 0,043).

SONUÇ: KH tanısı alan ve akut dönem sonrasında koroner risk faktörü yüksek olmayan hastalarda subklinik miyokardiyal disfonksiyon ve arteriyel sertlik bulgularının saptanmasında strain ekokardiyografi ve nabız dalga analizi etkili ve güvenilir yöntemlerdir. Egzersiz stres testi bu hastalarda miyokardiyal iskemik değişikliklerinin değerlendirilmesinde faydalıdır.

Anahtar Kelimeler: arteriyel sertlik, egzersiz, Kawasaki Hastalığı, strain

Tablo 1. Longitudinal Strain Verilerinin Karşılaştırılması

Segment	Hasta (n=26)	Kontrol (n=24)	p
Mid Anterior	-19,18 ± 3,02	-21,82 ± 3,60	0,007
Mid Anteroseptal	-21,62 ± 3,29	-23,86 ±2,01	0,006
Mid İnferior	-20,30 ± 3,05	-22,58 ± 4,36	0,036
Apikal Anterior	-21,07 ± 4,77	-23,75 ± 4,25	0,042
Apikal İnferior	-21,55 ± 3,51	-24,12 ± 5,02	0,040
Apikal İnferolateral	-18,15 ± 4,45	-21,80 ± 4,41	0,005
Global	-21,31 ± 1,91	-23,04 ± 1,17	0,001

Tablo 2. Egzersiz Sonrası Longitudinal Strain Verilerindeki Değişim

Segment	Hasta n=26	Kontrol n=24	p
Mid Anterior	-19,24 ± 3,06	-20,30 ± 5,19	0,433
Mid Anteroseptal	-21,38 ± 3,12	-22,03 ± 3,12	0,421
Midinferior	-20,22 ± 3,08	-19,32 ± 9,29	0,650
Apikal Anterior	-20,59 ± 4,19	-22,15 ± 5,37	0,265
Apikal İnferior	-21,42 ± 3,52	-22,42 ± 5,19	0,523
Apikal İnferolateral	-18,16 ± 4,55	-19,32 ± 5,76	0,415
Bazal Anteroseptal	-22,46 ± 4,49	-24,92 ± 3,57	0,021
Bazal Anterolateral	-22,12 ± 5,35	-25,59 ± 4,93	0,024
Bazal İnferoseptal	-19,78 ± 4,23	-24,26 ± 3,29	0,001
Global	-21,23 ± 1,90	-22,29 ± 2,46	0,120

SS-33 AORTOPULMONER PENCERE TANILI HASTALARDA TEDAVİ SEÇENEKLERİ VE SONUÇLARI

***Oğuzhan Doğan*[1], *Hazım Alper Gürsu*[2], *Utku Pamuk*[1], *Emine Azak*[2], *Yasemin Özdemir Şahan*[2], *İbrahim Ece*[1], *Atakan Atalay*[4], *İbrahim İlker Çetin*[3]**

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

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

3. Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Aortopulmoner pencere (APW), trunkus arteriyozusun embriyonik gelişimi sırasında septasyonun eksikliği sonucu oluşan nadir bir doğumsal kalp anomalisi olup, tüm konjenital kalp defektlerinin %0,2-0,6'sını oluşturur. Genellikle ventriküler septal defekt (VSD), Fallot Tetrolojisi (TOF), çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) ve kesintili aortik ark (İAA) gibi ek anomalilerle birlikte görülür. APW'nin oluşturduğu şantın şiddeti, hastalığın klinik seyrini ve semptomların ortaya çıkış zamanını belirler. Yenidoğan döneminde pulmoner vasküler direncin azalmasıyla artan şant, tedavi edilmediği takdirde zamanla konjestif kalp yetersizliğine ve pulmoner vasküler obstruktif hastalığa yol açabilir. Standart tedavi yöntemi cerrahi olup, seçilmiş vakalarda transkatater kapama yöntemi de uygulanabilir. Bu çalışmada amacımız, APW hastalarının klinik özelliklerini, tedavi seçeneklerini ve sonuçlarını değerlendirmektir.

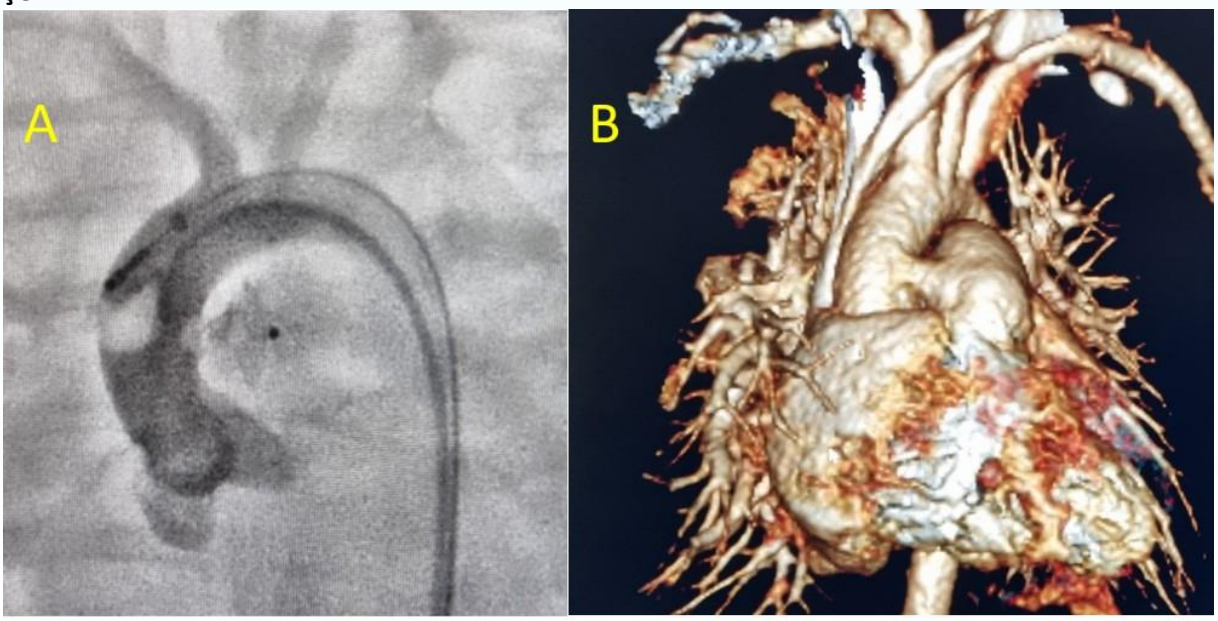
YÖNTEM: Kasım 2019 ile Ocak 2024 tarihleri arasında kurumumuzda APW tanısı ile takip edilen 13 hastanın tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların demografik verileri, uygulanan tedavi yöntemleri ve sonuçları analiz edilmiştir.

BULGULAR: Kliniğimizde APW tanısı ile takip edilen 13 hasta bulunmaktadır (8 erkek, 5 kız). Bu hastaların %69'unda (n=9) ilişkili kardiyak anomaliler tespit edilmiştir. En sık görülen anomali İAA (n=3) olup, bir hastada Berry sendromu (İAA tip A, distal tip APW ve sağ pulmoner arterin asendan aortadan çıkışı) saptanmıştır. Diğer ilişkili anomaliler arasında TOF, DORV, çift aortik ark, PDA, VSD, geniş ASD, ARCAPA ve tek kökten çıkan koroner arter yer almaktadır. 3,5 aylık ve 6 kg ağırlığındaki bir hastanın (Hasta 1) defekti, transkatater yöntemle ADO-II 4x4 mm cihazı kullanılarak başarılı bir şekilde kapatılmıştır. Bir hasta (Hasta 4), 8 aylıkken başka bir merkezde İAA ve APW onarımı için cerrahi geçirmiş, ancak rezidü APW fark edilmesinin ardından ADO-II cihazı ile transkatater kapama denenmiş; cihazın sağ pulmoner artere embolize olması nedeniyle cerrahi müdahale gerekmiştir. Başka bir hastada (Hasta 9), ADO-II 6×6 mm cihazının çıkan aortada darlık oluşturması nedeniyle cihaz yerleştirilmemiş ve cerrahi onarım uygulanmıştır. Diğer hastalarda, defektin geniş olması, semilunar kapaklara yakınlık, koroner arter bası riski, rimlerin yetersizliği veya onarılması gereken ilişkili kardiyak defektlerin varlığı nedeniyle cerrahi onarım tercih edilmiştir. 9 hastaya, ortalama 4±6,4 aylıkken transaortik yama tekniğiyle cerrahi başarılı bir şekilde uygulanmıştır. 8 hastada, APW onarımı ile birlikte ilişkili defektler de düzeltilmiştir. Tek ventrikül fizyolojisi olan bir hastada (Hasta 13), DORV ve Tip III APW birlikteliği nedeniyle pulmoner banding ve APW onarımı gerçekleştirilmiştir. Cerrahiye bağlı mortalite gözlenmemiştir. Cerrahi sonrası iki hastanın sağ pulmoner arter proksimalinde ve bir hastanın çıkan aortasında darlık oluşmuş, bu durumlar transkatater yöntemle tedavi edilmiştir. TOF, çift aortik ark ve APW birlikteliği olan bir hasta (Hasta 9), 10 gün ECMO desteği sonrası sorunsuz bir şekilde taburcu edilmiştir. Bir hastada (Hasta 10), postperikardiyotomi sendromu gelişmiş ve medikal olarak tedavi edilmiştir. Geç tanı alan ve kliniğimize yönlendirilen üç hastanın (Hasta 6, 7 ve 13) hemodinamik vazoreaktivite testleri negatif bulunmuş ve hastalara anti-PAH tedavi başlanmıştır.

SONUÇ: APW'nin erken tanısı ve uygun tedavi yöntemlerinin seçimi, hastaların uzun dönem prognozunu iyileştirmede belirleyici bir rol oynamaktadır. Cerrahi tedavi, özellikle geniş defektler ve ilişkili kardiyak anomalilerle birlikte görülen vakalarda etkin ve güvenli bir yöntemdir. Bununla birlikte, transkatater tedavi, uygun anatomik kriterlere sahip seçilmiş vakalarda etkili bir alternatif olarak değerlendirilmektedir.

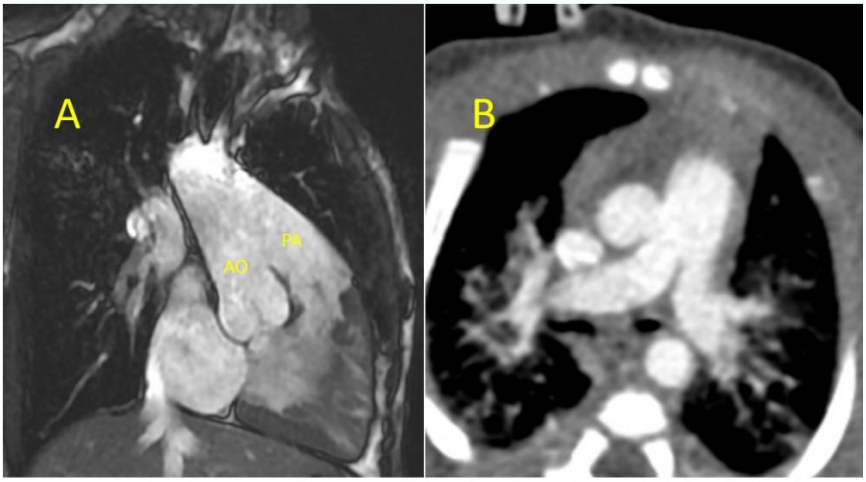
Anahtar Kelimeler: aortopulmoner pencere, cerrahi onarım, transkateter girişim

Şekil 1



Şekil 1: A, Tip IV APW'nin (Hasta 1) ADO II 4x4 mm cihazı ile transkateter kapatılmasını ve cihaz bırakılmadan önceki kontrol enjeksiyonunu göstermektedir. **B**, Tip IV APW'nin (Hasta 3) üç boyutlu BT görüntüsünü göstermektedir.

Şekil 2



Şekil 2: A, Tip II APW'nin (Hasta 10) MR görüntüsünü göstermektedir. **B**, Tip III APW'nin (Hasta 13) BT anjiyografisi ile elde edilen görüntüsünü göstermektedir. AO, aort; PA, pulmoner arter

Tablo 1: Aortopulmoner Pencere (APW) Hastalarının Demografik Özellikleri ve Uygulanan Tedavi Yöntemleri

Tablo 1: Aortopulmoner Pencere (APW) Hastalarının Demografik Özellikleri ve Uygulanan Tedavi Yöntemleri

Hasta	Tanı/Başvuru Yaşı	Başvuru Şikayeti	Cinsiyet	APW tipi[a]	Defekt çapı (mm)	İlişkili Kardiyak Anomali	Ek Klinik Tanı	Cerrahi/Kateter Tedavi Yaşı	Vücut Ağırlığı (kg)	Yönetim
1	3 ay	Üfürüm	Kız	Ara defekt (Tip IV)	3,5	-	-	3 ay	6	Transkatater kapama (ADO-II)
2	4 gün	Üfürüm	Kız	Ara defekt (Tip IV)	8,5	TOF Pulmoner Atrezi	-	2,5 ay	5,5	Cerrahi
3	7 gün	Üfürüm	Erkek	Ara defekt (Tip IV)	5,5	-	-	2,5 ay	3,35	Cerrahi
4	8 ay	Kalp Yetmezliği Semptomları	Erkek	Ara defekt (Tip IV)	3,3	İAA (Tip B)	DiGeorge Sendromu	21 ay	10	Cerrahi
5	3 gün	Üfürüm	Erkek	Proksimal defekt (Tip I)	6,1	Perimembranöz Outlet VSD ARCAPA	-	2 ay	3,4	Cerrahi
6	8,5 yaş	Çabuk Yorulma, Nefes Darlığı	Kız	Proksimal defekt (Tip I)	9,5	-	-	8,5 yaş	25	Bosentan + Sildenafil (Vazoreaktivite negatif)
7	10 yaş	Çabuk Yorulma, Nefes Darlığı	Kız	Proksimal defekt (Tip I)	4,5	İAA (Tip B) BAV	-	19 yaş	51	Bosentan + Sildenafil (Vazoreaktivite negatif)
8	4 gün	Üfürüm	Erkek	Distal defekt (Tip II)	4	TOF Çift Aortik Ark	Mikrosefali Epilepsi	1 ay 20 gün	4	Cerrahi
9	17 gün	Üfürüm	Erkek	Distal defekt (Tip II)	5,3	PDA	-	1 ay 20 gün	3,17	Cerrahi
10	4 gün	Üfürüm	Erkek	Distal defekt (Tip II)	5,6	-	-	3 ay 3 gün	5,5	Cerrahi
11	7 gün	Üfürüm	Kız	Distal defekt (Tip II)	10,5	İAA (Tip A)	Berry Sendromu	21 gün	5	Cerrahi
12	3 gün	Üfürüm	Erkek	Total defekt (Tip III)	14	DORV (Taussig Bing Anomalisi) Tek Ventrikül Fizyolojisi Tek Kökten Çıkan Koroner Arterler	-	35 gün	3,5	Cerrahi
13	9 yaş	Çabuk Yorulma, Nefes Darlığı	Erkek	Total defekt (Tip III)	28	Sekundum ASD (Geniş)	-	9 yaş	30	Bosentan + İloprost (Vazoreaktivite negatif)

ASD, atriyal septal defekt; ARCAPA, pulmoner arterden köken alan sağ koroner arter anomalisi; BAV, biküspit aortik kapak; DORV, çift çıkışlı sağ ventrikül; İAA, kesintili aortik ark; TOF, Fallot Tetralojisi; VSD, ventriküler septal defekt.

[a] Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Aortopulmonary window. Ann Thorac Surg. 2000;69(4 Suppl):S44–S49.

SS-34 AİLE ÖYKÜSÜNDE ANİ ÖLÜM OLAN ÇOCUKLARIN KARDİYAK AÇIDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

Adem Çelik[1], **Ayşe Sülü[2],** Pelin Köşger[3], Birsen Uçar[3]

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

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Ani ölüm, sağlıklı olduğu bilinen bir bireyin, semptomların başlamasından itibaren 1 saat içinde veya tanık yoksa, son 24 saat içinde sağlıklı olduğu bilinen birinin ölümü olarak tanımlanır. 50 yaş altındaki ani ölümlerin yaklaşık yarısı kardiyak patolojilerden kaynaklanmakta ve bu ölümler, bazen kardiyak hastalığın ilk belirtisi olma özelliği taşımaktadır. Çalışmanın amacı, ailesinde ani ölüm öyküsü olan 50 yaş altı bireylerin birinci ve ikinci derece yakınlarının kardiyak taramasını gerçekleştirerek önlenebilir nedenleri ortaya koymaktır.

YÖNTEM: Çalışmamızda, Eylül 2023- Eylül 2024 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastalardan 82 çocuk değerlendirildi. Kaybedilen yakınının ayrıntılı öyküsü, ölümün şekli, otopsi yapıldı ise bulguları değerlendirildi. Çocuklara ayrıntılı öykü ve fizik muayene sonrasında standart ve üst kot 12 kanal elektrokardiyografi, transtorasik ekokardiyografi, ritim holter ve efor esti yapıldı. Bu değerlendirmeler sonrası ek inceleme gereksinimi olan hastalara genetik ve kardiyak MR gibi testler yapıldı.

SONUÇLAR: Çalışmamızda, Eylül 2023- Eylül 2024 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastalardan 82 çocuk değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen 82 çocuğun 57 kaybedilen yakını bulunmaktaydı, bu çocuklardan 10'unda (%12,1) yeni genetik kardiyak hastalık tanımlandı. Dört çocukta uzun QT sendromu, 2 çocukta aritmojenik kardiyomiyopati, 1çocukta hipertrofik kardiyomiyopati, 1 çocukta dilate kardiyomiyopati, 1 çocukta katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, 1 çocukta sol ventrikül noncompaction ve 1 çocukta asendan aorta dilatasyonu saptandı. Altı hastada ani ölüm ile direkt ilişkili olmayan konjenital kalp hastalığı hastalık tespit edildi (2 PDA, 1 VSD, 1 Pulmoner darlık, 2 ASD). Kaybedilen yakınların %53'ünde bir veya birden fazla koroner arter hastalığı risk faktörü bulunmaktaydı. Otopsi yapılan 7 kaybedilen yakının 4'ünde otopsi tanısı miyokard enfarktüsü olarak tespit edilmişti. Genetik test yapılmış olan 5 yakının 4 ü döndürülmüş kardiyak arrest öyküsü olanlardı, 2 sinin sonucu bekleniyor. 1'inde uzun QT ile uyumlu KCNQ1 ve diğerinde Ryanodin 2 mutasyonu tanımlandı. Genetik test yapılan çocuklardan 16'nın 7'sinde ani ölüm ile ilişkili patojen mutasyon saptandı. Dört çocukta heterozigot taşıyıcılık, 1 hastada klinik önemi bilinmeyen mutasyon saptandı. İki çocuk patojenik mutasyon açısından negatif saptandı. İki çocukta tetkik sonuçları bekleniyor. Kaybedilen yakınlardan hiçbirine moleküler otopsi yapılmamıştı.

SONUÇ: Ani kardiyak ölümlerin önlenmesi ve yönetimi için kılavuz önerileri doğrultusunda detaylı bir aile öyküsü alınması, sistemik muayene, ayrıntılı kardiyolojik değerlendirme ve genetik analizlerin yapılması, risklerin azaltılmasında kritik bir rol oynamaktadır. Çalışmamızda tanı oranları ve grupları literatürdeki birçok çalışma ile benzer sonuçlar göstermekle birlikte ülkemizde bu konuda yapılmış ilk çalışmadır. Ani ölüm nedeni ile kaybedilenlerinin 1. derece yakınlarının değerlendirilmesi ve tanı konulan hastaların tedavisi ile ani ölümlerin bir kısmı engellenebilecektir. Morfolojik ve moleküler otopsi oranlarının ülkemizde de arttırılması yakınlarının rutin taranması gerekli görülen hastalarda genetik analizlerin yapılması konusunda farkındalığın arttırılması önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: ani ölüm, kanalopatiler, genetik kalp hastalıkları

SS-35 PEDİYATRİK MYOKARDİT'TE KÖTÜ SONUÇLAR İÇİN ERKEN ÖNGÖRÜCÜ YENİ BİR BELİRTEÇ: SİSTEMİK İMMUN-İNFLAMATUVAR İNDEKS

Demet Kangel[1], Nurullah Yılmaz[1], Ahmet Oğuz[1], İsa Özyılmaz[1], Hatice Dilek Özcanoğlu[2], Serçin Özkök[3], Selin Sağlam[2], Servet Ergün[4], Ali Can Hatemi[4], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Erkut Öztürk[1]

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Myokardit, çocuklarda morbidite ve mortalitenin önemli bir nedenidir ve uzun dönemli olarak kalp yetmezliği, dilate kardiyomiyopati, kalp nakli ihtiyacı ve ölüme yol açabilir. İlk tanısı genellikle klinik sunuma dayanır, ancak bu, kardiyojenik şokun şiddetli ani başlangıcından asemptomatik hastalara kadar geniş bir yelpazeye yayılabilir. Erken tanı koymak, şiddetli olumsuz olaylar gelişmeden önce izlem yapmak ve destekleyici tedaviye başlamak için önemlidir. Sistemik immün–inflamasyon indeksi (SII), lenfosit, nötrofil ve platelet sayısı bilgisini birleştiren yeni bir inflamatuar indeks olarak, son zamanlarda bazı inflamatuar hastalıklarda (vaskülit, Henoch-Schönlein Purpura) ve neoplazmlarda (örneğin akciğer kanseri, hepatoselüler karsinom) kötü sonuçların güçlü bir prognostik göstergesi olarak kullanılmaya başlanmıştır.Bu çalışmada pediyatrik myokardit hastalarımızda kötü sonuçlar için erken öngörücü bir belirteç oarak SII'nin kullanımının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Ocak 2022-31 Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimizde myokardit tanısıyla izlenen > 1 ay-< 18 yaş arasındaki olgularda retrospektif olarak değerlendirilmiştir.Olgular fulminan myokardit (hemodinamik bozukluk nedeniyle inotrop kullanımı veya ECMO'ya bağlanma) ve fulminan olmayanlar olarak 2 gruba ayrıldı. Grupların İlk 6 saat içinde hesaplanan SII değerleri karşılaştırıldı.Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 120 myokardit olgusu(n=80 erkek, median yaş 8 yıl(IQR 5-10) mevcuttu.Olguların 15'inde(%12.5) fulminan myokardit gelişti. Fulminan miyokardit grubunda medyan SII, 1800 (IQR 1400–2250) olarak bulunurken, non-fulminan grup için bu değer 320 (IQR 270–360) idi ($p < 0.05$). Fulminan miyokardit tahmininde, AUC değeri SII için 0.88 (% 95 Güven aralığı 0.80–0.96, $p <0.001$) olarak bulunmuştur. Spearman korelasyon analizi, SII ile LVEF anlamlı bir negatif korelasyon saptandı ($r = 0.680$, $p < 0.01$).SII ile kardiyak Magnetik Rezonansda geç gadalinum tutulum yüzdesi arasında pozitif korelasyon($r = 0.600$, $p < 0.01$) saptandı.

SONUÇ: Sistemik İmmun-İnflamatuvar İndeks rutin kan parametrelerinden kolayca hesaplanabilen yeni bir biyobelirteç olarak çocuklardaki myokarditin kötü prognozunu bağımsız olarak tahmin edebilir.

Anahtar Kelimeler: çocuk,myokardit,biyobelirteç,sistemik immun inflamatuvar indeks

SS-36 KARDİYOVASKÜLER CERRAHİ YAPILAN İNFANTLARDA POSTOPETATİF ALBÜMİN DÜZEYİNİN FURSEMİD ETKİSİ ÜZERİNDEKİ ETKİNLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Abdullah Erincik, Ayşegül Aşır, Bedri Aldudak

Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır, Türkiye.

GİRİŞ ve AMAÇ: Kritik konjenital kalp hastalığı olan yenidoğan ve infantlarda, postoperatif dönemde sıvı yüklenmesi, mortalite ve morbidite ile ilişkili bulunmuştur. Postoperatif dönemde sıvı yüklenmesini önlemek için en sık loop diüretikleri kullanılmaktadır. Postoperatif dönemde, özellikle kardiyopulmoner bypass sonrası serum albümin düzeylerinde düşme olduğu saptanmıştır. Bu çalışmanın amacı konjenital kalp hastalığı nedeniyle kardiyopulmoner bypass kullanılarak opere edilen bebeklerde, postoperatif dönemde albümin düzeyinin furosemidin etkisini etkileyip etkilemeyeceğini değerlendirmektir.

GEREÇ ve YONTEM: 01.01.2017 – 31.06.2022 tarihleri arasında Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde kardiyopulmoner bypass kullanılarak ameliyat edilmiş 0-1 yaş arası 186 hastanın postoperatif albümin düzeyi, verilen total furosemid dozu ve postoperatif üç gün boyunca diürez düzeyleri retrospektif olarak araştırıldı. Hastaların postoperatif ilk 6 saat, ilk 24 saat, 24-48 ve 48-72. saatler arasındaki idrar çıkışları ile hastalara ait demografik ve klinik parametreler kaydedildi. Kaydedilen verilere dayanılarak albümin düzeyi, furosemid dozu ve idrar çıkışları arasındaki ilişkiler değerlendirildi. Hastalar postoperatif albümin seviyelerine göre normal albümin (≥30 g/dl) ve hipoalbüminemi (<30 g/dl) olarak iki gruba ayrıldı. İstatistiksel analiz, korelasyon ve regresyon testleri bu iki gruba göre ayrıldı.

BULGULAR: Çalışmamızda kardiyopulmoner bypass (CPB) uygulanan 186 hastanın 79'u (%42.5) erkek ve 107'si (%57.5) kız idi. Yaşların ortancası 97.5 (1 – 360) gün, vücut ağırlıklarının ortancası ise 4.3 (1.2 –11) kg idi. Hastalarda kardiyopulmoner bypass süresi ortancası 138 (21-341) dk, aortik klemp süre ortancası 93.5 (8-312) dk idi. Hastaların hastanede toplam yatış süresi ortalaması 29.85±23.38 gün idi. Postoperatif dönemdeki ortalama albümin düzeyi preoperatif dönemdeki ortalama albümin düzeyine göre düşük bulundu. Postoperatif 1. ve 2. günde hipoalbüminemik hastalarda, normoalbüminemik hastalara göre ihtiyaç duyulan furosemid dozu daha yüksek bulundu. Postoperatif 1. günde oligoürili hastalarda hipoalbüminemi oranı yüksek iken normoüri ve poliürili hastalarda normoalbüminemi oranı anlamlı bir şekilde daha yüksek çıkmıştır. İlk 6 saatteki idrar çıkışlarına göre oligoürili hastalarda normoürili hastalara göre furosemid dozu anlamlı şekilde yüksek iken normoürili hastalara göre de poliürili hastalarda furosemid dozu anlamlı bir şekilde düşük bulundu. Postoperatif 2. günde albümin ve furosemid arasında pozitif korelasyon izlendi. Postoperatif 1. gün albümin seviyesi ile postoperatif ilk 6 ve 24 saatlik idrar çıkışları arasında pozitif korelasyon izlendi. Furosemid ile postoperatif dönemdeki idrar çıkış hızları arasında pozitif korelasyon izlendi. Albüminin, furosemid ve ilk 24 saatlik idrar çıkışı üzerinde etkisi olduğu izlendi. Postoperatif 1. ve 2. gün hipoalbüminemik hastalarda mortalite riski yüksek saptandı. Postoperatif ilk 6 saat ve ilk 24 saatte oligürili olan hastalarda mortalite riski yüksek saptandı.

SONUÇ: Çalışmamızda verilerimizin literatür ile uyumlu olduğu, postoperatif dönemde serum albümin düzeyinin düştüğü, hipoalbüminemik infantların idrar çıkışının daha az olduğu, bunun da mortaliteyi etkileyen faktörlerden biri olduğu gözlendi. Ayrıca, hipoalbüminemik infantlarda ihtiyaç duyulan furosemid dozunun daha yüksek olduğu saptandı.

Anahtar Kelimeler: ANAHTAR SÖZCÜKLER: Albümin, furosemid, konjenital kalp hastalığı, kardiyopulmoner bypass

tablo

	Beta±Standart Hata	p	%95 Güven Aralığı Alt-Üst Sınır
Sabit	-33.58±4.89	**<0.001**	(-43.312) – (-23.848)
Furosemid	4.32±0.94	**<0.001**	2.453 - 6.192
İdrar Çıkışı (ilk 24 saat)	2.24±0.73	**0.003**	0.776 - 3.708

Tablo 2: Albüminin furosemid ve idrar çıkışı üzerindeki etkisi

tablo

Değişken		Furosemid	İdrar çıkışları			
			İlk 6 saat	İlk 24 saat	24–48. saat	48–72. saat
Albümin 1. gün	r	-0.098	0.179	0.201	-0.031	0.013
	p	0.208	**0.024**	**0.012**	0.709	0.886
	n	166	159	157	150	131
Albümin 2. gün	r	0.219			-0.099	-0.165
	p	**0.008**			0.247	0.070
	n	148			139	121
Albümin 3. gün	r	0.001				0.044
	p	0.989				0.658
	n	122				104
Furosemid	r		0.328	0.076	0.211	0.185
	p		**<0.001**	**0.036**	**0.011**	**0.036**
	n		148	148	144	128

Tablo 1: Albümin, furosemid ve idrar çıkışı arasındaki korelasyonlar

SS-37 PDA STENTLEME İŞLEMİ SIRASINDA STENOTİK/OBSTRÜKTE PULMONER ARTER DALLARININ TRANSKATETER REHABİLİTASYONU

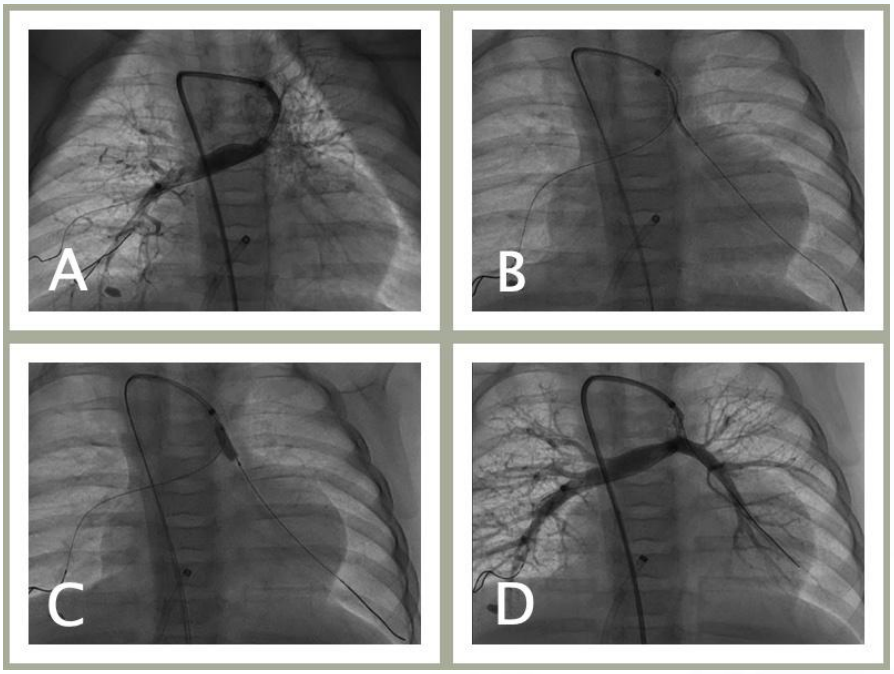
Osman Başpınar

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Çocuk Kardiyoloji Kliğimizde yapılan 314 PDA stent hastasının 17'sinde jailing problemi nedeni ile pulmoner arter dal rehabilitasyonu yapılmıştır. Teknik olarak stentlenmiş PDA'ya flexör kılıf-kesik pigtail/JR-mikrokateter-floopy tel ile girilmiştir. Stent tromboze ise çapı 3.5-4 mm'ye NC balonlar ile genişletildi. Kapalı pulmoner arter dalına stent içinden girmek için erişkin kardiyoloji yan dal giriş teknikleri kullanılmıştır. Buna izin vermek üzere koroner telin yumuşak ucu düzleştirici yardımı ile açılandırılır, açılandırılmış kısmın daha sert olan biraz gerisi destek olması için ters yönde açı verilir. Torque cihazı ile tel ileri geri kıvrılarak ilerletildi. Üzerinden mikrokateter ile girildi, floopy tel extension tel ile uzatılarak geri alındı, extrasupport tel mikrokateterin içinden ilerletildi. Extension tel bağlanarak mikrokatater ve diagnostik kateter geri alındı. Extrasupport telin üzerinden sıra ile 1/1.5/2 mm çaplı NC koroner balonlar ve sonrası koroner stent hücresini daha çok kırılması için 3/3.5 mm NC koroner balon ile dilate edildi ve akım sağlanmış oldu.
17 (11 K, %65) hasta, ağırlık median 3 (4.8±2.6, min 2 - maks 12) kg, yaş median 9 (131.7±190.4, min 2- maks 721) gün, önce sat 54.3±16.4 (20-75), sonra sat 86.2±5.1 (75-97) [$p<0.01$], kontrol median 111 (229.9±344.8, min 10 – maks 1148) gün olduğu görüldü. Hastaların hiçbirinde standart-düz duktus yoktu. Bir hasta işlem sonrası eks oldu. Bir hastada darlık kısmi açıldı, %88 işlem başarılı olarak gerçekleştirildi.
Özellikle pulmoner bufirkasyon darlıklarında pulmoner arter jailing olabileceği, nasıl PDA stentlemesinde koroner stent kullanılıyor ise pulmoner arter rehabilitasyonun da koroner arter yan dal giriş tekniklerinin kullanılabileceği hatırlanmalıdır.

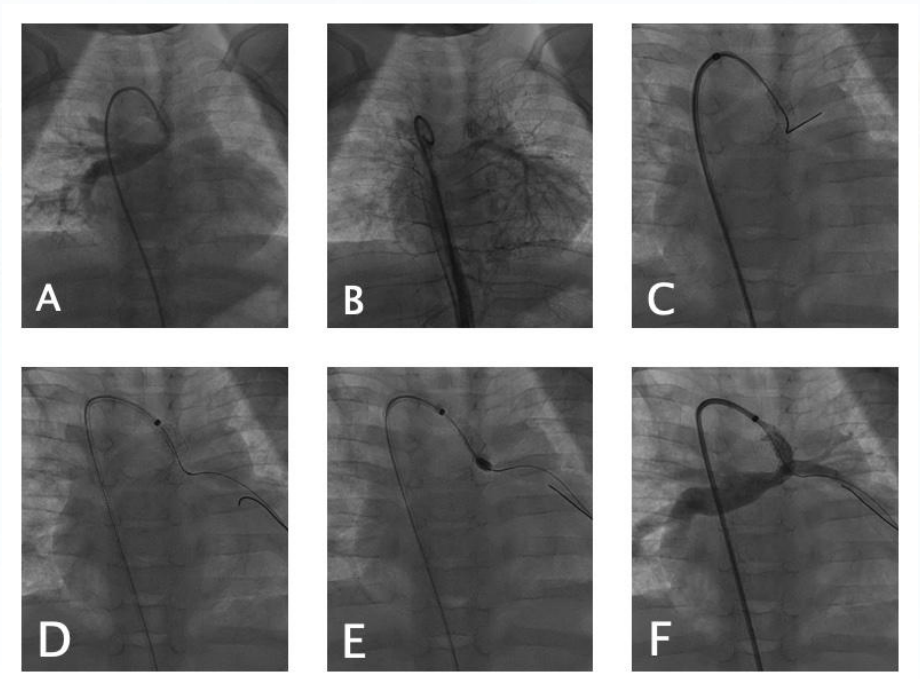
Anahtar Kelimeler: PDA stent, jailing pulmonary arter, pulmoner rehabilitasyon

Resim 1.



200 günlük, ToF-PA-PDA stent sonrası LPA total obstrükte olan hastada (A), 1.5x20 koroner balon (B) ve 3.5x15 mm koroner balon (C) ile stent hücresinin kırılması sonrası, akımın tamamen sağlandığı (D) görülmektedir.

Resim 2.



LPA total obstrüksiyonu (A) nedeni ile retrograd dolum olduğu (B) görülmektedir. Yan dal tekniği ile LPA giriş (C), sıralı NC balonlar ile dilatasyon (D-E) ve akımın tamamen sağlandığı (F) görülmektedir.

SS-38 PRE-STENTİNG OLMAKSIZIN GENİŞ NATİVE SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLUNDA DİREKT PULMONER KAPAK İMPLANTASYONU: 22 HASTADA ÖN DENEYİMLER

Hüseyin Karadağ, *Murat Sürücü, Ahmet Çelebi*

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

GİRİŞ: Transkateter pulmoner kapak implantasyonu, ciddi kapak yetersizliği bulunan ve native sağ ventrikül çıkış yoluna sahip hastalarda cerrahi tedaviye güvenli bir alternatif olarak uygulanmaktadır. Bu yöntemde, pre-stenting işlemine gerek kalmadan direkt kapak implantasyonu gerçekleştirilmesi, ek prosedür adımlarını ortadan kaldırarak işlem süresini kısaltma, radyasyon maruziyetini azaltma, maliyetleri düşürme ve komplikasyon riskini minimize etme potansiyeline sahiptir. Bu çalışma, native sağ ventrikül çıkış yolu olan 22 hastada pre-stenting yapılmaksızın doğrudan implante edilen pulmoner kapakların erken dönem sonuçlarını ve uygulama tekniğini değerlendirmektedir.

YÖNTEMLER: Bu retrospektif çalışmada, pre-stenting yapılmaksızın native sağ ventrikül çıkış yoluna sahip 22 hasta incelenmiştir. İşlem öncesinde, Bilgisayarlı Tomografi kullanılarak sağ ventrikülün çıkım yolu üç boyutlu rekonstrüksiyonu gerçekleştirilmiş ve kapak ölçümü ile implantasyon yeri belirlenmiştir. Prosedürün süresi, radyasyon maruziyeti, işlem sonrası ve erken dönemde kapak fonksiyonları ile komplikasyon oranları detaylı bir şekilde analiz edilmiştir. Çalışma kapsamında, 22 hastaya toplamda 17 adet 32 mm, 3 adet 29 mm, 1 adet 30,5 mm ve 1 adet 26 mm Myval kapak implante edilmiştir. Tüm hastalar, düzenli ekokardiyografi ve elektrokardiyografi kontrollerini içeren, ortalama 6 aylık bir takip programına alınmıştır.

Sonuçlar: Direkt kapak implantasyonu yapılan 22 hastanın tamamında işlem başarıyla gerçekleştirilmiş ve %100 prosedür başarısı elde edilmiştir. Bir hastada erken dönemde (ertesi gün) kapak yetersizliği tespit edilmiş, ertesi gün "valve-in-valve" prosedürü uygulanarak başarıyla sonuçlandırılmıştır. Ortalama işlem süresi, pre-stenting yapılan hastalara kıyasla anlamlı ölçüde azalmış ve buna bağlı olarak işlem maliyeti de düşürülmüştür. Pre-stenting uygulanmaması hem hasta hem de uygulayıcı açısından toplam radyasyon dozunu belirgin şekilde azaltmıştır. Ayrıca kapak migrasyonu, embolizasyon veya ciddi aritmi gibi önemli komplikasyonlar gözlenmemiştir. Bir hastada, kapak implantasyonu sonrası kapak hareketleri izlenememiş ve ertesi gün yeniden kapak implantasyonu yapılmıştır. Takip sürecinde, yalnızca bir hastada 6 aylık kontroller sırasında +2 derecelik kapak yetersizliği tespit edilmiştir. Erken dönem takiplerinde basınç gradiyenti bulunmadığı tespit edilmiştir.

SONUÇ: Direkt perkütan kapak implantasyonu, native sağ ventrikül çıkış yoluna sahip hastalar için güvenli ve etkili bir yöntem olarak öne çıkmaktadır. Pre-stenting işleminin uygulanmaması, işlem süresini kısaltmakta, radyasyon maruziyetini en aza indirmekte, komplikasyon riskini azaltmakta ve işlem maliyetini düşürmektedir. Bu sonuçlar, karmaşık sağ ventrikül çıkış yolu anatomilerinin uygun şekilde değerlendirilmesi ile direkt implantasyona uygun olan hastalarda, pre-stenting işlemine gerek kalmadan başarılı bir şekilde uygulanabilirliğini ortaya koymaktadır. Ancak, bu bulguların doğrulanabilmesi için daha geniş hasta gruplarını ve orta-uzun vadeli takipleri içeren ek çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Perkütan Pulmoner Kapak İmplantasyonu, Native sağ ventrikül çıkım yolu, Pulmoner kapak yetersizliği

SS-39 PİCCOLO OCCLUDER KULLANARAK PDA KAPATILMASI DENEYİMLERİMİZ: KISA VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***Raşit Aktaş*[1], *Sedef Öksüz*[2], *Muhammed Akif Atlan*[2], *Onur Taşçı*[1], *Kaan Yıldız*[2], *Melih Er*[1], *Cem Karadeniz*[3], *Nazmi Narin*[3]**

1. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Patent duktus arteriozus (PDA), aortayı pulmoner artere bağlayan fetal bir yapıdır ve çoğu miad bebekte yaşamın ilk 48 saati içinde spontan olarak kapanır. PDA'nın insidansı, doğumda yaklaşık 1/2000 olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının %5-10'unu oluşturur. PDA'lı bazı hastalar asemptomatik olsa da, birçoğu defektin büyüklüğüne ve buna bağlı aşırı volüm yüküne bağlı olarak dispne, egzersiyonel dispne ve yorgunluk gibi semptomlar gösterebilir. Transkateter PDA kapatılması, düşük komplikasyon oranı ve kısa hastanede kalış süresi nedeniyle altın standart haline gelmiştir. Piccolo Occluder yeni nesil bir PDA kapatma cihazıdır. 700 gram üzeri hastalarda kullanım onayına sahiptir. Bu çalışmada,PDA kapatılmasında Amplatzer Piccolo Occluder kullanarak elde ettiğimiz deneyimleri sunmayı amaçlıyoruz.

YÖNTEM: Çalışmamızda, Ocak 2022 ile Kasım 2024 arasında hemodinamik anlamlı PDAsı olan 68 hastanın Amplatzer Piccolo occluder kullanılarak yapılan transkateter PDA kapatılması işlemleri duktus çapı, erişim yolu, kullanılan cihaz boyutu, komplikasyonlar açısından retrospektif olarak değerlendirmiştir. Başarı kıstası değerlendirilirken majör komplikasyon gelişen hastalar başarısız olarak sınıflandırılmıştır.

Bulgular: Hastalardan 42'si kadın, 26'sı erkekti. 25 hasta <1 yaş, bu hastalardan 2 si 1 aydan küçük ve prematüreydi. Hastalarla ilgili veriler tablo şeklinde sunulmuştur. Dokuz vakada anterograd yöntem, 59 vakada ise retrograd yöntem tercih edilmiştir. 3 mm, 4 mm ve 5 mm çapında cihazlar sırasıyla 17, 24 ve 27 hastaya implante edilmiştir. Cihaz uzunluğu 4 hastada 2 mm, 58 hastada 4 mm ve 6 hastada 6 mm olarak belirlenmiştir. Transkateter PDA kapatılması işlemi yapılması amacıyla kateterizasyon laboratuvarına alınan ve Piccolo Occluder ile PDA kapatılan hastalar değerlendirildiğinde bir adet majör komplikasyon gelişti ve başarı oranı % 98.53 olarak saptandı. Komplikasyonlar değerlendirildiğinde bir hastada, cihazın serbest bırakılması sırasında pulmoner arter tarafında intimal doku hasarına sekonder PDA dekolmanı görüldü. Bir hafta sonra, hematom görünümünün tamamen spontan olarak çözüldüğü görüldü. Cihaz embolizasyonu gözlemlenmedi. Bir hastada işlem sonrasında küçük bir rezidüel şant izlendi ve takiplerinde de rezidüsü devam etti, ancak şantın hemodinamik açıdan anlamlı olmaması nedeniyle poliklinik izleminin devamına karar verildi. Transkateter PDA kapama yapılan diğer olgularda cihaza bağlı sol pulmoner arter ve inen aortada stenoz bulgusuna rastlanmadı.

SONUÇ: Literatürde Piccolo cihaz ilişkili rezidü şant ve cihaz embolizasyonu gibi riskler nedeni ile çekincelerin olduğu görülmektedir. Ancak mevcut klinik deneyimlerimiz, Piccolo cihazının küçük yapısına rağmen tüm pediatrik yaş gruplarında güvenli şekilde kullanılabildiğini, neredeyse hiç stenoz ve embolizasyon riski barındırmadığını ayrıca cihazın küçük yapısının düşük metal yükü ile avantaj sağladığını göstermektedir. Tatmin edici başarı oranları ile deneyimli merkezlerde transkateter PDA kapamada ilk tercih olarak Piccolo cihazının tüm yaş gruplarında kullanımının uygun olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Patent duktus arteriosus, Piccolo occluder, Transkateter yöntem

Demografik veriler, defekte ve işleme ait veriler

Değişkenler	Medyan	Minimum - Maksimum
Yaş (Ay)	20.0	(1 - 224)
Ağırlık (Kg)	12.0	(1.8 – 52)
Qp/Qs	2.0	(1.5 – 3.5)
Duktus Çapı (mm) (En Dar Bölge)	Şub.75	(1.5 - 4.7)
İşlem Süresi (dk)	38.0	(22 - 88)
Flouroskopi Süresi (dk)	11.0	(5 - 54)

SS-40 TRANSKATETER FONTAN YAPILAN HASTALARIN KISA VE ORTA DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Alper Güzeltaş, *Sezen Ugan Atik, Selman Göklap, Erman Çilsal, Murat Şahin, Okan Yıldız, Selen Onan, Sertaç Haydin*

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

GİRİŞ: Fontan prosedürü, konjenital tek ventrikül fizyolojisine sahip hastaların tedavisinde standart bir yaklaşım olarak kullanılmaktadır; ancak, geleneksel cerrahi yöntemler belirli komplikasyon riskleri ve uzun iyileşme süreleriyle ilişkilendirilmektedir. Transkateter Fontan tamamlama yöntemi, minimal invaziv bir alternatif sunarak bu dezavantajları azaltmayı hedeflemektedir. Bu çalışma, söz konusu yenilikçi yaklaşımın beş hastadaki klinik sonuçlarını, orta dönem izlem verilerini ve karşılaşılan teknik zorlukları sistematik bir şekilde değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER: 2022-2024 yılları arasında beş hasta, transkateter Fontan tamamlama prosedürü için seçilmiştir. İlk cerrahi aşamada median sternotomi uygulanmış ve gelecekte kateter bazlı tamamlamaya olanak sağlayacak şekilde Corematrix veya perikardiyal yama ile hazırlanmış bir PTFE tüp yerleştirilmiştir. Glenn prosedürü, atan kalpte gerçekleştirilerek superior vena kava (SVC) ile pulmoner arter arasında direkt bir bağlantı sağlanmıştır. Transkateter aşamada, genel anestezi altında Fontan tüpündeki membran bir kateter yardımıyla perforasyona uğratılmış ve bunu takiben stent yerleştirilerek ekstrakardiyak Fontan dolaşımı başarıyla tamamlanmıştır. Prosedür öncesinde uygunluk değerlendirmesi için manyetik rezonans görüntüleme (CMRI) ve bilgisayarlı tomografi (BT) uygulanmış, elde edilen işlem verileri detaylı ve sistematik bir şekilde analiz edilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya, yaş ortalaması 10,2 yıl olan dört erkek ve bir kız olmak üzere toplam beş hasta dahil edilmiştir. Tüm vakalarda transkateter Fontan tamamlama işlemi başarıyla gerçekleştirilmiştir. Yoğun bakım ünitesinde ortalama kalış süresi 2 gün, toplam hastanede yatış süresi ise 7 gün olarak kaydedilmiştir. Ortalama 25.4 aylık takip süresince tromboembolizm veya aritmi gibi majör komplikasyonlar bildirilmemiştir. Üç hastada müdahale gerektirmeyen plevral efüzyon gözlenmiştir. Prosedür sonrası ölçülen ortalama oksijen satürasyonu %95 olarak tespit edilmiştir. hastaların takip verileri Tablo 1'de sunulmuştur.

SONUÇ: Transkateter Fontan tamamlama, tek ventrikül fizyolojisine sahip hastalarda geleneksel cerrahi yaklaşımlardaki gibi güvenli, etkili ve minimal invaziv bir alternatif olarak dikkat çekmektedir. Cerrahi hazırlık ile transkateter tekniklerin entegre bir şekilde uygulanması, hem prosedürel riskleri hem de postoperatif iyileşme süresini anlamlı ölçüde azaltırken, klinik sonuçlar açısından geleneksel yöntemlerle karşılaştırılabilir bir etkinlik sağlamaktadır. Bununla birlikte, bu erken dönem bulguların genellenebilirliğini ve uzun vadeli güvenilirliğini değerlendirmek için daha geniş hasta gruplarında ve uzun süreli takip protokolleriyle yürütülecek ileri çalışmalar gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: tek ventrikül, Glenn, Fontan, Transkateter

Hasta	NT-Pro BNP (pg/ml)	Alfa1 antitripsin (ug/g)	Sistemik ventrikül EF(%)	AV kapak yetersizliği	NYHA	Tromboemboli	İşlem sonrası sO2 (%)	Takip süresi (ay)	Komplikasyon
Hasta 1 (ZB)	95	≥3600	51	Hafif	I	yok	95	35	PLE
Hasta 2 (HE)	148	147	50	Hafif-orta	I	yok	94	36	yok
Hasta 3 (İE)	377	285	60	Hafif	II	yok	96	28	yok
Hasta 4(MK)	1024	158	48	Hafif	I	yok	94	25	yok
Hasta 5 (EH)	277	167	62	yok	II	yok	97	3	yok

Transkateter Fontan yapılan hastalarımızın takip bulguları

SS-41 SİNÜS VENOZUS DEFEKTİ OLMAYAN PARSİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİNİN TRANSKATETER TEDAVİSİ MÜMKÜN MÜ?

*Murat Sürücü, **Mehmet Çoban**, Hüseyin Karadağ, Emine Hekim Yılmaz, İbrahim Halil Demir, Dursun Muhammet Özdemir, Kübra Karanis Öztürk, Ahmet Çelebi*

SBÜ. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Parsiyel anormal pulmoner venöz bağlantı (PAPVC), pulmoner venlerden bir veya daha fazlasının sistemik venöz dolaşımla ilişkili olduğu prevelansı % 0.4-0.7 olan nadir bir anomalidir. Anormal pulmoner venöz dönüş superior vena kava, sağ atriyum, innominate ven, inferior vena kava veya koroner sinüse olabilir. Anormal pulmoner venöz dönüşün aynı anda sistemik venlere ve sol atriyuma olduğu "dual drenaj" son derece nadir olup geleneksel PAPVC sınıflandırmasında yer almaz. PAPVC tedavisinde cerrahi altın standart olarak kabul edilmekle birlikte dual drenaj olan vakalarda transkateter tedavi cerrahiye alternatif olarak kabul görmektedir. Çalışmamızda PAPVC tanısı ile kalp kateterizasyonu yapılan hastalarda dual drenaj varlığının değerlendirilmesi, dual drenaj olan olgularda transkateter tedavinin güvenliğini ve uygulanabilirliğini sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: Ocak 2010 tarihinden itibaren parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi tanısı ile kalp kateterizasyonu yapılan hastaların tüm verileri retrospektif olarak incelendi. Dual drenaj olan PAPVC hastaları çalışmaya dahil edilirken daha önce cerrahi olarak anormal pulmoner venöz bağlantının sol atriyuma yönlendirildiği ve vertikal venin açık bırakıldığı olgular çalışmaya alınmadı. Hasta dosyaları retrospektif olarak taranarak demografik özellikler, klinik bulgular, ekokardiyografi bulguları, kateterizasyon yaşı, hemodinamik bulgular, transkateter tedavide kullanılan cihazlar, komplikasyonlar ve işlem sonrası izlem sonuçları incelendi.

BULGULAR: Dual drenaj varlığı BT anjiyografi ve kalp kateterizasyonu ile doğrulanan 12 hasta çalışmaya dahil edildi. 11 hastada anormal pulmoner venöz bağlantının vertikal ven aracılığıyla innominate vene, 1 hastada ise Scimitar veni aracılığı ile inferior vena kavaya olduğu görüldü. İki hasta semptomatik olup diğer hastalar insidental olarak saptandı. 10 hastada vertikal venin test oklüzyonu sonrasında sol atriyuma drenajın görülmesi üzerine transkateter kapama uygulandı. Fallot tetralojisi tanısı ile opere olmuş ve rezidü VSD nedeniyle yeniden opere edilmesi planlanan 1 hastada ve sağ atriyuma direk açılan ikinci PAPV'ni olan 1 hastanın dual yolu olmasına karşın transkateter tedavi uygulanmadı. Transkateter tedavi uygulanan 10 hastanın ikisinde aynı seansta sekundum ASD'de device ile kapatıldı. 2 hastada sol atriyuma açılan dual yolun stenotik olması üzerine vertikal ven kapatılmadan önce cutting balon ile anjiyoplasti işlemi yapıldı. Anjiyoplasti sonrasında test oklüzyon tekrarlandı ve sol atriyuma drenajın iyi olduğunun görülmesi üzerine kapama işlemi yapıldı. Behçet hastalığı tanısı olan 1 hastada işlemin ilk 24 saatinde pulmoner konjesyon ve hemoptizi olması üzerine tekrar işleme alınarak device geri alındı. İzlemde rutin olarak direkt grafi ve ekokardiyografi ile takip edilen hastalarda komplikasyon izlenmedi.

SONUÇ: Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olan hastaların tedavi için cerrahiye verilmeden önce dual drenaj varlığı açısından değerlendirilmesi önemlidir. Dual drenaj varlığında ise cerrahiye göre morbiditesi ve komplikasyon riski oldukça düşük olan transkateter tedavi uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Dual drenaj, Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, Transkateter tedavi, Vertikal ven

SS-42 DUKTUS BAĞIMLI PULMONER DOLAŞIMI OLAN SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIĞINDA UYGULANAN DUKTUS ARTERİOZUS STENTİNİN PERKÜTAN GİRİŞ YERLERİNE GÖRE DEĞERLENDİRİLMESİ; TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Burcu Çevlik, *Muhammet Hamza Halil Toprak, Kahraman Yakut, Şenay Çoban, Erkut Öztürk, İbrahim Cansararan Tanıdır*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Duktus bağımlı konjenital kalp hastalığı olan hastaların hayatta kalması, pulmoner dolaşımın sürdürülmesini sağlayan duktus arteriozus (DA) açıklığına bağlıdır. Uzun dönem duktus açıklığının sağlanması için ideal tedavi anjiyografik olarak DA'a stent konulmasıdır. Bu çalışmada DA stenti yapılan duktus bağımlı pulmoner kan akımı olan hastaları perkütan giriş yerlerine göre değerlendirmeyi ve kıyaslamayı amaçladık.

YÖNTEM: Ağustos 2020-Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimiz anjiyografi ünitesinde DA stenti yapılan duktus bağımlı pulmoner kan akımı olan konjenital kalp hastalıklı vakalar retrospektif olarak değerlendirildi. Demografik bilgiler ve kataterizasyon işlemleri bilgisayar veri tabanımızdan ve kataterizasyon kayıtlarından elde edildi. Sonuçlar istatiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya 120 vaka alındı. Hastaların median yaşı 9 gün (IQR 0-195 gün) ve median ağırlığı 3,2 kg (IQR 1,8-8 kg) idi. Olguların %58,3'ü erkek, %41,7'si kızdı ve %78,3'ü yenidoğandı. En sık tanılar aortik outlet sağ ventrikül-pulmoner atrezi (AORV-PA) (%19,1) ve ventriküler septal defekt-pulmoner atrezi (VSD-PA) (%18,3) idi. Duktus şeklinin en çok vertikal olduğu, tortiyözite tiplerinin tip 3 (%46,7) ve tip 2 (%41,7)olduğu görüldü. Yüzde 71,7 hastaya izole DA stenti yapılmıştı. Yüzde 19,1 hastaya DA stenti ile birlikte eş zamanlı ek girişimsel işlemler uygulanmıştı. Daha önce DA stenti yerleştirilen 11 (%9,2) olguya hemodinaminin bozulması nedenyile diagnostik kataterizasyon yapılmıştı ve bu olgulara stentin daralması nedeni ile stent-in-stent yapılmıştı. Perkütan giriş yerleri %43,3 femoral arter, %24,2 femoral ven, %22,5 aksiller arter ve %10 karotid arterden idi. İşlem süresi mean 52,5 dakika (IQR 15-125 dakika), skopi süresi mean 14 dk (IQR 1,1-39 dk) işlem sırasındaki radyasyon dozu mean 714 mGy (IQR 3,3-2980 mGy), işlem sırasında uygulanan kontrast madde miktarı median 17,5 cc/kg (IQR 0,9-17,5 cc/kg) idi.

Vakaların %21,7'sinde işlem sırasında, %10'unda işlem sonrası komplikasyon olduğu görüldü ve 10 vakada işlem sırası ve sonrasında komplikasyon olduğu görüldü. İki hastanın ilk 48 saatte, yirmi üç hastanın uzun dönemde eksitus olduğu görüldü. En çok eksitus sebebi düşük kardiyak debi sendromu (%14,1) idi. Bir vaka PDA spazmı nedeni ile acil şant işlemine alındı ve postoperatif ilk 24 saatte düşük kardiyak debi sendromu nedeni ile eksitus oldu. Bir vakaya RPA milkingi nedenyile ikinci stent konulurken arrest oldu ve ECMO desteğine alındı, güncel olarak takipleri devam ediyor. Stent sonrası ortalama taburculuk süresi 18 gün IQR (2-120 gün) idi. Tortiyöz tipte duktusu olan hastaların tortiyözite indekslerinin daha çok tip 3 olduğu görüldü ($p<0.05$) Perkütan giriş yeri sol karotid arter olan hastaların çoğunun PDA şeklinin vertikal olduğu ve işlem sürelerinin daha kısa sürdüğü görüldü ($p<0.05$). İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (IVS-PA) ve kritik pulmoner stenoz tenılı hastalarda tercih edilen girişim yerinin daha çok femoral arter olduğu görüldü ($p<0.05$). Girişim yeri olarak izole aksiller bölge tercih edilen hastaların işlem sürelerinin daha uzun olduğu, girişim yeri karotid arter ve femoral arter tercih edilenlerin ise floroskopi sürelerinin daha kısa olduğu görüldü ($p<0.05$). Girişim yapılan bölgeler ile işlem sırası ve sonrasında gelişen komplikasyonlar arasında anlamlı fark bulunamadı.

SONUÇ: Duktus bağımlı dolaşıma sahip konjenital kalp hastalıklı çocuklarda hayatın idame ettirilmesi için PDA stenti sık yapılan bir işlemdir. Girişim yerlerinin duktus tipine göre seçimi işlem süresini kısaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: duktus arteriosus,stent,yenidoğan,pulmoner dolaşım

Tablo 1: Kateterizasyon ve hastaların özellikleri

	N=120 (%)
Yaş (ay)	
≤1 ay	94 (78,3)
1-12 ay	26 (21,7)
Cinsiyet	
Kız	50 (41,7)
Erkek	70 (58,3)
Ağırlık (kg)	
≤3 kg	50 (41,7)
>3 kg	70 (58,3)
Boy (cm)	
≤50 cm	68 (56,6)
>50 cm	52 (43,4)
İşlem süresi (ortalama 52,5 dk)	
≤45 dk	56 (46,7)
>45 dk	64 (53,3)
Skopi süresi (ortalama 14 dk)	
≤15 dk	83 (69,2)
>15 dk	37 (30,8)
PDA Şekli	
Usual	15 (12,5)
Vertikal	56 (46,7)
Tortiyöz	29 (24,2)
Kontralateral	2 (1,7)
Bilateral	18 (15)
Tortiyözite tipi	
Tip 1	14 (11,7)
Tip 2	50 (41,7)
Tip 3	56 (46,7)

Tablo 2: Duktus arteriozus stenti endikasyonu olan hasta tanıları

Tanılar	N=120 (%)
AORV-PA	23 (19,1)
VSD-PA	22 (18,3)
IVS-PA	21 (17,5)
Triküspit atrezisi	15 (12,5)
Kritik PS	10 (8,3)
DORV	8 (6,6)
Fallot tetralojisi	6 (5)
Diğer	15 (12,5)

Tablo 3: Duktus arteriozus uygulamaları

İşlemler	N=120 (%)
İzole PDA stenti	86 (71,7)
PDA stent-in-stent	11 (9,2)
PDA stenti+BAS	9 (7,5)
PDA stenti+PBV	8 (6,7)
Diğer	6 (5)

Tablo 4: Perkütan giriş yerlerine göre değerlendirme

		Femoral arter	Femoral ven	Aksiller arter	Karotid arter	p değeri
Duktus tipi	Usual	8 (53,3)	5 (33,3)	2 (13,3)	0 (0)	p<0.05
	Vertikal	23 (41,1)	12 (21,4)	11 (19,6)	10 (17,9)	
	Tortiyöz	15 (51,7)	8 (27,6)	4 (13,8)	2(6,9)	
	Diğer	6 (30)	4 (20)	10 (50)	0 (0)	
İşlem süresi	≤45 dk	24 (42,9)	14 (25)	8 (14,3)	10 (17,9)	p<0.05
	>45 dk	27 (44,3)	13 (21,3)	19 (31,1)	2 (3,3)	
Floroskopi süresi	≤15 dk	37 (49,3)	16 (21,3)	12 (16)	10 (13,3)	p<0.05
	>15 dk	14 (33,3)	11 (26,2)	15 (35,7)	2 (4,8)	
Yaş	≤1 ay	39 (41,5)	20 (21,3)	24 (25,5)	11 (11,7)	p=0.182
	>1 ay	13 (50)	9 (34,6)	3 (11,5)	1(3,8)	
Komplikasyon (işlem sırası/sonrası)	Var	12 (46,2)	5 (19,2)	9 (34,6)	0 (0)	p=0.118
	Yok	40 (42,6)	24 (25,5)	18 (19,1)	12 (12,9)	
Eksitus	Yok	33 (42,9)	19 (24,7)	14 (18,2)	11 (14,3)	p=0.140
	İlk 48 saat	2 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
	>48 saat	7 (30,4)	5 (21,7)	10 (43,4)	1 (4,34)	
	Takipsiz	10 (55,6)	5 (27,8)	3 (16,7)	0 (0)	

Kısaltmalar: PDA; patent duktus arteriozus, HLHS; hipoplastik sol kalp sendromu, IVS-PA; intakt ventrikülser septumlu pulmoner atrezi, VSD;ventriküler septal defekt, PA;pulmoner atrezi, AORV; aortik outlet sağ ventrikül, PBV; pulmoner balon valvüloplasti, BAS; balon atriyal septostomi, PS; pulmoner stenoz

SS-43 ÇOCUKLARDA MANİFEST AKSESUAR YOLLARININ LOKALİZASYONU İÇİN MAKSİMAL PRE-EKSİTASYON TABANLI ALGORİTMA

Muhammed Ali Ekşi, *Emine Gülşah Torun, Harun Terin, Serhat Koca*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

GİRİŞ: Aksesuar yolların (AP) ablasyonu, Wolff-Parkinson-White sendromunun (WPW) tedavisinde birinci seçenek tedavi yöntemidir. Ablasyon prosedürleri pediatrik hastalarda giderek daha fazla kullanılmaktadır. Yapılan çalışmalar pediatrik hastalarda kateter ablasyonunun genel olarak yüksek etkinliğini, güvenliğini ve düşük bir komplikasyon oranını göstermektedir. Bazal 12 kanal EKG ile yapılan mevcut lokalizasyon algoritmaları, aksesuar yolların QRS morfolojisi üzerindeki değişken etkileri nedeniyle genellikle karmaşık ve belirsiz analizlerle sonuçlanmaktadır. Buna karşılık, çalışmalar maksimal preeksitasyona dayalı algoritmaların belirgin aksesuar yolakların daha doğru ve tekrarlanabilir lokalizasyonunu sunduğunu ileri sürmektedir. Bizde bu çalışmamızda bazal EKG ile yapılmış Arruda algoritması ile Pambrun ve arkadaşlarının geliştirdiği maksimal preeksitasyona dayalı algoritmayı karşılaştıracağız.

YÖNTEM: Çalışmaya retrospektif olarak hastanemizde Kasım 2022 ile Eylül 2024 tarihleri arasında manifest aksesuar yol nedeniyle ablasyon yapılmış 18 yaş altındaki 100 hasta dahil edilmiştir. Hastalar aşağıdaki kriterleri karşılıyorlarsa çalışmaya dahil edilmiştir: 1) manifest AP'nin ilk kez ablasyonu yapılanlar; 2) yapısal kalp hastalığının olmaması; 3) elektrofizyolojik çalışma ile belirlendiği üzere birden fazla AP'nin olmaması; ve 4) Mahaim liflerinin olmaması. Pambrun ve arkadaşları maksimal preeksitasyonu atrial pacing ile sağlamış olmalarına rağmen biz izoprenalin infüzyonu başlatıp ardından adenozin vererek maksimal preeksitasyon oluşturuyoruz ve AP'nin özelliklerine ve lokalizasyonuna bakıyoruz.Hastalarımızın bazal EKG ve Elektrofizyoloji kayıtları geriye dönük olarak incelenerek Arruda algoritmasına ve Maksimal preeksitasyon algoritmasına çalışma yürütücüsü tarafından bakıldı.

BULGULAR: Maksimal preeksitasyon algoritmasıyla AP konumunun tahmini 73 hastada (%73) doğruydu, Arruda algoritması ise 53 hastada (%53) doğruydu. İki algoritma birleştirildiğinde genel tahmin doğruluğu %80'e çıktı. Maksimal preeksitasyon algoritmasıyla tahmin doğruluğu Arruda algoritmasına kıyasla önemli ölçüde üstündü (%73'e karşı %53, P=0,001*). Tüm AP lokalizasyonları için maksimal preeksitasyon algoritması Arruda algoritmasına kıyasla daha yüksek bir doğruluk elde etti. Maksimal preeksitasyon algoritması özellikle sağ anterior (duyarlılık %100 ve özgüllük %89) ve sol postero-septal (duyarlılık %100 ve özgüllük %99) AP'lerde daha iyi sonuç verdi. Özellikle, maksimal preeksitasyon algoritması kullanılarak Sol lateral ve Sol posteroseptal aksesuar yollarının tahmini, EPS sonuçlarıyla neredeyse mükemmel düzeyde bir uyum gösterdi ($p< 0,0001$, $\kappa>0,81$). Ancak maksimal preeksitasyon algoritmasının midseptal aksesuar yolları tahmin etme duyarlılığı sağ taraflı ve sol taraflı yollardan daha düşüktü.

SONUÇ OLARAK: çalışmamız maksimal preeksitasyon algoritmasının WPW sendromlu pediatrik hastalarda AP lokasyonlarını doğru bir şekilde tahmin etmede üstün performansını göstermektedir. Maksimal preeksitasyon algoritmasının yüksek tahmin doğruluğu, duyarlılığı ve özgüllüğü onu klinik uygulamada değerli bir tanı aracı haline getirir. Maksimal preeksitasyon ve Arruda algoritmalarının birlikte kullanımı tanı doğruluğunu daha da artırarak, birden fazla tahmin stratejisini entegre etmenin potansiyel faydalarını vurgular. Maksimal pre-eksitasyona dayalı algoritmanın aksesuar yol lokalizasyonunu mevcut algoritmalardan daha yüksek özgüllük ve duyarlılıkla tahmin edeceğini, bu tahminin arteriyel veya venöz erişim kullanılıp kullanılmayacağı, interatriyal septum perforasyonu gerekip gerekmediği, hangi kateterin seçileceği ve ablasyon yöntemimiz konusunda işleme başlamadan önce bize rehberlik edeceğini ve işlem süresini kısaltacağını düşünmekteyiz. Bu nedenle elektrofizyologların işleme başlamadan önce hastalara adenozin yaparak ablasyon stratejilerini planlamalarını öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Aksesuar Yol, Kateter ablasyonu, maksimal pre-eksitasyon, pediatrik elektrofizyoloji, WPW algoritma

Algortmaların Başarısı

	Adenosine algorithm	Adenosine algorithm	Adenosine algorithm	Arruda algorithm	Arruda algorithm	Arruda algorithm
	Sensitivity (%)	Specificity (%)	Accuracy (%)	Sensitivity (%)	Specificity (%)	Accuracy (%)
RA	100	89	90	86	87	87
RL	33	96	94	33	93	91
RP	50	100	99	50	99	89
RPS	66	100	87	45	100	79
NH	63	89	85	56	89	84
LPS	100	99	99	33	99	97
LPL	67	98	94	33	95	88

Algoritmaların başarıları kıyaslanmıştır.

SS-44 ÇOCUKLARDA VENTRİKÜLER EKSTRASİSTOL VE VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ ABLASYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: RETROSPEKTİF TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Hasan Candaş Kafalı*[1], *Gülhan Tunca Şahin*[2], *Aslıhan Karaman*[1], *Merve Maze Aydemir*[1], *Celal Akdeniz*[1], *Yakup Ergül*[3]**

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

3. Al Jalila Children's Speciality Hospital, Dubai, UAE

AMAÇ: Bu çalışma, Sağlık bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde ventriküler ekstrasistol (VES) ve ventriküler taşikardi (VT) nedeniyle ablasyon uygulanan çocuk hastaların değerlendirilmesini amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER: Hastane elektronik aritmi hasta takip sisteminden (filemaker EP klinik/EP prosedure) retrospektif olarak tarandığında 2010-2024 tarihleri arasında VES/VT tanısı alan 1452 hastada EPS +/- ablasyon yapılan 298 hasta çalışmaya dahil edildi. Yaş, kilo, cinsiyet, ablasyon enerji kaynağı (Radyofrekans (RF), irrigated RF, Kriyoablasyon), VES-VT sınıflandırması (VES, VES-VT, 'sustained' VT), VES-VT lokasyonu (sağ, sol), işlem sonuçları (başarılı, kısmi başarılı, başarısız), komplikasyonlar, nüks, prosedür süresi, floroskopi süresi ve takip süresi gibi parametreler değerlendirilmiştir. Veriler tanımlayıcı istatistikler kullanılarak özetlenmiş, prosedür tiplerine ve sonuçlarına göre alt grup analizleri yapılmıştır.

BULGULAR: Hastaların ortanca yaşı 14,1 yıl (0,6-21 yıl), ortanca kilosu 53,1 kg (7,5-98 kg) idi. Hastaların çoğunluğu erkekti (% 62,1).VES-VT sınıflandırmasında hastaların %41,8'i yalnızca VES, %25,1'i VES+VT beraber ve %37,2'si yalnızca 'sustained' VT olarak değerlendirilmiştir. Sekiz hastada eşlik eden kmp (en sık arvd n:3 ve dcm n:3) ve 18 hastada eşlik eden kkh Fallot tetrolojisi n:11 (%5,2) ve VSD n:5 (%3,4), bu grupta akut başarı oranı 18/26 (%69,2). Altı hastada (%2,8)taşikardi 'induced' kardiyomiyopati tespit edildi, 5'i ablasyonla düzelmiş, 1 tanesi suboptimal başarı ve takipte ex olmuş. Eps yapılan 298 hastanın yalnızca n:211 (%70,8)'sına ablasyon yapıldı. Hastaların yalnızca %59,5'inde genel anestezi uygulandı. Anestezi uygulanan hastaların % 5,2'sinde hiç/yeterli VES-VT uyarılamadığı için ablasyona geçilemedi. Hastaların toplamda % 25,8 'unda hiç/yeterli VES-VT uyarılamadığı için ablasyon yapılmadı. Tüm VES/VT ablasyon lokalizasyonlarının %41,2 si (n=88) sağ ventrikül kaynaklı iken %58,2(n:123) sol ventrikül kaynaklı idi (Tablo-1, ilk sütun). Ablasyon enerji kaynağı olarak n=124(%60,3) hastada RF ablasyon, n=74(%33,4) hastada irrigated RF ablasyon ve n=13(%6,3) hastada kriyoablasyon kullanıldı. Ablasyon yapılan hastalarda atoplam işlem akut başarı oranı 186/211 (%88,2) idi. Bu hastalarda ortalama 26 ay (4-122) takip süresince (range) nüks oranı 30/186 (%16,1) idi. (Tablo-1). Prosedur süresi ortalama 155,4 dk (50-420 dk), ek floroskopi kullanılan 156(%73) hastada ortalama floroskopi süresi 8,46 dk (0,2-50,14 dk) di.

SONUÇ: Bu çalışma, çocuklarda VES ve VT tedavisinde ablasyon işlemlerinin güvenliğini ve etkinliğini vurgulamaktadır. Bulgular, optimal sonuçlar elde etmek için dikkatli hasta seçiminin, prosedür planlamasının ve düzenli takibin önemine işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ablasyon, elektrofizyolojik çalışma, ventriküler ekstra sistol, ventriküler taşikardi, pediatrik

Tablo-1: VES/VT lokalizasyonuna göre hasta gruplarında ablasyon sonuçları ve nüks oranları

VES/VT lokalizasyonu	Akut başarılı ablasyon	Suboptimal başarılı ablasyon	Başarısız ablasyon	Toplam	Nüks
RVOT	67 (%91,7)	3	3	73 (%100)	9/67 (%13,4)
RV diğer	12 (%80)	3	0	15 (%100)	5/12(%41,6)
LVOT (AO-cusp)	46 (%93,8)	2	1	49 (%100)	2/46(%4,3)
LV fasiküler	48 (%92,3)	4	0	52 (%100)	8/48(%16,6)
LV diğer	13 (%59)	5	4	22 (%100)	6/13(%46,1)
Toplam	186 (%88,2)	17 (%8,1)	8 (%3,7)	211 (%100)	30/186 (%16,1)

Ao-cusp: aortik kusp, LV: sol ventrikül, LVOT: sol ventrikül çıkım yolu, RV: sağ ventrikül, RVOT: Sağ ventrikül çıkım yolu,

SS-45 AJMALİN PROVOKASYON TESTİ GEREKLİ Mİ? TEK MERKEZ DENEYİMİ

Saygın Yıldırım, *İlker Ufuk Sayıcı, Tamer Yoldaş, Senem Özgür*

TC Sağlık Bakanlığı Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Departmanı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Brugada (BrS),ani kardiyak ölüm ile sonuçlanabilmesine karşın, çocukluk çağında klinik bulguları çoğu vakada belirgin olmayan bir sendromdur. Tanıda genetik testlerin de çok destekleyici olamaması sebebi ile, tanısı neredeyse tamamen EKG bulguları üzerinden konulur. Bazı hastalarda spontan Tip1 Paterni bulunurken; bir kısım hastada Tip 1 Paterni ortaya çıkartmak için provokasyon testi yapmak gerekir. Testin belli oranda riskler taşıması sebebi ile endikasyonları, yapılış şekli, yorumlanması halen tartışılmaktadır. Son zamanlarda test sırasında elde edilen değişkenlerin, sadece tanısal değil; aynı zamanda prognostik değerlerinin de olabileceği iddia edilmiştir. Bu bağlamda, EKG bulgularında BrS şüphesi olan hastalarımızın, merkezimizde yapılan Ajmalin provokasyon testlerindeki bulgu ve sonuçlarını değerlendirdik.

YÖNTEM: Merkezimizde yapılan 48 (%77 erkek) Ajmalin ile provokasyon testi yapılan hasta değerlendirmeye alındı. Hastalara 1mg/kg dozundan ajmalin 7dklık infüzyon şeklinde verildi. Hastaların 0.dk ve 7.dk EKG'leri P-QRS-T aksları, PR, QT-QTc süreleri, aVR'de R dalga yüksekliği, QRS fragmantasyonu veya komplet ya da inkomplet sağ dal bloğu (RBBB) paterninin varlığı, J nokta elevasyonu, T dalga zirve-sonlanma süreleri V1-V6 QRS süreleri açısından değerlendirildi.

BULGULAR: Sonuçta; 7 (%14,5) hastada BrS paterni saptandı ve bu hastalar BrS açısından yakın takibe alındı. BrS paterni saptanan hastalarda saptanmayan hastalara göre anormal QRS aksı görülmesinin daha olası olduğu (p:0.05) görüldü. P-T aksları, PR, QT-QTc değerleri ve aVR'de R dalga yükseklikleri açısından anlamlı fark yoktu. Ajmalin infüzyonu ile her iki grupta da PR ve QTc değerlerinin uzadığı görüldü. J nokta elevasyonu açısından değişimlere bakıldığında 0.dk da BrS grubunda istatistiksel anlamlı bir fark olmasa da (p:0.095), J nokta elevasyonunun daha fazla olduğu; ancak 7.dk'da farkın belirginleştiği ve istatistiksel olarak anlamlı olduğu (p:0.003) görüldü. Toplamda sadece bir hastada ventriküler taşikardi tetiklendi ve müdahale ile geri döndürülebildi. Bir hastamızın, preadölesan çağda yapılan testi tanısal olmazken; adölesan çağda yapılan ikinci testinin BrS açısından tanısal olduğu görüldü. Bu hastamızda ek olarak AVNRT atağı olması sebebi ile ablasyon işlemi de uygulandı.

SONUÇ: Ajmalin ile provokasyon testi; bazal EKG'leri tanısal olmayan ancak klinik, aile öyküsü veya EKG bulguları ile BrS şüphesi olan hastalarda, BrS paternini gösterebilmek için etkili bir yöntemdir. Tanısal değeri, Tip 1 patern geliştiren asemptomatik hastalarda koruyucu önlemlerin alınması açısından önemlidir. Ancak prognostik değeri için uzun dönemli gözlem ve çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ajmalin, Aritmi, Brugada, Elektrokardiyogram

SS-46 PEDİATRİK HASTALARDA ATRİYOVENTRİKÜLER NODAL REENTRAN TAŞİKARDİNİN İRRİGASYONLU VE TEMAS KUVVETİ ALGILAYAN RADYOFREKANS ABLASYON KATETERİ İLE KATETER ABLASYONU

***Muhammed Akif Atlan*[1], *Sedef Öksüz*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Gözde Gürsoy Çirkinoğlu*[2], *Raşit Aktaş*[3], *Hakan Dedecengiz*[1], *Tolga Bacak*[1], *Berkay Alimoğlu*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Ferhan Elmalı*[4], *Nazmi Narin*[5], *Cem Karadeniz*[1]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

2. İzmir Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İzmir

3. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

4. Katip Çelebi Üniversitesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, İzmir

5. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT)'nin kateter ablasyonu ile tedavisinde yavaş yolun radyofrekans ablasyonu (RFA) sıkça başvurulan bir yöntemdir. Geleneksel olarak 4 mm'lik irrigasyonsuz RF kateterleri veya kriyoablasyon kateterleri kullanılmaktadır. İrrigasyonlu ve temas kuvveti algılayan (ICFS) RFA kateterlerinin yavaş yol modifikasyonundaki etkinliği yetişkinlerde gösterilmiş olsa da çocuk popülasyonundaki sonuçları henüz yeterince değerlendirilmemiştir.

AMAÇ: Bu çalışmada, çocuklarda AVNRT ablasyonu tedavisinde kullanılan irrigasyonlu ve irrigasyonsuz RF kateterlerinin yavaş yol modifikasyonundaki akut prosedürel sonuçlarını karşılaştırmayı amaçladık.

YÖNTEM: AVNRT tanısı almış ve yavaş yol modifikasyonu yapılan toplam 139 çocuk hastanın verileri retrospektif olarak analiz edildi. Hastalar, 3.5 mm'lik irrigasyonlu (ICFS) RF kateteri (n=94) kullanılan ve 4 mm'lik irrigasyonsuz (Non-CF) RF kateteri (n=45) kullanılan olmak üzere iki gruba ayrıldı. Tüm hastalarda nonfloroskopik üç boyutlu haritalama için Carto 3 sistemi kullanıldı.

BULGULAR: Gruplar arasında demografik özellikler açısından anlamlı bir farklılık bulunmadı. ICFS grubunda toplam RF uygulama süresi (63.0 sn'ye karşılık 79.0 sn, p=0.029) ve medyan prosedür süresi (61.5 dk'ya karşılık 90.0 dk, p=0.004) Non-CF grubuna göre anlamlı olarak daha kısa bulundu. Ayrıca, akut başarı oranı ICFS grubunda daha yüksek olarak saptandı (%100'e karşılık %88,6, p=0.003). ICFS grubunda takip süresince yedi hastada nüks görüldü. Her iki grupta da majör komplikasyon izlenmedi.

SONUÇ: Bu çalışma, çocuklarda AVNRT ablasyonunda ICFS RF kateterlerinin kullanımının, non-CF kateterlere kıyasla daha kısa prosedür süresi, daha kısa RF uygulama süresi ve daha yüksek akut başarı oranı ile ilişkili olduğunu göstermektedir. Bu yaklaşım, His demeti bölgesine yakın ablasyon riskini azaltabilir. Bu çalışma, pediatrik popülasyonda ICFS kateterleri kullanılarak AVNRT ablasyonunu değerlendiren ilk çalışmadır. Elde edilen sonuçlar, ICFS kateterlerinin yavaş yol modifikasyonunda güvenli ve etkili bir alternatif olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: AVNRT, contact force, ICFS, non-contact force

Grupların karşılaştırılması

	ICFS	Non-CF	*p*
Total prosedür süresi (dk)	61,5 (28,0-176,0)	90,0 (26,0-240,0)	**0,004**[&]
Floroskopi süresi (dk)	0,0 (0,0-5,0)	0,0 (0,0-40,0)	**0,002**[&]
Lezyon sayısı	3,0 (1,0-15,0)	3,0 (1,0-7,0)	0,429[&]
Total RF Süresi (dk)	63,0 (12,0-203,0)	79,0 (7,0-270,0)	**0,029**[&]
İzlem süresi (ay)	6,0 (1,0-13,0)	16,0 (3,0-94,0)	**<0,001**[&]
Akut Başarı Oranı, *n* (%)	94 (100,0)	39 (88,6)	**0,003**[ᵗ]
Nüks, *n* (%)	7 (7,4)	1 (2,3)	0,436[ᵗ]

n: Hasta sayısı, %: Sütun yüzdesi, sayısal veriler medyan (minimum-maksimum) değerleri olarak verilmiştir.
[&]: Mann-Whitney U testi, [ᵗ]: Fisher kesin testi

SS-47 ÇOCUKLUK ÇAĞI ARİTMİLERİNDE ELEKTROANATOMİK HARİTALAMA YÖNTEMİYLE KORONER VENÖZ SİSTEMDEN YAPILAN ABLASYONLARIN SONUÇLARI

Pınar Kanlıoğlu, *Şevket Ballı*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Bu çalışmada çocukluk çağı aritmilerine yönelik koroner venöz sinüs yoluyla uyguladığımız ablasyon sonuçlarımızı paylaşmayı hedefledik. Deneyimlerimiz, bu yaklaşımın pediatrik aritmilerin yönetimindeki etkinliğini ve potansiyelini vurgulamaktadır.

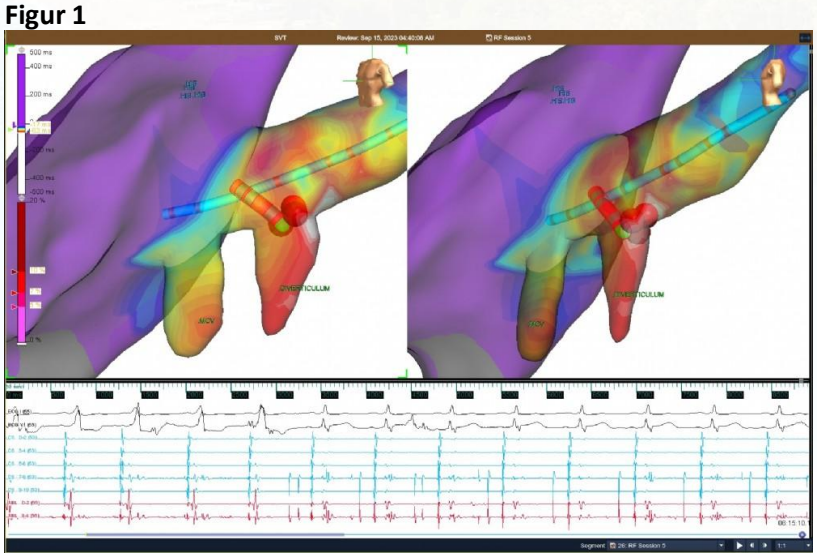
MATERYAL-METOD: Bu çalışma tek merkezli retrospektif Kohort çalışmasıdır. Merkezimizde Ocak 2014 December 2024 tarihleri arasında pediatrik hasta grubunda yapılan toplam 2450 ablasyonun 62'si koroner venöz sistem yoluyla yapıldı. Çalışmaya aksesuar yolu olan, atrial veya ventriküler taşikardili 62 hasta dahil edildi. Haritalamada EnSite Precision Sistemi (Abbott, St. Paul, MN, ABD) kullanıldı.

BULGULAR: Çalışma grubu yaş ortalaması 11.6 ± 4.5 yıl idi. Hastalardan 40 ında manifest aksesuar yol, 14 in de gizli aksesuar yol, beşin de atrial taşikardi ve üçün de ventriküler taşikardi mevcuttu. Aksesuar yolu olan 54 hastadan 48 un da tek, altısında birden fazla aksesuar yol vardı. İki hasta Ebstein anomalisi ile ilişkiliydi. Koroner venöz sinüs ablasyonlarının % 38.5 i proksimal taraftan, % 32.4 ü middle kardiyak venden, % 25,3 i midkoroner venöz sistemden, % 4'ü ise büyük kardiyak venden yapıldı. Skiz hasta da koroner venöz sistem divertikülü vardı. 12 hasta da kriyoablasyon uygulandı. Ortalama prosedür zamanı 187 ± 38.7 dakikaydı. Akut başarı oranı %100 idi. Ortalama takip süresi 55.2 ± 23.8 aydı. Rekürrens olan iki hastaya da başarılı bir şekilde reablasyon uygulandı ve tekrar rekürrens görülmedi. Major komplikasyon görülmedi.

SONUÇ: Üç boyutlu haritalama kullanılarak yapılan koroner venöz sinüs ablasyonları, aksesuar yollu hastaların yanı sıra atrial ve ventriküler taşikardili hastalarda da yüksek akut başarı ve düşük komplikasyon oranlarıyla umut verici sonuçlar ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Koroner Venöz sinüs, Ablasyon, 3 boyutlu haritalalama

Figur 1



Divertikülden kaynaklanan proksimal koroner sinüsten yapılan ablasyon. Ablasyon kateteri divertikülün ağzına yerleştirilir ve beşinci atımdan sonra preeksitasyonun ortadan kalktığı görülür. (MCV: orta kardiyak ven)

SS-48 SEPTAL MANİFEST AKSESUAR YOLLARI OLAN PEDİATRİK HASTALARDA CONTACT FORCE İRRİGASYONLU KATETER ABLASYONUNUN ETKİNLİĞİ

Sedef Öksüz[1], Muhammed Akif Atlan[1], Kaan Yıldız[1], Raşit Aktaş[2], Gözde Gürsoy Çirkinoğlu[3], Hakan Dedecengiz[1], Tolga Bacak[1], Berkay Alimoğlu[1], Engin Gerçeker[1], Ferhan Elmalı[4], Nazmi Narin[5], Cem Karadeniz[5]

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İzmir

2. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İzmir

3. İzmir Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reaminasyon, İzmir

4. Katip Çelebi Üniversitesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, İzmir

5. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

Aksesuar yolların (AP) kateter ablasyonu için mevcut yöntem, floroskopik görüntüleme ile yönlendirilen standart kateterlere dayanmaktadır. Contact Force (CF) irrigasyonlu kateterlerin kullanılmasının, AP'nin ortadan kaldırılması için gereken radyofrekans (RF) darbelerinin sayısını azaltarak standart irrigasyonlu kateterlere kıyasla pediatrik hastalarda prosedür güvenliğini artırabileceğini varsayıyoruz.

Çalışmaya septal ventriküler preeksitasyonu olan 119 pediatrik hasta (ortalama yaş 12,1±3,4 yıl) dahil edilmiştir. Ekim 2023'e kadar 68 hastaya standart irrigasyonlu kateter kullanılarak kateter ablasyonu uygulandı (Grup non-CF). Bu tarihten sonra, 51 hastada (Grup CF) temas kuvvetini algılayan bir irrigasyonlu kateter (SmartTouch CF kateter-Biosense Webster) kullanılmıştır. Grup CF'de radyofrekans (RF) enerjisi minimum 5 gram CF ile uygulanırken, 40 gramdan fazla CF'den kaçınılmıştır.

Prosedürler sıfır floroskopi ile gerçekleştirilmiştir ve uygulanan RF darbelerinin sayısı her iki grupta da benzerdir. Toplam işlem süresi ve toplam RF süresi CF grubunda, non-CF grubuna kıyasla anlamlı derecede düşüktü (64,0 (24,0-205,0) vs 85,0 (32,0-200,0) dk, p=0,035; 77,5 (8,0-404,0) vs 105,0 (21,0-505,0 sn, p=0,015 sırasıyla) Etkili RF atımı sırasında ortalama CF 5±35 gram, kuvvet-zaman integrali 22,0-921,0 gram-saniye ve Ablasyon İndeksi 405,0 (226,0-610,0) idi.
İşlem CF grubunda 49 ve CF olmayan grupta 63 hastada akut olarak başarılı olmuştur. Takipte, her iki grupta da 6 hastada atriyal preeksitasyon rekürrensi görüldü, majör komplikasyon bildirilmedi.
CF irrigasyonlu uç kateterlerinin kullanımı, standart irrigasyonlu uç kateterleri ile haritalama ve ablasyona kıyasla daha kısa işlem süreleri ve daha az RF süresi ile sonuçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Contact force, WPW, septal manifest aksesuar yol, radyofrekans ablasyon

SS-49 KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN HASTALARDA LENFATİK SORUNLARIN DEĞERLENDİRİLMESİNDE MR LENFANJİYOGRAFİNİN KULLANIMI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Demet Kangel*[1],** *Ali Nazım Güzelbağ[1], Serap Baş[2], Ezgi Direnç Yücel[3], İsa Özyılmaz[1], Berra Zümrüt Tan Recep[4], İlknur Şahin[4], Erkut Öztürk[1], Ali Can Hatemi[4], İbrahim Cansaran Tanıdır[1]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

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

GİRİŞ ve AMAÇ: MR lenfanjiyografi, konjenital kalp hastalığı, lenfatik malformasyonlar, santral lenfatik akış bozuklukları ve şilöz efüzyonlar gibi çeşitli klinik durumlarda tanı, risk değerlendirmesi, tedavi planlaması ve takip amaçlı olarak kullanılır. Çalışmamızda kliniğimizde yapılan MR lenfanjiyografi sonuçlarımızı ve hastaların takip ve tedavisine olan etkisini paylaşmayı amaçladık.

YÖNTEM: Merkezimizde 1 Kasım 2022 – 1 Ocak 2025 tarihleri arasında MR lenfanjiyografi çekilmiş 0-18 yaş arası konjenital kalp hastalığı olan hastalar dahil edildi. Fontan cerrahisi öncesi MR lenfanjiyografi çekilen hastaların Fontan cerrahisi türü, fenestrasyon bırakılıp bırakılmadığı, cross klemp ve bypass süreleri, cerrahi öncesi yapılmışsa konvansiyonel anjiyografi sonuçları değerlendirildi. MR lenfanjiyografi çekimleri 1.5 tesla Fujifilm Echelon Smart System cihazda yüksek çözünürlüklü 2DFSE-FatSep ve Iso FSE teknikleri kullanılarak yapıldı.

BULGULAR: Çalışmaya 26 hasta dahil edildi. Hastaların median yaşı 43,5 ay (IQR 36,5-57,2) olup % 65'i erkek (n:17) idi. Hastalardan 20'sinde (%77) çekim Fontan prosedürü öncesi risk değerlendirme amacıyla yapılmış olup bu hastaların %35'i lenfatik malformasyon derecelendirilmesine göre tip 1, %60'ı tip 2 ve %5'i tip 3 olarak değerlendirilmiştir. 5 hastaya Fontan prosedürünün komplikasyonlarını değerlendirmek amacıyla MR lenfanjiyografi çekilmiş olup bunlardan 4'ü geç dönem komplikasyonu iken 1 hastada Fontan prosedürü sonrası uzamış şilöz drenaj olması nedeniyle MR lenfanjiyografi çekilmiştir. Fontan öncesi lenfatik malformasyon skorlamasına göre tip 2 olarak değerlendirilen bu hastanın Fontan prosedürü sonrası çekilen MR lenfanjiyografide tip 3 olarak değerlendirilmesi ve batında portal hilusta, duodenum etrafında T2 hiperintens değişiklikler görülmesi üzerine yapılan tanısal anjiyografide fenestrasyonun daraldığı görülmüş ve fenestrasyona balon uygulanması sonrası hastanın drenajının azalarak kesildiği görülmüştür. 1 hastaya Glenn prosedürü sonrası uzamış drenaj nedeniyle MR lenfanjiyografi çekilmiş olup hasta tip 4 olarak değerlendirilerek torasik duktus ligasyonu yapılmıştır. 1 hastada da transanüler yama ile Fallot tetralojisi tamiri sonrası şilotoraks ve perikardiyal efüzyon gelişmiş olup MR lenfanjiyografik değerlendirmede boyun sol yarımında supraklaviküler bölgede fokal lenfatik genişlemeler ve bu genişlemelerin anterior mediastendeki sıvı ile ilişkisi görülmüştür. Hasta orta zincirli yağ asidinden zengin diyet ve somatostatin infüzyonu ile tedavi edilmiştir.

SONUÇ: MR lenfanjiyografi çekiminin temel amacı, özellikle Fontan prosedürü geçiren veya geçirecek olan hastalarda lenfatik sistemdeki yapısal anormallikleri tespit etmek ve bu anormalliklerin klinik sonuçlarla ilişkisini değerlendirerek riskleri belirlemektir. Bu sayede, hastalara özgü tedavi ve takip stratejileri geliştirilmesine rehberlik etmek ve olası komplikasyonları öngörmek amaçlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp hastalığı,fontan,MR lenfanjiografi

SS-50 SOL VENTRİKÜL SİSTOLİK FONKSİYONLARI KORUNMUŞ AKUT MİYOKARDİTLİ ÇOCUKLARIN KARDİYAK DEĞERLENDİRMESİNDE KARDİYAK MRG VE İKİ BOYUTLU SPECKLE TRACKİNG EKOKARDİYOGRAFİ'NİN KARŞILAŞTIRILMASI

Fatoş Alkan[1], Onur Bircan[1], Fatma Can[2], Yüksel Pabuşcu[2], Şenol Coşkun[1]

1. Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Manisa

2. Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Manisa

GİRİŞ: Akut miyokarditli çocukların kardiyak fonksiyonlarını değerlendirmede konvansiyonel ekokardiyografi genellikle global olarak kardiyak fonksiyonları net göstermemektedir. Bu nedenle bu hastalarda kardiyak MRG ile akut dönemde hem tanı hem de kardiyak fonksiyonlar için başvurulmaktadır. Ancak hem kardiyak MRG ulaşılabilirliği hem de maliyeti ve çocuk hastalarda çekim zorluğu düşünüldüğünde daha ulaşılabilir ve çekim tekniği daha kolay olabilecek yeni bir görüntüleme tekniğine ihtiyaç duyulmaktadır. İki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi (2D-STE) son zamanlarda geliştirilen ve miyokardiyal deformasyonu tüm siklus boyunca ölçümleyebilmektedir. Bu çalışma ile 2D-STE'nin kardiyak MRG yöntemine göre etkinliğini kıyaslamak ve 2D-STE'nin prognoz belirlemedeki güvenilirliği ve etkinliğinin değerlendirmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Celal Bayar Üniversitesi çocuk kardiyoloji, çocuk acil birimlerine başvuran Akut Miyokardit ön tanılı 0-18 yaş (yıl) arası 41 hasta çocuk çalışmaya dahil edildi. Sekiz miyokardit tanılı hasta kardiyak MRG görüntüleri eksik olması nedeni ile çalışma dışında bırakıldı. Dosya verileri eksiksiz olan 33 hastanın sosyodemografik özellikleri, laboratuvar, konvansiyonel ekokardiyografi, 2D-STE ve Kardiyak MRG sonuçları değerlendirildi. 2D-STE bulguları kardiyak MRG ile elde edilen sonuçlar ile kıyaslandı. İstatistiksel analizler "SPSS 15.0 uyumlu bilgisayar programıyla yapıldı.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 14,67 yıl (±2,88), 13'ü (%39,4) kız, 20'si (%60,6) erkekti. Tüm hastalarda göğüs ağrısı, 8 hastada (%24,2) sinüs taşikardisi, başvurudan önceki ilk iki hafta içinde grip benzeri semptom öyküsü 18 (%54,5) hastada, gastroenterit 2 (%6,1) hastada mevcuttu. Fizik bakı da 8 hastada (%44,4) sinüs taşikardisi, 2'sinde (%6,1) üfürüm mevcuttu. Beyaz küre sayısı 8298±3.954/mm3 (5202-11394), CRP 2,75±4.33 mg/dL saptandı. Kreatin Kinaz (CK) 191,5 (26-1815) ng/mL, CK-MB 13,7 ng/mL (1.41-103,70), troponin T 1152 ng/L (34-20.000) olup düzeyleri tüm hastalarda yüksek saptandı. Multipleks PCR solunum yolu panelinde 2 (%6,1) hastada etken saptandı. Elektrokardiyografide; hastaların 22'sinde (%66,6) ST-T değişikliği ve 2'sinde (%6,1) QRS voltaj düşüklüğü ve 8'inde (%44,4) sinüs taşikardisi bulundu. İki hastanın (%6,1) kapak yetmezliği ile giden pozitif ekokardiyografi bulgusu mevcuttu. Hastaların Ejeksiyon fraksiyonu (EF) ortalama %68,54±6,54, Fıraksiyonel kısalması (FS) %38,20±5,34 idi. Tüm hastaların EF'si %55'in üzerinde izlendi. Hiçbir hastada duvar kasılma problemi görülmedi. Dört (%12,1) hastada hafif düzeyde plevral efüzyon mevcuttu. Buna karşılık, belirgin şekilde azalmış sol ventrikül longitudinal global strain paterni (LV-GLS) prevalansı, hastaların %33'ünde (n = 11) mevcuttu. LV- GLS değeri % -18,12± 3,5 saptandı. LV-GLS paternindeki azalma tüm sol ventriküler segmentlerde eşit şekilde dağılmıştı (LV-GSAP2; -18,1±3,85, LV-GSAP3; -17,33±4,34, LV-GSAP4; -18,88±4,20). 2D-STE ile sol ventrikül enddiyastolik volüme ortalama 71,54±24,41, endsistolik volüm ortalama 37,62±16,42, EF %48,52±9,39 saptandı. Miyokardit tanısı alan 25 (%75,7) hastada kardiyak MRG'de yaygın miyokardial kontrast tutulumu mevcuttu. Kardiyak MRG ile kıyaslandığında; LV-GLS için cut-off değeri %18 alındığında miyokardit tanısında duyarlılığı %52, özgüllüğü %63 saptandı. LV-GLS için cut-off değeri %16 alındığında miyokardit tanısında duyarlılığı %40, özgüllüğü %75 saptandı.

SONUÇ: Sonuç olarak, verilerimiz kardiyak fonksiyonun 2D-STE ile analizinin, normal EF'li pediatrik akut miyokarditte yararlı tanısal bilgiler sağladığını göstermektedir. Kardiyak MRG altın standart olmaya devam etmektedir ve akut miyokardit şüphesi olan pediatrik hastaların tanı testinde her zaman göz önünde bulundurulmalıdır. Bununla birlikte, kardiyak MRG mevcut olmadığında veya tam anestezi gerektirdiğinde, kalp fonksiyonlarının ileri parametrelerinin 2D-STE ile analizi ve hastalık seyrinin takibinde daha kolay, daha ulaşılır olması ve önemli bilgiler sağlaması nedeniyle miyokardit şüphesi olan hastalarda 2D-STE kullanımı oldukça yararlıdır.

Anahtar Kelimeler: Anahtar Kelime: Miyokardit, İki boyutlu speckle tracking ekokardiyografi, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme.

Figure-1

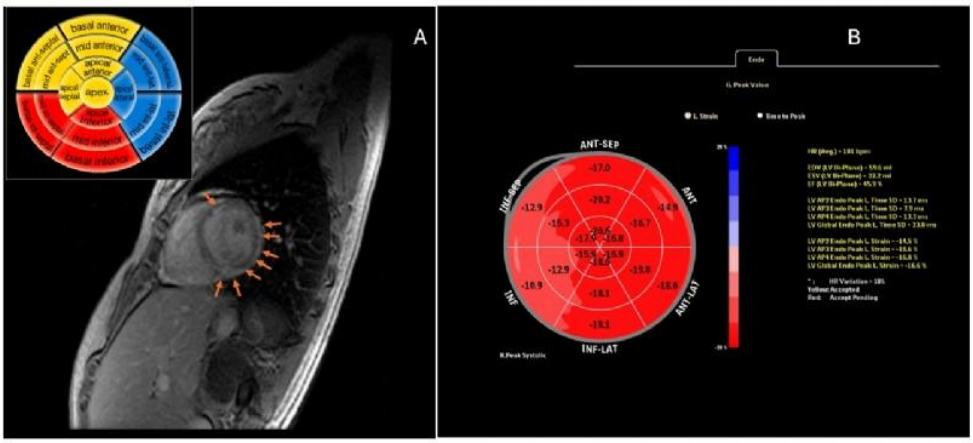


Figure-1. A, LGE involvement in the mid-anterioseptal, mid-inferioseptal, mid-inferolateral, mid-anteriolateral at the level of the left ventricular lateral wall on cardiac magnetic resonance imaging. **B,** STE parameters in the same regions are seen to be impaired.

Tablo-1. Ekokardiyografik Bulgular

Konvansiyonel ekokardiyografi bulguları	
-LVEDD,mm	43.70 (±5.14)
-LVESD,mm	25.76 (±6.49)
-IVSd,mm	6.26 (±0.84)
-LVEF,%	68.54 (±6.64)
-LVFS,%	38.20 (±5.34)
Kapak yetmezliği, n/%	2.0 (6.1)
Speckle tracking ekokardiyografi	
-EDV,ml	71,54 (±24,41)
-ESV,ml	37,62 (±16,42)
-LVEF,%	48,52 (±9,39)
-LV-GLS (%)	-18,12 (±3,57)
-GLS-LVAP2,%	-18,1 (±3,85)
-GLS-LVAP3,%	-17,33 (±4,34)
-GLS-LVAP4,%	-18,88 (±4,20)

Tablo-2 Akut Miyokarditin Kardiyak Manyetik Rezonans Özellikleri

Bölgesel ödem, n (%)	18 (59.4)
Hiperemi, (%)	18 (59.4)
Geç Gadolinium tutulumu (LGE), n (%)	12 (36.4)
-LGE dağılımı	8(24.2)
Linear	0(0.0)
Patchy	
Diffüz	9(27.3)
-LGE pattern, n (%)	10(30.3)
Epikardial	2(6.0)
Mid-wall	
Transmural	
Perikardial efüzyon, n (%)	22(66)
Perfüzyon	
Normal	24(72.7%)
Patchy kontrast tutulumu	9(27.3)

SS-51 DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ ÇOCUKLARDA NT-PROBNP GERÇEK ZAMANLI ÜÇ-BOYUTLU (DÖRT-BOYUTLU) VE SPECKLE-TRACKİNG EKOKARDİYOGRAFİ İLE SAPTANAN KALP TUTULUMUNU ÖNGÖREBİLİR Mİ?

*Enes Kaynak[1], **Ayse Güler Eroglu[2]**, Uğurcan Sayılı[3], Seda Sönmez Kurukaya[4], Elif Yüksel Karatoprak[5], Sema Saltık[4]*

1. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

2. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

3. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

4. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

5. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Duchenne musküler distrofi (DMD) tanılı hastalarda kardiyak komplikasyonlar önemli bir mortalite nedenidir. Kalp tutulumu saptanan hastalarda medikal tedavi ile hastalığın seyri yavaşlatılabilmektedir. Hastaların izleminde kardiyak etkilenmeyi saptamak icin elektrokardiyografi ve ekokardiyografik inceleme rutin olarak yapılmaktadır. Ayrıca özellikle bazal bölgeden başlayan fibrozisin değerlendirilmesinde kardiyak manyetik rezonans görüntüleme kullanılmaktadır. Ancak bu görüntüleme yöntemlerine erişimde sıkıntılar yaşanmaktadır. DMD tanılı hastaların kalp tutulumunun değerlendirilmesinde kolaylıkla ölçülebilen bir biyobelirtece gereksinim vardır. Serum N-terminal pro-beyin natriuretik peptid (NT-proBNP) atriyumlardan salgılanan bir nörohormondur. Erişkinlerde kronik kalp yetersizliği tanısında kullanılan ve uluslararası tanı kılavuzlarında yer alan bir biyobelirteçtir. Çocuklarda eşik değeri kesin olarak belirlenememiştir. Calışmamızda DMD tanılı çocuklarda NT-proBNP'nin gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve speckle-tracking ekokardiyografi ile saptanabilen kalp tutulumunu belirlemedeki değerinin ölçülmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: En az 1 yıldır izlemde olan ve DMD tanısı genetik olarak doğrulanmış 21 yaş altındaki ek hastalığı bulunmayan bireyler alındı. Hastalar bulgu ve belirtileri, geleneksel ekokardiyografi, gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve speckle-tracking ekokardiyografi ve eş zamanlı olarak serum NT-proBNP düzeyleri ile değerlendirildi. Klinik ve ekokardiyografik veriler ile NT-proBNP arasındaki ilişki incelendi.

BULGULAR: Calışmaya ortalama yaşı 9,40 ± 4,13 olan 38 DMD tanılı hasta alındı. Hastaların %30'unda (n=12) sistolik disfonksiyon (EF<%55) saptandı. Serum NT-proBNP ile klinik veriler, geleneksel ekokardiyografi verileri, dört boyutlu ekokardiyografi ile ölçülen volüm ölçümleri, ejeksiyon fraksiyonu ve speckle-tracking ekokardiyografi ile ölçülen global strain değerleri arasında anlamlı ilişki saptanmaz iken; bölgesel kasılma verilerinden bazal anterolateral ve inferolateral longitudinal strain, apikal septal longitudinal strain, bazal anterolateral ve inferolateral radyal strain arasında orta düzeyde anlamlı ilişki olduğu görüldü (p<0,05). Hastalar erişkinlerde kronik kalp yetersizliği tanısı için eşik değer olan NT-proBNP <125 pg/ml (n=30) ve ≥125 pg/ml (n=8) olarak gruplandırıldığında bazal anterolateral longitudinal strain NT-proBNP seviyesi yüksek olan grupta bozulmuş saptandı. Yaş ile global kasılmaların tümü ve bölgesel kasılma verilerinin %70'i arasında orta-yüksek düzeyde korelasyon saptandı (r>0,5) (p<0,05).

SONUÇ: DMD'li çocuklarda serum NT-proBNP ile dört-boyutlu ve speckle-tracking ekokardiyografik incelemeyi kapsayan ilk calışma özelliğindedir. Calışmamızda NT-proBNP ile muayene bulguları, geleneksel ekokardiyografi bulguları ve gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve speckle-tracking ekokardiyografi ile öçülebilen global ve 16 farklı bölgesel kasılma verileri kıyaslandığında sadece ozellikle bazal bolgedeki bolgesel kasılma verileri arasında ilişki saptandı. NT-proBNP'nin bölgesel kasılma bozukluğunun saptanmasında cok önemli bir veri olduğu sonucuna varıldı. NT-proBNP ile bazal bölgede inferolateral ve anterolateral longituinal strain, apikal septal bolgede longituindal strainin yanı sıra; bazal inferolateral ve anterolateral radyal strain arasında orta duzeyde korelasyon saptandı. DMD tanılı hastalarda kardiyak MR ile yapılmış calışmalarda ozellikle bazal inferolateral ve anterolateral bolgelerde fibrozis saptanmıştır. Calışmamızda NT-proBNP ile bazal ve apikal bölgede yer alan bu alanların bölgesel kasılma bozukluğunun korele saptanmasının nedeni, DMD tanılı hastalarda fibrozisin sol ventrikulun bazal kısmından başlayıp hastalığın ilerleyen zamanlarında sol ventrikülün serbest duvarına doğru ilerlemesi olabilir. NT-proBNP ile bölgesel kasılma verileri arasındaki anlamlı ilişki kardiyak disfonksiyonu gostermede bir biyomarker olarak değerini gösterir. Bu

hastalarda serum NT-proBNP ile üç-boyutlu speckle-tracking ekokardiyografinin rutin klinik kullanıma girmesi tedavi yöntemlerinin belirlenmesinde ve prognozun iyileştirilmesinde umut vadetmektedir.

Anahtar Kelimeler: dört-boyutlu ekokardiyografi, Duchenne musküler distrofi, NT-proBNP, speckle-tracking ekokardiyografi, üç-boyutlu ekokardiyografi

Demografik veriler

Demografik Veriler	Hasta Grubu (n=38)
Yaş (yıl)	9,40 ± 4,13
Tanı yaşı (yıl)	2,73 ± 2,44
Vücut ağırlığı (kg)	32,78 ± 15,84
Vücut ağırlığı SDS	-0,27 ± 1,31
Boy (cm)	130,63 ± 19,28
Boy SDS	-0,63 ± 1,44
Sistolik kan basıncı (mmHg)	98 ± 7
Sistolik kan basıncı SDS	-0,09 ± 0,71
Diyastolik kan basıncı (mmHg)	62 ± 7
Diyastolik kan basıncı SDS	0,43 ± 0,69
Kalp hızı (atım/dk)	101,7 ± 21,8

Geleneksel ve doku Doppler ekokardiyografi verileri

ILVEDd: indekslenmiş sol ventrikül diyastol sonu çapı, ILVESd: indekslenmiş sol ventrikül sistol sonu çapı, KF: kısalma fraksiyonu

Gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ekokardiyografi ve speckle- tracking ekokardiyografi verileri

Ekokardiyografik veriler	Ortalama±SS	25p – 75p
ILVEDV	63,7± 5,3	61,0 – 65,9
ILVESV	27,8±7,3	23,5 – 30,3
EF	56,6±8,6	51,4 – 62,1
GLS	-25,6±5,1	-6,2
GSS	-26,8±5,3	-6,2
GRS	46,0±9,5	19,9 - 64,5

EF: ejeksiyon fraksiyonu, GLS: global longitudinal strain, GRS: global radyal strain, GSS: global sirkumferensiyel strain ILVEDV: indekslenmiş sol ventrikül diyastol sonu hacmi, ILVESV: indekslenmiş sol ventrikül sistol sonu hacmi

SS-52 BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİSYONU TANLI YENİDOĞANLARDA EKOKARDİYOGRAFİ VE KARDİYAK BT ANJİOGRAFİNİN KORONER ANOMALİ ÖNGÖRÜ DEĞERLENDİRİLMESİ

***Ali Nazım Güzelbağ*[1],** *Serap Baş[2], Hatice Dilek Özcanoğlu[3], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Ali Can Hatemi[4], Erkut Öztürk[1]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Büyük arterlerin transpozisyonu(BAT) yenidoğanlarda siyanotik kalp hastalığının önemli nedenlerinden biridir ve standart cerrahi tedavisi arteriyel switch operasyonudur. Koroner anomali varlığı yapılan cerrahi operasyon tekniğini belirlemede önemlidir. Koroner anomali varlığı cerrahinin sonuçlarını etkileyebilir. Bu çalışmada BAT tanılı yenidoğanlarda kardiyak BT anjiografi ve ekokardiyografi ile koroner anomalinin operasyon öncesi öngörülmesini değerlendirip karşılaştırılmasını amaçladık.

YÖNTEM: Bu çalışma 1 Eylül 2022- 1Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimizde arteriyel switch operasyon öncesi Kardiyak BT anjiografi ve transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirilen hastalarda, yapılan görüntülemelerin koroner anomali öngörüsünü değerlendirildi. Koroner arterleri "usual pattern" / "unusual pattern" olarak sınıflandırdık. Cerrah tarafından anatomisi tanımlanan koroner arterleri, anomali varlığını, anomalisi varsa sınıflandırmasını preoperatif dönemde transtorasik ekokardiyografi ve BT anjiografinin sonuçları ile karşılaştırıldı. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi. Kardiyak BT anjiografi 640 kesitli Canon Aqulion cihazı ile EKG-gated olarak (%40'lık targeted fazda) gerçekleştirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya 40 olgu alındı. Hastaların median yaşı 5 gün (IQR 3-7 gün) ve median ağırlığı 3.1 kg (IQR 2.9-3.4) idi. Olguların %52'si erkek ve %48'si kızdı. Hastaların tamamında hem transtorasik ekokardiyografik hem BT anjiografik olarak AV konkordans, VA diskordans, büyük damarların uzaysal ilişkisi tanımlandı. Cerrahi operasyonda 17 hastada (%43) koroner anomali görüldü. Transtorasik ekokardiyografide 9 hastada (%23), BT anjiografide 15 hastada (%38) koroner anomali olduğu görüldü. Transtorasik ekokardiyografinin pozitif prediktif değeri %89, negatif prediktif değeri %66 (test geçerliliği %74); BT anjiografinin pozitif prediktif değeri %100, negatif prediktif değeri %94 (test geçerliliği %96) olarak hesaplanmıştır. CTA duyarlılığı %93, özgüllüğü %100 ve pozitif prediktif değeri (PPV) %100 olarak hesaplanmıştır. Toplam doğruluk oranı %96 olarak belirlenmiş olup, eğri altındaki alan (AUC) 1.0 olarak hesaplanmıştır. Buna karşılık, TTE'nin duyarlılığı %57, özgüllüğü %92 ve PPV'si %89 olup, toplam doğruluğu %74 olarak bulunmuştur (AUC: 0.91). TTE için yapılan ki-kare (Chi-square) analizi $\chi^2 = 5.36$ ve $p < 0.05$ olarak hesaplanırken, CTA için $\chi^2 = 23.51$ ve $p < 0.001$ olarak bulunmuştur..

SONUÇ: Koroner anomali TGA cerrahisinde ASO yapılan hastalarda operasyon stratejisi ve post op takipte önem arz etmekte, bazı durumlarda cerrahi stratejiyi değiştirebilmektedir. BT anjiografi ve transtorasik ekokardiyografinin beraber kullanımı TGA hastalarında daha iyi koroner değerlendirme sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: büyük arterlerin transpozisyonu,yenidoğan,koroner anomali,ekokardiyografi,bilgisayarlı tomografi anjiografi

SS-53 BETA TALASEMİ MAJÖRLÜ ÇOCUK HASTALARDA KARDİYAK MANYETİK REZONANS T2 DEĞERİ İLE DOKU DOPPLER GÖRÜNTÜLEME VE SOL VENTRİKÜLÜN SPECKLE TRACKİNG EKOKARDİYOGRAFİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

İsa Özyılmaz[1], *Duygu Özkorucu Yıldırgan*[2], *Özlem Terzi*[2], *Halise Zeynep Genç*[2], *Serçin Özkök*[3], *Ali Ayçiçek*[2], *Erkut Öztürk*[1]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Radyoloji Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Bu çalışmanın amacı, Beta talasemi majör(BTM) tanılı çocuk hastalarda kardiyak MR'da miyokardiyal demir birikimini gösteren T2 değeri ≤ 20 ms değerini kullanarak sol ventrikül için TDI veya STE sonuçları için kesme değerini belirlemektir.

YÖNTEM: Bu prospektif vaka-kontrol çalışması İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi'nde tek bir merkez olarak gerçekleştirildi. Ekokardiyografi 54 pediatrik Beta TM hastasına ve 29 sağlıklı kontrole uygulandı. Sağlıklı kontrol grubu yaş, cinsiyet ve VKİ açısından hasta grubuyla eşleştirildi. MR'da elde edilen T2 değerine göre 2 gruba ayrıldı(<20 ve >20 msn).

BULGULAR: T2 değeri <20 msn olan grupta, T2 değeri >20 msn olan gruba göre ferritin ve ortalama mitral kapak E/E' oranı değeri, GLS pik ortalama 3 boşluk, bazal inferolateral, apikal inferolateral ve LVESV değerleri yüksek ve MR'da LV EF (%) değeri düşük saptanarak iki grup arasında istatistiksel anlamlılık saptandı. T2 değeri <20 msn olan grup ile kontrol grup arasında mitral E, DT, ICT, ortalama mitral E/E' oranı, MPI, LV bazal infeoseptal, apikal inferoseptal, apikal anterolateral, mid inferior, apikal anterior, mid anterior, mid anteroseptal bölgesel strain değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark vardı. Tek değişkenli ve çok değişkenli analizlerde, MRI'daki T2 değeri (20 msn) için MR'da LV EF (%) (p=0.005) ve ortalama mitral E/E' oranı (p=0.023) ile ilişkili iki bağımsız faktör bulundu. ROC analizinde, BTM tanılı çocuk hastalarda T2 değeri <20 msn için ortalama mitral E/E' oranının >7,82 olması etkili bir kesme noktası olarak belirlenmiştir (eğri altındaki alan = 0,716. %95 CI =0,554-0,879. p = 0,013)(Şekil 1).

SONUÇ: BTM tanılı çocuk hastalarda, ortalama mitral E/E' oranı miyokardiyal demir yükünün hassas bir şekilde tespit edilmesini sağlar. Ortalama mitral E/E' oranı kesme değeri olan 7.82, miyokardiyal demir yükü olan hastaları olmayanlardan ayırt etmede %75 duyarlılık ve %68 özgüllüğe sahiptir.

Anahtar Kelimeler: doku Doppler görüntüleme, ortalama mitral E/E' oranı, speckle tarcking ekokardiyografi, sol ventrikül, kardiyak manyetik rezonans T2 değeri, Beta talasemi majör

SS-54 HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ TANILI ÇOCUKLARDA 2D "*SPECKLE TRACKİNG*" EKOKARDİYOGRAFİ İLE KARDİYAK MR GÖRÜNTÜLEMELERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

***Nida Gülderen Kalay Şentürk*[1],** *Ali Karakaş[1], Emine Şebnem Memiş Durmaz[2], Hazal Cansu Çulpan[3], İlker Kemal Yücel[1], Reyhan Dedeoğlu[1]*

1. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

2. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

3. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP), sol ventrikül hipertrofisi (LVH) ile karakterize çocuklarda en sık ikinci kardiyomiyopatidir. Hastaya göre farklılık gösteren hipertrofi paterni ve yoğunluğu nedeniyle standart transtorasik ekokardiyografik (TTE) inceleme yeterli değildir, prognoz açısından manyetik rezonans (CMR) inceleme ve segmenter analiz gibi ileri görüntüleme araçlarını gerekli kılabilir. Bununla beraber CMR'nin yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlüğü göz önüne alındığında önemli avantajlar sağlar. Pediatrik HKMP' de bireyselleştirilmiş SCD (ani kardiyak ölüm) risk değerlendirmesini sağlayan iki modelde de (Norrish vd., Miron vd.) miyokardiyal fibrozis ölçümleri gibi gelecekteki olumsuz sonuçların önemli belirleyicileri dahil edilmemiştir. CMR, hayatı tehdit eden ventriküler aritmiler ve SCD için risk sınıflandırmasına yardımcı olabilir ve bu nedenle, CMR'nin uygun kullanımı erken teşhis ve sağkalımın iyileştirilmesi üzerinde yararlı bir etkiye sahip olabilir. Literatürde son 5 yılı incelediğimizde hipertrofik kardiyomiyopati ilişkili izlenen olumsuz sonuçlar nedeniyle görüntüleme, biyomarker çalışmaları ivme kazanmıştır. Bu çalışmada pediatrik grup hastalarda prognozu belirlediğini düşündüğümüz miyokardiyal fibrozisi ölçmenin en iyi yönteminin ne olduğu ve yöntemler arası değerlendirilme amaçlanmıştır.

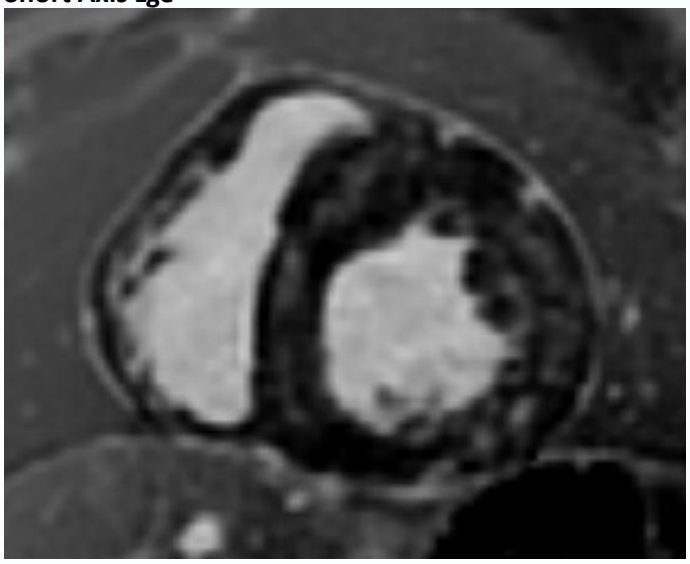
GEREÇ-YÖNTEM: HKMP(sekonder) tanısı ile izlenmekte olan 25 hasta (ortalama yaş 14,7±6,9 yıl) çalışmaya alınmıştır. CMR görüntüleme için uyumlu hastaların çekimleri (10 yaş üzeri) literatürde belirtildiği şekilde başvurudan 2 ay içerisinde tamamlandı (Everitt vd.). 2D "speckle tracking" ekokardiyografi ile miyokardiyal deformasyon (strain) görüntülemesi yapılarak, segmental değerlendirme yapıldı. LVGLS (sol ventrikül global longitudinal strain) ölçümleri her hasta için uygulandı.

BULGULAR: 25 hastanın 17si erkek (%68) ve 8 i kızdı, yaş ortalaması 14,7 idi. 11 erkek, 3 kız; 14 hastaya CMR görüntüleme yapılabildi. Intraclass correlation (ICC), TTE ve CMR bulgularının benzerliğini ölçmek için kullanıldı. TTE ve CMR görüntüleme ile EF, LVMass ve max duvar kalınlığı için yapılan ICC analiz sonucunda tüm parametreler için ICC katsayıları 0,90 ve $p<0.001$ sonuçlandı. TTE ile ölçülen LV Mass ortalaması 134,6 gr ve LVMass Z skor ortalaması ise +0,4 saptandı (Foster vd.). Strain ekokardiyografi ve CMR ile değerlendirilen EDV (enddiyastolik volüm), ESV (endsistolik volüm), SV (sistolik volüm) parametreleri için yapılan ICC analizi sonucunda her 2 görüntüleme arasında korelasyon olduğu tespit edildi ($p<0.05$). CMR görüntüleme yapılan hastaların % 57,1 inde (toplam 8 hasta) fibrozis tespit edildi. Fibrozis olanların %87,5'i erkek, fibrozis olmayanların ise %66,7'si erkekti. Fibrozis olanlarda erkeklerin oranı daha yüksek olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0.538$). Fibrozis oranları tüm hastalar için % 15 altında sonuçlandı. GLS ortalaması 21,4±4 (normal) sonuçlandı. Fibrozis olan tüm hastalar için değerlendirilen diyastolik disfonksiyon parametreleri E/A, E/E' ve EDT her hasta için yaşına uygun cut-off değerden daha düşük sonuçlandı ($p:0.046$).

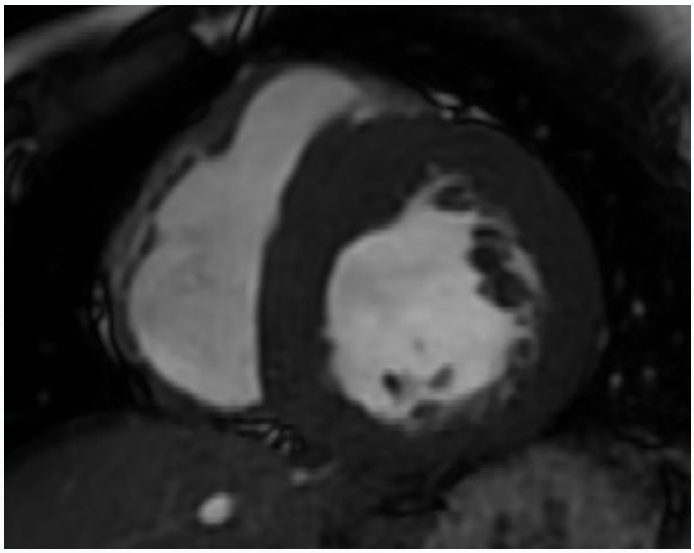
TARTIŞMA-SONUÇ: HKMP hastalarında EF ve max duvar kalınlığı için CMR ve TTE ile görüntülemelerde korelasyon tespit edildi. Strain ekokardiyografi ve CMR arasında volüm parametreleri için de değerlendirmede farklılık görülmedi. Bununla beraber fibrozis oranları düşük olduğundan (segmental analiz üstünlüğü olmakla birlikte) strain parametreleri patolojik sonuçlanmamıştır. Fibrozis olanlarda cinsiyet farkı istatistiksel anlamlı sonuçlanmamıştır ancak örneklem sayısı büyük olması halinde anlamlı farklılıklar olabileceğini düşünmekteyiz. Strain parametreleri normal olduğu halde fibrozis izlenen HKMP hastalarında diyastolik disfonksiyon görülmektedir. Subklinik dönemde diyastolik disfonksiyon rutin değerlendirilmesi hastaların tedavilerine yön vermede belirleyici bir kriter olabilir. Her iki yöntemin birleşiminden oluşan entegre bir yaklaşım, HKMP' li çocuklar için en uygun görüntüleme stratejisini sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik kardiyomiyopati, Kardiyak MR, Strain

Short Axis Lge



Short Axis Sine



SS-56 ÜLKEMİZDE FONTAN SONRASI İLK PEDİATRİK KALP NAKLİ UYGULAMASI

***Şafak Alpat*[1], *Timuçin Sabuncu*[1], *Hayrettin Hakan Aykan*[2], *Mustafa Yılmaz*[1], *Murat Güvener*[1]**

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Günümüzde Fontan sirkülasyonuna tamamlanan fonksiyone tek ventrikül hastalarında morbidite ve sağkalımda gelişmeler olsa da halen Fontan Yetersizliği yaşayan hastalar önemli bir sorun olarak görülmektedir. Bu aşamada Fontan sonrası kalp nakli çoğu hastada kaçınılmaz olarak gerekmektedir. Bu sunumda ülkemizde fontan sonrası yaptığımız ilk pediatrik kalp nakli uygulaması ile ilgili tecrübelerimizi sunmak istiyoruz.

OLGU: 7 yaşında erkek hasta dış merkezden kalp nakli açısından değerlendirilmek amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Öyküsünden dengesiz AVSD-sol hipoplazik ve fonnksiyone tek ventrikül olan hastanın 38+3 haftalıkken 3100 gr doğduğu, 1 aylıkken pulmoner arter banding, 2 yaşında bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz ve 4 yaşında fenestre ekstrakardiyak Fontan ameliyatı olduğu öğrenildi. Operasyondan 6 ay sonra fenestrasyonunun kapatıldığı anlaşıldı. Hasta başvurusunda kalp yetmezliği kliniğinde idi. Ekokardiyografide sistemik ventrikülün EF'si %15 olarak hesaplanmıştır. Nakil değerlendirme amaçlı yapılan anjiyografide Fontan basıncının 21 mmHg, kapiller wedge basıncının 16 mmHg ve TPG'nin 5 mmHg olduğu bulunmuştur. Pulmoner arter yatağının iyi gelişmiş olduğu görüldü. Hastanın karaciğere yönelik yapılan incelemelerinde nakil için kontrendike bir durum görülmemiştir. Bunun üzerine nakil listesine alınan hastamıza listedeki 58 gününde uygun donor bulunmuştur. Resipient kardiyektomi sırasında IVK ve RPA'da kısa segment fontan konduitine ait gore-tex greft parçası bırakılarak sırasıyla donor IVK anastomozunun ve alıcı RPA rekonstrüksiyonunun kolaylaştırılması sağlanmıştır. Ameliyat sonrası takibinde erken dönemde rejeksiyon ve düşük debi gelişmeyen hastada ekstübasyon zorluğu nedeniyle trakeotomi açılmış ve oda havasında taburcu edilmiştir.

Sonuç: Fontan yetersizliğinde pek çok farklı etyoloji altta yatmaktadır. Ancak primer sistemik ventrikül disfonksiyonuna sekonder gelişen fontan yetersizliğinde end-organ disfonksiyonu gelişmeden yapılan kalp naklinin sonucu literatürde olduğu gibi vakamızda da olumlu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Fontan yetmezliği, kalp nakli, tek ventrikül

SS-57 TRİZOMİ 13 VE TRİZOMİ 18 HASTALARINDA AÇIK KALP CERRAHİSİ SONRASI ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***İlknur Şahin*[1]**, *Servet Ergün[1], İncila Ali Kahraman[3], Muhammet Hamza Halil Toprak[2], Gülhan Tunca Şahin[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

2. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon

AMAÇ: Trizomi 13 ve Trizomi 18 hastalarının bir kısmında konjenital kardiyak defektler bulunmakta ve beklenen survi düşük olduğundan bu defektlere cerrahi müdahale edilmesi konusu günümüzde hala tartışılmaktadır. Ancak son zamanlarda bu hastalardaki beklenen survinin düşük olmasının kardiyak defektlerle ilişkili olabileceği ve cerrahi müdahalenin yaşam süresini uzatabileceği düşüncesi ile cerrahi müdahale daha sık uygulanmaktadır. Çalışmamızda kliniğimizde total tamir uyguladığımız Trizomi 13 ve Trizomi 18 hastalarının erken ve orta dönem sonuçlarını bildirmeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Kasım 2022-Temmuz 2024 arasında kliniğimizde total tamir uyguladığımız 7 Trizomi hastası retrospektif olarak incelendi. Aileler ile telefon görüşmesi yapılarak hastaların tekrarlayan yatış öyküleri ve son klinik durumları hakkında bilgi alındı.

BULGULAR: Hastaların 1'i (%14,3) Trizomi 13 ve diğer 6'sı (%85,7) Trizomi 18 hastası idi. Hastaların ortanca vücut ağırlığı 3,25 (2,1-5,5) kg, ortanca yaşı 3,75 (1-7) ay idi. Hastaların tamamına ventriküler septal defekt kapatılması operasyonu uygulandı. Bir (%14,3) hastaya yenidoğan döneminde pulmoner arter bantlanması operasyonu sonrası VSD kapatılması ile birlikte pulmoner debanding uygulanmış idi. Üç (%42,8) hastada major advers olay gelişti. Hastaların 2'sinde (%28,5) sternum açık bırakıldı. Ortanca mekanik ventilatör süresi 2,5 (1-30) gün, ortanca yoğun bakım ünitesi kalış süresi 30 (5-82) gün idi. Hastane içi mortalite gözlenmedi. Orta dönem takiplerde hastaların 4'ünün (%57,1) operasyondan 4-7 ay sonra pnomoni nedeni ile ex olduğu öğrenildi. Bu hastaların tamamı Trizomi 18 hastası idi. Hayattaki hastaların son takipteki yaşları 8, 21 ve 22 ay idi. Bu hastaların birinin solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile tekrarlayan hastane yatışları olduğu bildirildi.

SONUÇ: Yoğun bakım ve hastane kalış süreleri non-sendromik hastalara göre belirgin olarak uzun olmakla beraber Trizomi 13 ve Trizomi 18 hastalarında kardiyak cerrahinin güvenle uygulanabilir olduğu kanaatindeyiz. Ancak genetik sendromlarına bağlı olarak eşlik eden multisistem hastalıkları sebebi ile bu hasta grubunda sadece kardiyak operasyonlarının gerçekleştirilmesi ile mortalite ve survi oranlarında iyileşme sağlanması mümkün değildir. Bu hastalarda gerçekleştirilen açık kalp cerrahisi ile genel sağlık sisteminde sağlanmak istenen fayda, ancak multidispliner yaklaşımın titizlikle uygulandığı ileri sağlık sistemlerinde ortaya konulabilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Trisomi, 13, 18

SS-58 TEK AŞAMALI TAM DÜZELTME YAPILAN MULTİPLE VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLİ HASTALARDA ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***Behzat Tüzün*[1]**, *Servet Ergün[1], Berra Zümrüt Tan Recep[1], İlknur Şahin[1], Ezgi Direnç Yücel[3], Şenay Çoban[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

2. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon

AMAÇ: Kliniğimizde tek aşamalı tam düzeltme yaptığımız multiple venriküler septal defektli (VSD) hastalarının cerrahi sonrası erken ve orta dönem sonuçlarını bildirmek amaçlandı.

MATERYAL-METOD: Kasım 2020-Eylül 2024 tarihleri arasında opere edilen 15 multipl VSD hastası retrospektif olarak incelendi. Kardiyopulmoner resüsitasyon, mekanik dolaşım desteği, reoperasyon, pacemaker implantasyonu, böbrek yetmezliği, diyafram paralizisi, nörolojik komplikasyon ve ölüm majör advers olay olarak kabul edildi.

BULGULAR: Hastaların ortanca yaşı 4,25 (IQR 3,25-10,13) ay, ortalama kilosu 6,25±2,04 kilogram idi. Hastaların 5'i (%33,3) kız idi. Üç (%20) hastaya daha önce refere edilen merkez tarafından pulmoner arter banding uygulanmıştı. Hastaların tamamına multiple VSD kapatılması uygulandı. Bir (%6,7) hastada ek olarak pulmoner arter bantlanması uygulandı. Bir (%6,7) hastada sağ atriyotomi, sol ventrikülotomi ve sağ ventrikülotomi, 1 (%6,7) hastada sağ atriyotomi ve pulmoner arteriyotomi, 3 (%20) hastada sağ atriyotomi ve sol ventrikülotomi ve 11 (%73,3) hastada sadece sağ atriyotomi uygulanmış idi. Ortanca CPB süresi 102,5 (IQR 94,25-118,15) dakika, ortalama kros klemp süresi 90±19,9 dakika idi. Dört hasta (%26,7) ameliyathanede ekstübe edildi. Postoperatif erken dönemde 2 hastada (%13,3) toplam 3 major advers olay gelişti. Bir (%6,7) hastada nörolojik komplikasyon gözlendi, 1 (%6,7) hastaya kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı ve aynı hastaya postoperatif 1. günde pulmoner arter bantlama operasyonu uygulandı. Ortalama mekanik ventilasyon süresi 23,75±19,25 saat, ortalama yoğun bakım kalış süresi 4,88±3,22 gün, ortalama hastane kalış süresi 10,50±3,81 gün idi. Uzun dönem takiplerde başka illerde ikamet eden 2 hastada (%13,3) non kardiyak sebeplerle mortalite olduğu telefon görüşmeleri ile saptandı. Yaşayan hastaların son takipteki ortalama yaşları 40,1±19,17 ay idi.

SONUÇ: Multiple VSD hastalarında düşük mortalite ve morbidite ile tek aşamalı tamir mümkün olmakla beraber bazı hastalarda ventrikülotomi ihtiyacı olabilmektedir. Hastane içi sağ kalım yüksek olmakla beraber bu hastaların uzun dönem takiplerinde, yaşıtlarının normal gelişimini yakalayana kadar, genel pediatri tarafından yakın takiplerinin, çalışmamızda da gösterildiği gibi büyük oranda non-kardiyak sebeplerle gelişen geç mortalitenin düşürülmesi açısından oldukça önemli olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Multiple VSD, Mortalite, Morbidite

SS-59 REFRAKTER KARDİYAK ARRESTTE CPR SIRASINDA ECMO'NUN BAŞARI ORANLARI VE SONUÇLARI

***Nur Dikmen*[1]**, *Merve Havan[3], Nur Duruk Erkent[4], Özlem Selvi Can[4], Mehmet Gökhan Ramoğlu[2], Tayfun Uçar[2], Semih Ufuk Tezeren[1], Tanıl Kendirli[3], Zeynep Eyileten[1]*

1. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

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

4. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon ABD, Ankara

Ekstrakorporeal kardiyopulmoner resüsitasyon (ECPR), konvansiyonel kardiyopulmoner resüsitasyon (CPR) ile ekstrakorporeal membran oksijenasyonunu (ECMO) entegre eden ileri bir resüsitasyon tekniğidir. Bu yaklaşım, standart CPR'nin spontan dolaşımın geri dönmesini (ROSC) sağlayamadığı durumlarda organ perfüzyonunu yeniden sağlamak ve sürdürmek amacıyla uygulanmaktadır. Bu çalışmada, kardiyak arrest sırasında ECMO uygulanan 58 hastanın sonuçları incelenerek sağkalım oranları, nörolojik sonuçlar ve başarıyı etkileyen potansiyel prediktörler değerlendirilmiştir. Büyük ölçekli çalışmalardan elde edilen veriler, özellikle refrakter kardiyak arrest vakalarında, ECPR'nin yalnızca konvansiyonel CPR'ye kıyasla taburculuğa kadar sağkalımı anlamlı ölçüde artırdığını göstermektedir. Olumlu sonuçlarla ilişkili temel faktörler arasında ECMO'nun erken başlatılması, hastanın genç olması, düşük akış süresinin (kardiya arrestten ECMO başlatılana kadar geçen süre) kısa olması ve akut miyokard enfarktüsü veya hipotermi gibi geri döndürülebilir kardiyak arrest nedenlerinin bulunması yer almaktadır.

Bununla birlikte, ECPR'nin yüksek kaynak gereksinimi, kanama veya enfeksiyon gibi komplikasyonlar ve ROSC sağlanmasına rağmen nörolojik iyileşmenin zayıf olma riski gibi önemli zorlukları bulunmaktadır. Sağ kalan hastalarda yapılan nörolojik değerlendirmeler, iyi sonuçlar elde edilen vakaların büyük çoğunluğunda ECMO'nun kardiyak arrestin ilk 60 dakikası içinde başlatıldığını göstermektedir. Bu durum, ECMO uygulanmasında hızlı karar verme ve ekip koordinasyonunun önemini vurgulamaktadır.

SONUÇ OLARAK, ECPR, seçilmiş hastalarda sağkalım ve nörolojik sonuçları iyileştirme potansiyeline sahip umut verici bir strateji sunmaktadır. Ancak, bu yöntemin etkin uygulanabilmesi için özel uzmanlık, zamanında müdahale ve dikkatli hasta seçimi gerekmektedir. Gelecekteki çalışmalar, hasta seçim kriterlerinin daha da geliştirilmesi, ECMO teknolojilerinin iyileştirilmesi ve bu hayat kurtarıcı müdahale ile ilişkili komplikasyonların azaltılmasına yönelik stratejilerin araştırılmasına odaklanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ECMO, CPR, resüsitasyon, pediatrik kardiyak yoğun bakım

Tablo 1

Tablo 1. PEDİATRİK ECPR HASTA VERİLERİ (n:58)

Değişken	**Değer**
Toplam hasta sayısı	58
Cinsiyet	K:27 (%46,6), E: 31 (%53,4)
Yaş (ay)	4-204
Vücut ağırlığı (kg)	4-145
Boy (cm)	60-173
Hastane içi tanıklı arrest	%100
Primer Tanılar	
- Ritm Bozukluğu	14 (%24,1)
- Septik Şok	9 (%15,5)
- Postkardiotomi LCOS	6 (%10,3)
- Kardiyomyopati	16 (%27,6)
- İmmun yetmezlik&KIT sonrası solunum yetmezliğine sekonder	4 (%6,9)
- İntoksikasyon	4 (%6,9)
- Diğer sebepler	5 (%8,6)
Kanülasyon yapılan yer	
- Ameliyathane	%92
- Yoğun Bakım	%18
Kanülasyon bölgesi	
- Femoral VA ECMO	13 (%22,4)
- Karotis Juguler VA ECMO	39 (%67,2)
- Santral VA ECMO	6 (%10,3)
'Low Flow' zamanı (dk)	20-320
Taburculuk oranı	16/58 (%27,6)

SS-60 KOMPLET UNBALANCED AVSD OLGUSUNDA POSTOPERATİF KOMPLİKASYONLAR VE YÖNETİM STRATEJİLER

Ergida Albrahimi[1], *Mehmet Kirkit*[1], *İlker Kemal Yücel*[2], *Nida Gülderen Kalay Şentürk*[2], *Ali Karakaş*[1], *Oktay Korun*[1]

1. IUC Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kalp Ve Damar Cerrahisi ABD

2. IUC Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi ABD

GİRİŞ: Atriyoventriküler septal defekt (AVSD), endokardiyal yastık defektleri ile ilişkili konjenital kalp hastalıkları arasında yer almaktadır. Trizomi 21 tanılı bireylerde sık görülmekte olup, özellikle komplet ve unbalanced tipleri ciddi hemodinamik bozukluklara neden olabilmektedir. Bu olgu sunumunda, komplet unbalanced AVSD tanısı ile elektif cerrahi onarım uygulanan ve postoperatif dönemde hemodinamik instabilite nedeniyle yeniden cerrahi müdahale gereksinimi duyan bir yenidoğan hastanın yönetimi tartışılmaktadır.

OLGU: Trizomi 21 tanılı, 4 aylık kız hastaya sol lehine komplet unbalanced AVSD tanısı konuldu. Sağ ventrikül hafif hipoplazik izlenmekle birlikte kardiyak kontraksiyonlar normaldi. Sağ atriyoventriküler (AV) kapakta orta-ileri, sol AV kapakta ise hafif derecede yetmezlik tespit edildi. Geniş primum tip atriyal septal defekt (ASD) ve 10 mm çapında geniş inlet ventriküler septal defekt (VSD) mevcuttu. Ayrıca pulmoner hipertansiyon bulguları gözlendi.

CERRAHİ MÜDAHALE: Hasta, kalp yetmezliği bulguları ile elektif koşullarda median sternotomi uygulanarak opere edildi. Median sternotomi sonrası kardiyopulmoner baypas (KPB) eşliğinde çift yama (double patch) tekniği ile AVSD onarımı gerçekleştirildi. Sol AV kapaktaki zone of apposition tamamen kapatıldı ve superior ile inferior leafletler arasında kommisuroplasti dikişi konuldu. Sağ AV kapaktaki zone of apposition ise kısmen yaklaştırıldı. ASD yaması üzerinde 4 mm çapında fenestrasyon bırakıldı. Operasyonun ardından hasta orta düzeyde inotrop desteği ile yoğun bakım ünitesine transfer edildi.

POSTOPERATİF SEYİR: Postoperatif ilk gece stabil seyreden hasta, düşük inotrop desteği ve normal laktat seviyeleri ile izlendi. Ancak postoperatif 1. gün, belirgin hemodinamik instabilite ve volüm yanıtlı olmayan hipotansiyon gelişti. Transözofageal ekokardiyografide (TEE) tamponad bulgusu saptanmadı. Acil cerrahi eksplorasyon kararı alındı ve KPB eşliğinde ASD üzerindeki fenestrasyon genişletilerek non-restriktif hale getirildi. Buna rağmen hipotansiyon devam etti ve hasta yeniden KPB'ye alınarak ikinci bir kros klemp uygulandı. Sol AV kapaktaki kommisuroplasti dikişi çıkarıldı. Bu müdahale sonrası hemodinamik stabilite sağlandı. KPB sonlandırılarak hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Sternum açık bırakılarak, insizyon yama ile kapatıldı. Postoperatif 2. günde sternum tel ile kapatıldı.

Postoperatif 10. günde ekstübe edilen hasta, stabil bir hemodinamik seyir izledi ve postoperatif 17. günde taburcu edildi. Erken postoperatif dönemde hastanın oksijen satürasyonu başlangıçta %75-85, taburculuk öncesinde ise %85-95 arasında izlendi.

SONUÇ: Trizomi 21 ve komplet unbalanced AVSD tanılı olgularda cerrahi onarım son derece karmaşık bir yaklaşım gerektirmektedir. AV kapak onarımı ve rezidüel defektlerin yönetimi, hemodinamik stabilitenin sağlanmasında kritik öneme sahiptir. Bu olguda, ASD fenestrasyonunun genişletilmesi ve sol AV kapaktaki kommisuroplasti dikişinin çıkarılması ile hemodinamik iyileşme sağlanmıştır. Borderline özellikler taşıyan bu tip hastalarda, postoperatif dönemde ani ve öngörülemez hemodinamik değişikliklerin ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: cAVSD, hipoplazik sağ ventrikül, Trizomi 21

SS-61 ÇOCUKLARDA İDİYOPATİK PULMONER ARTERİYEL HİPERTANSİYONDA RİSK DEĞERLENDİRMESİ VE OLUMSUZ SONUÇLARIN ÖNGÖRÜLMESİNDE PULMONER ARTER PULSATİLİTE İNDEKSİNİN ROLÜ

Emine Gülşah Torun, *Denizhan Bağrul, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ: Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), tedavi edilmediğinde yüksek morbidite ve mortalite oranlarıyla ilişkili çocukluk çağında nadir görülen progresif bir hastalıktır. PAH'ın yönetiminde risk değerlendirmesi kritik bir rol oynar ve erken dönemde yüksek riskli hastaların belirlenmesi prognozun iyileştirilmesi açısından hayati önem taşır. Pulmoner Arter Pulsatilite İndeksi (PAPi), [pulmoner arter sistolik basıncı - pulmoner arter diyastolik basıncı] / sağ atriyum basıncı formülüyle hesaplanan ve erişkin PAH hastalarında sağkalımla bağımsız olarak ilişkili olduğu gösterilen yeni bir hemodinamik parametredir. Bu çalışma, PAPi'nin çocukluk çağı idiopatik pulmoner arteriyel hipertansiyonda (IPAH) risk değerlendirme sürecindeki uygulanabilirliğini ve ilerleyici sağ kalp yetmezliği sonucu invaziv müdahale gereksinimini öngörme yeteneğini analiz etmeyi amaçlamaktadır.

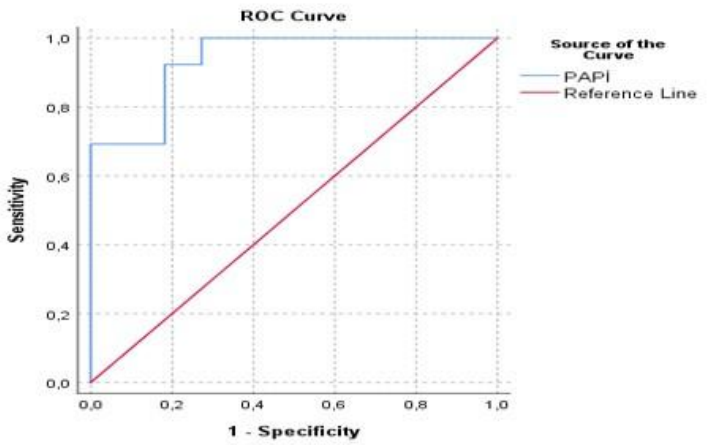
YÖNTEM: Nisan 2019 ile Kasım 2024 arasında IPAH tanısıyla takip edilen hastaların klinik, ekokardiyografik ve sağ kalp kateterizasyonu bulguları ve sonuçları analiz edildi. Kalp kateterizasyonu hastanemizde yapılmayan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Hastalar, 8. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumu'nda (WSPH) pediatrik yaş grubu için belirlenen noninvaziv risk kriterlerine göre düşük ve yüksek riskli olmak üzere iki gruba ayrıldı.

BULGULAR: Dahil etme kriterlerini karşılayan toplam 24 IPAH tanılı hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların yaş ortalaması 8.2 ± 4.7 yıl olup, %66.7'si kızdır. Tedavi durumları değerlendirildiğinde, kateterizasyon sırasında hastaların %66.7'si tedavi kullanmıyordu, %16.7'si monoterapi (ERA veya PDE5 inhibitörü), %16.7'si ise ikili tedavi (ERA + PDE5 inhibitörü) kullanmaktaydı. WSPH risk sınıflandırmasına göre hastaların %45.8'i düşük risk grubunda, %54.2'si ise yüksek risk grubunda yer almıştır. Yüksek riskli hastalarda PAPi anlamlı olarak düşük bulunmuştur($p<0.001$). ROC analizinde, PAPI için optimal cut-off değeri 3.24 alındığında eğri altındaki alan %95 CI 0.937, (0.845-1,030), sensitivite %92 ve spesifisite %82 olarak IPAH tanılı çocuklarda yüksek riski predikte ettiği görüldü(Figur 1). Tedaviye rağmen hastaların %37,5'inde (n=9) sağ kalp yetmezliği ilerleyerek girişim gereksinimi oldu, bu hastalardan 8'inde işlem sonrası klinik iyileşme sağlandı, ancak bir hasta taburculuk sonrası ilaçlarını kullanmadığı için yoğun bakım sürecinde kaybedildi PAPi, 6 dakika yürüme testi ($p<0.001$, $r=0.802$), TAPSE ($p<0.001$, $r=0.812$) ve TAPSE/RVSP ($p<0.001$, $r=0.602$) ile pozitif korelasyon gösterirken, WHO sınıflaması ($p<0.001$, $r=-0.692$) ve NT-proBNP ($p<0.001$, $r=-0.713$) ile negatif korelasyon göstermiştir. Girişim gereksinimi olmayan (n=15) ve olan (n=9) hastalar arasındaki klinik, ekokardiyografik ve hemodinamik parametrelere ilişkin karşılaştırmalar Tablo 2'de sunulmuştur. Girişim gereksinimi olmayanların %73.3'ü düşük, %26.7'si yüksek risk grubunda, girişim gereksinimi olanların ise tamamı yüksek risk grubundaydı ($p=0.001$).PAPi, girişim gereksinimi olmayanlarda 3.95 ± 1.27, olanlarda 1.88 ± 0.71 olarak belirlenmiş ve anlamlı fark saptanmıştır ($p<0.001$).PAPi <3.24 olan hastaların tamamı girişim grubunda yer alırken ($p=0.001$), Kaplan-Meier analizinde PAPi >3.24 olanlarda girişimsiz sağkalım süresi belirgin olarak daha uzun bulunmuştur (Log-Rank testi, $\chi^2 = 10.056$, $p = 0.002$)(Figür 2).

SONUÇ: Sonuç olarak bu çalışma PAPi'nin pediatrik IPAH hastalarında klinik takip, risk sınıflandırması ve invaziv müdahale gereksinimini öngörmede güvenilir bir prognostik belirteç olarak kullanılabileceğini göstermektedir.Özellikle yüksek risk grubunda sağ ventrikül yetmezliği ve kötüleşme riski taşıyan hastaların erken dönemde belirlenmesi ve tedavi stratejilerinin optimize edilmesi açısından PAPi önemli bir rol oynayabilir.

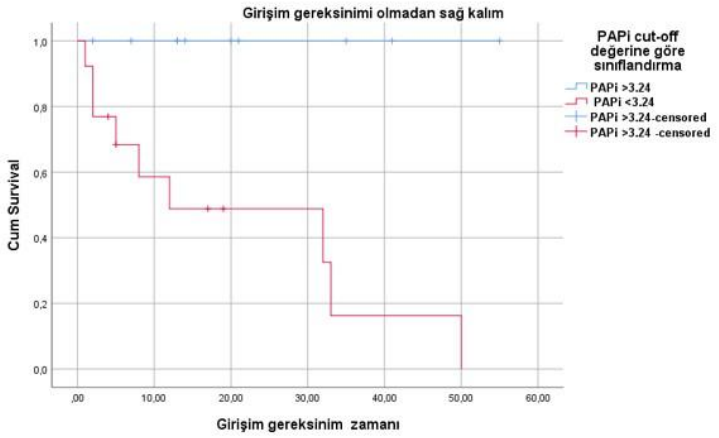
Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, Pulmoner Arter Pulsatilite İndeksi, Pediatri

Figür 1. PAPi'nin Pediatrik IPAH'da yüksek risk tahmini için ROC analizi



Figür 1. PAPi'nin Pediatrik IPAH'ta yüksek risk tahmini için ROC analizi

Figür 2, PAPi Kestirim Değerine Göre Pediatrik IPAH Hastalarında Girişim Gereksinimi Olmaksızın Sağkalım Eğrisi



Figür 2. PAPi Kesim Değerine Göre Pediatrik IPAH Hastalarında Girişim Gereksinimi Olmaksızın Sağkalım Eğrisi

Tablo 1 Hastaların Özellikleri

Yaş (ilk kateterizasyon)	8.2± 4.7
Cinsiyet, n (%)	.
- Kız	16 (66.7)
- Erkek	8 (33.3)
Kilo, SD	-0,79 ±1,4
Boy, SD	-0.43± 1,2
Şikayet	.
- Yok	9 (37.5)
- Nefes darlığı	10 (41.6)
- Çabuk yorulma	3 (12.5)
- Senkop	3 (12.5)
- Çarpıntı	1 (4.1)
WHO sınıf	.
- I-II	14 (58.3)
- III-IV	10 (41.7)
Tedavi	.
- Yok	16 (66.6)
- Monoterapi (ERA, PDE5İ)	4 (16.6)
- İkili tedavi (ERA+ PDE5İ)	4 (16.6)
6 dk yürüme testi (n=18)	369.4 ±103.7
NT-proBNP, ng.L	1551.6 ±2032.3
Ekokardiyografi	.
- RVDd, mm	35.9 ±9.5
- LVDd, mm	27.2±6.5
- RVDd/LVDd oranı	1.36±0.38
- TAPSE, mm	18.4±4.7
- RVSP, mmHg	96.9±30.3
- TAPSE/RVSP	0.2±0.07
- TY derece, min-max	2 (1-4)
Risk sınıflandırması (WSPH'a göre)	.
- Düşük risk	11 (45.8)
- Yüksek risk	13 (54.2)
Hemodinamik değerlendirme	.
- PVRi, WU.m2	11.8±6
- PVR/SVR	0.99±0.6
- OPAB, mmHg	53.6±14.9
- OPAB/SPAB, mmHg	0.95±0.37
- SVO2, %	70.6±7.6
- PAPI	3.1 ± 1.5
- RAB, mmHg	12.6 ±5.2
- Kardiak İndeks, ml/dk/m2	2.95±0.73
- Vazoreaktivite, neg, n (%)	24 (100)
Takip süresi, ay	22.4±15.9
Prognoz	.
- Girişim gereksinimi olmayan, Takipli	15 (62.5)
- Girişim gereksinimi olan	
o Takipli	8 (33.3)
o Exitus	1 (4.2)
Girişimsel işlemler (n=9)	.
- Pre-trikuspid	7 (77.8)
o ASD oluşturma	1(11.1)
o Parsiyel ASD kaptılması	
- Post-trikuspid	1 (11.1)
o Reverse Potts Şantı	

Tablo 2. Girişimsel Prosedür İhtiyacı olan ve olmayan hastaların özellikleri

	Girişimsel İşlem Gereksinimi Olmayan (n=15)	Girişimsel İşlem Gereksinimi Olan (n=9)	p değeri
Yaş	7.28±5.4	9.8±2.9	0.160
Kilo, SD	-1.07±1.2	-0.31±1.8	0.180
Boy, SD	-0.5±1.3	-0.3±1.01	0.612
6 dk yürüme,m	415±87.4	297.9±89.3	0.013
NT-proBNP, ng.L	619.6±506.5	3001.6±2679	<0.001
WHO sınıf	.	.	<0.001
- I-II	14 (93.3)	0	
- III-IV	1 (6.7)	9 (100)	
Ekokardiyografi	.	.	.
- RVDd/LVDd	1.23±0.2	1.59±0.51	0.034
- TAPSE,mm	21.13±2.9	13.9±3.5	<0.001
- RVSP,mmHg	89.7±23	108.9±38.3	0.113
- TAPSE/RVSP	0.24±0.05	0.14±7.1	0.001
Risk sınıflandırması	.	.	0.001
- Düşük risk	11 (73.3)	-	
- Yüksek tisk	4 (26.7)	9 (100)	
Hemodinamik değerlendirme	.	.	.
- PVRi, WU.m2	10±5.5	14.8±5.8	0.053
- PVR/SVR	0.81±0.27	1.3±0.85	0.296
- OPAB, mmHg	53.4±13	53.6±13	0.720
- OPAB/SPAB, mmHg	0.9±0.12	1.04±0.6	0.811
- SVO2, %	69.9±6.8	71.9±9.1	0.282
- PAPI	3.95±1.27	1.88±0.71	<0.001
- RAB, mmHg	10.2±2.5	16.8±6	0.002
- Kardiak İndeks, ml/dk/m2	2.9±0.46	2.9±1.09	0.720
PAPI	.	.	0.001
- <3.24	4 (26.7)	9 (100)	
- >3.24	11 (73.3)	-	

SS-62 PULMONER HİPERTANSİYON HASTALARININ BAKIMIYLA İLGİLENEN KİŞİLERİN SOSYAL MEDYA KULLANIM ALIŞKANLIKLARI (ERKEN SONUÇLAR)

***Gizem Karkın Tozlu*[1]**, *Serdar Kula[1], Ayşe Yıldırım[2], Cemşit Karakurt[3], Alper Akın[4], Şule Arıcı[2], Sinem Nur Selçuk[5], Timur Meşe[6], Serdar Epçalan[7], Pelin Ayyıldız[8], Serra Karaca[9], Dolunay Gürses[10], Eviç Zeynep Akgün[11], İsa Özyılmaz[12], Hikmet Kıztanır[13], Reşit Ertürk Levent[14], Özlem Mehtap Bostan[15], Tayfun Uçar[16], Bülent Çelik[17], İpek Bozkurt[1], İrem Sude Savak[1]*

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

2. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

3. Medical Park Antalya Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Antalya

4. Diyarbakır Dicle Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Diyarbakır

5. Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

6. SBÜ. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İzmir

7. SBÜ. Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Van

8. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

9. İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

10. Pamukkale Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Denizli

11. Kocaeli Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Kocaeli

12. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İstanbul

13. Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Rize Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Rize

14. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, İzmir

15. Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Bursa

16. Ankara Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastaneleri, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

17. Gazi Üniversitesi Fen Fakültesi, İstatistik, Ankara

GİRİŞ: Pulmoner hipertansiyon (PH) hastalarının ebeveynleri, bu hastalığın nadir olmasından dolayı sosyal medya aracılığıyla bilgi ve destek arayışı içerisindedirler. Bu çalışmanın amacı, ebeveynlerin çevrimiçi bilgi arayışında en çok tercih ettiği sosyal medya platformlarını belirlemek, dijital içeriklerle geçirilen zamanı analiz etmek ve kişilik özelliklerinin ebeveynlerin çevrimiçi etkileşim biçimlerini nasıl etkilediğini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Bu çalışmada, ebeveynlerin sosyal medya uygulamalarındaki mevcut kullanım alışkanlıkları ve kişilikleri anket yöntemiyle incelenmiştir. Ülkemizdeki 16 merkezde takip ve tedavilerini sürdürmekte olan 83 hastanın ebeveynleri, doktorları aracılığıyla ankete katılmaları için davet edilmiştir. Kişilik özelliklerinin belirlenmesi için Hızlı Büyük Kişilik Testi kullanılmıştır. Çalışmamız Gazi Üniversitesi Etik Kurulu tarafından onaylanmıştır. (Etik kurul no: E-77082166-604.01-1105320).

BULGULAR: Araştırmaya 16 farklı merkezde takip ve tedavilerini sürdüren 83 hastanın ebeveynleri katılmıştır. Hastaların ortalama yaşı 12,7 yıldır. Hastalar 32 farklı ilde yaşamlarını sürdürmektedirler. Ankete katılım gösteren hastaların yaşadığı şehirler arasında ilk üç sırada Ankara, İstanbul ve Kocaeli yer almaktadır (sırasıyla %16,9, %15,7 ve %9,6). Anketi yanıtlayan hasta yakınlarının %48,2'si anne, %41'i baba, %4,8'i kardeş ve %6'sı diğerlerinden oluşmaktadır. Hastaların çoğunluğu (%39,8) iki çeşit ilaç kullanmaktadır, %95,1'i cilt altı veya damardan ilaç almamaktadır. Hastaların % 50,6'sı günde 2 kez PH ilacı kullanmaktadır. Hastaların PH ilaçları dahil olmak üzere kullandıkları tüm ilaçlar incelendiğinde %35'inin günde 2 kez, %28,7'sinin de günde 5 kez ve daha fazla ilaç kullandığı görülmüştür. Hastaların %68'i son bir yılda PH'ye bağlı bir neden ile hastaneye yatmamıştır. Hasta yakınları bilgi edinme kaynakları sorulduğunda %92,8 oranında kendi doktorlarını belirtmişlerdir. İnternet bilgi kaynakları arasında kaynağı belirsiz web sayfaları, sosyal medya ve hasta derneği web sayfası öne çıkmaktadır (sırasıyla %27,7, %19,3 ve

%12). Sosyal medya platformları arasında en sık kullanılanın Instagram (%77,1), ikinci sıklıkla Facebook olduğu görülmüştür (%50,6). Ebeveynlerin sosyal medyada bilgi edinmek için günlük harcadıkları süre en sık 1-2 saat olarak belirtilmiştir (%89,8). Sosyal medyada PH hakkında bilgi edinmede takip edilen hesapların başında %53,1 oranıyla doktorlar gelmektedir.

Hızlı büyük beşli kişilik testi sonuçlarına bakıldığında ebeveynlerin dışa dönüklük puanlarının yüksek olduğu görülmektedir. Bunu sırasıyla sorumluluk ve deneyime açıklık puanları izlemektedir. Bu durumda ebeveynlerin kalabalık insan topluluklarıyla iletişimi seven, sorunları yeni yöntemlerle çözmekten hoşlanan, yeni fikirlere açık, hedef odaklı ve düzenli kişilik özeliklerinin ön planda olduğu görülmektedir. Ebeveynler, uyumluluk ve duygusal denge kategorisinde en düşük puana sahiptir. Bu da, inatçı, hatalara karşı düşük toleranslı, bencil, stres altında sakin ve daha az kaygılı olabildiklerini göstermektedir. Kişilik özellikleri ve sosyal medya kullanımı arasındaki ilişkiye bakıldığında, Facebook, X (Twitter), Instagram ve Tiktok uygulamalarını, uyumluluk puanı yüksek olan ebeveynlerin daha çok tercih ettiği görülmektedir. Bu da, bu uygulamaları tercih eden ebeveynlerin yardımsever ve işbirlikçi yönlerinin öne çıktığını göstermektedir. Sosyal medya uygulamalarını en az kullananlar dışa dönüklük ve duygusal denge puanı en düşük olan ebeveynlerdir (Tablo).

SONUÇ: Bu çalışma ülkemizde, PH hastalarının ebeveynlerinin sosyal medya kullanımı ve kişilik özelliklerini değerlendirmek amacıyla yapılan ilk araştırmadır. Ebeveynlerin kişilik özelliklerinin çevrimiçi etkileşim biçimlerini nasıl etkilediğini anlamak, hekimler hangi sosyal medya platformunda hangi içerikleri paylaştığında hastalar için daha faydalı olacağı konusunda yardımcı olabilir. Bu çalışma halen devam etmekte olup sunulan bilgiler erken sonuçları yansıtmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hipertansiyon, Sosyal Medya, Çocuk

Kullanılan sosyal medya platformları

Kişilik özelliği	Uyumluluk	Dışadönüklük	Sorumluluk	Duygusal denge	Deneyime açıklık
Sosyal medya platformu	x̄± SS	x̄± SS	x̄± SS	x̄± SS	x̄± SS
Facebook (n: 42)	35,2± 5,6	25,5± 7,8	30,8± 6,8	23,9± 7,6	29,3± 5,9
X (Twitter) (n: 12)	34,0± 5,2	23,1± 8,5	32,7± 6,5	23,6± 8,0	32,6± 6,2
İnstagram (n: 64)	34,3± 5,6	25,1± 8,0	30,7± 7,4	23,7± 7,6	29,7± 7,0
Tiktok (n: 19)	33,3± 6,0	24,8± 7,7	29,6± 7,6	24,9± 7,9	27,3± 6,9

SS-63 PEDİATRİK DİLATE KARDİYOMİYOPATİDE YENİLİKÇİ TEDAVİ SEÇENEKLERİ: PULMONER ARTER BANDLAMA İNTERATRİYAL GİRİŞİMLER

***Mustafa Nalbant*[1],** *Sezen Ugan Atik[1], Hacer Kamalı[1], Erman Çilsal[1], Sertaç Haydin[2], Thushiha Logeswaran[3], Alper Güzeltaş[1]*

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

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

3. Pediatric Heart Center, Justus-Liebig University, Giessen, Germany.

GİRİŞ ve AMAÇ: Dilate kardiyomiyopati(D-KMP), pediatrik popülasyonda en sık görülen kardiyomiyopati tipi olup en yaygın kalp nakli nedenlerinden biridir. Çocuklarda çeşitli etiyolojilere bağlı olarak ortaya çıkabilen bu hastalığın yaklaşık yarısında etiyoloji belirlenememektedir. Beş yıllık mortalite veya transplantasyon ihtiyacı %40-60 seviyelerinde seyretmektedir. Ancak ülkemizde kalp nakli imkanlarının sınırlı olması, hastaların önemli bir kısmının tedavi sürecini fazlasıyla zorlaştırmaktadır. Hastalar genellikle sol ventrikül(LV) sistolik fonksiyonlarının bozulması ve dilatasyonu, sol atriyum(LA) genişlemesi ve mitral yetersizlik tablosu ile karşımıza çıkar. Bu patolojik süreç pulmoner venöz konjesyon ve sık akciğer ödemine neden olur. Tüm bu patolojinin yarattığı semptomları gidermek için diüretikler ve diğer anti-konjestif ilaçlarla ard-yükün azaltılması hedeflenir. Ancak bu tedavilere yanıtsız vakalarda son çare olarak kalp nakli gündeme gelir. Nakil sayısındaki yetersizlik ve komplikasyon riski ise hastaların tedavi sürecini uzatmakta ve farklı tedavi seçeneklerini gerekli kılmaktadır. Bu bağlamda, "köprü tedavi" olarak pulmoner arter bandlama(PAB) ve interatrial girişimler kullanılmaktadır. Merkezimizde seçilmiş hastalarda PAB girişimi ile ventrikülün iyileşme potansiyelini ortaya çıkarmayı ve interatrial girişimler uygulayarak, LA basıncını düşürmeyi ve LV fonksiyonlarını iyileştirmeyi amaçlamaktayız. Bu çalışmada, D-KMP tanılı 7 hastada uygulanan tedavi yöntemleri, kullanılan kriterler ve elde edilen sonuçlar sunulmaktadır.

MATERYAL-METOD: Son bir yıl içinde kliniğimizde takip edilen, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu(LVEF)≤%40 olan ve sağ ventrikül fonksiyonları korunmuş 7 hastaya pulmoner arter bandlama ve interatrial girişim uygulanmıştır. Tüm hastalara işlem öncesi transtorasik ekokardiyografi ve kardiyak MRI görüntülemeleri yapılmıştır. Etiyolojik değerlendirme için genetik testler, metabolik incelemeler ve viral serolojiler incelenmiştir. Sağ ventrikül fonksiyonları ve interatrial kominikasyonun yeterliliği deneyimli bir ekip tarafından değerlendirilmiştir. İnteratrial kominikasyon yetersizliği ve yüksek sol atriyum basıncı saptanan hastalarda balon septostomi ve/veya interatrial stent işlemi uygulanmıştır. Tüm hastalar, kateter anjiyografisi ile koroner arter çıkış anomalisi(ALCAPA) ve aort koarktasyonu gibi düzeltilebilir nedenler açısından değerlendirilmiştir. Pulmoner arter bandlama işlemi, interatrial kominikasyon(2 hasta interatriyal stent, 5 hasta balon atriyal septoplasti) sağlanıp, yaklaşık 4-5 mm açıklık oluşturulup sol atriyum basıncı düşürüldükten sonra gerçekleştirilmiştir. Ameliyat sırasında transözofageal ekokardiyografi ile interventriküler septum pozisyonu, triküspit yetersizliği ve TAPSE değerlendirilmiş, bandlama işlemi sırasında tüm hemodinamik veriler kaydedilmiştir. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası şu parametreleri kayıt değerlendirildi: LVEF, mitral yetersizlik derecesi, TAPSE, RV-FAC, RV-S', NT-ProBNP, Troponin, yoğun bakımda kalış süreleri, hastane yatış gereksinimi, inotrop ihtiyacı ve kullanılan anti-konjestif ilaç sayısı.

SONUÇLAR: Hastaların yaşları 5 ay ile 18 ay arasında değişmektedir. Toplam 7 hastaya pulmoner arter bandlama işlemi başarıyla uygulanmış ve işlemle ilişkili herhangi bir komplikasyon görülmemiştir. Operasyon sonrası yoğun bakım yatış süreleri 4-10 gün arasında değişmiş, ortalama entübasyon süresi 3.9 gün ve inotrop kullanım süresi 3.6 gün olarak belirlenmiştir.
Takip sürecinde 2 hasta dışında diğer 5 hastada LV fonksiyonlarında belirgin iyileşme, NT-BNP seviyelerinde düşüş ve mitral yetersizlik derecelerinde azalma saptanmıştır. Kalp yetmezliğine bağlı iki hastada ise tekrarlayan hastane yatış gereksinimi tespit edilmiş ve bu hastaların interatrial girişimleri tekrar edilmiştir.

TARTIŞMA: Bu çalışma pulmoner arter bandlama ve interatrial girişimlerin sağ ventrikül fonksiyonları korunmuş D-KMP tanılı hastalarda etkili bir köprü tedavi yöntemi olduğunu ortaya koymaktadır. Bu tedavi yöntemleri, LV fonksiyonlarını iyileştirirken, inotrop ihtiyacını ve hastane yatış süresini azaltabilir. Bununla birlikte, bu tedavi yaklaşımlarının uzun dönem sonuçlarının daha iyi anlaşılabilmesi için geniş hasta gruplarıyla yapılacak randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Dilate kardiyomiyopati, İnteratrial girişimi, Pulmoner banding

Pulmoner arter banding sonrası ekokardiyografik ve biyokimyasal belirteçlerin değerlendirilmesi

Yaş (ay)	LV-EF (Pab öncesi)	NT-BNP (Pab öncesi)	My (Pab öncesi)	RV-FAC(Pab öncesi)	TAPSE z-skoru (Pab öncesi)	LV-EF (Pab sonrası)	NT-BNP (Pab sonrası)	My (Pab sonrası)	RV-FAC (Pab sonrası)	TAPSE z-skoru (Pab sonrası)
10	24	26588	Önemli	30	13 (-0.9)	28	4232	Hafif	34	13 (-0.9)
10	20	19732	Orta	35	13 (-0.9)	32	15381	Eser	47	13 (-0.9)
7	40	7934	Hafif	38	14 (-0.2)	50	495	Eser	40	14 (-0.2)
18	33	19119	Önemli	25	14 (-1.0)	50	2848	Önemli	25	15 (-0.3)
5	25	26867	Orta	35	12 (-0.7)	45	395	Hafif	35	12 (-0.7)
6	35	18362	Önemli	48	12 (-0.7)	55	748	Hafif	40	18 (+2.3)
18	38	33391	Önemli	45	17 (+1.0)	40	7391	Orta	45	17 (+1.0)

Pulmoner banding sonrası hastaların klinik tablolarının değerlendirilmesi

SS-64 PEDİATRİK KALP NAKLİ SONRASI UZUN DÖNEM BAŞARILAR: İZLEM SÜRESİ 10 YILDAN UZUN OLAN HASTALARIMIZIN ANALİZİ

***Mehtap Küçük*[1]**, *Atilla Sezgin[2], İlkin Hajiyev[1], Birgül Varan[1], İlkay Erdoğan[1], Murat Özkan[3], Niyazi Kürşad Tokel[1], Alev Arslan[4], Ekin Bozdoğan[5], Beril Doğan[5], Kerem Aksel[5], Mehmet Sait Aşlamacı[3]*

1. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

2. Başkent Üniversitesi, Kalp-Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

3. Başkent Üniversitesi, Pediatrik Kalp-Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

4. Başkent Üniversitesi, Dr. Turgut Noyan Araştırma ve Uygulama Merkezi, Adana

5. Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Pediatrik kalp naklindeki gelişmelerin artışı hastaların yaşam sürelerini uzatmaktadır. Bu da hastaları immünsupresifler, enfeksiyonlar, rejeksiyon, koroner vaskülopati, sosyal yaşamda kısıtlılıklar gibi sorunlarla karşı karşıya bırakmaktadır. Tüm bu faktörler pediatrik kalp naklinin cerrahi bir müdahaleden öte uzun süreli izlem ve destek gerektiren yeni bir hayat tarzı olmasına yol açmaktadır. Çalışmamızda çocukluk çağında kalp nakli yapılmış ve 10 yıldan uzun süredir izlenmekte olan hastalarımızın sonuçlarını inceledik.

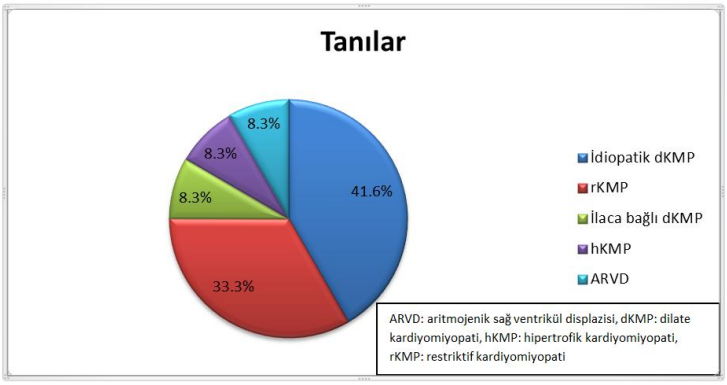
YÖNTEM: Çalışmaya Başkent Üniversitesi'nde çocukluk çağında kalp nakli yapılmış ve izlem süresi 10 yılı aşkındır devam eden hastalar dahil edildi. Hastaların tıbbi kayıtları incelendi ve telefon görüşmeleri yapıldı. Hastaların nakil olduğundaki yaşı, güncel yaşı, cinsiyeti, tanısı, izlem süresi, transplantasyon bekleme süresi, donör/alıcı vücut ağırlığı oranı, donör bilgileri, ameliyat süresi, total iskemi süresi, kross klemp süresi, kardiyopulmoner bypass süresi, entübasyon süresi, yoğun bakımda kalış süresi, hospitalizasyon süresi, 48 saatlik maksimum vazoaktif inotrop skoru, böbrek yetmezliği durumu, enfeksiyon, pacemaker ihtiyacı, preoperatif, postoperatif, taburculuktaki ve son kontroldeki ekokardiyografik bulguları (ejeksiyon fraksiyonu ve efüzyon durumu), aritmi varlığı, postoperatif komplikasyonlar, rejeksiyon durumu, vaskülopati varlığı, immünsupresif tedavi, malignite gelişimi, retransplantasyon gereksinimi, son efor kapasitesi, nörolojik durumu, medeni hali, çocuğunun olup olmadığı ve çalışıp çalışmadığı kaydedildi.

BULGULAR: Kliniğimizde toplam 59 hastaya pediatrik kalp nakli yapıldı. İzlem süresi 10 yıldan fazla olan hasta sayısı 12 (%20.3) idi. Hastaların demografik özellikleri tablo 1'de, tanıları şekil 1'de, operatif ve erken postoperatif verileri tablo 2'de gösterilmiştir. Postoperatif 10 (%83.3) hastada komplikasyon görüldü. Bypass süresi uzaması ile komplikasyon görülmesi arasında istatistiksel anlamlı ilişki mevcuttu (p=0.048). Komplikasyon görülmeyen hastalarda bypass süresi ortalama 109±13 dk, görülen hastalarda 137±32 dk saptandı. 1 (%9.1) hasta sağ ventrikül destek cihazı ile çıkarıldı. Sol ventrikül destek cihazı/ECMO gereksinimi olan hasta olmadı. Donör bilgileri tablo 3'te gösterilmiştir. Hastaların preoperatif, postoperatif, taburculuk ve son takip ekokardiyografi görüntülemelerindeki ejeksiyon fraksiyon (EF) değerleri tablo 4'te gösterilmiştir. Taburculuk sırasındaki EF değeri en yüksek olup diğer tüm ölçüm zamanlarına göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (p<0.05). Preoperatif EF ile son takip EF arasında ve postoperatif EF ile son takip EF arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu (sırasıyla p değerleri; 0.157, 0.309). Bu sonuçlar göz önüne alındığında nakil sonrası EF değerinde istatistiksel anlamlı artış olmakla birlikte bu artışın nakil sonrası 10 yıl takip süresi geçmiş hastalarda istatistiksel anlamlılığını kaybettiği görüldü. 3 (%25) hastanın postoperatif ekokardiyografisinde perikardiyal efüzyon görüldü. Taburculuk sırasında başka 2 hastada perikardiyal efüzyon bulunduğu gözlendi. İmmunsupresif tedaviler incelendiğinde hastaların hepsi başlangıçta steroid, takrolimus ve mikofenolat mofetil (MMF) almıştı. 1 hastaya başlangıçta ek olarak siklosporin verilmişti. İzlemde 1 hastada sirolimus takrolimusa, 1 hastada ise takrolimus sirolimusa değiştirilmişti. Son durumda ise 10 (%83.3) hasta takrolimus ve MMF almakta, 5 (%41.6) hasta bunlara ek olarak steroid almakta, 1 (%8.3) hasta yalnızca sirolimus ve MMF, 1 (%8.3) hasta ise takrolimus ve azatiopirin almaktaydı. Hastaların uzun süreli izlem sonuçları tablo 5'te özetlenmiştir. ARVD tanısı ile nakil yapılan hastamızda nakil sonrası hipertrofik kardiyomiyopati gelişti, ventriküler taşikardi atakları geçirdi ve mitral kapak replasmanı yapıldı.

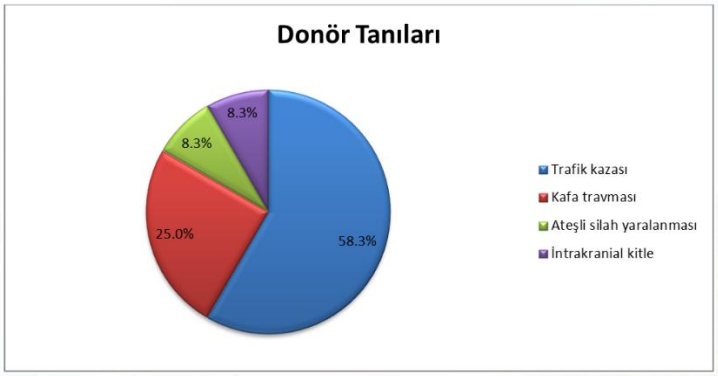
SONUÇ: Uzun dönem izlem sonuçları incelendiğinde pediatrik kalp nakli sonuçları erişkinlere göre daha iyi görünmekle birlikte daha uzun süreli izlem sonuçlarına, koroner allograft vaskulopati ve rejeksiyonu önlemede yeni gelişmelere ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: pediatrik kalp nakli, transplantasyon, uzun dönem izlem

Şekil 1: Hastaların nakil öncesi tanıları



Şekil 2: Donör tanıları



Tablo 1: Hastaların demografik özellikleri

Nakil sırasında yaş (yıl), ortalama (min-maks)	13.9 (10-17)
Cinsiyet (erkek), n (%)	10 (83.3)
Nakil bekleme süresi (gün), median (min-maks)	145 (6-2574)
Nakil sırasındaki ağırlık (kg), median (min-maks)	43 (27-65)

Tablo 2: Hastaların operatif ve erken postoperatif verileri

Total iskemi süresi (dk), median (Q1-Q3)	225 (176-248)
Kross klemp süresi (dk), median (Q1-Q3)	80.5 (77.3-91.8)
Kardiyopulmoner bypass süresi (dk), median (Q1-Q3)	119 (114-133)
Ameliyat süresi (dk), median (Q1-Q3)	240 (240-300)
Entübasyon süresi (saat), median (Q1-Q3)	24 (21.9-48)
Yoğun bakım kalış süresi (gün), median (Q1-Q3)	12.5 (8-16)
Hospitalizasyon süresi (gün), median (Q1-Q3)	23 (20-29)
Postoperatif 48 saatlik maksimum vazoaktif inotrop skoru, median (Q1-Q3)	28.5 (18.1-42.3)
Komplikasyonlar, n (%)	10 (83.3)
Arrest	1 (9.1)
Kanama/revizyon	1 (9.1)

Akut böbrek yetmezliği	2 (16.7)
Enfeksiyon	3 (25)
Kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonu	2
Oral kandidiazis	1
Konvülziyon	2
PRES	1
SVO	1
DVT	1
Geçici pacemaker ihtiyacı, n (%)	3 (25)

DVT: derin ven trombozu, PRES: posterior reversible ensefalopati, SVO: serebrovasküler olay

Tablo 3: Donör bilgileri

Yaş (yıl), median (min-maks)	19 (11-51)
Cinsiyet (erkek), n (%)	7 (58.3)
Vücut ağırlığı (kg), median (min-maks)	60 (45-85)
Alıcı/donör vücut ağırlığı farkı (> +%20), n (%)	10 (83.3)

Tablo 4: Hastaların ekokardiyografik izlemleri

	Preoperatif	Postoperatif	Taburculuk	Son kontrol	p
Ejeksiyon fraksiyonu %, median (Q1 – Q3)	44.1 (28–58.8)	57 (50–68.1)	65 (62.9–70.3)	58 (55.8–59)	<.001

Tablo 5: Nakil sonrası izlem verileri

İzlem süresi (ay), median (min-maks)	180 (140-244)
Güncel yaş (yıl), median (min-maks)	29.5 (23-38)
Rejeksiyon görülen hasta sayısı, n (%)	9 (75)
Rejeksiyon tipleri, n (%)	2 (16.6)
Humoral	4 (33.3)
Hücresel	3 (25)
Humoral ve hücresel	
Koroner allograft vaskülopati, n (%)	3 (%25)
Koroner balon/stent	1
Aritmi	2 (16.7)
Atriyal fibrilasyon	1
Ventriküler taşikardi	1
Posttransplant lenfoproliferatif hastalık/malignite, n (%)	0 (0)
Retransplantasyon gereksinimi, n (%)	0 (0)
Efor kapasitesi	10 (83.3)
NYHA sınıf 1, n (%)	2 (16.7)
NYHA sınıf 2, n (%)	
Evlilik, n (%)	4 (%33.3)
Çocuk, n (%)	3 (%25)
Çalışma durumu	7 (58.3)
Çalışıyor, n (%)	3 (25)
İş arıyor, n (%)	2 (16.6)
Çalışmıyor, n (%)	

NYHA: NewYork Heart Association

SS-65 PRİMER PULMONER HİPERTANSİYON VE EİSENMENGER HASTALARININ KARDİYAK MANYETİK RESONANS BULGULARININ KARŞILAŞTIRILMASI

***Meryem Beyazal*[1], *ibrahim Ece*[1], *Merter Keceli*[2], *Oğuzhan Doğan*[1], *İbrahim İlker Çetin*[1], *Utku Pamuk*[1]**

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Radyoloji, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner hipertansiyonda (PH), kardiyak Manyetik 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, RV strok volumü prognostik belirleyicilerdir. Avrupa Kardiyoloji Toplulupu, RV ejeksiyon fraksiyonu, sistol sonu volum ve strok volumu parametrelerini dikkate alarak bir risk skorlaması geliştirmiştir. Ayrıca septal şift varlığı ve süresi ve geç gadolinyum varlığı ve septuma uzanımı prognozu belirler. Biz bu çalışmada, primer ve Eisenmenger hastalarının kardiyak MR bulgularına göre karşılaştırılmasını amaçladık.

YÖNTEM: Çalışmaya PH tanılı 35 hasta dahil edildi. Hastalar Primer PH ve Eisenmenger olarak iki gruba ayrıldı. 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 gadaloniyum sonrası geç faz görüntüleme (LGE) yapıldı. Anatomik değerlendirmede, pulmoner arter (PA) ve aort çapı, septal eğrilik ve süresi ölçümleri yapıldı. Volumetrik çalışma için kısa eksen sine FİESTA görüntüler analiz edilerek, sağ ventrikül (RV) ve sol ventrikül (LV) ejeksiyon fraksiyonu (EF), her iki ventrikül diyastol sonu volum (EDV), sistol sonu volum (ESV), strok volum (SV), kardiyak debi (CO), sağ ventrikül kütle (RVM), sol ventrikül kütle (LVM), sağ atriyal diyastol sonu volum (RAEDV) ve bunların vucüt yüzey alanına bölünmüş indeksleri hesaplandı. Ayrıca ventriküler kütle indeksi (VMI=RV kütle/LV kütle) hesaplaması yapıldı. Akım çalışmasında, pik PA velositesi ve Qp/Qs hesaplandı. Ayrıca, LGE olup olmadığı değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların 25'i (%71,4) 'i kız, ortanca yaşı 13,1 (1.6-34) idi. Hastaların 18 (%51,4)'ü primer PH, 17'si (%48,6) soldan sağa şanta bağlı Eisenmenger hastasıydı. PH tanısı için bir kriter olarak kabul edilen VMI indeksi > 0,45 olan hasta sayısı 28 (%80) idi.

6 dakika yürüme testi ile sol ventrikül EDV, SV ve kütle indeksleri arasında anlamlı zayıf pozitif bir korelasyon izlendi. Ancak, 6 dk yürüme testi ile VMI ve RV parametreleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Ayrıca hastaların PH ilacı kullanım süreleri ile sol ventrikül EDV, ESV, SV ve kütle indeksleri arasında anlamlı orta düzeyde pozitif bir korelasyon izlendi. BNP ile 6 dk yürüme testi arasında orta düzeyde negatif bir korelasyon izlenirken, BNP ile fonksiyonel MR parametreleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Eisenmenger hastalarında primer PH grubuna göre sol ventrikül EF anlamlı bir şekilde düşükken, sol ventrikül EDV, ESV, SV ve kütle indeksleri anlamlı bir şekilde yüksekti. Ayrıca Eisenmenger hastalarında primer PH grubuna göre pulmoner arter aorta oranı anlamlı bir şekilde düşüktü. Ancak Eisenmenger ve primer PH hastalarının sağ ventrikül ve sağ atriyal volum parametreleri, VMI düzeyleri, akım çalışması parametreleri ve ESC risk skor sınıfları karşılaştırıldığında, gruplar arasında anlamlı bir fark gözlenmedi. Benzer şekilde, prognostik parametreler olarak bilinen septal eğrilik varlığı ve süresi ve LGE açısından gruplar karşılaştırıldığında, anlamlı bir fark bulunmadı.

SONUÇ: Bu çalışmada, 6 dk yürüme testi ve anti-PH ilaç kullanım süreleri ile sol ventrikül fonksiyonel parametreleri ile ilişkili bulundu. Eisenmenger hastalarında sol ventrikül EF daha düşük ve sol ventrikül volum ve kütle indeksleri daha yüksekti. Ancak her iki grup arasında ESC risk skorlama ve diğer prognostik parametreler arasında bir fark gözlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak Manyetik Resonans, Primer Pulmoner Hipertansiyon, Eisenmenger, Risk skorlama

SS-66 VENTRİKÜL DESTEK CİHAZLARININ HASTAYA ÖZEL TASARIMI VE OPTİMİZASYONU

Canberk Yıldırım[1], *Kagan Ucak[2], Ali Madayen[3], Tansu Gölcez Köse[4], Göksel Güven[5], Osama Soliman[6], Erhan Tenekecioğlu[7], Şakir Akın[8], Kadir Çalışkan[8],* *Kerem Pekkan[4]*

1. Department of Mechanical Engineering, Istanbul Bilgi University, Istanbul, Turkiye

2. Department of Mechanical Engineering, University of Southern California, California, USA

3. Department of Mechanical Engineering, Middle East Technical University, Ankara, Turkiye

4. Department of Biomedical Engineering, Koc University, Istanbul, Turkiye

5. Department of Internal Medicine, Division of Intensive Care, Faculty of Medicine, Hacettepe University, Ankara, Turkiye

6. School of Medicine, College of Medicine Nursing and Health Sciences, University of Galway, Galway, Ireland

7. Department of Cardiology, Bursa Yuksek Ihtisas Training and Research Hospital, Bursa, Turkiye

8. Thoraxcenter, Department of Cardiology, Erasmus MC University, Rotterdam, The Netherlands

GİRİŞ ve AMAÇ: Donör kalp sayısının sınırlı olması nedeniyle, ventrikül destek cihazları (VAD) ileri evre kalp yetmezliğini tedavi etmek için kabul edilen önemli bir tedavi stratejisi haline gelmektedir. Bu durum, 2000'lerin başından itibaren VAD'lerin tasarımı ve geliştirilmesinde hesaplamalı araçların kullanımını da popülerleşmiştir. Son zamanlarda, bu araçlar arasında özellikle hesaplamalı akışkanlar dinamiği (CFD) tercih edilmektedir, çünkü bu yöntem pompa hidrodinamik ve hemoliz performansı hakkında önemli bilgiler sunmaktadır. Ancak, bu geleneksel yöntem genellikle deneme-yanılma yaklaşımına dayanır ve hesaplama zamanı uzun olan birden fazla tasarım döngüsü gerektirir. Bu çalışmada, CFD'yi devreden çıkarmayı amaçlamayan, ancak hasta için pompa sonrası belirlenen hemodinamik hedefe göre bir ön adım tasarım aracı olarak kullanılabilecek bir lamp parametre modeli (LPM) önerilmektedir.

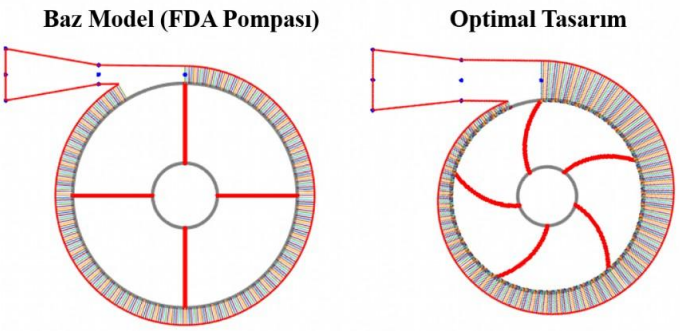
YÖNTEM: Daha önceki çalışmalarımızda tanıtılan konjenital LPM, pompa tasarımında kullanılan turbomakine denkleminden yararlanarak entegre edilen bir optimizasyon prosedürü ile birleştirildi. Tanıtılan protokol aracılığıyla, bir döngüde boyutları belirli aralıklarda sınırlandırılan pompalar üretilir ve kardiyovasküler modele sayısal olarak implante edilerek, üretilen pompanın belirlenen hedef hemodinamiyi sağlayıp sağlamadığı kontrol edilir. Hedef hemodinamikler (kardiyak output, sistem basınçları, satürasyonlar vb.) ve bunların önem ağırlıkları ile birleştirilen bir hedef fonksiyonu modele tanıtılır. Böylece, daha düşük bir hedef fonksiyonu, araştırılan kardiyovasküler duruma daha uygun ve verimli bir pompa anlamına gelmektedir ve fonksiyon değeri belirlenen tolerans değerinin altına düşene kadar optimal pompa arayışı pompa boyutları için belirlenen aralıkta devam eder. Bu çalışmada örnek olarak izole sol ventrikül (LV) yetmezliği ve üç yaygın sağ ventrikül (RV) yetmezliği türü (pulmoner tromboembolizm, izole RV infarktüsü ve LV yetmezliğine sekonder RV yetmezliği) ele alınmıştır. İlk olarak, bu vakalar konjenital LPM modeli değiştirilerek yaratılmış, ardından yetersiz ventrikülün desteği için bir VAD tasarlanmıştır.

BULGULAR: LV yetmezliği için yapılan optimizasyon denemesinde, FDA pompası optimize edilecek temel pompa olarak kullanılmıştır. Hedef hemodinamikler, sırasıyla ortalama arteriyel basınç, kardiyak output ve pompa bıçak ucu hızı olarak seçilmiş ve bunların önem ağırlıkları sırasıyla %40, %40 ve %20 olarak belirlenmiştir. Sonuçlarımız, tasarlanan pompa ile FDA pompasının bıçak hızını (dolaylı olarak kan hasarını) %40 oranında azaltarak, kardiyak output ve arteriyel basınçta herhangi bir kayıp yaşamadan optimize edilebildiğini göstermiştir. Şekil 1, FDA pompasının ve optimize edilmiş versiyonunun 2D çizimini göstermektedir. RV yetmezliği vakaları için ise, piyasadaki en yaygın VAD olan Heartmate 3, tanıtılan vakalara in siliko implant edilmiş ve sonuçlar klinik gözlemlerle uyumlu olarak başarılı bir şekilde eşleştirilmiştir. RV yetmezliği için yapılan optimal pompa tasarım sonuçları Heartmate 3 implant edilmiş sistem ile beraber konferans esnasında sunulacaktır. Son olarak, önerilen pompa modeli CFD simülasyonları ile de karşılaştırılmış ve karşılaştırılan pompalar için LPM ile CFD arasında en fazla %6'lık hata gözlemlenmiştir.

SONUÇ: Sonuç olarak, önerilen pompa tasarım aracının, klinisyenler tarafından belirlenen vakaya özgü hemodinamik hedeflere göre en optimal pompanın ana boyutlarını belirleyebileceği tahmin edilmektedir. Bu nedenle, detaylı CFD simülasyonlarından önce bir ön adım olarak geleneksel pompa tasarım sürelerini önemli ölçüde kısaltma potansiyeline sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Ventrikül destek cihazları, kalp yetmezliği, in siliko modelleme, kardiyovasküler cihaz tasarımı ve optimizasyonu

Şekil 1



Şekil 1. Ana tasarım (FDA pompası) ve daha az kan zararına sahip, geliştirilmiş optimal sol kalp pompası tasarımı

SS-67 PEDİATRİK HASTALARDA SOL FASİKÜL ALANI KALP PİLİ UYGULAMASI: İLK DENEYİM VE ERKEN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

***Musa Öztürk*[1]**, *Ilker Ertuğrul[1], Uğur Canpolat[2], Tevfik Karagöz[1]*

1. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Sol fasikül alanı uyarımı (LBBaP), kalbin sol iletim bölgesini uyararak fizyolojik kardiyak iletiyi taklit eder. Çocuklarda hala sınırlı olan bu yöntemin, kalıcı kalp pili parametrelerini ve kalp fonksiyonlarını olumlu yönde etkilediği gösterilmiştir.

YÖNTEM: Nisan 2023 ile Ocak 2025 arasında LBBaP uygulanan 18 pediatrik hasta çalışmaya dahil edildi. Demografik, EKG özellikleri, prosedür detayları ve kalp pili parametreleri izlemi kayıt edildi.

BULGULAR: Ortalama yaş 12,3±5,8 yıldır (13 ay-18 yıl). Hastaların 10/18'i (%55) kız, ortalama vücut ağırlığı 41±22 kg idi. Çocukların 13'ünde (%72) konjenital tam AV bloğu, beşinde(%27) postoperatif AV bloğu gelişmişti. 10/18 hastada (%55) sağ ventrikül apikal veya epikardiyal kalıcı kalp pilinden transvenöz LBBaP'ye geçildi. Ortalama sol ventrikül aktivasyon zamanı (LVAT), V6-V1 inter-pik gecikmesi, paced QRS süresi sırasıyla 61,6±9,1, 31±13,6, 94±13,5 ms olarak bulundu. Daha önce kalıcı kalp pili takılmış olan on hastanın altısında septal dissenkroni mevcuttu ve bu hastalardan birinde sol ventrikül sistolik fonksiyonu azalmıştı. LBBaP'yi takiben septal senkronizasyon sağlandı ve sistolik fonksiyon kazanımı sağlandı. İşlemler ve izlem sırasında herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. Ortalama 13±4 aylık takip süresince ortalama ventriküler lead empedansı 590±90 ohm ve uyarım eşiği 0,375-0,75 mV arasındaydı.

SONUÇ: LBBaP kısa süreli izlemde pediatrik hastalarda etkili ve güvenli bir kalıcı kalp pili yöntemidir. Yetişkinlere göre daha uzun süreli ve daha hızlı kalp hızı gerektiren pediatrik hastalarda kullanımı ve ayrıca geleneksel kardiyak resenkronizasyon tedavisi yerine kullanımı da tanımlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: kalıcı kalp pili, left bundle branch area pacing, pediatrik

SS-68 MEVCUT ALGORİTMALAR, WOLFF PARKİNSON WHİTE SENDROMLU PEDİATRİK HASTALARDA LOKALİZASYON TAHMİNİNDE YETERLİ Mİ? PROSPEKTİF TEK MERKEZ DENEYİMİ

Galip Arıcı, *Tamer Yoldaş, Senem Ozgur*

Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu ani ölüme neden olabilen bir durum olup kesin tedavisi ablasyondur. Ablasyon öncesi aksesuar yolun (AP) lokalizasyonunun doğru tahmin edilebilmesi, ablasyon işlemini kolaylaştırır. Lokasyon tahmini için, 12 kanallı elektrokardiyogramda (EKG) delta dalgası ve QRS morfolojisini baz alarak hazırlanan algoritmalar kullanılabilir. Pediatrik hastalarda kullanılabilecek ideal algoritma arayışı halen devam etmektedir. Bu çalışmada günümüzde kullanılan algoritmaların pediatrik hastalardaki uygunluğu belirlenmeye çalışılmıştır.

YÖNTEM: Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde prospektif olarak 1 Mart 2024 ve 1 Ocak 2025 tarihleri arasında WPW tanısı ile izlenen 45 hastaya, elektrofizyolojik çalışma (EPS) öncesi adenozin testi yapıldı ve AP lokalizasyonu, adenozin testi sırasında çekilen 12 kanallı EKG örnekleriyle maximal pre-eksitasyon tabanlı algoritma; ve sinüs sırasındaki bazal pre-eksitasyon tabanlı modifiye Arruda, D'Avilla, Milstein ve EASY algoritmaları kullanılarak, üç farklı unvan ve eğitim seviyesindeki araştırmacı tarafından birbirlerinden bağımsız olarak tahmin edildi. Başarılı ablasyon sonrası nihai AP lokalizasyonu ile algoritmaların tahminleri ve gözlemciler arası farklılıklar karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya ablasyon işlemi başarılı olan 40 hasta dahil edildi. Hastaların 24 (%60)'ü erkek 16 (%40)'sı kızdı. Ortanca yaş 13.67 (6.63-17.93)' idi. Bir hastada 2 farklı (sol lateral ve midseptal) AP lokalizasyonuna ablasyon yapıldı. Toplam 41 AP lokalizasyon bölgesi sırasıyla midseptal (%24, n=10), sol posterolateral (%15, n=6), sol lateral (%12, n=5), sağ posterior (%12, n=5), sağ posteroseptal (%10, n=4), sağ anterolateral (%7, n=3), sol anterolateral (%7, n=3), sol posterior (%5, n=2), koroner sinüs (CS) (%5, n=2) ve sağ lateral (%3, n=1)'idi. Araştırmacılar, EASY algoritmasını kullanarak 19 (%46) AP lokalizasyon bölgesini aynı tahmin ettiler ve bunların 4'ü nihai AP lokalizasyonuydu, modifiye Arruda algoritmasını kullanarak 17 (%41) AP lokalizasyon bölgesini aynı tahmin ettiler ve bunların 6'sı nihai AP lokalizasyonuydu, D'Avilla algoritmasını kullanarak 15 (%37) AP lokalizasyon bölgesini aynı tahmin ettiler ve bunların 4'ü nihai AP lokalizasyonuydu, Milstein algoritmasını kullanılarak 11 (%27) AP lokalizasyon bölgesini aynı tahmin ettiler ve bunların 3'ü nihai AP lokalizasyonuydu, adenozin testi sonrası maximal pre-eksitasyon tabanlı algoritmayı kullanarak 22 (%53) AP lokalizasyon bölgesini aynı tahmin ettiler ve bunların 7'si nihai AP lokalizasyonuydu.

Araştırmacılar, modifiye Arruda algoritmasını kullanarak yaptıkları tahminlerde 15 (%37), 13 (%32) ve 12 (%29) nihai AP lokalizasyonunu doğru tahmin ettiler, D'Avilla algoritmasını kullanarak yaptıkları tahminlerde 10 (%24), 9 (%22) ve 8 (%20) nihai AP lokalizasyonunu doğru tahmin ettiler, EASY algoritmasını kullanılarak yaptıkları tahminlerde 10 (%24), 8 (%20) ve 7 (%17) nihai AP lokalizasyonunu doğru tahmin etti, Milstein algoritmasını kullanarak yaptıkları tahminlerde 6 (%15), 6 (%15) ve 4 (%10) nihai AP lokalizasyonunu doğru tahmin etti, adenozin testi sonrası maximal pre-eksitasyon tabanlı algoritmayı kullanılarak yaptıkları tahminlerde ise 11 (%27), 11 (%27) ve 9 (%22) nihai AP lokalizasyonu doğru tahmin ettiler.

SONUÇ: WPW sendromu kesin tedavisi ablasyon olan ve ani ölüme neden olabilen bir durumdur. Ablasyon öncesi AP lokalizasyonunu tahmin etmek işlemin stratejisini, süresini ve en önemlisi başarısını etkileyecektir. AP lokalizasyonunu tahmin edebilecek birden fazla algoritma kullanılmaktadır. Bu algoritmaların nihai AP lokalizasyonunu doğru tahmin edebilmeleri, algoritmalarda kullanılan lokasyonlara, EKG çekim standardizasyonundaki farklılıklara ve algoritmayı kullananlar arası yorum farklılıklarına bağlı olarak değişmektedir. Özellikle çocuklarda kullanılabilecek yeni algoritmaların geliştirilmesine ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Aksesuar yol, EPS, Wolff-Parkinson White,

SS-69 PEDİATRİK VE GENÇ ERİŞKİN HASTALARDA İMPLANTE EDİLEBİLİR KARDİYOVERTER-DEFİBRİLATÖR (ICD) TEDAVİSİ; RETROSPEKTİF İKİ MERKEZ DENEYİMİ

***Hasan Candaş Kafalı*[1]**, *Merve Maze Aydemir[1], Aslıhan Karaman[1], Samet Paksoy[1], Ülkü Macit Aydın[3], Celal Akdeniz[3], Ahmet Şaşmazel[4], Sertaç Haydin[2], Alper Güzeltaş[1], Yakup Ergül[1], Volkan Tuzcu[3]*

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

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

3. Medipol Mega Üniversite Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

4. Medipol Mega Üniversite Hastanesi Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ: İmplante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör (ICD) implantasyonu, çocuk, ergen ve konjenital kalp hastalıklı (KKH) genç erişkinlerde ani kardiyak ölüm riskini önlemek için önemli bir tedavi seçeneği olarak kullanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı pediatrik ve genç erişkin hastalarda ICD'nin uzun vadeli etkinliğini, komplikasyonlarını, mortalite üzerindeki etkilerini ve güvenilirliğini değerlendirmektir.

YÖNTEMLER: Çalışmamıza..... Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nden 2010-2024 tarihleri arasında ICD implantasyonu yapılan 262 Hasta ve..... Üniversite hastanesi'nde 2012-2024 tarihleri arasında ICD implantasyonu yapılan 126 hasta alınmıştır. Hastaların ICD implantasyon-takip dataları, demografik özellikleri, akut ve kronik komplikasyonları retrospektif olarak tarandı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 388 hastanın %61,8'i erkek (n:240) idi. İmplantasyon sırasındaki ortalama yaş 152 ay (20 ay-36 yaş), ortalama kiloları 44,4 kg (7,5-83,5 kg) olarak kaydedildi. ICD takılan hastaların tanıları %39,6'sı kardiyomyopati, %47,4'ü iyon kanal defekti, %9,8'i KKH ve %6,1'i diğer idi (Tablo1). Hastalara %73,2 transvenöz (n:284) %25,9 epikardiyal (n:101) ve 5 hastaya da hibrit olarak ICD implantasyonu uygulandı. ICD'lerin %35'i sekonder koruma iken, %64,9'u primer koruma amacıyla implante edildi. Toplamda medyan 7,5 yıl takip süresince 156 hasta uygun İCD tedavisi aldı (ATP n=65, ICD şok n=89). KMP'de uygun tedavi oranı %35,6 (n:56) iyon kanal defekti olanlarda %55,5 (n:87), KKH'da %8,9 (n:14) idi. 19 hastada (% 4,9) erken dönem komplikasyonlar(%2,8 enfeksiyon %2,1 cerrahi kompikasyonlar; pnömotoraks n=2, hematom n=4, perforasyon n= 3) ve 78 hastada (%20,1) uzun dönem komplikasyonlar (%3.09 enfeksiyon, %7.47lead disfonksiyonu, %7.22uygunsuz şok, %2.32 diğer) meydana geldi. Hastaların yalnızca 13 tanesi ex olmuş ve ex nedeni olarak en sık kardiyak yetersizlik saptandı.

SONUÇ: ICD, uygun tedaviler yoluyla primer kardiyomiyopatili, iyon kanalı defekti ve diğer konjenital kalp hastalığı olan çocuk ve genç hastalarda ani kardiyak ölüm riskini azaltmada etkili bir yöntem olarak ortaya çıkmıştır. Ancak cihazla ilişkili komplikasyonların ve uygunsuz tedavilerin gelişebileceği gösterilmiş olup, hastaların aritmi merkezlerinde yakından takip edilmesi gerektiği düşünülmektedir. Uzun dönem takibin geliştirilmesi, komplikasyonların yönetimi ve cihaz performansının iyileştirilmesi için multidisipliner yaklaşımlar önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: ICD, Pediatrik, Kardiyomiyopati, Konjenital kalp hastalığı, Primer/Sekonder Profilaksi

Tablo1. ICD implantasyonu yapılan hastaların tanı dağılımları

Kategori	Hastalık	Sayı(n)	Oran (%)
Kardiyomyopati (n=154; %39,6)	ARVD	25	6,44
	DİLATE KMP	12	3,09
	HKMP	107	27,58
	NON COMP KMP	8	2,06
	RKMP	2	0,52
İyon Kanal Defektleri (n=184; %47,4)	CPVT	46	11,86
	BRUGADA	20	5,15
	KISA QT	5	1,29
	UZUN QT	96	24,74
	IDIOPATIK VF	17	4,38
Konjenital Kalp Hastalığı (n=38; %9,8)	Opera TOF	22	5,6
	Opere Fontan	5	1,2
	cc-TGA	8	2,2
	DIGER KKH	3	0,8
Diğer (n=12; %6,1)	MIYOKARDIT	1	0,26
	SINUS NOD DISFONKSİYONU	3	0,77
	DIGER KARDIYAK ARREST	8	2,06

SS-70 CERRAHİ ICD İMPLANTASYONU YAPILAN HASTALARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ, TEK MERKEZ DENEYİMİ

Aycan Çelebi*[1], *İlker Ertuğrul[1], Tevfik Karagöz[1], Şafak Alpat[2], Mustafa Yılmaz[2]

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Cerrahi yöntemle yerleştirilen defibrilatör sistemleri, düşük vücut ağırlığına sahip hastalarda veya sınırlı vasküler erişim nedeniyle transvenöz ICD (intrakardiyak defibrilatör) kullanımının uygun olmadığı durumlarda önemli bir alternatif sunmaktadır. Bu sistem, implantasyon açısından transvenöz sistemlere göre bazı avantajlar sunsa da, bebeklerin takibi sırasında elektrot pozisyonlarının ayarlanması ve/veya lead kırıklarının revizyonu için birden fazla cerrahi müdahale gerekebilir. Bu çalışmada, kliniğimizde cerrahi ICD implantasyonu yapılan hastaların demografik özellikleri ve klinik bilgileri değerlendirilmiş; defibrilatör sistemlerinin etkinliği ve güvenliği incelenmiş ve hastaların takip sonuçları raporlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya 2010-2024 yılları arasında izlenen ve transvenöz yerleşimine uygun olmadığı için cerrahi ICD implantasyonu tercih edilen 37 hasta dahil edilmiş ve hastalar retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların; demografik özellikleri, tanıları, takip süreleri, eşlik eden kardiyak anomaliler, implantasyon endikasonları, lead özellikleri, izlemde gelişen komplikasyonlar, cerrahi girişim gereklilikleri ve uygun-uygunsuz tedavi verileri kaydedildi.

BULGULAR: İzlem süresinde 40 hastaya cerrahi ICD kararı alındığı; 3 hastaya tedavi planlandığı, toplam 37 hastaya cerrahi yöntemle ICD implantasyonu gerçekleştirildiği görüldü. İmplantasyon sırasında hasta yaşları 62,2±49,9 ay (1,5-216 ay), vücut ağırlığı 19,7±13,8 kg (3-62 kg) olup, 15 kilo ve altında 20 hastaya (%54) implantasyon yapıldı. Cerrahi ICD'lerin şok koilleri; 21 hastaya (%56,7) epikardiyal bölgeye, 16 hastaya (%43,3) subkutan bölge veya cilt altına implante edildi. Altta yatan hastalıklar; en sık tanı genetik aritmiler olurken (Uzun QT sendromu %56,7, CPVT %5,4), 9 hastaya (%24,3) kardiyomiyopati nedeni ile implantasyon yapıldı. En sık endikasyon geçirilmiş kardiyak arrest (%40,5) idi. Primer profilaksi amacıyla 22(%59,5) hastaya implantasyon gerçekleştirildi. Perioperatif komplikasyon bir hastada izlenmiş, dilate kardiyomiyopati ve geçirilmiş kardiyak arrest nedeni ile implantasyon gerçekleştirilen hasta postoperetif dönemde kalp yetmezliği nedeni ile kaybedilmiştir. İzlem süresinde komplikasyon nedeniyle 12 hastaya, 21 adet cerrahi işlem gereksinimi oldu. Bu hastalara; 14 adet pil cebi enfeksiyonu, 5 adet lead kırığı (1 şok coil, 4 pace maker lead kırığı), 2 adet şok coil repozisyonu nedeniyle cerrahi işlem uygulandı. Üç hastada daha önce transvenöz yolla implante edilen ICD; lead ucunda gerilemeyen trombüs, tekrarlayan pil cebi ve lead enfeksiyonu ve innominate ven yaralanması nedeni ile çıkarılarak epikardiyal sisteme geçildi, 4 hastaya izlemlerinde transvenöz ICD implantasyonu yapıldı. Takiplerinde 12 hastada (%32,4) toplamda 27 uygun tedavi, 3 hastada (%8,1) toplamda 4 uygunsuz tedavi izlendi, uygun tedavi alan 8 hastada primer profilaksi nedeniyle ICD implantasyonu yapıldığı görüldü. Primer profilaksi nedeniyle implantasyon yapılan hastaların %36,3'sında uygun şok tedavisi izlendi.

SONUÇ: Transvenöz yaklaşımın uygun olmadığı pediatrik hastalarda, cerrahi ICD'ler güvenli ve etkili bir tedavi seçeneğidir. Fakat pediatrik hastalarda yüksek büyüme oranları ve tekrarlayan cerrahi girişim ihtiyacı, lead başarısızlıklarına yol açtığı için yakından takip edilmelidir. Primer profilaksi amacıyla yapılan implantasyonlar, yaşamı tehdit eden ventriküler aritmiyi azaltmada ve ani kardiyak ölümü önlemede etkilidir. Ayrıca çalışmamızda izlemde cerrahi ICD implantasyonlarının güncellenen tedavi klavuzları nedeniyle giderek azaldığı görülmüştür.

NOT: Bildirimime ithafen, arz ederim: Çalışmamızda 'Epikardiyal ICD'ler ventriküler pacing gerektirmeyen hastalarda ilk tercih olarak kabul edilebilir' ifadesi sehven yazılmıştır, metinden çıkarılmıştır, pace leadi tüm hastalarımızda mevcuttur. Hastalarda S-ICD kullanımı yoktur, 'Subkutan ICD' olarak şok koil yerleşimi kastedilmiş olup yine metinde düzeltilmiştir, tüm hastalarımıza cerrahi yöntemle implantasyon yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler: intrakardiyak defibrilatör, cerrahi, pediatrik, şok

SS-71 EBSTEİN HASTALARINDA RUTİN PREOPERATİF ELEKTROFİZYOLOJİK DEĞERLENDİRME VE ABLASYON SONUÇLARI

Recep Şiyar Balık*[1], *Mehmet Balci[1], Hasan Candas Kafali[1], Gülhan Tunca Sahin[2], Celal Akdeniz[1], Yakup Ergul[3]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji kliniği

3. Al Jalila Children's Speciality Hospital, Dubai, UAE

GİRİŞ: Ebstein anomalisinin en belirgin özelliği, özellikle aksesuar yollarla ilişkili atriyal aritmilerle ilişkilendirilmesidir. Triküspid kapak tamiri sonrasında kapak anulusunun gerçek anüler pozisyona doğru kayması durumunda, sonrasında yapılacak ablasyon prosedüründeki zorluk artmaktadır. Ebstein anomalisinde çeşitli semptomatik taşikardilerin yanı sıra preoperatif olarak rutin elektrofizyolojik çalışma 8EPS) ve ablasyon önerilmektedir.

AMAÇ-YÖNTEMLER: Bu çalışmanın amacı, cerrahi onarım planlanan Ebstein anomali hastalarında rutin EPS ve gerektiğinde ablasyonun değerlendirmek ve hasta yönetimine etkisini tanımlamaktı. Aralık 2014 ile Ocak 2025 arasında, merkezimizde Ebstein anomalisine sahip 39 hastaya preoperatif rutin EPS uygulanmıştır. Hastaların demografik, klinik ve elektrofizyolojik verileri retrospektif olarak analiz edilmiştir.

BULGULAR: Dâhil edilen 39 hastanın (17/39, erkek) medyan yaşı 12 yıl (3-25 yıl) ve medyan vücut ağırlığı 43 kg'dır (11-120 kg). 22 hasta asemptomatik iken, 4 hastanın dökümente SVT olmaksızın çarpıntı öyküsü bulunmaktaydı ve 12 hastanın da dökümente SVT öyküsü vardı. EPS 22 hastada negatifken, kateter ablasyonu 22 aritmi substratı ile birlikte 16 hastada yapıldı: 10 manifest aksesuar yol için, 4 gizli aksesuar yol için, 4 Mahaim taşikardisi için, 2 atriyoventriküler (AV) nodal reentran taşikardi için, 1 fokal atriyal taşikardi için, 1 intra-atrial reentran taşikardi için. 6 hastada (6/16, %37,5) birden fazla aksesuar yol mevcuttu ve en yaygın aksesuar yol sağ posterior bölgeydi. En sık kullanılan ablasyon kateteri 8 mm 4F irrigated RF kateteri 10 kez kullanıldı. Bunun dışında, 7 mm 4F RF kateteri 8 kez, 7 mm 4F irrigated RF kateteri 1 kez, 6F kriyokateter 2 kez kullanıldı. Ortalama takip süresi 2.8±2.2 yıl iken, akut başarı oranı %95 (21/22) idi. 3 hastada bir kez daha EPS-ablasyon ihtiyacı oldu; bunlardan biri nüks sebebiyle, diğer ikisi ise yeni substrat sebebiyleydi. Prosedürler sırasında herhangi bir komplikasyon gözlemlenmedi.

SONUÇ: Ebstein anomalisine sahip hastalarda detaylı rutin preoperatif elektrofizyolojik değerlendirmenin faydalı olduğunu düşünüyoruz, çünkü operasyon sonrası triküspit kapak pozisyonundaki değişiklik ablasyon prosedürünü daha zor hale getirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ebstein anomalisi, Elektrofizyolojik çalışma, aritmi ablasyonu, preoperatif

SS-72 DSG2 Genindeki Homozigot Varyantların Neden Olduğu Aritmojenik Kardiyomiyopatili 5 Olgu Serisi

*Mehmet Karacan[1], Nermin Balcı[1], Hasan Candas Kafali[3], Yunus Emre SARI[1], **Kübra Aydoğan[1]**, Murat Hakkı Yarar[2]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

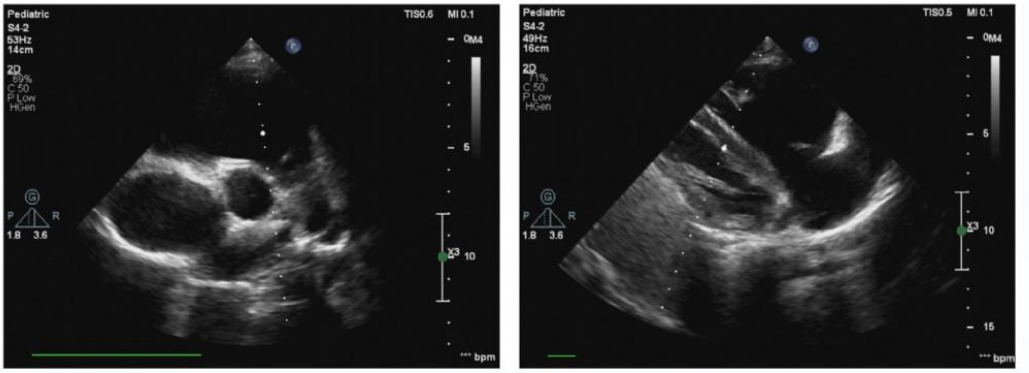
GİRİŞ: Aritmojenik kardiyomiyopati (ACM) daha belirgin sağ ventrikülde (Aritmojenik sağ ventrikül displazisi) olmak üzere miyokardın yağlı ve fibröz doku ile yer değiştirmesiyle karakterize ve ventrikül yetmezliği, aritmi ve ani kardiyak ölüme yol açabilen genetik bir kalp hastalığıdır. ACM tanısı, aile öyküsü, elektrokardiyografi, kardiyak görüntüleme ve endomiyokardiyal biyopsi bulgularına dayanır. Major tanı kriterlerinden biri de hastalığa neden olan patojenik varyant saptanmasıdır. Vakalarının yaklaşık %60'ında, kalp kası hücrelerini birbirine bağlayan yapılar olan desmozomların bileşenlerini kodlayan genlerde patojenik varyantlar tespit edilir. Biz burada, otozomal dominant kalıtımla ARVD hastalığına neden olduğu bilinen Desmoglein 2 (DSG2) geninin, kliniğimize başvuran hastalarımızın çıkarılan aile soy ağaçlarına ve segregasyon analizlerine göre otozomal resesif kalıtım ile de ARVD hastalığına neden olduğunu gösterdiğimiz 5 olgu serisi sunacağız.

OLGU: Son 1.5 yılda merkezimizde ARVD tanısı alan ya da genetik çalışma amacıyla tarafımıza yönlendirilen ARVD ön tanılı/tanılı hastalarımızın DSG2 genlerindeki homozigot varyantlarının otozomal resesif geçiş göstererek klinik tabloya neden olduğu 5 indeks vaka incelendi. Hastalar 13-42 yaş aralığında, ikisi kız üçü erkek idi. Hastaların başvuru şikayetleri; baş dönmesi, bayılayazma, göğüs ağrısı, nefes darlığı idi. Hastaların başvuru EKG'lerinde RBBB, ileri sol aks sapması, epsilon dalgası, ventriküler extra sistol (VES), yaygın voltaj depresyonu, T negatifliği bulguları vardı. Hastaların ekokardiyografilerinin tümünde tipik ACM bulguları (sağ ventrikül dilatasyonu, sağ ventrikül hipokinezisi, sağ ventrikül duvar yapısının inceliği) olmakla birlikte 2 olguda sol ventrikül tutulumu da vardı (biventriküler aritmojenik kardiyomiyopati) (Resim 1). Hastaların 4'ünde çekilen kardiyak MR'larında eko bulguları ile paralel bulgular mevcuttu (Hastaların bilgileri Tablo 1'de verildi). Hastalarımızın hepsine yeni nesil dizileme (NGS) ile ACM genlerini içeren aritmi paneli çalıştırıldı. Hastaların 4'ünde DSG2 geninde c.2349 C>A (p.Tyr783*) varyantı, birinde ise DSG2 c.994G>A (p.Gly332Arg) varyantı homozigot olarak saptandı. Tüm indeks vakaların anne ve babaları arasında akrabalık vardı. Aynı varyantın saptandığı 4 vakanın birbirileri ile akrabalıkları yoktu. Hastaların aile soy ağaçları incelendiğinde geçiş paterninin otozomal resesif olduğu tespit edildi (Resim 2: Olgu 2'ye ait soy ağacı). Tüm ailelerde segregasyon analizi yapıldı ve DSG2'nin bu hastalarda otozomal resesif kalıtıldığı segregasyon analizleri ile de gösterilmiş oldu.

SONUÇ: Aritmojenik kardiyomiyopatide genetik analiz tanıda temel çalışmalardan biridir. DSG2 geninde saptanan bazı varyantlar otozomal dominant kalıtımla ACM'ye neden olurken, bazı varyantlar otozomal resesif kalıtım ile hastalık nedeni olur. Aile soy ağacı, kalıtım paternini genetik test öncesi gösterebilen önemli ve basit bir yöntemdir. Segregasyon analizi hem asemptomatik aile bireyleri saptanmasına hem de saptanan varyantın kesin patojenitesine karar verilmesine yardımcıdır. DSG2 genindeki c.2349 C>A p.Tyr783* varyantı ülkemizde, Türk toplumu ARVD hastalarında bilinen önemli bir varyasyon olmaya aday bir varyanttır. Daha çok hastada doğrulama gerekliliğiyle birlikte mevcut bulgular, DSG2 genindeki homozigot varyantların biventriküler tutulum gösterme ihtimali yüksek olduğunu göstermiştir.

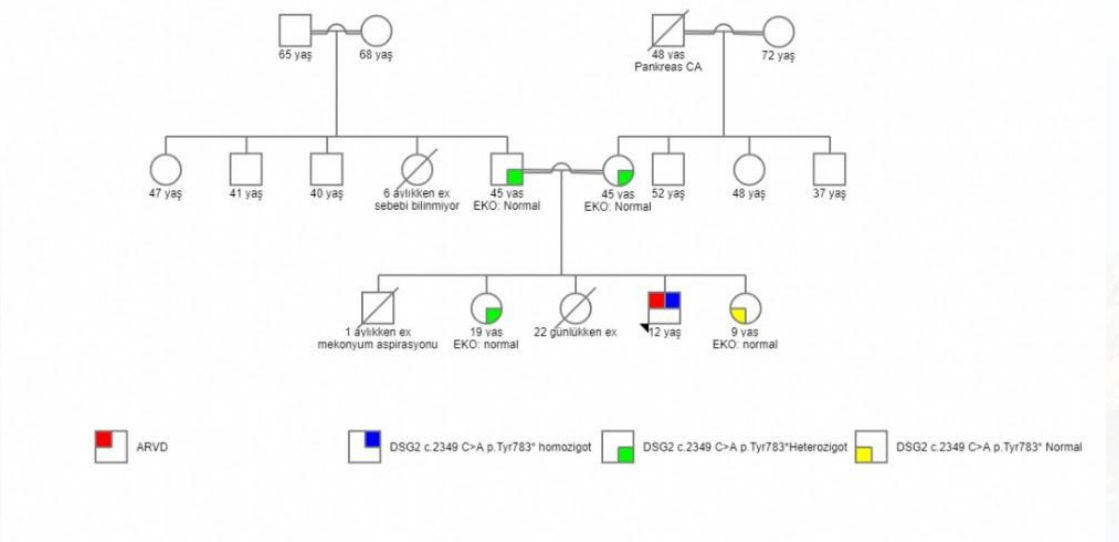
Anahtar Kelimeler: Aritmojenik kardiyomiyopati (ACM), Desmoglein 2 (DSG2), otozomal resesif, aile soy ağacı

Resim 1



Resim 1: Olgu 2'ye ait sağ ventrikülün belirgin genişlediğinin görüldüğü ekokardiyografi kaydı.

Resim 2



Resim 2: Olgu 2'ye ait aile soy ağacı

Tablo 1

Olgu No	Yaş	Cinsiyet	Başvuru şikayeti	EKG	EKO(patolojik bulgular)	Kardiyak MR	Saptanan Varyant
1	13	Kız	Baş dönmesi, Bayılayazma	NSR, HR:76/dk,	Sağ ventrikül geniş.	Sag ventrikuler dilatasyon, sağ ventrikuler sistolik disfonksiyonu.	DSG2 c.2349 C>A p.Tyr783* homozigot
				RBBB, ileri sol aks sapması	RVEDD:55 mm	Sağ ventrikul duvar hareketlerinde akinezi-diskinez.	
					EF: %69	Sol ventrikül noniskemik fibrozis.	
					KF:%38		
2	14	Erkek	Gece uyandıran göğüs ağrısı	NSR, HR:75/dk,	Sağ kalp boşluklarında genişleme, PFO	RV volümlerinde artış	DSG2 c.2349 C>A p.Tyr783* homozigot
				sağ QRS aksı,	EF:%69	RV bazal anteior duvarda anevrizmatik görünüm ve diskinezi.	
				RBBB, V1'de epsilon dalgası, 1 adet VES (LBBB, sup aks, trans V5)	KF: %35		
3	19	Erkek	Göğüs ağrısı	-	Biventriküler dilatasyon (sağ belirgin).	-	DSG2 c.994G>A p.Gly332Arg homozigot
			Nefes darlığı		Her 2 ventrikül serbest duvarları miyokardı incelmiş, diskinetik. EF: %25-32, KF:%11 Biventriküler tutulumlu ARVD, TY önemli- MY hafif, Biventriküler sistolik ve diastolik disfonksiyon		
4	27	Kız	Göğüs ağrısı	NSR, yaygın voltaj depresyonu, V5-V6 T negatif,V3-V4 epsilon dalgaları.	Kısa eksende RVOT:51 mm, uzun eksende 54 mm, sağ ventrikül çok geniş	Sağ kalp dilatasyonu, sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu, global ağır hipokinezi, mikroanevrizmalar	DSG2 c.2349 C>A p.Tyr783* homozigot
					EF:%49 KF:%25	LV sistolik disfonksiyonu	
						RV bazalinde triküspit kapak lateral kasp posteriorunda trombüs	
					Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu	Sağ ventrikülde serbest duvar ve inferior duvarda kontrastlanma artışı.	
					ARVD		
5	42	Erkek	-	NSR, 89/dk, yaygın voltaj depresyonu	Sağ kalp boşlukları geniş izlendi. Sağ ventrikül çıkış yolu geniş izlendi. Sağ ventrikül çıkış yolu uzun eksende 45 mm, kısa eksende 45 mm	Sağ ventrikül boşluklarında genişleme, sınırda normal sol ventrikül fonksiyonları	DSG2 c.2349 C>A p.Tyr783* homozigot

Tablo 1: Olguların klinik bulguları ve genetik test sonuçları

SS-73 MONOZİGOTİK, MONOKORYONİK, DİAMNİYOTİK İKİZ EŞLERİNDE FARKLI ATRİYAL SİTUS GELİŞİMİ OLABİLİR Mİ?

***Gizem Karkın Tozlu*[1],** *Semiha Tokgöz[1], Lazgin Tuncar[1], Fatma Hayvacı Canbeyli[1], Pınar Tokdemir Çalış[2], Deniz Karçaaltıncaba[2]*

1. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

2. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Monozigotik, monokoryonik ikiz eşlerinin; ortak plasenta, ortak kordon, ortak çevresel faktörler ve aynı DNA yapısına sahip oldukları düşünüldüğünde, organ ve doku gelişimlerinin birbirinden farklı olmaması beklenir. Kardiyak patolojiler açısından monozigotik ikizlerde, minör kardiyak anomali farklılıkları görülebilmektedir. Ancak hastamızdaki gibi; ikiz eşlerinden birinin heterotaksi sendromuna sahip olması, diğerinde ise tamamen normal atriyal ve visseral situs gelişimi görülmesi alışılmadık bir durumdur. Monozigotik, tamamen sağlıklı ikiz eşine sahip olan hastamızda; sol atriyal izomerizm, atriyal septal malalignment ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA) bulunmaktadır.

Olgu: Spontan ikiz gebeliği olan annenin, 22. gebelik haftasında yapılan fetal ekokardiyografide (EKO), ikiz eşi tamamen normal visseral ve atriyal situsa sahip iken, hastamızda sol atriyal izomerizm, interventriküler septum (IVS) ile hizalanmayan (malalignment) interatriyal septum (İAS), interrupted vena kava inferior (VKI), azygos ven devamlılığı olduğu görüldü. Gebeliğin 31. haftasında yapılan ikinci fetal EKO'da hastamızın bulgularına, duktus arteriyozus anevrizmasının eklendiği görüldü. İkiz eşi yine normal olarak değerlendirildi.

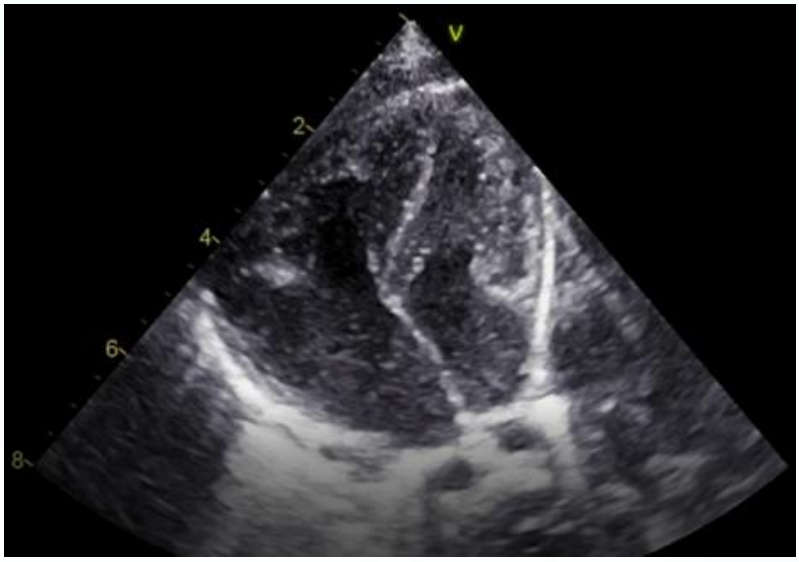
İkizler, 33 hafta 1 günlükken; hastamız 1890 gram, ikiz eşi 1755 gram olarak sezeryanla doğdu. Hastamıza doğumdan 8 saat sonra yapılan ilk ekokardiyografi'de; duktus arteriyozus anevrizmasının düzeldiği görüldü. Diğer fetal tanılar ise doğrulandı. İnteratriyal septumun anormal deviasyonu ve sol atriyuma doğru verev seyir göstererek her iki atriyumu ayırdığı (resim) görüldü. Bu anormal septasyon nedeniyle; normal anatomik yerleşime sahip sağ pulmoner venlerin, sağ atriyuma drene olduğu görüldü. Kardiyak tomografide; her iki atriyumun sol atriyal apendikse sahip olduğu ve sağ pulmoner venlerin sağ atriyuma, sol pulmoner venlerin sol atriuma açıldığı doğrulandı. Hastamızın batın ultrasonografisi normal visseral situs olarak değerlendirildi. İkiz eşine yapılan ekokardiyografi ve batın ultrasonografi ise normal atriyal ve visseral situs olduğunu doğruladı.

Hastamızın postnatal ilk günlerinde, 60-70/dk düzeylerinde sinüs bradikardileri gözlendi ancak izleminde normal hızlara yükseldi. Hasta konseyimizde tartışılarak; klinik izlemine göre cerrahi müdahale zamanına karar verilmesi planlandı. Ayaktan izleminde ilk 7 aylık dönemde büyüme-gelişmesi normal seyrederken daha sonra kilo alımının yavaşladığı gözlendi. Ekokardiyografisinde sağ boşlukların dilatasyonu da beliren hastaya ACE inhibitörü başlandı. Hastaya elektif cerrahi düzeltme yapılması planlandı.

SONUÇ: Sol atriyal izomerizm olgularında; pulmoner venlerin anormal venöz dönüşü, interrupted VKI ve birçok komplike kardiyak anomali birlikte görülebilir. Ancak interatriyal septumun malalignmenti (veya bazı kaynaklarda deviasyonu) çok nadir eşlik eden bir patoloji olarak belirtilmektedir. Bizim hastamızda pulmoner venöz dönüş anomalisi sadece bu anormal interatriyal septal pozisyondan kaynaklanmaktadır. Monozigotik ikizlerde atriyal ve visseral situs gelişiminin farklı olması beklenen bir durum değildir. Literatürde birkaç olgu sunumu; monozigotik ikizlerin ikisinde birden heterotaksi sendromu ve kompleks kalp hastalığının birlikte geliştiğini sunmaktadır. Sadece bir olgu sunumunda monozigotik ikiz eşlerinden birinde aspleni sendromu olduğunu, diğerinde ise normal atriyal ve visseral situs olduğunu bildirmektedir. 1979 yılındaki bu olgu sunumunda monozigotik ikizlerin koryon ve amniotik ilişkileri belirtilmemiştir. Durum ise 'anlaşılmaz' olarak yorumlanmıştır. Aynı genetik yapıda farklı lateralizasyonların gelişmesi ancak embriyo gelişim sürecinin farklılıkları veya farklı etkileşimleriyle açıklanabilir. Ancak bizim hastamızdaki gibi, monozigotik ve monokoryonik ikiz eşlerinde, genetik ve gelişimsel süreçlerin neredeyse aynı olduğu varsayılmaktadır. Buna rağmen ikiz eşlerinden birinde sol atriyal izomerizm olup diğerinde tamamen normal atriyal ve visseral situs olması oldukça sıradışı görülmektedir. Bu durum embriyo gelişiminde; genetik ve çevresel faktörler dışında da faktörlerin rolü olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Monozigotik İkiz, Sol Atriyal İzomerizm, Fetal Ekokardiyografi, Atriyal Situs Gelişimi

İnterventriküler septum ile interatriyal septum arasındaki malalignment



SS-74 FETAL EKOKARDİYOGRAFİDE OLAĞAN DIŞI GÖRÜNTÜLER; 2 OLGU SUNUMU

***Tuğçe Çabuk*[1],** *Hasan Demir[1], Betül Çınar[2], Fadli Demir[1], Sevcan Erdem[1], Nazan Özbarlas[1]*

1. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Adana

2. Osmaniye Devlet Hastanesi

Fetal ekokardiyogramda olağan dışı görüntüler saptadığımız 2 farklı olgu sunulmuştur.

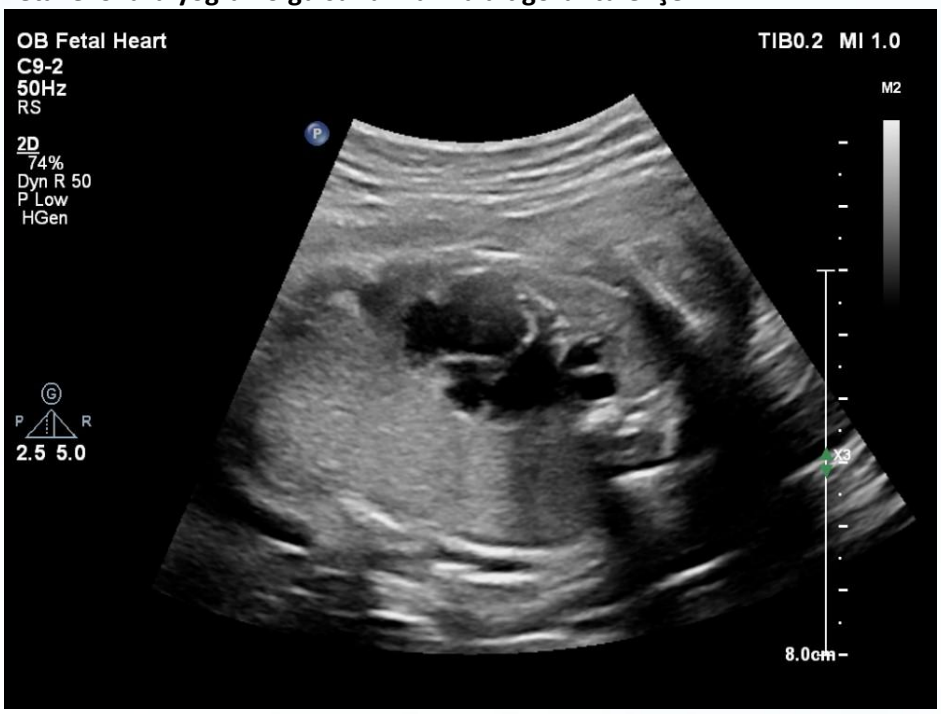
1. OLGU: 25 yaşında Sjögren sendromlu annenin 2. gebeliğinden olan 26 haftalık fetusta kalp anatomik olarak normal görünümde idi. Atriyoventriküler iletide problem saptanmadı. Ancak sol atrial apendiksin duvarlarının tümüyle hiperekojen olduğu kaydedildi (Şekil 1 ve 2). 32.gebelik haftasındaki kontrol de aynı görüntü devam etmekte idi. Postnatal ekokardiyografide sol atrial apendiks çok iyi görüntülenememekle birlikte sol atrial lateral duvarı hiperekojen görünümde idi. Bebekten ENPP1 mutasyonu için kan örneği gönderildi, varyant mutasyon saptanmadı.

2. OLGU: 24 yaşındaki sağlıklı annenin 21 haftalık fetusu sağ atrium içerisinde hiperekojen görüntü nedeni ile refere edilmişti. Fetusta kalp anomalisi yoktu, dört boşluk kesitte sağ atriumun süperoposteriorunda hiperekojen görüntü olduğu, bikaval kesitte bu ekojenitenin lineer şekilde olduğu ve superior vena kavaya doğru uzandığı kaydedildi (Şekil 3 ve 4). Görüntünün yerleşimi nedeni ile ve krista terminalise ait olabileceği düşünüldü. 33 haftalık kontrolünde aynı görüntü devam etmekte idi. Bebek henüz doğmadı.

Bu iki olgu ile birlikte sunumumuzda fetal ekokardiyogramda olağan dışı görüntülerle ilgili literatür taramasını sunmayı amaçladık. Bazı anatomik varyantlar transtorasik ekokardiyografide tümör ya da vejetasyonları taklit edebilir. Çocuk kardiyolojisinde sağ atriumda bu anatomik varyantlara (örn öztakian valv) sıkça rastlanmaktadır. Krista terminalis ise düz yapılı sinüs venorum ile trabeküle sağ atriyumu ayıran bir fibromuskuler “ridge” tir, sağ atriyum lateral duvarı boyunca süperior vena kavadan inferior vena kavaya doğru uzanır. Literatür taramamızda fetuslarda olgumuzdakine benzer bir görüntü ile karşılaşmadık. Ancak transtorasik ekokardiyografi ile ilgili yayınlardaki belirgin krista terminalis görüntüleri ile karşılaştırdığımızda lokalizasyon olarak çok uyduğunu kayıt ettik. Olgumuzun postnatal ekokardiyografisi bu bulgumuzu teyid etmek yönünden değerli olacaktır.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyogram, hiperekojen görüntü, Sjögren sendromu

Fetal ekokardiyografi olgu sunumlarına ait görüntüler şekil-1



Fetal ekokardiyografi olgu sunumlarına ait görüntüler şekil-2

Fetal ekokardiyografi olgu sunumlarına ait görüntüler şekil-3

Fetal ekokardiyografi olgu sunumlarına ait görüntüler şekil-4

SS-75 FETAL DÖNEMDE TANI ALAN NADİR BİR KOMPLEKS ANOMALİ; BÜYÜK DAMARLARIN KONJENİTAL DÜZELTİLMİŞ TRANSPOZİSYONU, TRİKÜSPİD KAPAK ATREZİSİ, SAĞ VENTRİKÜL HİPOPLAZİSİ VE İNTERRUPTED AORTİK ARK BİRLİKTELİĞİ

***Eviç Zeynep Akgün*[1]**, *Dilek Borakay*[2], *İbrahim Halil Demir*[3], *Dursun Muhammed Özdemir*[3], *Murat Çiçek*[4], *Kadir Babaoğlu*[1]

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaelili

2. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

3. Dr. Siyami Ersek Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

4. Dr. Siyami Ersek Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonu (ccTGA) atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordansın izlendiği nadir bir patolojidir. Hastalığın klinik prezentasyonu ve prognozu eşlik eden ilave intrakardiyak defektlere bağlıdır. En sık eşlik eden patolojiler ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve triküspid kapak anomalileridir (displazi, straddling, Ebstein). İnterrupted aortik ark ve ccTGA birlikteliği literatürde nadir olarak bildirilmiştir. Bu olgu sunumu ile fetal hayatta tanı alan nadir bir birliktelik olan ccTGA, triküspid kapak atrezisi ve sağ ventrikül hipoplazisi ile interrupten aortik ark vakasının paylaştık.

OLGU: 21 yaşında sağlıklı anne gebeliğin 31. Gh da konjenital kalp hastalığı şüphesi ile tarafımıza danışıldı. Annenin kronik hastalık öyküsü ve ilaç kullanımı yoktu. Fetal ekokardiyografide kalbin sol hemitoraks içinde olduğu görüldü. Situs solitus olarak değerlendirildi. Sol atriyumun altında yerleşen vetrikülün sağ ventrikül yapısında olduğu ve bu ventrikülün belirgin olarak hipoplazik olduğu ve triküspid kapağın ağır derecede hipoplazik veya atrezik olduğu görüldü. Sağda yerleşen sağ atriyumun mitral kapak aracılığı ile sağda yerleşen morfolojik sol ventriküle açıldığı saptandı. Atriyoventriküler diskordansa ek olarak büyük arterlerin transpoze olduğu, hipoplazik sağ ventrikülden aortun çıktığı ve aortun hipoplazik olduğu görüldü. Morfolojik sol ventrikülden pulmoner arterin çıktığı, ve pulmoner arterin geniş olduğu izlendi. İlave olarak geniş muskuler VSD saptandı. Duktal ark normal izlenirken aortik arkın kesintili olduğu izlenimi alındı. Mevcut bulgular ile hasta ccTGA, morfolojik sağ ventrikül hipoplazisi, triküspid kapak atrezisi ve interrupted aortik ark tanısı ile izleme alındı. 40. haftada 3000 g ağırlığında erkek bebek dünyaya geldi. Postnatal ekokardiyografik bulgular fetal ekokardiyografik bulguları tamamen desteklemekteydi. Hastanın genel durumu kötü olması nedeniyle postnatal 6. gününde bilateral pulmoner banding işlemi uygulandı. Yoğun bakım izleminde genel durumu stabil olan yasta 1 aylıkken Norwood operasyonu ve pulmoner debanding prosedürü uygulandı. Hasta 4 aylık olup ayaktan takipleri devam etmektedir.

SONUÇ: ccTGA sıklıkla ilave kardiyak patolojiler ile birlikte seyreden nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır. Eşlik eden patolojiler hastalığın prognozu ile doğrudan ilişkilidir. Literatürde sol ventrikül çıkım yolu darlığı, ebstein anomalisi benzeri triküspid kapak patolojisi ve pulmoner stenoz vakaları bildirilmiştir. Bizim vakamıza benzer hem sağ ventrikülün hipoplazisi ve interrupted aortik ark Tip B birlikteliği olan olgular çok nadirdi. Tek ventrikül fizyolojisinde olan hastaya aort hipoplazisi ve interrupted aortik arkın eşlik etmesi nedeniyle Norwood operasyonu yapılmış olup hastanın ayaktan takipleri devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu, triküspid kapak atrezisi, sağ ventrikül hipoplazisi, interrupted aortik ark

Resim 1

LA; Sol atriyum, RA; Sağ atriyum, mRV; morfolojik Sağ ventrikül, mLV; morfolojik sol ventrikül, Ao; aort, PA; Pulmoner arter

SS-76 FETAL SOL KALP GENİŞLİĞİNE NEDEN OLAN UMBLİKAL VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ: BİR OLGU SUNUMU

Çagla Büyükbozat, *Hasan Demİr, Fadli Demir, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas*

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı, Adana

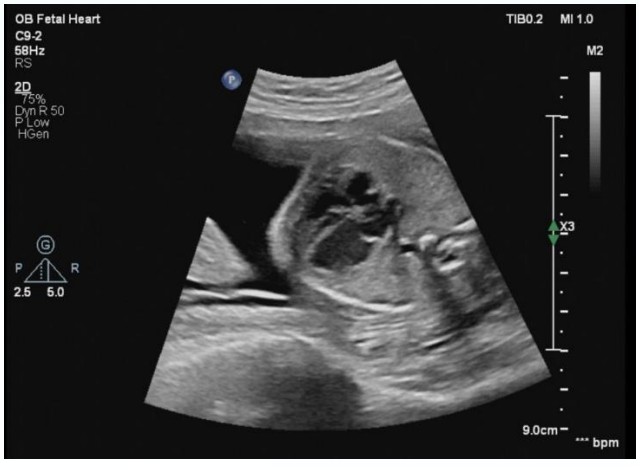
Ekstra-hepatik tipte umblikal venöz dönüş anomalilerinde umblikal venöz kanın sol kalbe tercihli yönlenmesi kaybolur, kalbin volüm yükü artar kombine kalp debisi artar. Bu olgular genellikle fetal sağ kalp genişliği ile başvururlar. Umblikal veni doğrudan sağ atriyuma açılmasına rağmen fetal sol kalp genişliği ile refere edilen bir olgumuzu bu özelliği nedeni ile sunmayı amaçladık.

Olgumuz 27 yaşında annenin 5. gebeliğinden olan 24 haftalık fetus, sol kalp genişliği nedeni ile refere edilmişti. Kardiyotorasik oran artmamıştı (6/16 cm^2), sol kalbin genişliği dikkat çekici idi (şekil1). Sol ventrikül diyastolik çapı 10mm, sağ ventrikül diyastolik çapı 7 mm, aort anulusu 4,5mm, pulmoner anulus 4mm ölçüldü. Modifiye kesitlerde umblikal venin seyri izlenerek doğrudan sağ atriyuma açıldığı gösterildi. Renkli Doppler incelemede umblikal venöz dönüşün foramen ovaleye doğru yönlenerek sol atriyuma geçtiği kaydedildi (şekil2). Fetus gebelik boyunca yakından izlendi, 32.haftada yapılan 2. ekokardiyografisinde ayrıca midmuskuler orta büyüklükte ventriküler septal defekti de olduğu fark edildi (şekil3), en son 38. haftada yapılan ekokardiyografisinde sol kalbin sağa göre genişliği devam ediyordu. Başka merkezde 39,5 haftalık iken vajinal yolla 2,5kg doğan bebek 15 günlük iken tarafımızdan değerlendirildiğinde prekordiyum rahattı kalp yetersizliği bulguları yoktu, sol 3-4. interkostal aralıkta 2-3/6 pansistolik üfürüm mevcuttu, ekokardiyografide sol ve sağ kalp duvarları normalden biraz kalındı (6mm), midmuskuler ventriküler septal defekti mevcuttu, batın ultrasonografi ve doppler görüntülemesinde portal sistem doğaldı.

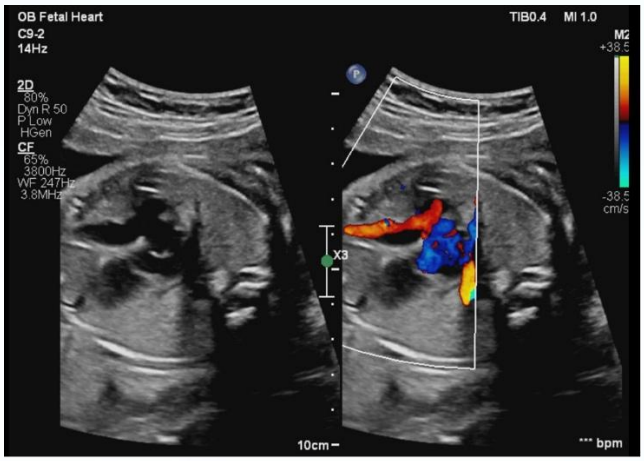
Kardiyak anomalinin (ventriküler septal defekt) eşlik etmesi umblikal venöz dönüş anomalisinde %25 oranda beklenen ve fetal ekokardiyografide dikkat edilmesi gereken bir özelliktir. Olgumuzu diğer umblikal venöz dönüş anomalili olgularımızdan ayırt eden özelliği 24 haftalık iken sol kalbin genişliğine yol açması idi. Fetal kardiyomegali ve/veya sağ kalp genişliği etyolojisi araştırılırken akılda tutulması gereken umblikal venöz dönüş anomalisinin, sol kalbin daha çok genişlemesine de yol açabileceğini gördük.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyogram, umblikal ven, duktus venozus

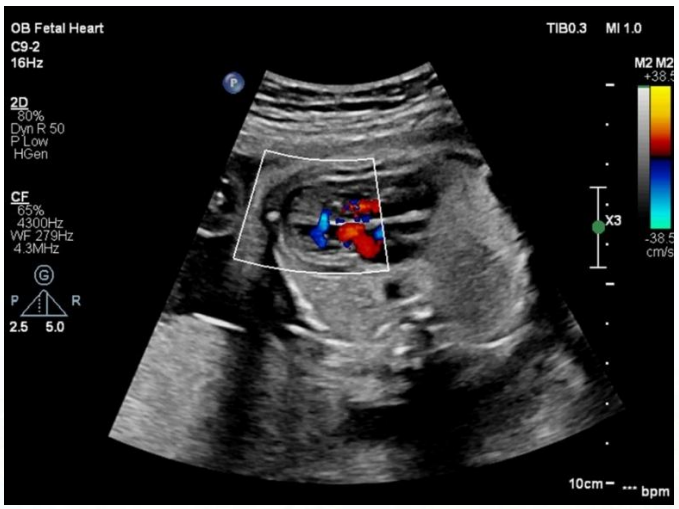
resim 1



resim 2



resim 3



SS-77 TRUNCUS+INTERRUPTİON TAMİR

Yiğit Kiliç

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

Truncus arteriosus+ Interruption sebebiyle takipli hasta bilateral pulmoner band sonrası neonatal dönemi atlatınca bilateral pulmoner debanding +truncus (12 contegra) + interruption tamiri amacıyla operasyona alınıyor.

Anahtar Kelimeler: Truncus Arteriosus, Interrupted aortic arch, Bilateral pulmoner banding

SS-78 RE-DO KONNO-RASTAN PROSEDÜRÜ: OLGU SUNUMU VE CERRAHİ YÖNETİM

***Miri Mirizade*[1]**, *Ergida Albrahimi[1], Asem Tumeh[1], Ali Karakaş[2], Nida Gülderen Kalay Şentürk[2], İlker Kemal Yücel[2], Oktay Korun[1]*

1. ıuc Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kalp Ve Damar Cerrahisi ABD

2. ıuc Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi ABD

GİRİŞ: Konno-Rastan prosedürü, çeşitli aortik anomalilerin tedavisinde kullanılan kompleks bir aort genişletme cerrahisidir. Teknik olarak zorlu bir girişim olan bu yöntem, özellikle yeniden girişim (redo) operasyonlarının gerekli olduğu ve sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) darlığının eşlik ettiği durumlarda daha karmaşık hale gelir. Bu çalışmada, multiple redo sternotomi sonrası gerçekleştirilen Konno-Rastan prosedürü ve eş zamanlı pulmoner kapak replasmanını içeren bir olgu sunuldu.

OLGU: Neonatal dönemde, 2000 yılında ventriküler septal defekt (VSD) ve aort koarktasyonu nedeniyle cerrahi müdahale uygulanan 24 yaşındaki kadın hasta, 2003 yılında cerrahi rekoarktasyon onarımı geçirdi. 2009 yılında aort stenozu nedeniyle Konno-Rastan prosedürü uygulandı ve aynı yıl aort-sağ ventrikül fistülü gelişimi nedeniyle ek bir cerrahi girişim yapıldı. Hasta, 2018 yılında mekanik kapak üzerindeki pannusun temizlenmesi amacıyla bir operasyon daha geçirdi.Mevcut başvurusunda yapılan ekokardiyografide, sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) 63 mmHg maksimum gradyan, 35 mmHg ortalama gradyan ile belirgin subvalvüler darlık tespit edildi. Sağ ventrikül çıkış yolunda ise 60 mmHg gradyan ile eşlik eden subvalvüler darlık saptandı. Sağ kalp boşluklarında dilatasyon da izlendi.

CERRAHİ YÖNETİM: Hasta, femoral arter ve ven üzerine kanül yerleştirildi, ancak kardiyopulmoner baypasa (KPB) girilmedi. Resternotomi sırasında yapışıklıklar dikkatlice serbestleştirildi. Prosedür sırasında mevcut aortik protez kapağın ciddi bir darlık oluşturduğu gözlendi ve kapak eksize edildi. Önceki Konno-Rastan prosedüründe kullanılan kalsifiye ve kalınlaşmış VSD yaması ve aortik yama tamamen en blok olarak çıkarıldı. Sol ventrikül çıkış yolunun genişletilmesi için anterior septumda genişletici bir insizyon gerçekleştirildi. LVOT genişletmesi, bovin perikardiyal yama kullanılarak tamamlandı. Aort pozisyonuna 23 mm St. Jude Regent mekanik kapak yerleştirildi ve LVOT yaması, aortotomiyi kapatacak şekilde dikildi. Kros klemp kaldırıldı. Eş zamanlı olarak RVOT'da, önceki Konno-Rastan yaması ve mekanik aort kapağın basıya neden olması sonucu gelişen darlığın giderilmesi için pulmoner kapak replasmanına karar verildi. Pulmoner leafletler eksize edildi ve 27 mm biyoprotez kapak implante edildi. Ayrıca pulmoner arter genişletilmesi için ek bir bovin perikardiyal yama kullanıldı. KPB'den çıkıldıktan sonra, kalp spontan ritmine döndü ve düşük doz epinefrin ile milrinon desteği altında hemodinamik stabilite sağlandı. Kanama kontrolü sonrası sternum kapatılarak hasta yoğun bakım ünitesine alındı.

POSTOPERATİF SEYİR: Postoperatif erken dönem stabil seyretti. Hasta, düşük doz inotrop desteği ile yoğun bakım ünitesine alındı. İlk postoperatif gününde sorunsuz şekilde ekstübe edildi. İnotrop desteği ikinci gün sonlandırıldı ve hasta üçüncü gün servise transfer edildi. Servisteki takibinde herhangi bir sorun gözlenmedi. Postoperatif ekokardiyografide, hem aortik hem de pulmoner protez kapakların normal fonksiyon gösterdiği, yetmezlik ya da rezidüel gradyan olmadığı rapor edildi.

SONUÇ: Bu olgu sunumunda, multiple redo sternotomi sonrası gerçekleştirilen Konno-Rastan prosedürüne eşlik eden, literatürde nadir bildirilen eş zamanlı pulmoner kapak replasmanı başarıyla uygulandı. Olgu, Konno-Rastan cerrahisinin genişletilmiş teknik uygulamaları ve eş zamanlı prosedürlerin kombine yönetimi açısından önemli bir örnek teşkil etti.

Anahtar Kelimeler: Konno Rastan prosedürü, re-do sternotomi, pulmoner kapak replasmanı

SS-79 ROSS PROSEDÜRÜ: PEDİYATRİK AORT KAPAK ENDOKARDİTİNDE CERRAHİ ÇÖZÜM

Shıraslan Bakhshalıyev, *Bahruz Aliyev, Cabir Gülmalıyev, Elvin Memiyev, Aynur Abbasaliyeva, Lamiya Sultanova, Faxri Qarayev, Ramin Verdixanov, Munavvar Gasımova*

Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kalp cerrahisi, Bakü

GİRİŞ ve AMAÇ: Ross prosedürü, pediatrik hastalarda aort kapak hastalıklarının cerrahi tedavisinde tercih edilen bir yöntemdir. Hastanın pulmoner kapağı kullanılarak otogreft ile aort kapağının değiştirilmesini içerir. Bu yöntem, hem hemodinamik performansı artırır hem de çocuklarda büyümeye uyum sağlama avantajı sunar. Bu vaka sunumunda, ciddi aort stenozu ve enfektif endokardit nedeniyle Ross prosedürü uygulanan 6 aylık bir erkek çocuğun tedavi süreci ve sonuçları paylaşılmaktadır.

OLGU: Hasta, doğumsal displastik aort kapağı ve şiddetli aort stenozu tanısıyla kliniğimize kabul edilmiştir. İlk müdahalede valvüloplasti uygulanmış, ancak takipte enfektif endokardit gelişmiştir. Ekokardiyografide ciddi aort yetersizliği ve vejetasyonlar saptanmıştır. Antibiyotik tedavisine rağmen klinik kötüleşme nedeniyle Ross prosedürü planlanmıştır. Cerrahi sırasında pulmoner otogreft hazırlanmış ve aort köküne yerleştirilmiş, sağ ventrikül çıkış yolu 16 mmContegra grefti ile rekonstrükte edilmiştir. Ameliyat sonrası süreç sorunsuz geçmiş, hasta 15. günde taburcu edilmiştir.

SONUÇ: Ross prosedürü, pediatrik aort kapak hastalıklarında etkili ve dayanıklı bir tedavi seçeneği sunmaktadır. Teknik olarak zor bir işlem olmasına rağmen, antikoagülasyon ihtiyacını ortadan kaldırması, büyümeye uyum sağlaması ve düşük reoperasyon oranları gibi avantajları bulunmaktadır. Bu vaka, özellikle enfektif endokardit komplikasyonlarında Ross prosedürünün etkinliğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Aort kapak, endokarditi, Ross

SS-80 PERKÜTAN MELODY PULMONER KAPAK REPLASMANI SIRASINDA RVOT STENTLEME İŞLEMİ YAPILIRKEN BALONUN KAYMASI

*Ayşe İnci Yıldırım, Metin Sungur, **Adem Karabulak**, Sule Arıcı, Gülperi Yağar Keskin, Fatih Alparslan Genc, Erkan Taş, Özlem Sürekli Karakuş, Şerafettin Çorbacıoğlu*

Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

En sık görülen siyanotik konjenital kalp anomalisi Fallot Tetralojisidir (TOF). TOF cerrahisi sonrası pulmoner kapak problemleri nedeniyle tekrarlayan cerrahi ve transkatater müdahaleler gerekebilmektedir. Kliniğimizde TOF tanısı ile takip ettiğimiz 2 yaşında transanuler yama ile total koreksiyon yapılmış, 13 yaşında ise 23 No biyoprotez pulmoner kapak replasmanı ameliyatı olan olgumuzda zamanla protez kapak dejenerasyonu gelişti ve önemli darlık nedeniyle 17 yaşında 23X3 Zmed balon ile kapağa balon dilatasyon işlemi yapıldı. İzleminde 23 yaşında pulmoner kapakta önemli darlık, orta derecede yetersizlik olunca ve RV disfonksiyonu gelişince pulmoner kapağa perkütan melody kapak implantasyonu kararı alındı. 23x4 z med balon pulmoner konduit içerisinde şişirildikten sonra eş zamanlı olarak aort köküne kontrast madde enjeksiyonu yapıldı. Koroner arterlerde kompresyonun olmadığı, koroner arterlerin normal olduğu görüldü. RV'e sol lateral ve 20-20 RAO pozisyonlarda yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında RV'nin hipertrofik olduğu, pulmoner konduitte ve supravalvuler bölgede darlık olduğu periferik pulmoner arterler gelişimin normal olduğu görüldü. 43 mm Andrastent, 23X4 AltoSa balon üzerine yüklenerek, konduit içinde ilerletildi. Kontrol kontrast madde enjeksiyonundan sonra stent balon ile açılmaya başlandığı sırada balonun stent içinden sıyrılarak RVOT'ye kaydığı, stentin sadece proksimal kısmının çok az açıldığı distal kısmının hiç açılmadığı görüldü. Balon çıkarıldı, 14 F long sheat içine dilatör yerleştirildikten sonra kılıf stentin içinden ilerletildi. 23X4 Zmed balon kılıf içinden ilerletilerek stentin içine yerleştirildi. Stent ve balonun uygun pozisyonda olduğu görüldü. Ve stent açıldı. Stentin içerisine 23 Melody kapak uygun pozisyonda yerleştirildi. Pulmoner artere yapılan Kontrol kontrast madde enjeksiyonunda kapağın kompetansının uygun olduğu yetersizlik olmadığı kapağın uygun pozisyonda olduğu görüldü. Transkateter pulmoner kapak replasman girişiminde bulunan hastalarda, intra-işlemsel komplikasyonun bilinmesi ve önlenmesi önemlidir. Bunlardan biri koroner arter ve aort kökü kompresyonudur. Diğer önemli komplikasyon ise balon ve stentleme işlemi sırasında balon veya stentin kaymasıdır. Bizim olgumuzda stent balon ile açılmaya başlandığında balon RVOT'a doğru kaydı ve stent yarım açıldı, uygun manipülasyonlar ile stent tekrar balon ile şişirilerek pulmoner kapak implantasyonu için uygun pozisyonda açıldı. Perkütan pulmoner kapak replasmanı işlemi sırasında olabilecek komplikasyonları bilmek ve önlem almak adına farkındalığı arttırmak amacıyla bu olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Melody Pulmoner Kapak, Opere Fallot tetralojisi, Transkateter pulmoner kapak replasmanı

SS-81 KABUS OLGU: BALON ANJİYOPLASTİ İŞLEMİ ESNASINDA FEMORAL KILIFIN KOPMASI

Ahmet Burak Şimşek, *Harun Terin, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Burada kondüit ile düzeltilmiş VSD-Pulmoner atrezi tanılı ve önemli kondüit darlığı nedeniyle pulmoner balon anjiyoplasti işlemi yapılan ve balon kateterinin geri alınması esnasında kopan femoral kılıfın transkateter yöntemle başarılı bir şekilde çıkarılması sunulmuştur.

OLGU: VSD-Pulmoner atrezi tanısı ile ilk olarak ile BT şant palyasyon ameliyatı, daha sonra 2 yaşında iken kondüit ile tam düzeltme ameliyatı yapılmış. Takiplerinde önemli kondüit darlığı olan hastaya 6 yaşında tekrar perikard yama ile kondüit ve nativ pulmoner arter anastomoz hattı augmentasyon cerrahisi uygulanmış. Kondüit ve pulmoner arter anastomoz darlığının devam etmesi nedeniyle darlık bölgesine balon anjiyoplasti ve stent implantasyonu işlemi yapıldı. İşlem sonrası klinik olarak rahatlama olmasına rağmen takiplerde çabuk yorulma şikayetinin tekrar artması üzerine stent içerisine ve bifürkasyon bölgesine balon anjioplasti yapılmasına karar verildi. İlk olarak stenti ortalayacak şekilde 14x40 mm Z-med balon anjiyoplasti kateteri ile balon anjiyoplasti işlemi yapıldı. Sonrasında kılavuz teller RPA ve LPA distaline yerleştirilerek LPA başına 12x40 mm Z-med balon anjiyoplasti kateteri, RPA başına 10x40 mm Mustang balon anjiyoplasti kateteri ile eş zamanlı double balon-double wire tekniği ile balon anjiyoplasti işlemi ikişer kez tekrarlandı. Sonrasında 20x40 mm Atlas balon anjiyoplasti kateteri ile stent içine balon anjiyoplasti işlemi yapıldı. Atlas balon tel üzerinden dışarı çıkarılmaya çalışılırken zorlandığı fark edildi. Balon tekrar İVC içerisinde SF ile hafif şişirilerek tekrar negatif basınç oluşturuldu. Balon 10F kılıfın içerisine girmesine rağmen tamamı içerisine alınamadı. Bu esnada femoral kılıfın dışardaki parçasının ayrıldığı görüldü (Resim 1). Kılıfın diğer parçası ve balon kılavuz tel üzerinde İVC'de kalmıştı. Balon bir miktar şişirilerek aynı femoral venden çıkarılmak istendi ancak balon çıkmasına rağmen kılıfın kopan kısmı balondan sıyrılarak tel üzerinde kaldı. Bu aşamada diğer femoral venden 16F uzun kılıf IVC'ye kadar ilerletildi. İçerisinden 15 mm'lik snare kateter 5F JR4 içerisinden yollanarak sağ femoral venden gelen ve üzerinde kopan kılıf parçası olan kılavuz tel İVC'de yakalandı, venö-venöz loop oluşturuldu ve kopan parça hapsedildi. Sonrasında sağ femoral venden 10x40 mm periferik balon kateteri kılıfın kopan parçası içerisine yerleştirildi ve hafif şişirilerek kılavuz tel ve kılıf sağ femoral venden sol femoral vene doğru ilerletildi, soldaki snare kateteri ile geri çekilerek uzun kılıf içerisine alındı (Video 1). Sağ femoral ven bütünlüğü kontrast madde enjeksiyonu ile kontrol edilerek işleme son verildi.

SONUÇ: Girişimsel işlemlerde kılıf veya kateter kopmaları oldukça nadir ancak son derece zorlayıcı bir durumdur. Böyle durumlarda kılavuz telin pozisyonu kaybedilmemelidir. Uygun teknikle cerrahi girişim gerektirmeden komplikasyonsuz çıkarılabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner balon anjioplasti, kondüit ile düzeltme, komplikasyon

Femoral kılıf ayrılması

Femoral kılıf ayrılması görüntüsü

SS-82 KONJENİTAL AV BLOKLU BİR HASTADA EŞ ZAMANLI TRANSVENÖZ LEAD EKSTRAKSİYONU VE KARDİYAK RESENKRONİZASYON TEDAVİSİ

Ayşe Sülü, *Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

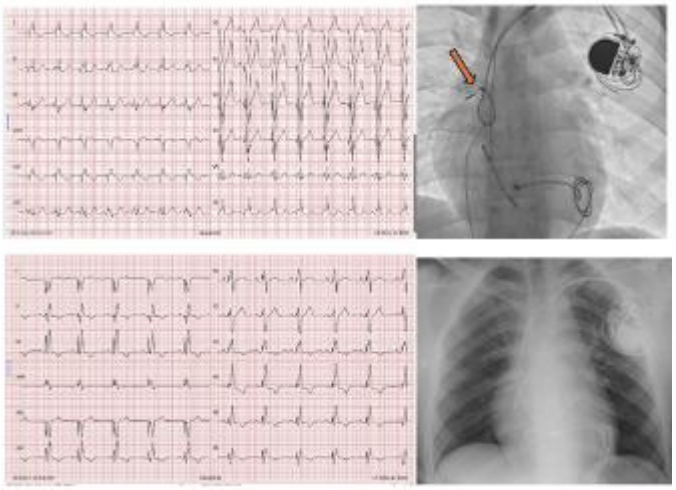
GİRİŞ ve AMAÇ: Çocukluk yaş grubunda transvenöz lead ekstraksiyonu(TLE) erişkinlere göre daha az sıklıkta yapılan daha kompleks bir işlemdir. Konjenital atrioventriküler blok (KAVB) neonatal dönemde pacemaker implantasyonunun en sık endikasyonlarından birisidir. Uzun dönemde sol ventrikül disfonksiyonu ve dissenkroni nedeni ile kardiyak resenkronizasyon tedavisi (KRT) gerektirebilir. Burada KAVB nedeni ile neonatal dönemde pacemaker implantasyonu yapılmış, sol ventrikül disfonsiyonu ve terkedilmiş lead olan hastada TLE ve KRT implantasyonu yapılan hasta sunuldu.

OLGU: Konjenital AV blok nedeni ile pacemaker implantasyonu yapılmış 17 yaş erkek hasta son kontrolünde efor dispnesi mevcuttu. Elektrokardiyografide QRS 160-170 ms LBBB ventrikül pace ritminde idi (Resim 1- sol üst). Ekokardiyografide: Sol ventrikül geniş LVEDD: 66mm(z skoru: 3,16) EF %50 idi. 2° mitral ve triküspit yetersizlik mevcuttu. Ekokardiyografide dissenkroni bulguları mevcuttu (interventriküler mekanik gecikme 69 ms ve intraventriküler disenkroni TDI ile 40ms, M mod ile 42 ms). Akciğer grafisinde atrial lead distalinde fraktür mevcuttu(resim 1, kırmızı ok). LV dilatasyonu, disfonksiyonu ve dissenkroni bulguları olan hastanın aynı zamanda lead kırığı olması nedeniyle TLE ve KRT implantasyonu planlandı. Öyküsünden postnatal 3. günde KAVB ve LV dilatasyonu nedeniyle epikardiyal pacemaker implantasyonu ve 3 yaşında iken transvenöz DDD pacemaker implantasyonu ve 6 yıl sonra 1 kez batarya replasmanı yapıldığı öğrenildi. 15 yaşında atrial leadde kırık nedeniyle pacemakerın VVİ moduna alındığı öğrenildi. Bu dönemde KRT implantasyonu açısından değerlendirildiği ve batarya sonlanması döneminde yapılması planlandığı öğrenildi. 3 yıl kadar dış merkezde takip edilen hastanın son kontrollerinde LV dilatasyonunda artış ve belirgin diskinezi olan hastaya KRT planlandı. Genel anestezi altında femoral vene geçici pacemaker leadi yerleştirildikten ve invazif arterial kan basıncı takibine alındıktan sonra eski pil cebi açılarak bataryaya ulaşıldı. Ventriküler lead, terkedilmiş atrial lead ve pil cebinde yoğun fibrozis ve kalsifikasyon mevcuttu. Batarya çıkarıldıktan ve her iki lead de dikkatli bir şekilde ayrıştırıldı. Önce atrial leade Philips spectranetric lead kilitleyici sistem ilerletildi ancak kilitleyici sistem leadde kırık nedeniyle leadin distaline tam ulaştırılamadı. Atrial lead üzerinden 11F Tightrail rotating dilatatör kılıf ilerletildi ancak ventriküler lead ile yapışık olduğundan distale kadar ulaşılamadı.Atrial leadin bir kısmı çıkarılabildi. Daha sonra 13F Tightrail rotating dilatatör kullanılarak ventriküler lead kilitleyici sistem üzerinden ekstrakte edilmeye çalışıldı. Leadin metal kısmı parçalanıp koptuğu için bu şekilde çıkarılamadı ve femoral venden kesik pigtail, hidrofilik tel ve snaire yardımı ile önce ventriküler leadin kalan kısmı 12F atrial septal defekt occluder taşıma sistemi yardımı ile kalan lead çıkarıldı. Sonrasında atrial leadin kırık distal kısmı aynı şekilde multisnaire yardımı ile çıkarıldı. Daha sonra sol subklavian venden sağ ventrikül çıkım yolu, koroner sinüs ve atrial leadler yerleştirildi. Uygun yerleşimleri ve lead ölçümleri yapıldıktan sonra batarya ile lead vidalandı ve fasyaya tespit edildi. Cilt ciltaltı usulune uygun kapatıldı. Ertesi gün elektrokardiyografide QRS 125ms, atrial sense ve biventriküler pace ritminde idi(resim 1). Ekokardiyografide dissenkroni bulgularında gerileme mevcuttu.

SONUÇ: Çocukluk çağında TLE ve transvenöz KRT implantasyonu konusunda deneyim daha azdır. Hastamızdaki gibi kırık leadler ve lead yaşının uzun olması işlemi güçleştirebilir. Lead ekstraktörleri ve snaire gibi ek yöntemlerin kullanılması ile leadler ve parçaları çıkarılabilir. Transvenöz KRT implantasyonu uygun hastalarda pacemaker ilişkili LV diskinezi ve disfonsiyonunun tedavisinde başarı ile uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: transvenöz lead ekstraksiyonu, kardiyak resenkronizasyon tedavisi, konjenital AV blok

Resim 1



Sol üst; preop elektrokardiyografi VVI pace ritminde, sağ üst; preop çift odacıklı pacemaker leadleri ve atrial lead de kırık(kırmızı ok), sol alt; KRT implantasyonu sonrası elektrokardiyografide atrial sense biventriküler pace, sağ alt: KRT implantasyonu sonrası sağ atrial, sağ ve sol ventriküler leadler ve pacemaker bataryasının görünümü.

SS-83 DERİN PİL CEBİ ENFEKSİYONU GELİŞEN PEDİATRİK OLGU

***Lazgin Tuncar*[1], *Gizem Karkın Tozlu*[1], *Sercan Tak*[2], *Fatma Hayvacı Canbeyli*[1], *Semiha Tokgöz*[1], *Serdar Kula*[1], *Ayşe Deniz Oğuz*[1]**

1. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

2. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuk hastalarda kalp pili enfeksiyonları nadir görülen fakat ciddi bir komplikasyondur. Pil cebi enfeksiyonuna lead enfeksiyonunun eşlik edip etmediğini belirlemek tedavi planı açısından oldukça önemlidir. Bu yazıda epikardiyal pacemaker takılan ve scabiese bağlı cilt bütünlüğünün bozulduğu, sekonder bakteriyel enfeksiyonla beraber cep ve lead enfeksiyonu gelişen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 1 yaş 2 aylık kız hastaya bir yaşında geçirdiği ventriküler septal defekt (VSD) operasyonu sonrası kalıcı atriyoventriküler tam blok (AV tam blok) gelişmesi nedeniyle kalıcı epikardiyal pacemaker takıldı.1 ay sonraki kontrolünde kaşıntılı lezyonları olan ve babaannesinin scabiyes olduğu öğrenilen hastaya scabiyes tanısı konularak tedavi başlandı. 3 hafta sonra 3 gündür mevcut olan pil cebi bölgesinde kızarıklık, ısı artışı, şişlik ve ateş nedeniyle dış merkez başvurusunda bakılan tetkiklerinde C reaktif protein (CRP) 307 mg/dL, sedimentasyon 58 mm/st, beyaz küre 22.250 uLsaptandı. Hasta kliniğe yatırılarak sefotaksim ve teikoplanin tedavisi başlandı. EKG pace ritmi olarak değerlendirildi ancak pil kontrolünde thresholdun önceki kontrolüne göre 3 kat arttığı görüldü. Yüzeyel ultrasonografide pil leadlerinin etrafında birbirleriyle birleşme eğiliminde koleksiyon alanları saptandı. Alınan yara yeri kültüründe stafilokoku saureus üremesi oldu ve antibiyogram teikoplanin duyarlı saptandı. Hasta derin cep enfeksiyonu olarak kabul edilerek pil bataryası ve leadleri çıkarıldı ve pil bağımlı olması nedeniyle önceki implantasyon alanaından uzak bir bölgeye geçici eksternal epikardiyal pacemaker yerleştirildi. Ancak izleminde sürekli voltaj arttırımı gerekti. Operasyondan 48 saat sonra voltaj 24 miliampere yükseltilmesine rağmen uyarı oluşturulamadı. Bunun üzerine sağ juguler ven yoluyla geçici transvenöz pacemaker takıldı. Sternotomi bölgesinden püy gelen hastaya yara yeri debridmanı yapıldı ve epikardın inflmasyona bağlı iletkenliğinde de sorun olduğu göz önüne alınarak eksternal epikardiyal leadleri çıkarıldı.Püy ve derin doku kültürlerinde stafilokokus aureus, ilk çıkarılan lead kültüründe stafilokokus aureus ve enterokokus feacalis üremesi oldu. Enfeksiyon bulguları geriledikten sonra kalıcı pacemaker takılması planlandı.

SONUÇ: Çocuklarda pacemaker enfeksiyonları nadir ancak tedavisi zor ciddi bir komplikasyondur. Hastamızda olduğu gibi erken dönem enfeksiyonlarda enfeksiyonun cerrahiye sekonder mi yoksa scabiese bağlı cilt enfeksiyonları sonucu mu geliştiğinin ayrımını yapmak mümkün olmayabilir. Ancak cep enfeksiyonuna lead enfeksiyonunun eşlik edip etmediğini saptamak tedavi planı için oldukça önemlidir. Bu durumda antibiyotik tedavisi tek başına yeterli olmayacağından implante cihazın tamamen (elektrotlar ve jeneratör) çıkarılması gereklidir.

Anahtar Kelimeler: lead enfeksiyonu, pacemaker, pil cebi enfeksiyonu

Pil cebi bölgesinde enfekte alan

Pil cebine uyan bölgede kızarıklık, şişlik, ısı artışı

SS-84 MİTOKONDRİYAL HASTALIK SPEKTRUMUNDA TANIMLANAMAYAN BİR OLGU: KARDİYAK VE NÖROMUSKÜLER BULGULARIN EŞLİK ETTİĞİ TANISAL ZORLUKLAR

***Kaan Yıldız*[1]**, *Berkay Alimoğlu[1], Sedef Oksuz[1], Muhammed Akif Atlan[1], Hakan Dedecengiz[1], Tolga Bacak[1], Engin Gerçeker[1], Cem Karadeniz[2]*

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

2. Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

OLGU: 6 yaş erkek hasta, primer hipoparatiroidi, tübülopati, elektrolit bozuklukları ve mitokondriyal hastalık şüphesi ile dış merkez takipli. Ağustos 2024'te 10 dk süren senkop nedeniyle Pamukkale Üniversitesi Acil Servisi'ne başvurmuş, EF: %44 saptanarak dobutamin başlanmış, ardından tarafımıza sevk edildi. Merkezimize başvurusunda EF %62 olması nedeniyle inotrop tedavi kesildi. Hiponatremi (Na:131), hipokalemi (K:2,7), hipokloremi (Cl:90), hipomagnezemi (Mg:1,4) saptandı, uygun replasman tedavisi sonrası klinik düzelme sağlandı. Fizik muayenesinde; Ağırlık: 13,5 (-4.75 sds) Boy: 110 cm (-3.23) Malnütre görünümde, pitozis, ekzoftalmi, bradikinezisi mevcut.

Özgeçmiş:

• 3.5 yaş: Kilo alamama nedeniyle üst GİS endoskopi yapılmış.

• 4 yaş: Kusma, nöbet benzeri hareketler; elektrolit bozuklukları saptanmış. Primer hipoparatiroidi tanısı ile tedavi başlanmış. Vitamin ve mineral desteği alıyor.

• Son 1 yıl: Kas güçsüzlüğü ve tekrarlayan ateşli enfeksiyonlarla 3-6 ay aralıklarla tekrarlayan yoğun bakım yatışları mevcut.

Tanısal Değerlendirme: Hipoparatiroidi tanısını destekleyen laboratuvar değerleri dışındaki; serum ve idrar metabolik tarama testleri normal, EKG' sinde 2-1 ileri AV mevcut. Atak dönemlerinde tam AV blokları var. Kranial MRS'de yaygın laktat sinyal artışları metabolik hastalıklar açısından anlamlı. Göz muayenesinde belirgin retinal patoloji izlenmedi. KBB sağda miks, solda sensörinöral işitme kaybı mevcut. Kas bx: Non-inflamatuvar kas bx ile uyumlu (Kearns-Sayre Sendromu dışlandı)

Genetik Tetkikleri:

o Gitelman (SCLA12A3) ve benzeri sendromlar açısından genetik mutasyonlar negatif.

o Kromozom analizi, array CGH ve tüm ekzom dizileme negatif.

o Beckwith-wiedemann/Russell Sılver Sendromu MLPA: normal

o Tüm ekzom dizileme: Anlamlı patojenik sonuç saptanmamış

Tedavi ve takip planı;

• Epikardiyal Pacemaker implantasyonu yapıldı.

• Elektrolit dengesizlikleri ve nöbetler için düzenli replasman tedavisi ve antiepileptik tedavisi devam ediyor

• Mitokondriyal hastalık açısından ileri genetik testler gönderildi ve destekleyici tedavi alıyor

• İşitme kaybı için KBB takibi, işitme cihazı değerlendirmesi.

• Nöroloji takibi ve nöbet yönetimi.

Anahtar Kelimeler: Mitokondriyal, Hastalık, Spektrumun

SS-85 ATİPİK ASHMAN FENOMENİ OLABİLİR Mİ?

Senem Özgür, *Tamer Yoldaş, Saygın Yildirim, Galip Arici*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Atriyal fibrilasyon (AF) çocukluk çağında, özellikle de yapısal olarak normal kalplerde nadir görülür. Çocuklarda AF insidansının pediatrik popülasyonun yaklaşık %0,1'i veya daha azı olduğu tahmin edilmektedir. Çocuklarda AF genellikle konjenital kalp hastalığı (KKH), kardiyomiyopati veya elektrolit dengesizlikleri gibi predispozan faktörlerle ilişkilidir. Özellikle kompleks lezyonları olanlarda veya cerrahi müdahalelerden sonra insidans %0,3-1'e çıkabilir. Yapısal kalp hastalığı olmayan sağlıklı çocuklarda yalnız AF son derece nadirdir ve genellikle hipertiroidizm, enfeksiyonlar veya genetik yatkınlık (kanalopatiler) gibi tetikleyicilerle bağlantılıdır. Bu vakada atriyal fibrilasyonun nadir bir birlikteliğinden sözetmek istedik.

OLGU: 15 Yaşında hasta çarpıntı şikayeti ile başvurduğu dış merkezden ileri tetkik ve tedavi için merkezimize yollanmıştı. Dış merkezde negatif konkordans, hafif geniş QRS düzenli taşikardisi olmasına rağmen, merkezimize başvuru esnasında çekilen EKG' lerinde düzensiz-düzensiz ritmi mevcuttu. Bu ritim sırasında aralıklı LBBB patterninde geniş QRS kompleksler dikkati çekiyordu. Hastaya adenozin yapılarak izoelektrik hattaki ondülasyonlar daha da belirginleştirildi ve akut başlangıçlı olduğu için, atrial fibrilasyona yönelik senkronize kardiyoversiyon yapıldı.

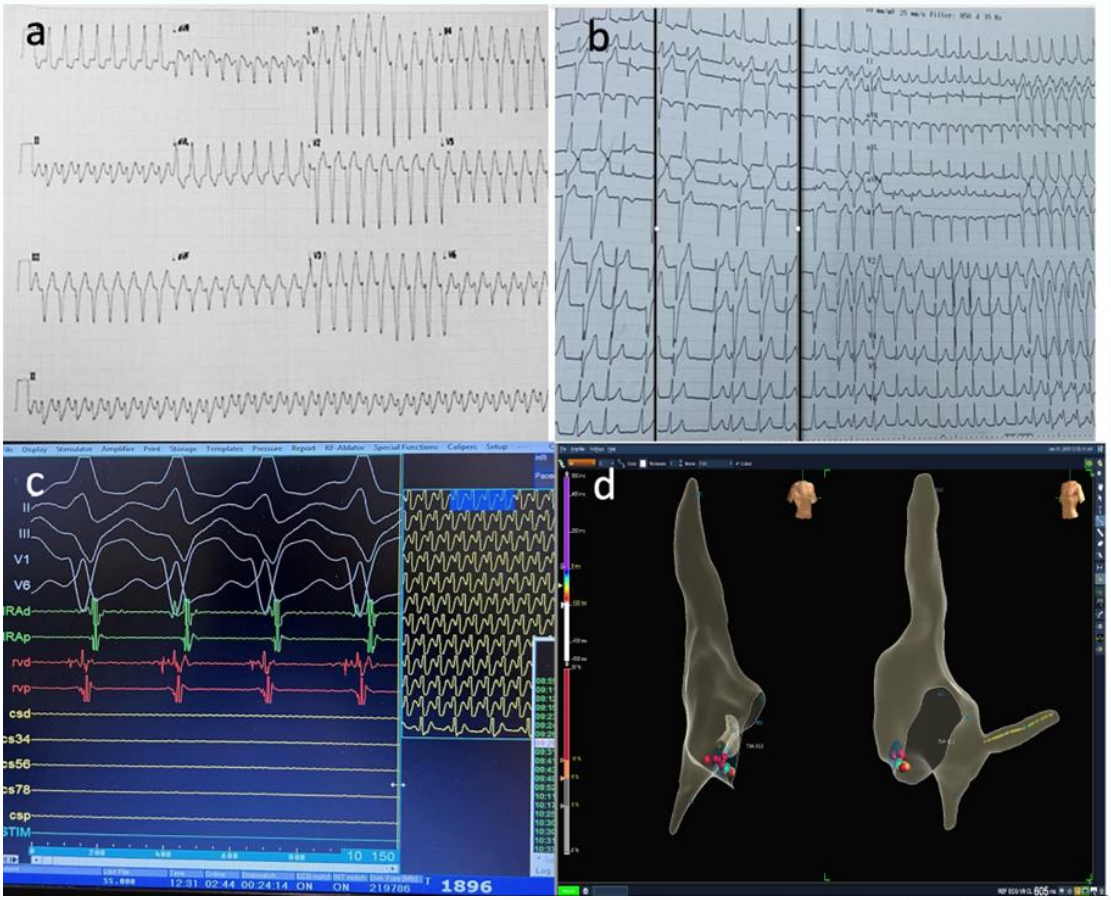
Hasta elektrofizyolojik çalışmaya alındı. VA sı 0 olan hafif geniş QRS düzenli bir taşikardi atrial stimülasyonlar sırasında uyarıldı. 2'li uyarılarda AH jump mevcuttu. Bu bulgularla aberrasyonlu AVNRT düşünülerek slow pathway substrat modifikasyonu yapıldı. Bu işlem sırasında sürekli bir şekilde atrial fibrilasyon uyarılamadı. İşlem sonlandırıldı. Ancak kısa bir süre sonra hastanın çarpıntı şikayetleri yeniden başlayınca hasta 2. defa işleme alındı.

İkinci işlem sırasında hastada uyarılan taşikardinin tanısal manevraları yapıldı. Sağ posterolateral bölgede odak bulunarak işaretlendi. Bu bölgede RF ablasyonu ile firing sonrası odak elimine edildi. Hastanın bu işlemden sonra şikayeti olmadı. Yaklaşık 3 yıldır rutin kontrollerine gelmektedir.

Sonuç ve TARTIŞMA: Bu vakada hali hazırda bir aritmi substratı bulunan bir hastanın atrial fibrilasyon ile prezentasyonu sonucunda tanı da gecikme ve karmaşa olabileceği, bunun da tedaviye yansıyabileceğini vurgulanmaktadır. Yetişkinlerde atrial fibrilasyon genellikle atriyal dokuda yapısal değişiklikler ve otonom sinir sistemi dengesizliklerine bağlı iken, adelösanlarda atrial fibrilasyon kanalopati, aksesuar yolların varlığı ile birliktelik gösterebilir. Stimülan kullanımı, mitral darlık, hipertiroidi gibi durumlar yoksa altta yatan asıl neden mutlaka gözden geçirilmelidir. Bazen atrial fibrilasyon, birden fazla aritmi substratı sonucu olarak ortaya çıkabilir. Bu durumda, bu substratı elimine etmek yeterli olabilir. Ayrıca atrial fibrilasyon ablasyonuna gerek kalmaz.

Anahtar Kelimeler: Atrial fibrilasyon, aritmi substratı, RF ablasyon

Resim 1



a)Çarpıntı ile başvurduğu merkezde çekilen ilk EKG. Bu EKG'de superior aks ve LBBB paterni var. Ancak prekordiyallerde negatif konkordans mevcut b) İlk EKG'den kısa süre sonra çekilen başvuru EKG'sinde, geniş QRS komplekslerinin polaritesi V6 seviyesinde pozitife dönmüştür c) Taşikardi sırasında RV distal, proksimalden daha ileride izlenmektedir d) Elektrofizyolojik işlem sırasında hastanın ablasyon yapılan nihai odağı sağ posterolateral yerleşimlidir.

SS-86 İNTRAMURAL İNTERARTERİYEL SEYİRLİ KORONER ARTER TANILI OLGU

***Hakan Dedecengiz*[1], *Muhammet Akyuz*[2], *Gökçen Özçifçi*[3], *Fatih Durak*[3], *Sedef Öksüz*[1], *Berkay Alimoğlu*[1], *Tolga Bacak*[1], *Muhammed Akif Atlan*[1], *Mustafa Orhan Bulut*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Cem Karadeniz*[1], *Rahmi Özdemir*[1], *Baris Guven*[1], *Onur Işık*[2]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Ve Damar Cerrahisi Kliniği

3. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

GİRİŞ: Koroner arter anomalileri genel popülasyonun yaklaşık %1'ini etkilemekte, koroner anjiyografi yapılan hastalarla ilgili çalışmalarda %0,3 ile %5,6 arasında değişmekte ve rutin otopsilerin yaklaşık %1'inde görülmektedir. En sık görülen KAA, %0,41'lik bir insidansla LAD ve LCX'in ayrı ayrı köken almasıdır ve bunu %0,37'lik bir insidansla RCA'dan kaynaklanan LCX takip etmektedir.

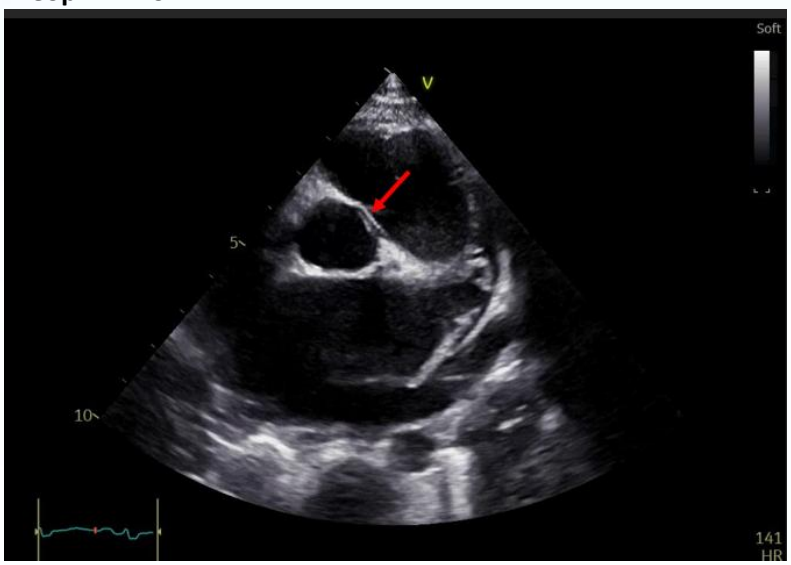
Konjenital koroner arter anomalileri nispeten nadir görülmekle birlikte, genç sporcular arasında ani kardiyak ölümün (AKÖ) ikinci en yaygın nedenidir. Tesadüfen tespit edilen koroner anomalisi olan orta yaş veya yaşlı bireylerde SCD riski belirsizdir, ancak muhtemelen ihmal edilebilir düzeydedir. SCD ile en sık ilişkilendirilen anomali, özellikle aorta ve PA arasında seyreden bir koroner arterin (AOCA) anormal kökenidir.Bu çalışmada, anormal orijinli intramural seyirli sol ana koroner arter mevcut olan 8,5 yaşındaki bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 8,5 yaş kız olgu.Son 10 aydır eforla gelişen, tekrarlayan senkop öyküsü mevcuttu.Voleybol oynarken senkop sonrası dış merkeze başvurusunda yapılan tetkiklerde; troponin yüksekliği, EKG'sinde yaygın ST elevasyonu mevcuttu.Başvurudan 2 hafta önce ÜSYE öyküsü olduğu belirtildi.Ekokardiyografisinde EF %20 olarak ölçülen akut kardiyak olay nedeniyle Çocuk yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Orta derecede mitral yetmezlik mevcuttu. İzlemde nabızsız VT ritmi görüldü, defibrilasyon uygulandı.Kardiyak arrest olan olguya CPR başlanarak ECMO'ya alındı.ECMO ve yoğun inotrop desteği altında yapılan ekokardiyografisinde sol ventrikül sferik dilate, LVEDD 38 mm, EF%20 olarak ölçüldü.Öncesinde ÜSYE öyküsü olması, VT atakları nedeniyle olası miyokardit açısından IVIG verildi.Mevcut aritmisi nedeniyle lidokain ve amiodaron infüzyonu başlandı.Hasta 5 gün ECMO ile izlendi.Kontrol ekokardiyografisinde EF %35 saptandı.ECMO'dan ayrıldıktan sonra yapılan ekokardiyografisinde EF%36, hafif derecede aort yetmezliği ve mitral yetmezlik mevcuttu.Minimal perikardiyal efüzyon mevcuttu.Sol ventrikül dilate olarak izlendi.LVEDD 48mm ölçüldü.ECMO'dan ayrıldıktan 1 saat sonra kardiyak arrest olan olguya CPR yapıldı, nabızsız VT ve VF görülmesi üzerine defibrilasyon uygulandı ve tekrar ECMO'ya alındı.16 gün ECMO'da izlendi.Hastanın ECMO'dan weaningini kolaylaştırmak için levosimendan tedavisi verildi.Daha sonra ECMO'dan ayrıldı.Lidokain ve amiodaron tedavisi devam edildi.Hastanın ÇYBÜ'den servise alındıktan sonra yapılan elektif ekokardiyografisinde sol koroner arterin sağ orifisten çıkarak intramural interarteriyel seyrettiği görüldü.Hastaya koroner BT anjiyografi görüntüleme yapıldı.Anormal orijinli intramural seyirli LAD saptandı.Çocuk Kalp Cerrahisi tarafından unroofing operasyonu uygulandı.İşlem başarıyla sonuçlandı.

TARTIŞMA: Koroner arter anomalisi, genç ve rekabetçi spor popülasyonunda efor anjinası, senkop, aritmi ve ani kardiyak arrest ile klinik olarak kendini gösteren bir patolojidir. Özellikle genç ve sağlıklı hastaların rutin ekokardiyografik muayenesinde, koroner arterlerin çıkışı muayenenin odak noktası olmadığı için bu patoloji kolayca gözden kaçabilir. Bu patolojinin hangi cerrahi teknikle düzeltileceği anatomik özelliklerine ve cerrahi ekibin deneyimine bağlıdır. Koroner arterin ostial yerleşimi, morfolojisi ve seyri göz önünde bulundurularak seçilecek en uygun cerrahi yöntemin perioperatif morbidite ve mortaliteyi azaltacağını düşünüyoruz.

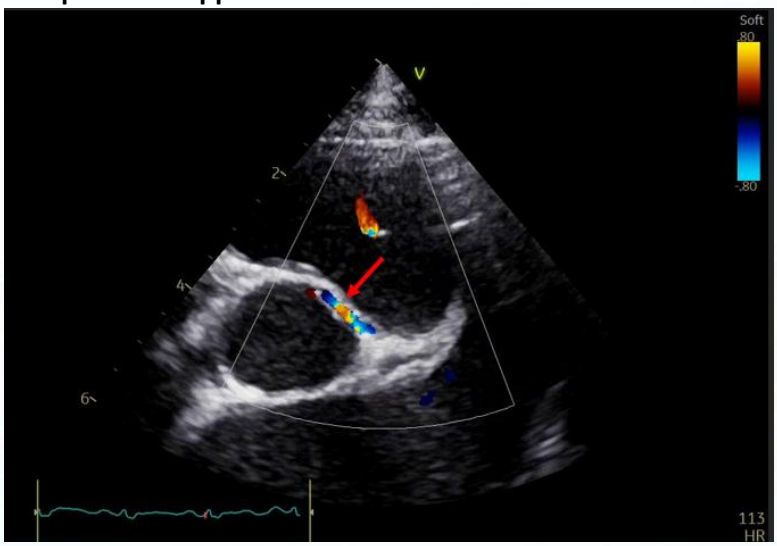
Anahtar Kelimeler: intramural, interarteriyel, koroner, arter

Preop 2D Eko



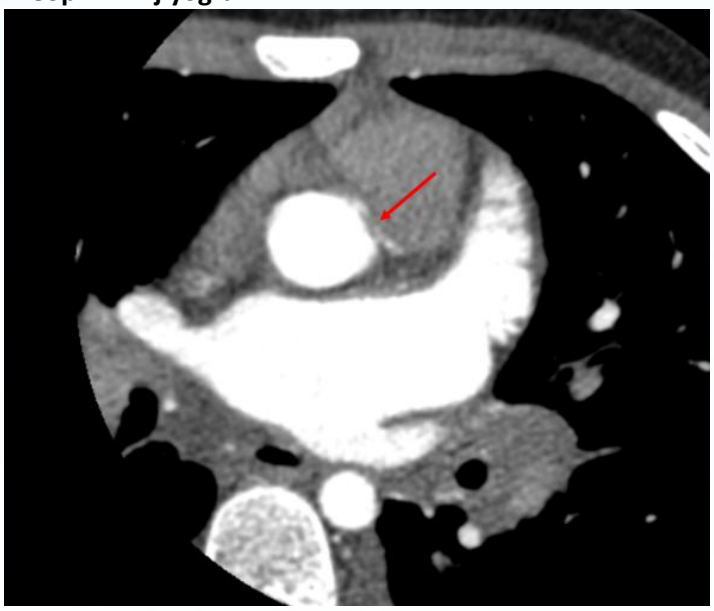
İntramural interarteriyel koroner arter preop 2D ekokardiyografi görüntüsü(Kırmızı ok)

Preop Renkli Doppler Eko



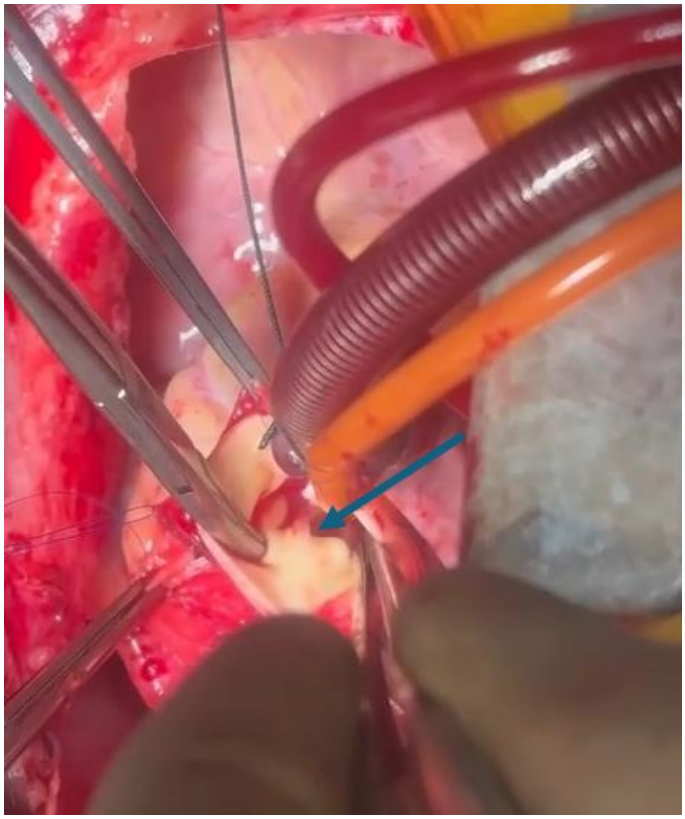
İntramural interarteriyel koroner arter preop renkli doppler ekokardiyografi görüntüsü(Kırmızı ok)

Preop BT Anjiyografi



İntramural interarteriyel koroner arter preop kontrastlı BT Anjiyografi Görüntüsü(Kırmızı ok)

Cerrahi Görüntüsü



İntramural interarteriyel koroner arter cerrahi görüntüsü(Mavi ok)

SS-87 MİYOKARDİT YA MİYOKARDİT DEĞİLSE ? OLAY EKG BULGULARININ ÖNEMİ

Bilgehan Betül Biçer[1], İlker Ertuğrul[1], Merve Erdem[2], Selman Kesici[2]

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

GİRİŞ: Ateş, kardiyovasküler kollaps, aritmi, çocuklarda genellikle miyokardit tanısını akla getirir. Kardiyak enzim düzeylerinin yükselmesi bu varsayımı pekiştirir ve birçok klinisyen bu reddedilemez gibi görünen tanıya yönlenir. Ancak bu bulgular, benzer klinik tabloya yol açan nadir durumları gizleyebilir ve yanlış tanıya yol açabilir. Brugada sendromu (BrS) gibi genetik kardiyak hastalıklar, ateşin tetiklediği aritmilerle kendini gösterebilir ve kolayca miyokardit ile karıştırılabilecek kardiyovasküler dekompansasyon veya ventriküler aritmiler ile sonuçlanabilir. Bu rapor, ateş ve kardiyovasküler kollapsla başvuran çocuğun ilk olarak miyokardit tanısı almasını, sonrasında olay elektrokardiyografisi (EKG) ile BrS olarak düzeltilen tanı sürecini ve akut epizodlar sırasında elde edilen olay EKG kayıtlarının korunmasının ve erişiminin kritik önemini vurgulamaktadır. Bu kayıtlar, tanıya yönelik değerli bilgiler sağlar ve genellikle BrS gibi hastalıkları miyokarditten ayırmada anahtar rolünü oynar.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan 5 yaşında kız çocuk, ateş ve ani bilinç kaybı şikayetiyle dış merkez başvurusunda kardiyak arrest hızla saptanıp ve kardiyopulmoner resüsitasyon (CPR) başlatılarak spontan dolaşım geri sağlanmış. İlk ekokardiyografide sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) %50 ve minimal mitral regürjitasyonla birlikte, sınıra yakın miyokard fonksiyonu ve kısalma fraksiyonu saptanmış. Kardiyovasküler kollaps öncesinde geniş QRS taşikardisi olması nedeniyle amiodaron infüzyonu başlanmış ve yoğun bakım ünitesine alınmış. Ancak, sonrasında ikinci bir kardiyak arrest geçirmiş. Post-arrest laboratuvar testlerinin, troponin yüksekliğini göstermesi miyokardit şüphesini artırmış. Hastaya intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisi başlatılarak miyokardit tanısıyla ileri tetkik ve tedavi için merkezimize sevki sağlandı. Yoğun bakım ünitesine alınan hastanın takip ekokardiyografisi sınıra yakın normal sol ventrikül fonksiyonunu gösterdi. Kardiyak MRG'de herhangi bir miyokardit bulgusu yoktu. Kabul sırasındaki ilk EKG, normal sinüs ritmiydi ve önemli bir anormallik yoktu (Şekil 1).

Kardiyak arrest epizodları sırasında görülen EKG'lerin retrospektif analizi, tanısal Brugada tipi 1 paterni göstermekteydi (Şekil 2). Amiodaron tedavisi sonlandırıldı ve ajmalin provokasyon testi yapıldı, BrS tanısı kesinleştirildi (Şekil 3). Tekrarlayan yaşamı tehdit eden aritmi riski göz önüne alınarak, implantabl kardiyoverter-defibrilatör (ICD) yerleştirildi.Hasta tam nörolojik iyileşmeyle sekelsiz olarak taburcu edildi. Ayaktan poliklinik izlemine devam edilmektedir.

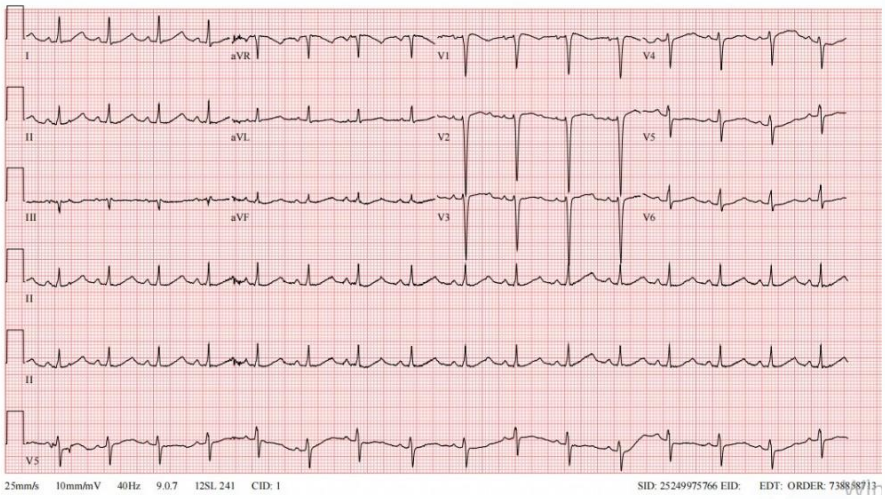
SONUÇ: Bu vaka, çocuklarda kardiyak arrest olayları sırasında ve sonrasında Olay EKG yorumlamanın yüksek önemde olduğunu vurgulamaktadır. EKG'de Brugada paterni tanımlanması, vakamızda tanısal süreci önemli ölçüde değiştirmiş ve uygun tedaviye yönlendirmiştir. BrS 'lu hastalarda rutin EKG'ler her zaman tanısal olmayabileceği bilinmelidir, çünkü karakteristik Brugada paterni geçici veya bazal durumlarda gizli olabilir. Ateş, BrS'da güçlü aritmojenik tetikleyici olarak iyi bilinmektedir ve bu hastalarda agresif ateş kontrolü çok önemlidir.

Olay EKG'si BrS'nu ortaya koymuş olsa da, ajmalin provokasyon testi, BrS tanısını doğrulamada kritik rol oynamıştır (Şekil 3). Brugada sendromlu çocukların,nadir de olsa kardiyak arrest ile başvurabileceği unutulmamalıdır. Erken tanı, uygun tedavi stratejileri ve ICD implantasyonu, ani kardiyak arrestin tekrarlayan epizodlarını önlemek ve klinik sonuçların optimizasyonu için hayati öneme taşımaktadır.

BrS'na özgü EKG anormallikleri, akut resüsitasyon çabaları sırasında sıklıkla gözden kaçırılmakta, bu da tüm kardiyak arrest senaryolarında dikkatli EKG değerlendirmesinin gerekliliğini vurgulamaktadır. BrS'nun, özellikle ateşli hastalıklar sırasında ve atipik sunumlarda çocuklarda ani kardiyak arrestin potansiyel bir nedeni olarak bilinmesi önemlidir. Olay EKG'lerinin kaydedilmesi, erişimi ve dikkatli analizi, doğru tanı ve uygun yönetim için hayati önem taşımaktadır.

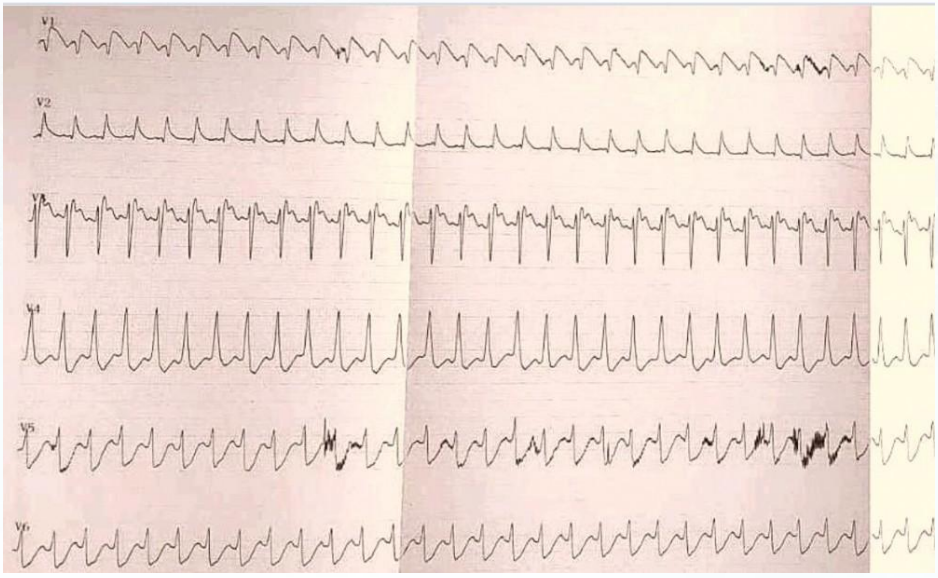
Anahtar Kelimeler: Miyokardit, ateş, Brugada Sendromu, Ajmalin provokasyon testi, ICD

Şekil 1



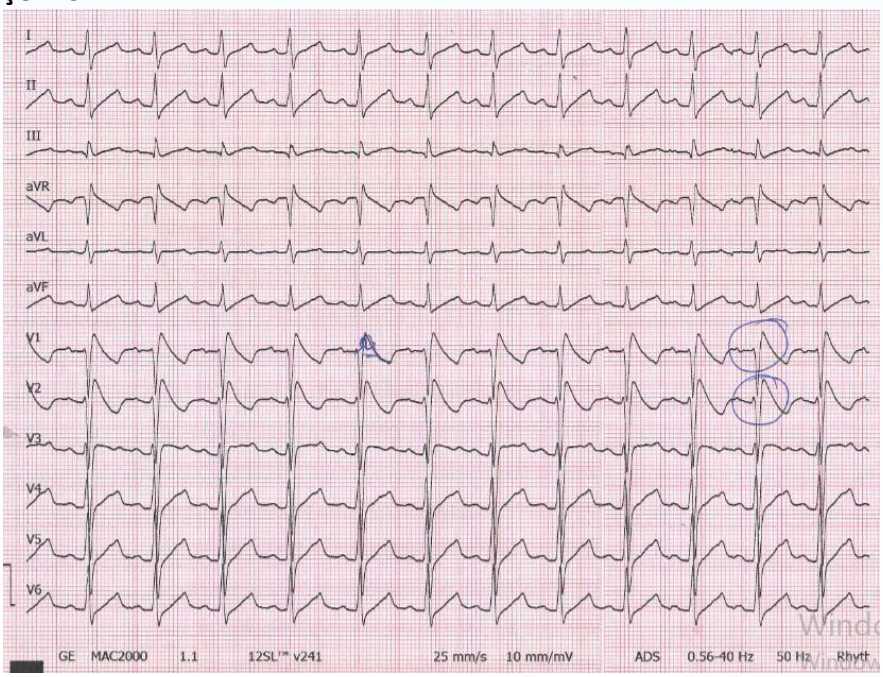
Hastanemizdeki bazal EKG'si Önemli bir anormallik olmayan normal sinüs ritmi mevcut.

Şekil 2



Kardiyak arrest sırasında V1 derivasyonunda karakteristik Brugada paterni tip 1'i gösteren olay EKG kaydı.

Şekil 3



Brugada sendromunu doğrulayan Ajmaline provokasyon testi sırasındaki EKG kaydı. V1 ve V2 derivasyonlarında karakteristik bir Brugada paterni tip 1 görünmekte.

SS-88 FETAL DÖNEMDE SAĞ VENTRİKÜL OUTPOUCHİNG TESPİT EDİLEN BİR YENİDOĞAN: DOĞUM SONRASI İZLEM VE YÖNETİ

***Meral Barış*[1], *Feyza Ayşenur Paç*[1], *Davut Bozkaya*[2], *Gökçen Meral*[2]**

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Ankara

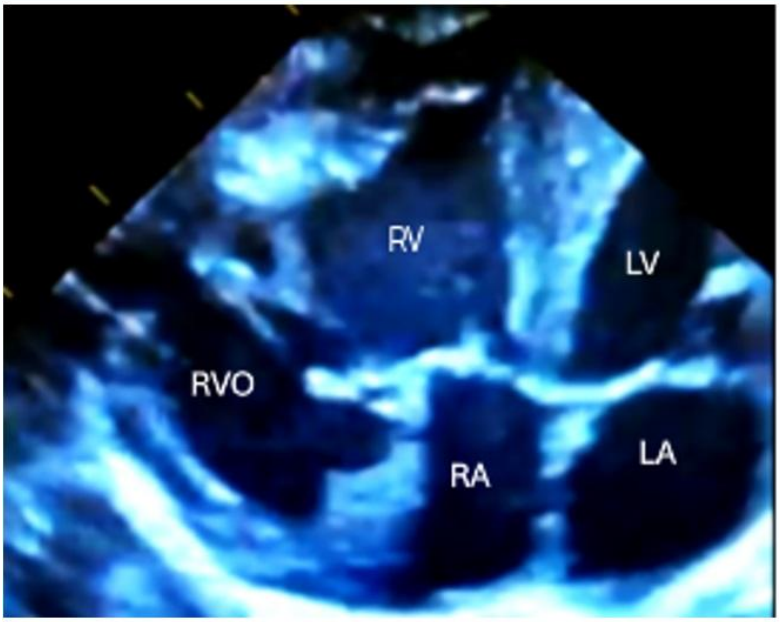
GİRİŞ ve AMAÇ: Sağ ventrikül outpouching (RVO) konjenital kalp hastalıkları içerisinde nadir görülmektedir. Miyokard protrüzyonu, ventrikül ile bağlantı şekli, sistolik kasılma ile hareketlerine göre anevrizma ve divertikül olarak sınıflandırılmaktadır. Sağ ventrikül anevrizması miyokard dokusu içermeyen, ventrikül ile geniş bağlantı gösteren ve sistolde akinetik, diskinetik, paradoksal hareket edebilen kesedir. Buna karşın sağ ventrikül divertikülü miyokard dokusu içeren, ventrikül ile dar bir bağlantı göstererek sistolde kontrakte olan kesedir. Bu iki ayrı tanımlama sınırlı veriler ışığında RVO adı altında birleştirilmiştir. RVO insidansının sol ventrikül outpouching insidansından daha azdır. Sağ ve sol ventrikül outpouching olgularına konjenital kardiyak anomaliler yüksek sıklıkla eşlik etmektedir. Postnatal dönemde pulmoner basınçların düşmesi ile keselerde regresyon görülebilmektedir. Nadir görülen RVO olgularının optimal yönetimi, prognozu hakkında literatürde sınırlı veri olması nedeniyle kliniğimizde izlenen sağ ventrikül outpouching olgusunu sunmayı amaçladık.

OLGU: 40+2. gebelik haftasında fetal ekokardiyografide sağ ventrikülde anevrizma tanısı alan ve 40+3. gebelik haftasında 2950 gr doğan erkek hasta doğum sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenede kalp tepe atımı 110 atım/dakika, saturasyon % 96, tansiyon 80/40 mmHg idi. Ek patolojik bulgusu yoktu. Postnatal ekokardiyografik değerlendirmede sağ ventrikül ön yüzünden kaynaklanıp sağ atrium lateraline uzanım gösteren 21x16 mm çapında, ventrikül ile geniş bağlantı gösteren, sistolde minimal kontrakte olan kese görüldü (Resim-1). Biventriküler sistolik fonksiyonları normal değerlendirildi. Eşlik edebilecek patolojik ekokardiyografik bulgular yoktu. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografide triküspit kapağın superior-anterior kesiminden köken alan 9 mm uzunlukta ve sağ ventikül ön duvarından köken alan 16mm uzunlukta; 3.3mm genişlikte myokardial iki bandın sağ ventrikül kavitesini böldüğü, bu kas yapıların arasında 10mm genişlikte kese ile ventrikül bağlantısı görüldü. Triküspit kapak yolu ile sağ atriyumdan kanın sağ ventriküle döküldüğü, myokardial bandlar arasındaki defektten kesenin dolduğu görüldü. Sağ ventriküle bağlantı gösteren kesenin miyokard dokusu içerdiği, sağ koroner arterin kese miyokardının epikardiyal yüzünde seyrettiği görüldü (Resim-2). Eşlik eden kalp yetmezliği bulguları ve taşiaritmi görülmedi. Holter değerlendirmesi normal idi. Tromboprofilaksi amacıyla aspirin tedavisi verildi. Seri ekokardiyografi değerlendirmesinde kalp yetmezliği bulgusu görülmeyen, genel durumu iyi olan hasta postnatal 17. günde taburcu edildi. Hastanın son kontrolünde (postnatal 50. gün) kese çapının belirgin regresyonu görüldü (Resim-3). Olgu asemptomatik olup izleme devam edildi.

SONUÇ: Sağ ventrikül outpouching nadir görülen, asemptomatik olgularda tedavisiz regrese olabilen konjenital kalp hastalığıdır. RVO olgularının fetal dönemden itibaren tanı alabildiğinin, miyokard dokusu varlığı ve koroner seyir göz önüne alındığında cerrahi müdahalenin riskleri nedeniyle seyrinde spontan regresyon görülebileceğinin akılda tutulması gerektiğini belirtmek istedik.

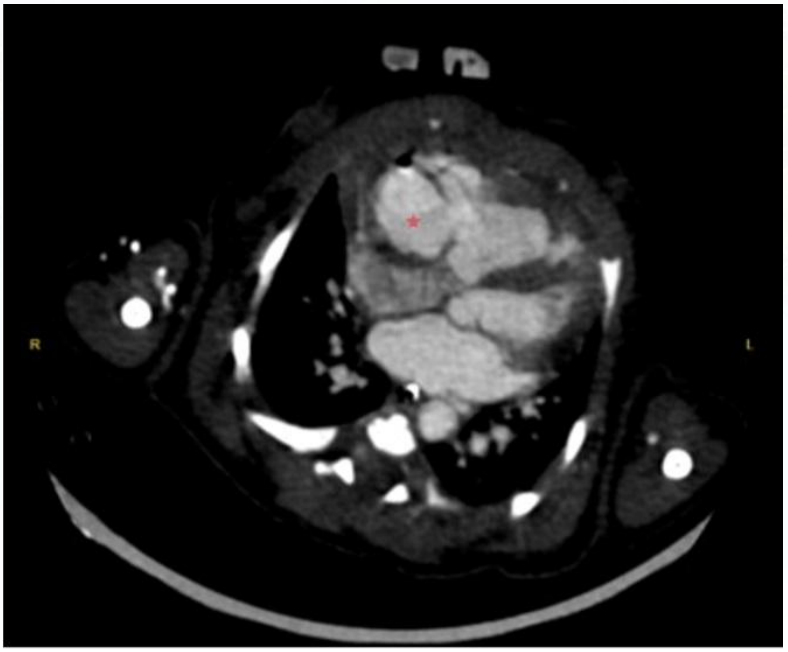
Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül outpouching, ventriküler anevrizma, ventriküler divertikül

Resim-1



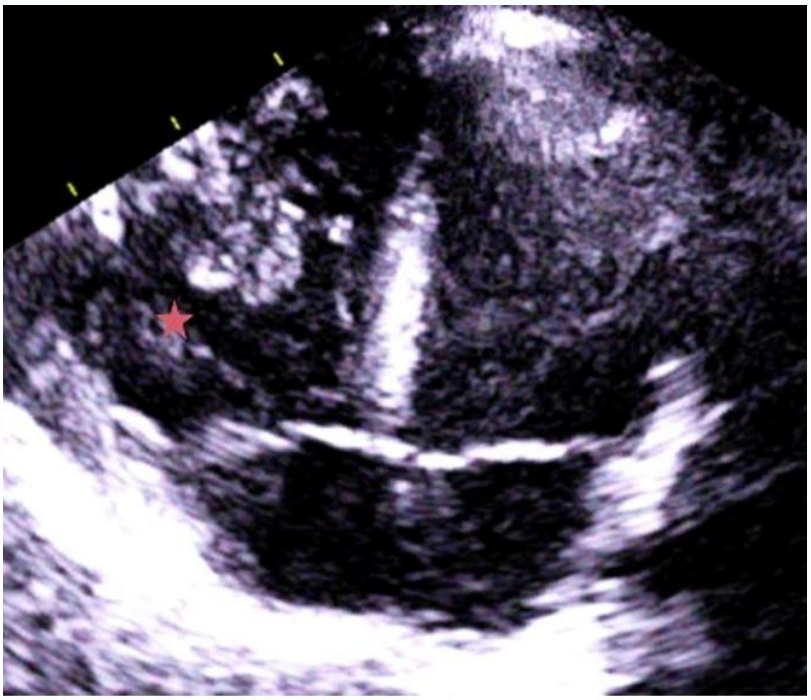
Resim 1: Postnatal 1. gün ekokardiyografi görüntülemesi. RVO:Sağ ventrikül outpouching, RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül, RA:sağ atriyum, LA:sol atriyum

Resim-2



Resim 2: Sağ ventrikül outpouching: Bilgisayarlı tomografi görüntüsü

Resim-3



Resim 3: Postnatal 50. gün ekokardiyografi görüntülemesi

SS-89 AKUT ROMATİZMAL ATEŞE BAĞLI GELİŞEN MULTİPLE KARDİYAK TROMBÜSE YAKLAŞIM

Özge Doğan*[1], *Özkan Kaya[1], Kıvanç Terzi[2], Semanur Özdel[3], Nilgün Eroğlu[4], Utku Arman Örün[1]

1. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Ankara

3. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara

4. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Akut romatizmal ateş (ARA), A grubu Streptococcus enfeksiyonunun neden olduğu farenjite karşı bir otoimmün yanıtın sonucudur. ARA'ya bağlı gelişen tromboembolik komplikasyonlar ise çocuklarda son derece nadirdir. Bu yazıda ARA'ya bağlı çoklu kapak tutulumu ve multiple kardiyak trombüsü olan hastanın tanı ve tedavi sürecini sunmaktayız.

OLGU: Bilinen dahili hastalığı olmayan 9 yaşındaki erkek hastanın hastanemize sevk edilmesinden 10 gün önce başlayan boğaz ve eklem ağrısı şikayetleriyle ARA karditi tanısı aldığı, hastanın o dönem yapılan ekokardiyografide 3. derece mitral yetmezlik, 1.derece triküspit yetmezlik (TY) ve eser aort yetmezliği (AY) dışında patoloji saptanmadığı, steroid tedavisi başlanıldığı, tedavinin 3. gününde yapılan kontrol EKO'sunda aort kapak üzerine, sağ ve sol ventrikülde multiple trombüs odaklarının tespit edildiği, antiagregan, antiplatelet ve antikonjesif tedavinin başlanıldığı öğrenildi. Hasta takip ve tedavisinin devamı amacı ile sevk ile hastanemiz çocuk yoğun bakım servisine kabul edildi. Hastanın çocuk yoğun bakım ünitesi yatışı sırasındaki ekokardiyografik değerlendirmesinde ARA karditi, multipl trombüs (şekil 1-2), triküspit yetmezlik (TY) (3.derece), mitral yetmezlik (MY) (3-4.derece), rölatif mitral stenoz (MS), AY (1.derece) olarak değerlendirildi. Hastanın antikonjesif, antiplatelet ve antiagregan tedavisinin devamı önerildi. Hastanın çocuk romatoloji bölümü değerlendirmesinde ön planda ARA düşünüldü. Çocuk hematoloji, çocuk kalp damar cerrahisi, çocuk kardiyoloji, çocuk yoğun bakım bölümlerinin ortak değerlendirmesi sonucunda hastaya trombolitik intravenöz uygulamanın ya da trombektomi operasyonunun ortaya çıkarabileceği mortalite ve morbidite göz önüne alınarak, tedaviye antiplatelet ve antiagregan ajanlarla devam edilmesi, hastanın klinik sistemik ve/veya pulmoner emboli geliştirmesi durumunda inme ünitesinde acil müdahale edilmesi planı yapıldı. Hastanın hastanemizdeki mevcut tedavisinin 3. gününde yapılan kontrol ekokardiyografisinde aort kapak non-koroner kusptaki trombüsün gerilediği, sol ventrikül mitral korda ve sağ ventrikül apeksine yerleşim gösteren trombüslerde küçülme olduğu görüldü. Hastaya çekilen kranyal kontrastlı MRG'de bilateral serebellar ve serebral hemisferde milimetrik tromboembolik odaklar izlendi. Nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirilen hastaya çocuk nöroloji bölümü önerisi ile proflaktik antiepileptik tedavi başlanıldı. Hastanın takip ve tedavisine çocuk kardiyoloji servisinde devam edilmektedir.

SONUÇ: ARA'ya ikincil gelişen kardiyak trombüs ve sistemik tromboemboli nadir karşılaşılan ve yönetimi konusunda kesin fikir birliğine varılmamış mortalite ve morbiditeye neden olabilecek komplikasyonlardandır. Bu vakada sol ventrikül ve aort kapak üzerinde bulunan trombüslere yönelik gerçekleştirilecek trombektomi ve intravenöz trombolitik tedavinin ortaya çıkarabileceği riskler göz önüne alınarak daha güvenli bir seçenek olarak değerlendirilen antiplatelet ve antiagregan tedavi kombinasyonu tercih edilmiştir. Bu vaka ARA karditinde erken dönemde dahi kardiyak trombüs gelişebileceğini ve bu tarz hastaların yönetiminde radikal girişimsel tedaviler yerine antiplatelet ve antiagregan tedavi kombinasyonunun akut dönemde kullanılabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Akut, Romatizmal, Ateş,Trombus

Şekil 1:

Şekil 1: Sağ ventrikül apeksinde ve sol ventrikül mitral korda üzerinde yerleşimli hiperekojen odakların ekokardiyografi görüntüsü

Şekil 2:

Şekil 2: Aort kapak non-koroner ve sağ koroner kusplar üzerindeki hiperekojen odakların ekokardiyografi görüntüsü

SS-90 TRANSKATETER PDA KAPATILMASI: BİR İŞLEM, DÖRT FARKLI DEVİCE VE YILLAR SONRA ORTAYA ÇIKAN YENİ BİR KABUS

Murat Sürücü

SBÜ. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

İki yaşında Patent duktus arteriozus (PDA) tanısı ile transkateter PDA kapatılması planlanan hastanın fizik muayenede devamlı üfürümü olup, yapılan ekokardiyografisinde sol kalp boşlukları normalden hafif geniş (LVDd: 37 mm; LA/Ao:1.5) ve 90 mmHg gradiyentin olduğu PDA mevcuttu. Yapılan anjiyografide Tip A duktus (en dar yeri: 1.62-1.8 mm, Ampulla: 4.1-5.2 mm), hemodinamik değerlendirmede pulmoner arter basıncı 21/7 (13) mmHg olan hastada coil ile PDA kapatılma işlemine geçildi. Coil'in duktus içerisinde stabilize olmadığı görülmesi üzerine geri alındı ve tekrar kontrol kontrast enjeksiyonu yapıldı. Yapılan enjeksiyonda duktus morfolojisinin oldukça değiştiği ve genişlemiş olduğu görüldü. Farklı devicelar ile kapama denemeleri sırasında device embolize oldu tekrar geri alınarak başka bir device ile kapama işlemi gerçekleştirildi. Device ile PDA kapama işlemi başarılı bir şekilde gerçekleştirilen hastada rezidü geçiş olmadığı, asendan ve desendan aorta arasında peak to peak 5 mmHg gradiyent olduğu görüldü. Ancak izlemde işlemden 4 yıl sonra hasta farklı bir sorun ile tekrar işleme alındı.

Bu vakada duktus morfolojisinin nasıl değişkenlik gösterebildiğini, bu durumun nasıl yönetilmesi gerektiğini, aynı zamanda transkateter PDA kapatılan hastaların uzun dönemde farklı komplikasyonlarla karşımıza gelebileceğini sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Patent Duktus Arteriozus, Duktal spazm, Komplikasyon, Transkateter girişim

SS-91 AÇILMAYAN PULMONER KAPAK

Muhammet Hamza Halil Toprak

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Altı yaşında tekrarlayan LVOT darlığı sebebiyle Ross-Konno operasyonu yapılıp pulmoner artere kondüit (homogreft) yerleştirilen hasta takiplerinde kondüitte önemli darlık ve kapakta önemli yetersizlik gelişimi nedeniyle Perkütan Pulmoner Kapak implantasyonu yapılması amacıyla kateter laboratuvarına alındı.

Kranial ve lateral pozisyonlarda yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında kondüitte kalsifikasyon olduğu, konduit proksimalinde önemli darlık olduğu tesbit edildi. En Dar bölge 14.4 mm, konduit distali 26 mm ölçüldü. Kondüitin en az 22 mm ye ulaşması planlanarak 22 mm lik Z-med balon ile dilatasyon ve koroner kompresyon testi yapılmasına karar verildi. Koroner bası olmadığı görülünce RVOT daki kondüite 45 mm CP kaplı stent 22 x40 mm lik Z-med balon üzerine yüklenerek yerleştirildi. Darlık bölgesinin tam olarak açılmadığı görüldü. Bunun üzerine 22x40 mm Atlas balon ile redilatasyon yapıldı ve indentasyonun daha iyi açıldığı görüldü. Sonrasında Melody kapak implantasyonu işlemine geçildi.

18 mm Melody valve 22 mm lik ensemble delivery sisteme yüklenerek hazırlandı. Sonrasında guidewire üzerinde stent içinde uygun yere getirildi. Önce iç balon şişirildi. Sonrasında dış balon şişirildi. Ancak kapağın tam açılmadığı görüldü. Tekrar denendi fakat kapağın tam olarak açılması sağlanamadı. Bu sırada Arter monitörizasyonunda tansiyonun 30 mmHg 'ya düştüğü görüldü. Açılma sebbei olarak kapağın uzun kılıfının geri doğru çekilmediği farkedildi. Sistem bütün olarak IVC' ye geri çekildi. Sistem çekilince tansiyon yükseldi. Yapılan ekokardiyografide kalp kasılmasının iyi olduğu, triküspit kapak yetersizliğinde artış olmadığı görüldü. Bütün sistem geri çekildi. Kapak proksimal kısmı açılmadığı için huni şeklindeydi. Ancak plastik kılıf üzerinde olduğundan sönme eğilimde idi. Tüm sistem tel yerinde kalacak şekilde yavaşça dışarı alındı. Yapılan enjeksiyonda femoral ven ve IVC'de herhangi bir yaralanma olmadığı görüldü. Rafta yedek kapak olmadığından bir hafta sonra 22 mm Melody kapak başarıyla implante edildi ve hasta ertesi gün taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: RVOT stenti, perkütan pulmoner kapak implantasyonu, komplikasyon

POSTER BİLDİRİLER

PS-001 TRANSKATETER KAPAKLARIN TRİKÜSPİT VE MİTRAL KAPAK POZİSYONUNDA KULLANIMI

***Alper Güzeltaş*[1], *Samet Paksoy*[1], *Erman Çilsal*[1], *Selman Gökalp*[1], *Sezen Ugan Atik*[1], *Murat Şahin*[1], *Mehmet Akın Topkarcı*[2], *Sertaç Haydin*[3]**

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

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Transkateter kullanım için üretilen kalp kapakları çocuk ve gençlerde uzun yıllardır pulmoner pozisyonda güvenle kullanılmaktadır. Mitral ve triküspit kapak pozisyonlarında transkateter girişimler sınırlı sayıda olsa da giderek yaygınlaşmaktadır. Burada atriyoventriküler (AV) pozisyonda transkateter kapakların kullanımı ile ilgili deneyimlerimiz paylaşıldı.

YÖNTEM: Bu çalışmada Haziran 2020 – Kasım 2024 arasında atriyoventriküler kapaklar için transkateter kapak replasmanı yapılan 6 hastanın demografik, klinik, diagnostik ve anjiyografik verileri değerlendirilmiştir. Tüm işlemler genel anestezi altında kateter laboratuvarında, transözofageal ekokardiyogafi(TEE) eşliğinde gerçekleştirildi. Hastaların hepsi daha önceden cerrahi olarak biyoprotez kapak replasmanı yapılmış hastalar idi. Bu hastaların mevcut biyoprotez kapaklarının içine hangi kapak konulacağı ViV Aortic (KRUTSCH©, supported by Minneapolis Heart Institute Foundation) mobil uygulama aracılığı ile kapaklar incelenerek karar verildi. Transkateter kapak replasmanı işlemine başlarken ACT:200 seviyeleri hedeflenerek hasta heparinize edildi. Tanısal kateter işlemi yapıldıktan sonra yüksek basınçlı balonlar kapak düzeyinde şişirilerek darlık yeri tam olarak lokalize edildi ve kapak ölçüsü belirlendi. 14F uygun uzun kılıfa geçilerek kapak replasmanı yapıldı. Kapak replasmanı sonrası basınç ölçümleri ve kontrast madde enjeksiyonları ile kapağın fonksiyonu değerlendirildi. Femoral vende kanama olmaması için uzun kılıf çıkarıldıktan sonra sütur atılarak tampon işlemi desteklendi ve kanama olması önlendi. Transkateter kapak replasmanı sonrası TEE ile kontroller yapıldıktan sonra bütün hastalar ekstübe edilerek servise çıkarıldı. Hemofili-A tanılı hastaya uygulanan cerrahi destekli hibrit kapak replasmanı anterior torakotomi ile yapıldı, işlem sonrası ise gözlem amaçlı yoğun bakım izlemine alınıp bir gün sonra servise çıkarıldı.

BULGULAR: Hastaların demografik bulguları, tanıları, kapak endikasyonları, kullanılan pozisyonlar, teknik, kullanılan kapaklar tabloda gösterilmiştir (Tablo 1). 4 hastada triküspit kapak, 2 hastada mitral kapak implantasyonu yapıldı. 5 hastada işlem transvenöz yolla yapılırken 1 hastada hibrit yolla mitral kapak implantasyonu ve paravalvüler kaçak kapatılması işlemi yapıldı.

SONUÇ: Daha önce atriyoventriküler kapak için biyoprotez kapak replasmanı olmuş yaşlı hasta popülasyonunda da valve-in-valve kapaklar son zamanlarda kullanılmaya başlanmıştır. Bu bildirideki veriler ile tekrarlayan kardiyak cerrahi geçirmiş, yüksek riskli çocuk ve genç hastalarda da AV kapak replasmanı için cerrahiye alternatif olarak biyoprotez kapak içerisine transkatater Valve in Valve yapılabileceği gösterildi. 3 yıl ve üzerinde takip süresine sahip hastaların olduğu, majör-kalıcı komplikasyonun gelişmediği ve takipte kapak fonksiyonlarının iyi olduğu düşünüldüğünde bu yöntemin iyi bir alternatif olduğu düşünülmektedir. Henüz sık olarak tercih edilmeyen bu yöntemin daha geniş çalışmalarla desteklenmesi gerektiği ve ileri zamanlarda daha sık kullanılacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: valve in valve, mitral,triküspit, transkateter

Tablo1. Hastaların demografik bulguları, tanıları, endikasyonları, kullanılan pozisyonlar, teknik, kullanılan kapaklar, takipler

Hasta	Yaş(yıl)	Ağırlık (Kg)	Ana Tanı	Ek Tanı/geçirilmiş Operasyonlar	Kapak Pozisyonu	Önceki Kapak	Önceki Kapağın süresi (ay)	Endikasyon	Yöntem	Yeni Kapak	Komplikasyon	İzlem süresi(Ay)	Son durum
Hasta 1	18	51	Ebstein	GLENN op, TVR	Triküspit	#29 Sorin Biyoprotez	72	TY(önemli)+ TS(orta)	Transkatater	#29 Meril Myval	RV içi trombüs (izlemde)	32	TY(hafif) TS(hafif)
Hasta 2	12	28	Ebstein, PS	TV plasti TVR (2 kere) PVR (3 kere)	Triküspit	#23 Sorin Biyoprotez	87	TY(orta) TS(önemli)	Transkatater	#23 Meril Myval	olmadı	1	Normal fonksiyon
Hasta 3	14	43	ARA Kardit Sekeli	MVR	Mitral	#27 Epic StJude Biyoprotez	48	MY(hafif) MS (önemli)	Transkatater	#26 Meril Myval	psödoanevrizma (tedavi edildi)	6	Normal fonksiyon
Hasta 4	12	46	Mitral Kapak Rüptürü(İE)	Hemofili-A	Mitral	#27 Sorin Biyoprotez	63	MS(önemli) Paravalvüler leak	Hibrit	#26 Meril Myval	olmadı	12	MY(hafif)
Hasta 5	12	47	Ebstein	TVR	Triküspit	#31 Sorin Biyoprotez	60	TY(önemli) TS(önemli)	Transkatater	#29 Meril Myval	olmadı	42	Normal fonksiyon
Hasta 6	23	54	Ebstein	Cone op, TVR, Epikardiyal Pacemaker	Triküspit	#31 Pericarbon More Biyoprotez	21	TY(önemli) TS(önemli)	Transkatater	#29 Edwards Sapien XT	olmadı	53	TS(hafif)

PVR; pulmoner valv replasmanı(cerrahi), PS; pulmoner stenoz, TY; triküspit yetersizliği, TS; triküspit stenozu, TVR; triküspit valv replasmanı, ARA; Akut Romatizmal Ateş, İE; infektif endokardit, MY; mitral yetersizlik, MS; mitral stenoz, MVR; mitral valv replasmanı(cerrahi)

PS-002 TRANSKATETER YOLLA ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATILAN 15 KG ALTI ÇOCUKLARIN UZUN DÖNEM TAKİPLERİ

Recep Şiyar Balık, *Mehmet Balci, Erman Cilsal, Murat Şahin, Selman Gokalp, Sezen Ugan Atik, Alper Guzeltas*

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

AMAÇ: Sekundum tip atriyal septal defektler (sASD), ASD tipleri içerisinde en yaygın görülen defekt tipidir. Bu defektler, genellikle transkateter yöntemlerle başarıyla tedavi edilebilmektedir. Özellikle 4-6 yaş civarındaki çocuk ve erişkinlerde transkateter girişim güvenli ve efektif olarak uygulanmaktadır. Ancak özellikle erken dönemde semptomatik ve eşlik eden ekstrakardiyak problemleri olan düşük vücut ağırlıklı çocuklarda (<15 kg) çoğu merkez günümüzde genellikle cerrahi yolu tercih etmektedir. Çalışmanın amacı merkezimizde vücut ağırlığı 15 kg altındaki çocuklarda transkateter yolla ASD kapatma sonrası işlem başarısı ve etkinliğini ortaya koymak dışında hastaların uzun dönem takipleri hakkında sonuçlar elde ederek işlemin güvenirliği konusunda bilgiler ortaya çıkarmaktır.

MATERYAL-METOD: Bu çalışma merkezimizdeki 2014-2024 yılları arasında gerçekleştirilen transkateter ASD kapatma işlemlerinden retrospektif olarak derlendi. Vücut ağırlığı 15 kg altında, sağ kalp boşluklarında genişleme, büyüme-gelişme geriliği, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları olması ve eşlik eden ko-morbiditelerinin olması işlem endikasyonlarıydı. Bu ko-moborbiditeler arasında prematurite, kromozomal anomaliler ve büyüme gelişme geriliği yapan diğer sendromlar mevcuttu. Çalışmaya bu kriterlere uygun olan toplam 30 hasta dahil edildi. Bu hastaların demografik ve anjiyografi verileri hastaların kayıtlarından ve Filemaker veri tabanından elde edildi.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: Hastaların medyan ağırlığı 13,5 (6–15) kg idi. Hastaların ortanca yaşı 4,5(1–8,1) yıl idi. Hastaların minimum yaşı ve kilosu sırasıyla 1 yaş ve 6 kg idi. Ortalama pulmoner basınç 14.9 (10–22) idi. Defektin en geniş çapı kateter laboratuvarında ortalama 14.7 (8,0–22,0) mm olarak ölçüldü. Ortanca cihaz boyutu 16(10–24) mm idi. Defekt boyutu vücut ağırlığına ve vücut yüzey alanına göre değerlendirildi. Defekt boyutu ağırlık oranı ortalama 1,13(0,53–2,17) idi ve ayrıca defekt boyutuna göre vücut yüzey alanı oranı 25,5 (12,5–40,2) iken defekt boyutu/total septum oranı ortalama 0,38 (0,23-0,53) idi. Kullanılan cihaz tipleri Amplatzer™ Septal Occluder, Lifetech™ Cera-Flex™ Septal Occluder, Occlutech™ Septal Occluder, Cardiofix™ Septal Occluder idi. Tüm olgulardaki işlemler başarılı olarak sonuçlandı, birden fazla defekti olan bir hastada ilk olarak multifenestre bir cihaz kullanılıp kutsal kadeh görünümü oluşması üzerine cihaz serbestleştirilmeden geri alındı ve multifenestre olmayan bir cihazla kapatma işlemi başarıyla yapıldı. Major komplikasyon hiçbir hastada görülmezken, bir hastada işlemden sonra hafif mitral kapak yetersizliği, başka bir hastada da cihaz içinden minimal rezidü olduğu görüldü. İki hastada işlem sırasında non-sustained SVT görülürken izlemlerindeki holter monitörizasyonlarında herhangi bir ritm bozukluğu saptanmadı. Sadece bir hastada takipte sinus bradikardisi görüldü, holter monitörizasyonunda kalp hızı ortalaması normal olup pause görülmedi. İşlem sırasında ve sonrası takiplerinde mortalite, tromboembolik olay, cihaza bağlı aortik erozyon, cihaz pozisyonunda değişme, efüzyon veya herhangi bir major komplikasyon izlenmedi. Her ne kadar literatürdeki serilerde defekt/kilo oranı ≥1.5 olan işlemler güvenli olarak değerlendirilse de merkezimizde daha konservatif yaklaştığımız görülmektedir. Bunun sebebi de total septumu büyük oranlarda o yaşlarda kaplayacak cihazlardan kaçınarak major komplikasyonlardan uzak durmak olarak açıklanabilir.

SONUÇ: Çocuklarda sekundum ASD kapatılmasının 4-6 yaş civarına ertelenemediği durumlarda 15 kg'dan düşük kilodaki semptomatik çocuklarda transkateter girişim yolu etkili ve güvenli bir şekilde yapılabilmekte ve takiplerinde işleme bağlı herhangi bir sorun görülmemektedir. Cihaz/vücut ağırlığı oranıyla güvenli aralıkta kalmanın bu tip düşük kilo ve yaştaki çocuklarda işleme bağlı major komplikasyon riskini minimalize ettiği görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: 15 kg altında transkateter ASD kapatılması, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyon, büyüme-gelişme geriliği

PS-003 ÇOCUKLARDA KALP YETERSİZLİĞİNDE SAKUBİTRİL/VALSARTAN ETKİNLİĞİ VE GÜVENLİĞİ

Aslıhan Karaman, *Buse Gunyel, Sezen Ugan Atik, Erman Çilsal, Bahar Çaran, Alper Güzeltaş*
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

GİRİŞ: Sacubitril/valsartan, pediatrik kalp yetersizliği (KY) için gelişmekte olan bir tedavi seçeneği olup, çeşitli kardiyomiyopati alt tiplerindeki etkinliği ve güvenliği henüz net değildir. Bu retrospektif çalışma, sol ve sağ kalp yetersizliği bulunan pediatrik kardiyomiyopati hastalarında sacubitril/valsartan'ın etkisini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER: Hastanemize Ekim 2020 ile Ekim 2024 tarihleri arasında tedavi edilen ve sacubitril/valsartan başlanan toplam 33 hasta (1 ay-18 yaş) çalışmaya dahil edildi. Hasta grubu, 15 aritmojenik sağ ventrikül displazisi (ARVD), 5 sol ventrikül non-kompaksiyon kardiyomiyopati (LVNC) ve 13 dilate kardiyomiyopatiden (DCM) oluşmaktadır. Sacubitril/valsartan'ın etkinliği ve güvenliği; ekokardiyografik parametreler (TAPSE, RVEF, FAC, LVEF, LVdd Z-skoru, LVds Z-skoru, LVKF), serum NT-proBNP düzeyleri, 6 dakika yürüme testi (6DYT) sonuçları, sistolik ve diyastolik kan basıncı, kreatinin, potasyum ve NYHA fonksiyonel sınıflaması ile başlangıç, 1. ay, 3. ay, 6. ay ve son takipte değerlendirildi.

BULGULAR: Otuz üç hastadan 21'i(%63,6), erkek 12'si(%36,4) kızdı. Ortanca yaş 8,6 yıldı. Hastaların %45,5'i ARVD, %15,2'si LVNC ve %39,4'ü dilate kardiyomyopatiydi. Hastaların %60,6'sı ameliyat geçirmiş (%40 Glenn prosedürü, %30 pulmoner arter banding+septostomi/septoplasti/İAS stenti, %20 diğer) ve %75,8'inde ICD bulunmaktaydı. Başlangıçta %39,4 hastada LVEF >%45 iken son durumda %72,7 hastada LVEF >%45 saptandı. NT-proBNP medan düzeyi başlangıçta 6309 pg/ml iken, son değerlendirmede 3919 pg/ml'ye düştü ve bu değişim istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($P < 0,002$). NYHA fonksiyonel sınıflaması 30 hastada (%93,3) iyileşmiş veya stabil kalmıştır. Median 17,3 aylık takip süresince, 14 hasta (%42,4) kalp yetmezliği nedeniyle tekrar hastaneye yatmış, 5 hasta (%15) ise kaybedilmiş veya transplantasyona gitmiştir. Hipotansiyon, 6 hastada (%18,2) görülen en yaygın yan etkiydi.

SONUÇ: Sacubitril/valsartan, pediatrik kardiyomiyopati hastalarında kalp yetmezliği tedavisinde umut verici bir seçenek olup, biventriküler fonksiyonları ve klinik sonuçları iyileştirdiği gösterilmiştir. İlacın güvenliği ve sağkalım üzerindeki etkisini daha iyi anlamak için uzun süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: arvd, dcmp, lvnc, proBNP, sacubitril/valsartan

PS-004 KRONİK TOTAL OKLÜZYON (CTO) TELLERİNİN PEDİATRİK ANJİYOGRAFİDEKİ KULLANIM ALANLARI

Recep Şiyar Balık, *Mehmet Balci, Erman Cilsal, Murat Sahin, Selman Gokalp, Sezen Ugan Atik, Alper Guzeltas*

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

AMAÇ: Kronik total oklüzyon telleri ile perkütan koroner girişimler (CTO-PCI) erişkin kardiyoloji alanında, hızla gelişen teknoloji ve deneyimle desteklenerek son dekatta önemli ölçüde ilerlemiştir. CTO ekipmanlarında bu kısa zamandaki teknolojik gelişmelerden sonra konjenital kalp hastalıkları alanında da sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır. En sık kullanım alanları atretik pulmoner kapak perforasyonu olarak bilinmekle birlikte farklı yelpazedeki patolojilerde kullanımlarını gözden geçirmek ve sonuçlarımızı sunmayı amaçladık. CTO teller, ventriküler septumun sağlam olduğu pulmoner kapak atrezisinde (IVS-PA) antegrad dolaşımın sağlanmasında, VSD-PA tanılı uygun seçilmiş hastaların pulmoner antegrad açılmasında, interruption olarak değerlendirilen subatretik aort koarktasyonunun transkateter stent işleminde, daha önce implante edilmiş ve izlemde oklude olan stent veya şantların rekanalize edilmesinde, ayrıca konjenital veya iatrojenik tek taraflı pulmoner arter diskonneksiyonu olan olgularda rekanalizasyon amacıyla, cerrahi riski yüksek olan hastalarda transkateter Fontan tamamlanması sırasında, cerrahiye önemli bir alternatif olarak kullanılabilir.

MATERYAL-METOD: Tek merkezli bu çalışmaya Aralık 2014- Aralık 2024 yılları arasında CTO tellerle işlem yapılan 56 hasta dahil edildi. Bu hastaların demografik ve anjiyografik verileri hastaların dosya kayıtlarından ve Filemaker veri tabanından retrospektif olarak elde edildi.

BULGULAR: İşlemde CTO kılavuz teli kullanılan toplam 56 hasta belirlendi. Hastaların medyan yaşı ve kilosu sırasıyla 9 gün (1 gün-18 yaş) ve 3,5 kg (2-54 kg) idi. Kırk hastaya (%71) IVS-PA tanısıyla (26 bipartat-14 tripartat) pulmoner antegrad açılması, beş hastaya (%9) tıkalı şant rekanalizasyonu, dört hastaya (%8) transkateter Fontan işlemi sırasında PTFE membran perforasyonu, üçüne (%5) interruptiona yakın aort koarktasyonuna stent işlemi sırasında subatretik bölge perforasyonu, iki olguda VSD-PA nedeniyle pulmoner antegrad açılarak RVOT stent implantasyon işlemi, bir hastaya ise sol pulmoner arter diskonneksiyonu nedeniyle kapanmış duktus arteriyosusun rekanalize edilerek stentlenmesi işlemi, diğer bir hastaya ise konduit stent implantasyonu sonrası kaplı stentin sol pulmoner artere jail olması nedeniyle rekanalizasyon için uygulandı. Girişimlerde Asahi Pro 12 CTO teli (n = 36) veya Asahi Conquest Pro 9 CTO teli (n =11) ve/veya Asahi Halberd CTO teli (n=5) ve/veya Asahi Miracle CTO teli (n = 2) veya Abbott Progress 200T (n=1) ve Abbott Whisper CTO teli (n=1) kullanıldı. İşlemlerde 0.014'' CTO telleri kullanılarak 56 hastanın 46'sında (%81) başarılı oldu. CTO telinin etkinliğini alt tiplere göre analiz ettik: 8/11 (%72) hastada Conquest Pro 9, 29/36 (%80) hastada Conquest Pro 12, 5/6 (%83) hastada Asahi Halberd, 1/2 (%50) hastada Asahi Miracle, 1/1(%100) hastada da Abbott Progress 200T kullanıldı. 8 hastada CTO telleriyle perforasyon işlemi başarısız olduktan sonra, RF perforasyonu denendi ve bu işlemlerden biri hariç hepsinde RF ile sonuç alındı. 11 hastada (%20) işleme bağlı erken komplikasyon gözlendi. Bu hastaların 5'inde misperforasyon (4'ünde perikardiyal efüzyon, 1'inde minör pulmoner hemoraji) 2'sinde SVT, 1'inde VT görüldü. İşleme bağlı major komplikasyon ve mortalite görülmezken, 7 hasta desatürasyon nedeniyle erken dönemde cerrahi şant (n=2) ve ilave PDA stent (n=5) yapılması için işleme alındı.

TARTIŞMA: CTO telleri ve ekipmanlarının konjenital kalp hastalıklarında kullanım alanları giderek genişlemekte ve kateter salonunda cerrahi destek ile alternatif olarak yapılacak güvenli işlemler arasında yerini almaktadır.

Anahtar Kelimeler: CTO teli, Pulmoner kapak perforasyonu, Pulmoner antegrad açılması, şant rekanalizasyonu, pulmoner arter rekanalizasyonu, PTFE membran perforasyonu

Figür 1

Yapılan işlemler		Sayı: (n/%)	Asahi ™ Conquest Pro-9	Asahi ™ Pro	Asahi ™ Miracle	Asahi™ Halberd	Abbott ™ Progress	Abbott™ Whisper
Pulmoner antegrad açılması	İVS-PA	40 (%71)	x	x	x		x	
	VSD-PA	2 (%3)		x				
Tıkalı şant rekanalizasyonu		5 (%9)	x	x				
Transkateter Fontan PFTE membran perforasyonu		4 (%7)	x			x		
İnterruptiona yakın Ao-KoA subatretik bölge perforasyonu		3 (%5)	x	x	x			x
LPA diskonneksiyon rekanalizasyonu	Native	2 (%3)			x	x	x	
	İatrojenik	1 (%2)	x					

CTO teli kullanım alanları

PS-005 LPA DİSKONNEKSİYONU OLAN HASTALARDA REKANALİZASYON VE PULMONER ARTERLERİN KONFLUEN HALE GETİRİLMESİ

***Mustafa Nalbant*[1],** *Murat Şahin[1], Selman Gökalp[1], Sezen Ugan Atik[1], Sertaç Haydin[2], Alper Güzeltaş[1]*

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

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

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu, oldukça nadir görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Tanısı oldukça güç olan bu hastalıkta Bilgisayarlı tomografi(BT) ve kateter anjiyografi gibi ileri görüntüleme yöntemleri tanıda kullanılmaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen ve patent ductus arteriyozus(PDA) güdüğü ile sol pulmoner arter arasında bağlantı saptanan iki olgu sunulmuş ve bu hastalara uygulanan tedavi yaklaşımları tartışılmıştır.

OLGU 1: On dört yaşındaki kız hasta, bilinen bir hastalığı olmamasına rağmen artan çabuk yorulma ve sık akciğer enfeksiyonu şikâyetleriyle çekilen kardiyak BT'de sol pulmoner arter (LPA) yokluğu saptanarak kliniğimize yönlendirildi. Kliniğimizde yapılan ekokardiyografik incelemesinde sağ aortik ark, PDA benzeri bir yapı ve LPA izlenmediği gözlendi Bunun üzerine hastaya PA değerlendirilmesi amacıyla kateter anjiyografi uygulandı. Kateter anjiyografi incelemesinde, ana pulmoner arterin (APA) sağ pulmoner arter (RPA) olarak devam ettiği ve LPA izlenmediği belirlendi. Aort köküne yapılan enjeksiyon, sağ aortik arkus ve ayna görüntüsü şeklinde dallanma olduğunu, sol innominate arterin başından çıkan PDA güdüğü görüldü.. Pulmoner venöz wedge enjeksiyonunda, sol pulmoner arter dağılım ve genişliğinin yeterli olduğu ve PDA'dan geçilerek sol pulmoner arterin rekanalizasyonu sağlanması planlandı. PA ölçümlerinde; APA:19.7 mm (z-skoru: 0), RPA:15.3 mm (z-skoru: +1.1) ve LPA:4.2 mm (z-skoru: -4.8) olarak tespit edildi. Sonrasında başarılı bir stent uygulamasının ardından PDA-LPA bağlantısının açık olduğu gösterildi.

Yaklaşık üç ay sonra yapılan kontrol kateter anjiyografi ve kardiyak BT incelemelerinde, stent akımının yeterli olduğu ve LPA 9.7 mm'ye (z-skoru: -0.82) kadar büyüdüğü görüldü. Pediatrik kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi konseyince değerlendirilen hastaya, cerrahi olarak MPA-LPA anastomozu ve LPA rekonstrüksiyonu uygulanmış ve işlem başarıyla tamamlandı.

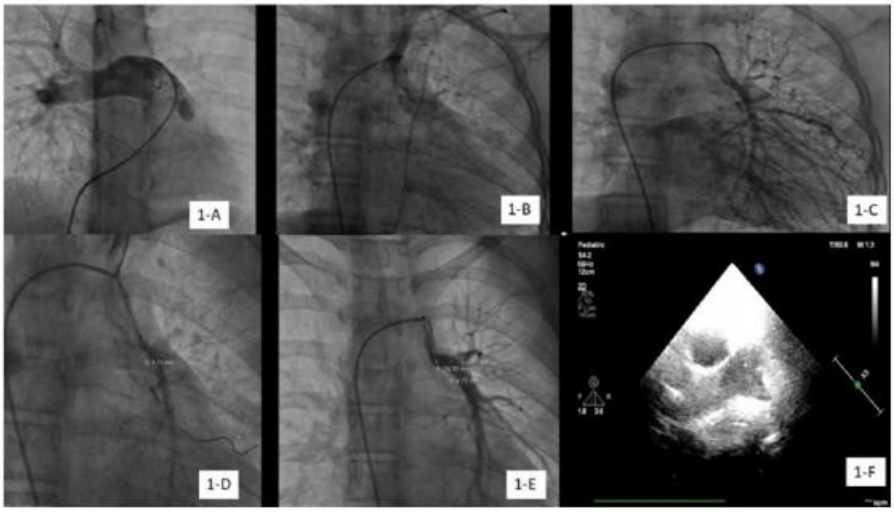
OLGU 2: On bir yaşındaki kız hasta, bilinen bir hastalığı olmamasına rağmen pnömoni nedeniyle dış merkezde yapılan kardiyak BT incelemesinde LPA yokluğu saptanarak kliniğimize yönlendirildi. Kliniğimizde yapılan ekokardiyografik incelemede, LPA izlenememesi üzerine hastaya kateter anjiyografi planlandı. Kateter anjiyografi incelemesinde, APA-RPA devamlılığı görülürken LPA izlenemedi. Aort köküne yapılan enjeksiyonda, sağ aortik arkus ve ayna görüntüsü şeklinde dallanma olduğunu, sol subklavian arterin başından çıkan PDA güdüğü saptandı.. Sol alt pulmoner vene yapılan wedge enjeksiyonunda, LPA güdüğünün PDA hizasına kadar dolduğu görüldü. Pulmoner arter ölçümlerinde; ana pulmoner arter 24.7 mm (z-skoru: +2.4), sağ pulmoner arter 17.6 mm (z-skoru: +3.1) ve sol pulmoner arter 5.2 mm (z-skoru: -3.4) olarak tespit edildi. Başarılı bir stent uygulamasından sonra kontrol enjeksiyonunda PDA-LPA bağlantısının açık olduğu doğrulandı.

Yaklaşık dört ay sonra yapılan kontrol kateter anjiyografi incelemesinde, stent akımının yeterli olduğu ve sol pulmoner arterin iyi geliştiği görüldü. (Sol pulmoner arter 9.7 mm (z-skoru: -0.8) Cerrahi olarak MPA-LPA anastomozu ve LPA rekonstrüksiyonu başarıyla gerçekleştirildi.

TARTIŞMA: Tek taraflı pulmoner arter yokluğu, embriyolojik dönemde 6. aortik ark ile pulmoner arter bağlantısındaki defekte bağlı olarak gelişir. Bu defekt nedeniyle pulmoner arter dalının distal akımı, genellikle PDA, bronşiyal arterler, interkostal arterler gibi kollateral damarlarla sağlanır. İzole vakalarda genellikle asemptomatik seyir gözlenirken, uzun vadede pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliği gibi komplikasyonlar gelişebilir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi, morbidite ve mortaliteyi azaltmada kritik öneme sahiptir. Her iki olgumuzda da PDA güdüğü saptandı ve başarılı bir şekilde PDA stent uygulaması yapıldı. Bu yaklaşım, pulmoner arter gelişimine zaman kazandırması ve cerrahi tamir olanağını sağlaması açısından önemli bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: LPA diskonneksiyonu, LPA yokluğu, PDA stenti

LPA diskonneksiyonu olan hastalarda rekanalizasyon ve pulmoner arterlerin konfluent hale getirilmesi



Şekil 1-A: APA ile RPA devamlılığı, LPA'nın görülememesi Şekil 1-B: İnnominate arterden kaynaknanan PDA güdüğünün görüntülenmesi Şekil 1-C: PDA stenti sonrası PDA-LPA devamlılığının sağlanması Şekil 1-D: LPA enjeksiyonunda hipoplazik görünüm (4.2 mm (z-skoru: -4.8)) Şekil 1-E: Üç ay sonraki kontrol anjiografisinde LPA görünümü (9.7 mm (z-skoru: -0.82)) Şekil 1-F: LPA rekonstrüksiyonu sonrası kontrol ekokardiyografide pulmoner arter görünümü

LPA diskonneksiyonu olan hastalarda rekanalizasyon ve pulmoner arterlerin konfluent hale getirilmesi

Şekil 2-A: APA ile RPA devamlılığı, LPA'nın görülememesi Şekil 2-B: Sol subklavian arterden kaynaknanan PDA güdüğünün görüntülenmesi Şekil 2-C: PDA stenti sonrası PDA-LPA devamlılığının sağlanması Şekil 2-D: LPA enjeksiyonunda hipoplazik görünüm (5.2 mm (z-skoru: -3.4)) Şekil 2-E: Üç ay sonraki kontrol anjiografisinde LPA görünümü (9.7 mm (z-skoru: -0.8)) Şekil 2-F: LPA rekonstrüksiyonu sonrası kontrol ekokardiyografide pulmoner arter görünümü

PS-006 KATEKOLAMİNERJİK POLİMORFİK VENTRİKÜLER TAŞİKARDİLİ HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ, GENETİK BULGULARI VE ARİTMİK SONUÇLARI: TEK MERKEZ TECRÜBESİ

***Merve Maze Aydemir*[1],** *Hasan Candaş Kafalı[1], Recep Şiyar Balık[1], Mehmet Karacan[2], Murat Hanözü[3], Aylin Demirel[4], Celal Akdeniz[1], Sertaç Haydin[4], Alper Güzeltaş[1], Yakup Ergül[1]*

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Genetik Bölümü

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Bölümü

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

GİRİŞ: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), ağırlıklı olarak çocukları ve genç yetişkinleri etkileyen, bidireksiyonel veya polimorfik ventriküler aritmi şeklinde kendini gösterebilen ve ani kardiyak ölüme yol açabilen ciddi bir kalıtsal aritmi sendromudur. Bu çalışmanın amacı CPVT hastalarının tanı aşamalarından genetik sonuçlarına implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör (ICD) uygulamarından medikal tedavilerine özellik arz eden klinik seyirlerini değerlendirmektir.

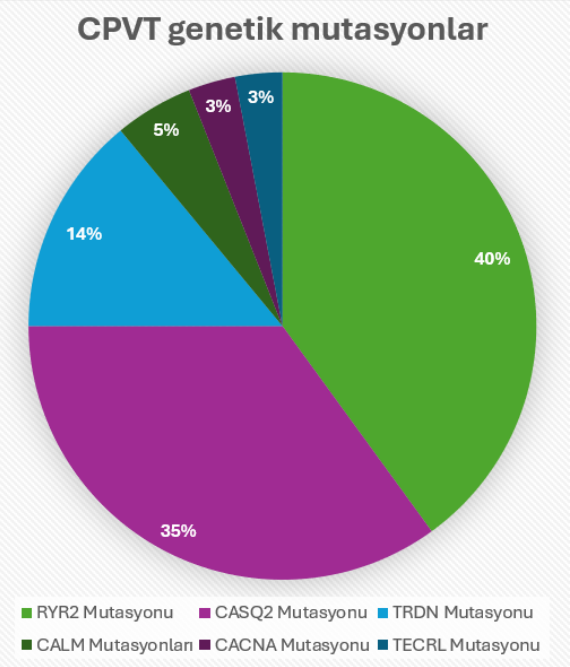
MATERYAL ve YÖNTEM: Ocak 2012- Ocak 2025 tarihleri arasında hastanemiz çocuk kardiyoloji/aritmi ünitesine senkop- CPVT aile öyküsü- polimorfik ventriküler taşikardi (VT) ile başvuran 68 hasta retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: 68 hastadan; Andersen Tawil tanısı olan, genetik-klinik uyumlu olmayan, henüz tanı aşamasındayken ex olan, veri eksikliği olan hastalar çıkartıldı ve 41 CPVT hastasının sonuçları değerlendirildi. Hastaların semptom başlangıç yaşı ortanca 6,25 yaş (min 2-maks 21 yaş), ortanca tanı yaş 10 yaş, en sık başlangıç semptomu ise %63 ile senkop idi. Hastaların %39'unda ailede (birinci ve ikinci derece akrabalarında) CPVT öyküsü mevcuttu. Hastaların %82'si pozitif efor testi (efor ile polimorfik VT, bidirectional VT) ile tanı aldı. Genetik verileri olan 37 hastanın sonuçları değerlendirildiğinde en sık RYR2 mutasyonu (%40), takiben CASQ2 mutasyonu (%35) ve TRDN mutasyonu (%14) saptandı. Tanıyı takiben hastalarımızın %87'si propranolol ve flekainid kombinasyon tedavisi almaktaydı. Hastalarımızın %65'ine sempatektomi uygulandı. Sempatektomi yapılanların %48'inde ICD vardı. En sık sempatektomi endikasyonları medikal tedaviye rağmen devam eden VT (%25), senkop (%25) ve uygun ICD şokuydu (%25). 23 hastanın ICD'si vardı, bu ICD'lerin 18'i transvenöz (%78), 22'si (%95) tek odacıktı. Bu hastaların 12 'si (%52) en az bir defa uygun ICD şoku yaşamıştı, sadece bir hasta uygunsuz şoka (atriyal taşikardi) maruz kalmıştı. Bir hastamızda transvenöz ICD cep yeri enfeksiyonu gelişti, batarya ve lead çıkartıldı, bilateral sempatektomi sonrası ICD'siz, medikal tedavi ile stabil izlemde. Bir hastamızda da mikrofraktüre bağlı lead integrity alarmını takiben lead ekstraksiyonu ve yeni lead implantasyonu ihtiyacı oldu.

SONUÇ: CPVT'nin mekanizması, tanı, tedavi ve prognoz hakkındaki bilgiler son yirmi yılda gelişmiş olsa da, bazı boşluklar devam etmektedir. ICD ve ek tedavi kararlarını verebilmek için risk sınıflandırması, genetik alt yapının hastalığın kliniğindeki potansiyel rolü gibi konularda, merkezlerin tecrübelerini ortaya koymasının bu boşlukların dolmasına katkı sağlayacağına inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: CPVT, katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, senkop

Figure 1



Yukarıdaki pasta grafiği, CPVT hastalarında saptanan genetik mutasyonların dağılımını göstermektedir.

PS-007 SİTUS İNVERSUS TOTALİS VE DEKSTROKARDİLİ BİR HASTADA TRANSSEPTAL PONKSİYONLA BAŞARILI SOL LATERAL AKSESUAR YOL ABLASYONU

Merve Maze Aydemir, *Aslıhan Karaman, Hasan Candaş Kafalı, Celal Akdeniz*

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

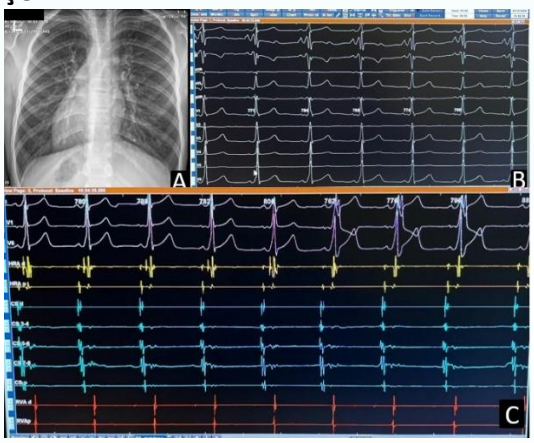
GİRİŞ: Dekstrokardi, 10.000-12.000 kişide 1 görülen düşük insidansa sahip konjenital bir kalp malformasyonudur. Öte yandan Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu, atriyum ve ventrikül arasında aksesuar yollarla (AP) karakterize ve prevalansı 1.000 kişide 3 olan bir hastalıktır. WPW sendromu ve dekstrokardinin nadir kombinasyonu nedeniyle, bu rahatsızlıklara sahip hastalarda radyofrekans kateter ablasyonu deneyimi sınırlıdır.

OLGU: 10 yaşında, 28 kg ağırlığında erkek hasta göğüs ağrısı şikayetiyle çocuk acil servisine başvurdu. Muayene sırasında dekstrokardi saptandı ve EKG'sinde WPW sendromu tespit edildi. Kliniğimize sevk edildi. 12 derivasyonlu EKG (göğüs elektrotları situs inversus'a uygun şekilde ayna görüntüsüne yerleştirildi) D-I, V5, V6'da pozitif delta dalgası ile belirgin preeksitasyon mevcuttu. (Şekil 1 A ve B). Hastaya elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve ablasyon planlandı. İşlem genel anestezi altında gerçekleştirildi. Sınırlı floroskopi ile EnSite Precision® Haritalama Sistemi (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, ABD) kullanıldı. EKG elektrotları ayna görüntüsü ters konfigürasyonunda konumlandırıldı. Benzer şekilde, Ensite yamaları ve floroskopi görünümleri ters sol-sağ olacak şekilde ayarlandı. Böylece 3D ve floroskopik görüntüleme sırasında alışılagelen görüntüleme perspektifleri sağlandı. Kateterler yüksek sağ atriyuma (HRA), sağ ventriküle (RV) ve koroner sinüse (CS) yerleştirildi. CS'ye erişirken, manevralar standart uygulamanın tersine (saat yönünün tersine) gerçekleştirildi. Başlangıç EPS'sinde bir AP risk değerlendirmesi yapıldı ve ani kardiyak ölüm riskinin düşük olduğu bulundu (AVNERP ile eş zamanlı APERP 310 ms idi ve atriyal fibrilasyon sırasında preeksitasyon yoktu). AP intravenöz adenozin uygulamasına yanıt vermedi (Şekil 1C). Supraventriküler taşikardi (SVT), bazal programlanmış atriyal uyarılarla indüklendi. Hem V-pace ile hem de SVT sırasında CS'deki atriyal patern eksantrikti ve en erken atriyal sinyal CS kateterinin distalinden elde edildi, yol sol taraflı olarak kabul edildi. Ancak sola geçecek PFO olmadığı görüldü. Brockenbrough iğnesi 8F uzun kılıf yardımıyla yerleştirildi. Transseptal iğnenin uzaysal yöneliminin saat 4-5'te ayarlandığı rutin vakaların aksine, bu hastada ayna görüntüsü anatomisi nedeniyle saat 7-8'e ayarlandı. Floroda septal yapılar için sol oblik yerine sağ oblik pozisyonu, anterior-posterior yapılar için sağ oblik yerine sol oblik pozisyonu kullanılarak ve yine floroda sağ ve sol taraflar değiştirilerek normal kalp yapısına sahip hastada görüntü elde edildi. Aynı şekilde 3D elektroanatomik sistem de benzer şekilde kullanıldı, böylece görüntüler normal hastadaki gibi elde edilebildi, sadece kateter hareketleri sırasında normalin tersi manevralar uygulandı. Septumun kontrast boyanmasından sonra septum stile ile delinerek sol atriyum kontrast madde ile boyandı. Sol üst pulmoner vene 0,014" koroner kılavuz tel ilerletildi (Şekil 2). Daha sonra sol atriyuma 4 mm RF Marinr kateteri yerleştirildi. 100 IU/Kg dozunda intravenöz heparin uygulandı. Sinüsteki delta haritalama ile belirlenen bölgede gerçekleştirilen üçüncü test lezyonu sırasında, örtüşen AV sinyalleri ve en iyi unipolar sinyal ile delta dalgaları üçüncü saniyede yüzey EKG'sinde kayboldu. 50 watt, 53 °C ve 112 ohm empedans kullanılarak, bu bölgeye ve çevresine üç adet 30 saniyelik lezyon iletildi. Ablasyon sonrası ritim, preeksitasyon olmaksızın sinüs ritmindeydi. Adenozin kaynaklı tam AV bloğu ile, ne antegrad ne de retrograd AP iletimi gözlenmedi ve bu da başarılı ablasyonu doğruladı (Şekil 2).

SONUÇ: Taşikardilerde kateter ablasyon dekstrokardik hastalarda etkili ve güvenlidir.

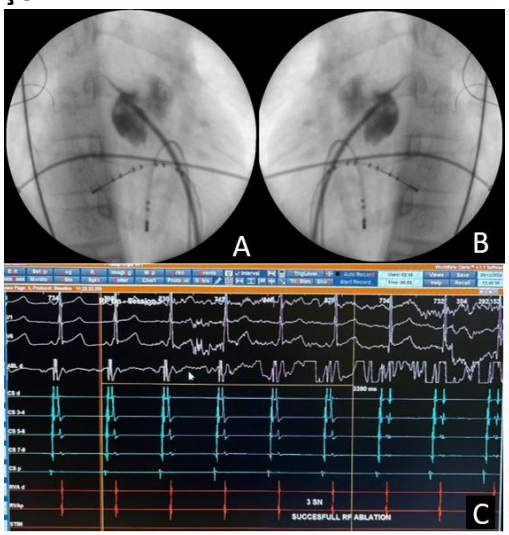
Anahtar Kelimeler: Dekstrokardi, Wolff-Parkinson-White, transseptal ponksiyon, kateter ablasyonu, pediatrik

Şekil 1



Şekil 1; A: Posteroanterior göğüs radyografisinde dekstrokardi görülmektedir; B: Elektrotların ayna görüntüsü ters konfigürasyonunda yerleştirilmesiyle çekilen EKG'de delta paterni görülmektedir. C: IV adenozin sonrası HV kısalması ve QRS genişlemesi görülmekte olup WPW olduğunu kanıtlamaktadır.

Şekil 2



Şekil 2: A'daki görüntülerde septumu geçen koroner kılavuz tel görülmektedir; floroskopinin sağ eğik pozisyonda normal konumu, B; floroskopinin ayna görüntüsü görünümüne dönüştürülmesi sonrası. C: Üçüncü saniyede başarılı radyofrekans ablasyonu.

PS-008 KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA PALİVİZUMAB UYGULAMASINI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ: BİR ANKET ÇALIŞMASI

Hüseyin Ceylan, *Samet Paksoy, Sezen Ugan Atik, Alper Güzeltaş*

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

AMAÇ: Palivizumab profilaksisi, respiratuar sinsityal virüs (RSV) enfeksiyonuna karşı risk altındaki infantlarda koruma sağlamak amacıyla kullanılmaktadır. Bu çalışma, konjenital kalp hastalığı (KKH) bulunan çocukların ebeveynlerinin palivizumab profilaksisine ilişkin farkındalık düzeylerini, uyum oranlarını ve uygulama sırasında karşılaşılan zorlukları değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER: Çalışmaya, KKH tanısı almış 55 çocuğun ebeveynleri dahil edilmiştir. Ebeveynlere demografik özellikler, eğitim durumu, gelir düzeyi, ikamet yeri, hastalık tipi (asiyanotik/siyanotik) ve RSV aşısı yaptırma kararını etkileyen faktörleri içeren bir anket uygulanmıştır. Ankette, palivizumab profilaksisine yönelik farkındalık, aşının çocuk sağlığı üzerindeki önemi, sağlık hizmetlerine erişim durumu, aşının yan etkileri ve sağlık çalışanlarının yönlendirme rolü gibi başlıklar ele alınmıştır. Elde edilen veriler, aşıya uyumu etkileyen temel faktörleri belirlemek amacıyla istatistiksel analizler ile değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Katılımcıların %51'i (n=28) siyanotik, %49'u (n=27) asiyanotik KKH tanısı almış hastalardan oluşmuştur. Çocukların ortalama yaşı 5,85±5 ay olarak hesaplanmıştır. Daha önce cerrahi veya kateterizasyon işlemi geçiren hastaların oranı %63,6 (n=35) olup, bu gruptaki aşıya uyum oranı %82,8 (n=29) olarak tespit edilmiştir. İşlem geçirmemiş hastaların oranı %36,4 (n=20) iken, bu gruptaki uyum oranı %85 (n=17) olarak bulunmuştur.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde, ebeveynlerin %74,5'i (n=41) RSV aşısının önemi ve solunum yolu enfeksiyonlarını önlemedeki rolü konusunda bilgi sahibi olduğunu ifade etmiştir. Ancak, ulaşım zorlukları, maliyet kaygıları ve yan etki endişeleri gibi faktörler, aşının uygulanmasında önemli engeller olarak belirlenmiştir. Katılımcıların %84'ü (n=46) çalışma süresince palivizumab profilaksisini önerilen şekilde almış, ancak %16'lık bir grup (n=9), yetersiz bilgilendirme, sağlık hizmetlerine erişimdeki zorluklar, yan etki korkuları ve ekonomik sorunlar nedeniyle aşıya uyum sağlayamamıştır. Özellikle yabancı uyruklu hastalarda maliyetin, aşının uygulanabilirliği üzerinde belirleyici bir faktör olduğu gözlenmiştir. Çalışmaya ilişkin bulgular Tablo 1'de özetlenmiştir.

SONUÇ: Konjenital kalp hastalığı bulunan çocuklarda palivizumab profilaksisinin uygulanabilirliğini etkileyen temel faktörler arasında farkındalık düzeyi, sosyoekonomik koşullar, sağlık hizmetlerine erişim ve aşının güvenliği konusundaki algılar yer almaktadır. Daha önce cerrahi veya kateterizasyon işlemi geçirmiş hastalar ile işlem geçirmemiş hastalar arasında aşıya uyum oranlarında anlamlı bir farklılık saptanmamıştır. Bununla birlikte, lojistik zorlukların giderilmesi, ekonomik desteklerin artırılması, ailelerin bilgilendirilmesine yönelik girişimlerin güçlendirilmesi ve sağlık çalışanlarının rehberlik rolünün desteklenmesi, palivizumab profilaksisine uyumu artırabilir ve bu çocukların sağlık sonuçlarını iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, palivizumab, respiratuar sinsityal virus(RSV), çocuk

Tablo-1: Hastaların demografik bilgileri ve anket sonuçları

Toplam hasta sayısı (n=55)	Kız (n)=28 Erkek (n)=27
Yaş (ay)	Median: 6 ay (0-23 ay)
Siyanotik kalp hastalığı olanlar	%51 (n=28)
Asiyanotik kalp hastalığı olanlar	%49 (n=27)
RSV aşısına tam uyum sağlayamayanların oranı (%)	Aşı merkezine ulaşım zorluğu (>2 saat) (%22,2)
	Rapor çıkarılamayan yabancı uyruklu hastalarda maliyet problemi (%33,3)
[n=9, (%16)]	Yan etki endişesi (%22,2)
	Yetersiz bilgilendirilme (%22,2)
Siyanotik Grupta Aşıya tam uyum oranı	85,70%
Asiyanotik Grupta Aşıya tam uyum oranı	81,40%
Daha önce işlem geçirmiş (ameliyat/katater işlemi) olan hastalarda aşı uyum oranı	82,80%
Hiç işlem geçirmemiş olan hastalarda aşıya uyum oranı	85%
Gelir seviyesine göre aşıya uyum oranı	(0-25000 TL): 28 hasta (%80)
	(25000-50000 TL):14 hasta (% 87,5)
	(50000-100000 TL):4 hasta (%100)
Eğitim seviyesine göre aşıya uyum oranı	Toplam ilkokul mezunu:10 (%60 uyum, n=6)
	Toplam ortaokul mezunu: 13 (%77 uyum, n=10)
	Toplam lise mezunu: 23 (%96 uyum, n=22)
	Toplam üniversite mezunu: 9 (%89 uyum, n=8)

PS-009 FALLOT TETRALOJİSİ TANILI HASTALARA AMELİYAT ÖNCESİ UYGULANAN KATATER ANJİYOGRAFİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Samet Paksoy, *Hüseyin Ceylan, Buse Günyel, Ayşen Haksayar, Sezen Ugan Atik, Erman Çilsal, Selman Gökalp, Murat Şahin, Mehmet Akın Topkarcı, Alper Güzeltaş*

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

GİRİŞ: Fallot Tetralojisi (TOF), konjenital siyanotik kalp hastalıkları arasında en sık görülenlerden biridir ve ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz, overriding aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi ile karakterizedir. Cerrahi müdahale, TOF hastalarının tedavisinin temelini oluşturmaktadır, ancak ameliyat öncesi kapsamlı bir değerlendirme palyasyon ihtiyacını öngörme ve uygulamada, cerrahi stratejiyi belirlemede kritik öneme sahiptir. Bu değerlendirme genellikle klinik muayene, ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon ve kalp ile büyük damarların anatomisini ve fonksiyonunu değerlendirmek için manyetik rezonans görüntüleme (MRI) veya bilgisayarlı tomografi (CT) gibi ileri görüntüleme yöntemlerini içerir. Preoperatif invazif kardiyak kateterizasyon hem doğru tanı hem de palyatif tedavilerin uygulanması açısından kritik öneme sahiptir.

METHOD: Kliniğimize yeni tanı Fallot Tetralojisi olarak başvuran/sevk edilen hastalar preoperatif dönemde kateter laboratuvarında ayrıntılı değerlendirilmektedir. 2014-2024 yılları arasında kliniğimizde TOF tanısı ile izlenen ve daha önce kardiyak kateterizasyon uygulanmamış, cerrahi operasyon geçirmemiş hastalar çalışmaya dahil edildi. Daha önce tanısal/girişimsel tedavi amacıyla katater uygulanan hastalar ile opere edilmiş hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların demografik bilgileri, klinik özellikleri, ekokardiyografi ve kateter sonuçları hastane bilgi kayıt sisteminden geriye dönük tarandı.

BULGULAR: Çalışmaya 477 hasta dahil edildi. Hastaların median yaşı:9 ay(0-288 ay), vücut ağırlıkları:7,65kg(2-80 kg) idi. Hastaların 212'si (%44,4) kız, 265'i (%55,6) erkek idi. Klasik TOF tanısı olan 441 hasta (%92,4) mevcut olup, klinik varyasyonlar ayrıntılandırıldı. Spell öyküsü hastaların %14,4'ünde vardı. Hastaların %70,4'ünde sadece femoral venöz kılıf kullanıldı. Koroner arter paterni hastaların %81,8'inde normal iken en sık anomali olarak RVOT'u çaprazlayan majör konal dal bulundu(%11,3). Cerrahi strateji için kritik öneme sahip olan RVOT çaprazlayan majör konal dal, MAPCA veya ek VSD'den en az birine sahip olan hasta sayısı 109(%22,8) idi. Hastaların %15,7'sine aynı seansta girişimsel tedavi uygulandı. Ayrıntılı bilgiler Tablo 1'de verildi.

TARTIŞMA: Bu çalışma ile Fallot tetralojisinde preoperatif değerlendirmenin kateter bulguları ile detaylandırılmasının önemi vurgulandı. Özellikle ek VSD, koroner anomaliler ve MAPCA varlığının sıklığı göz önüne alındığında kateter uygulamasının cerrahi sürece olan katkısı ve hastanın prognozuna etkisi belirginleşmektedir. Gerekli durumlarda aynı seansta palyasyon/tedavi seçeneklerinin uygulanabilmesi bu değerlendirmenin önemli avantajlarındandır.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Katater, Görüntüleme, Değerlendirme

Tablo 1. Hastaların demografik bilgileri, katater ile değerlendirilmesi sonuçları ve uygulamaları

Cinsiyet (n, %)	Kız: 212 (%44,4)
	Erkek: 265 (%55,6)
	Toplam: 477 hasta
Yaş (ay) median (min-max)	9 ay(0-288)
Yaş dağılımı	0-1 ay: 26 hasta (%5,5)
	1-3 ay: 25 Hasta (%5,3)
	4-12 ay: 315 hasta (%66)
	12 ay ve üzeri:111 hasta (%23,2)
Vücut ağırlığı (kg) median (min-max)	7,65 (2-80)
Tanı Dağılımı	Klasik TOF: 441 hasta (%92,4)
	TOF-AVSD: 21 hasta (%4,4)
	TOF tipi DORV: 4 hasta (%0,9)

	TOF-Pulmoner Atrezi: 6 hasta (%1,4)
	TOF-Pulmoner Kapak Yokluğu: 4 hasta (%0,9)
Spell öyküsü	Var: 69 hasta (%14,4)
	Yok: 408 hasta (%85,6)
Sendrom	Yok: 425 hasta
	Down Sendromu: 37 hasta
	DiGeorge: 8 hasta
	Diğer: 7 hasta
Kataterde yerleştirilen kılıf pozisyonu	Sadece femoral ven kılıfı 336 hasta
	Femoral ven+Arter 110 hasta
	Sadece Femoral arter 26 hasta
	Sadece Juguler ven 1 hasta
	Femoral arter+ Juguler Ven: 4 hasta
Arcus aorta	Sol arcus aorta: 350 hasta (%73.4)
	Sağ arcus aorta: 126 hasta(%26,4)
	Double arcus aorta: 1 hasta (%0.2)
Arcus aorta dallanma paterni	Normal: 387 hasta (%81.1)
	Bovine arcus: 66 hasta (%13.8)
	Sol arcus+ ARSA:11 hasta (%2.3)
	Sağ arcus+ALSA:12 hasta (%2.6)
	Double arcus aorta: 1 hasta(%0.2)
Sağ ventrikül çıkım yolu darlık yeri	İzole subvalvüler: 184 hasta (%38,6)
	Subvalvüler + valvüler: 57 hasta (11,9)
	Subvalvüler + Valvüler + supravalvüler: 130 hasta (%27,3)
	Subvalvüler + Supravalvüler: 101 hasta (%21,2)
	TOF-Pulmoner Atrezi: 5 hasta (%1)
	Periferik pulmoner hipoplazi varlığı(tüm gruplarda): 37 hasta (%7,8)
Ek VSD varlığı	33 hasta (%7)
Koroner arter paterni	Normal: 390 (%81,8)
	RVOT çaprazlayan majör konal dal: 54 (%11,3)
	Sağ koroner arter anomalisi: 5 hasta(%1)
	*RCA'nın sol sinüsten çıkması: 3 hasta
	*Yüksek çıkışlı RCA: 2 hasta
	Sol koroner arter anomalisi: 9 hasta (%1.9)
	*RCA'dan çıkan LAD: 5 hasta
	*RCA'dan çıkan Cx: 2 hasta
	*Dual LAD drenajı: 2 hasta
	Tek koroner kök:13 hasta (%2.7)
	*Sağda tek kök: 7 hasta
	*Solda tek kök: 6 hasta
MAPCA varlığı	30 hasta (%6,2)
Aynı seansta tedavi amaçlı girişim	76 hasta (%16)
	MAPCA embolizasyonu: 12 hasta
	PDA stenti: 17 hasta
	RVOT stenti: 24 hasta
	Balon valvüloplasti: 22 hasta
	Sekestrasyon arteri embolizasyonu:2 hasta
Komplikasyon	Komplikasyon olmayan: 386 (%81)
	İşlem sonrası YBÜ izlemi: 51 hasta(%10,6)
	İşlem sırası CPR uygulanması: 5 hasta(%1)

Tablo 1. Hastaların demografik bilgileri, katater sonuçları ve uygulamaları

PS-010 ON KİLOGRAM ALTINDAKİ ÇOCUKLARDA TRANSKATETER VE HİBRİT VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI SONUÇLARIMIZ

***Recep Şiyar Balık*[1], *Mehmet Balci*[1], *Erman Cilsal*[1], *Murat Sahin*[1], *Selman Gokalp*[1], *Sezen Ugan Atik*[1], *Sertac Haydin*[2], *Alper Guzeltas*[1]**

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

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

AMAÇ: Büyüme geriliği, yetersiz kilo alımı, cerrahi sonrası rezidü veya cerrahi alan dışındaki VSD'lerin kapatılması pediatrik hastalarda ventriküler septal defekt kapatılmasındaki esas endikasyonlardır. Transkateter VSD kapatmadaki son gelişmeler, bu hastalarda güvenli ve etkili müdahalelere olanak sağlamıştır. Biz de bu çalışmada, düşük kilolu küçük çocuklarda ventriküler septal defektlerin hibrid ve transkateter kapatılmasıyla ilgili deneyimlerimizi paylaştık.

MATERYAL ve YÖNTEMLER: Hastanemizde Ocak 2017 – Ocak 2025 tarihleri arasında girişimsel VSD kapatılması uygulanan 10 kg altında 34 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve anjiyografik verileri hastane kayıtlarından retrospektif olarak filemaker veri tabanı kullanılarak toplandı.

SONUÇLAR: Hastaların medyan ağırlığı 7,6 (3–10) kg idi. Hastaların ortanca yaşı 19(1–112) ay idi. Hastaların minimum yaşı ve kilosu sırasıyla 1 ay ve 3 kg idi. Defekt lokalizasyonu en sık perimembranöz bölge (16, %47), mid-müsküler (9, %26) ve apikal müsküler(9, %26) bölgedeydi. Defektin en geniş çapı kateter laboratuvarında ortalama 7,2 (3,5–10) mm olarak ölçüldü. Kullanılan cihazlar; Lifetech™ Konar MFO (n=13), Amplatzer™ Duct Occluder-I (n=10), Amplatzer™ Vascular Plug-II (n=6), Amplatzer™ Muscular VSD Occluder (n=2), Amplatzer ™ Duct Occluder-II (n=2), Lifetech™ Membranous VSD Occluder (n=1) şeklindeydi. Bu hastaların 28 tanesinde VSD izole olarak görülürken, 6 tanesinde konjenital kalp hastalığına eşlik ediyordu. dTGA-VSD birlikteliği 4 hastada, superior-inferior ventrikül, arkus hipoplazisi olan bir hastada ve VSD-PA'li bir hastada ilave hemodinamik anlamlı VSD patolojisi izlendi. Hastaların 25'inde transkateter yolla, 9'unda ise hibrit girişimle işlem yapıldı. Altı hastada VSD kapatılması işlemi, erken preoperatif veya postoperatif dönemde cerrahi ekibin ulaşamayacağı lokalizasyondakilerin veya postoperatif anlamlı rezidüel defektlerin kapatılması amacıyla yapıldı. İşlem başarısı %91 (31/34) idi. Bir hasta işlem sonrası erken dönemde subaraknoid kanama nedeniyle kaybedilirken diğer bir hasta işlem sırasında hemodinamisi bozulması sonrasında işlem devam edilmeyip iki hafta sonrasında cerrahi yolla VSD kapatılması yapıldı. Bir hastada cihaz embolizasyonu gelişmesi, diğer bir hastaya ise işlem sonrası yeni başlayan önemli triküspit kapak yetersizliği olması nedeniyle erken dönemde cerrahi olarak cihaz çıkarılması ve defektin kapatılması işlemi uygulandı. Biri erken dönem diğeri geç dönem olmak üzere iki hastada işlem sonrası pacemaker implantasyonu yapıldı. Bunlardan birinde işlem sonrası ilk gün sinus nod disfonksiyonu nedeniyle cerrahi olarak cihaz çıkarılıp, defekt kapatılarak pacemaker implantasyonu yapıldı. Diğer hastada ise izleminin beşinci yılında LBBB sonra da AV tam blok görüldükten sonra pacemaker implantasyonu yapıldı. Kompleks konjenital kalp hastalığı bulunan iki hastadan (TGA-VSD-PS, Superior-inferior ventrikül-Arkus hipoplazisi-VSD) birincisi erken dönemde, diğeriyse uzun dönem takiplerinde hastanede yatışı sırasında kaybedildi.

TARTIŞMA: Transkateter VSD kapatılması günümüzde güvenilir olarak uygulanmaktadır. Ayrıca 10 kg altındaki izole veya konjenital kalp hastalıklara eşlik eden VSD'leri de transkateter veya hibrid yaklaşımla kapatmak düşük komplikasyon oranları ve takipte olumlu sonuçlarla birlikte mümkün olmaktadır. Hibrid yaklaşımda hastaların dikkatli seçilmesi akut ve orta dönem sonuçlarını daha kabul edilebilir hale getirecektir.

Anahtar Kelimeler: <10 kg, hibrid, transkateter, VSD kapatma, tam kalp bloğu (CHB)

Figür 1

Komplikasyonlar	n, %
Önemli rezidüel şant (işlem sonrası)	1, %3
İşleme bağlı mortalite (SVO)	1, %3
Kardiyak arrest	1, %3
Tekrar müdahale gereksinimi	4, %12
Cihaz erozyonu	0, %0
Cihazın çıkarılması için acil cerrahi gereksinimi	2, %6
İşlem sonrası yeni başlayan kapak kaçağı	1, %3
Cihaz embolizasyonu	1, %3
Önemli perikardiyal efüzyon	1, %3
İşlem esnasında ciddi aritmi	1, %3
Giriş yeriyle ilgili komplikasyon	1, %3
İşlem sonrası alt solunum yolu enfeksiyonu	0, %0
Yoğun bakım ünitesinde yatış ihtiyacı (transkateter işlem)	4, %16

İşleme bağlı komplikasyonlar

PS-011 PULMONER KAPAK YOKLUĞU İLE BİRLİKTE TRİKÜSPİT ATREZİSİNDE FONKSİYONEL OLMAYAN SAĞ VENTRİKÜLÜN YÖNETİM STRATEJİLERİ: NADİR BİR OLGU SUNUMU

***Aslıhan Karaman*[1], *Sezen Ugan Atik*[1], *Hacer Kamali*[1], *Selen Onan*[2], *Alper Guzeltas*[1]**

1. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

2. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

ÖZET: Triküspit atrezisi ve pulmoner kapak yokluğu, ciddi hemodinamik zorluklar içeren son derece nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Bu durum genellikle ciddi pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül hipoplazisi ile karakterizedir. Bu olgu sunumu, triküspit atrezisi ve pulmoner kapak yokluğu tanısı alan bir yenidoğanı ele almakta; tanı süreci, hibrit PDA stentlemesi ve bidireksiyonel kavopulmoner anastomozu ayrıntılarıyla açıklamaktadır. Postoperatif sonuçlar, bu tür karmaşık anomalilerde bireyselleştirilmiş yönetim stratejilerinin önemini vurgulamaktadır. Hasta, komplikasyonsuz bir şekilde stabil durumda ve planlanan Fontan prosedürü için takip edilmektedir.

OLGU: Normal spontan vajinal doğum (NSVD) ile 3200 gram olarak dünyaya gelen term yenidoğan, doğum sonrası siyanoz nedeniyle merkezimize sevk edildi. Ekokardiyografi, triküspit atrezisi tanısını doğrulandı. Hayatının üçüncü gününde %80 SpO2 ve 16 mmol/L laktat seviyesi ile yoğun bakım ünitemize kabul edilen hasta entübe edilerek izleme alındı. Yoğun bakımda yapılan ilk ekokardiyografide situs solitus, triküspit atrezisi, hipoplastik sağ ventrikül, ventriküloarteriyel konkordans, pulmoner kapak yokluğu ve intakt ventriküler septum görüldü (Şekil 1). Pulmoner kan akışı orta boyutlu bir duktus arteriyozus (DA) ile sağlanmış, ana pulmoner arter ve dalları iyi gelişmişti. Sağ atriyal büyümeyi önleyen geniş bir atriyal septal defekt (ASD) mevcuttu. Hipertrofik ventriküler septum, sol ventriküle doğru uzanmış ve sol ventrikül çıkış yolunda anlamlı bir basınç farkı oluşturmamış ve koroner fistül gözlenmemişti. Bilgisayarlı tomografi (BT) taramaları ekokardiyografik bulguları doğruladı.

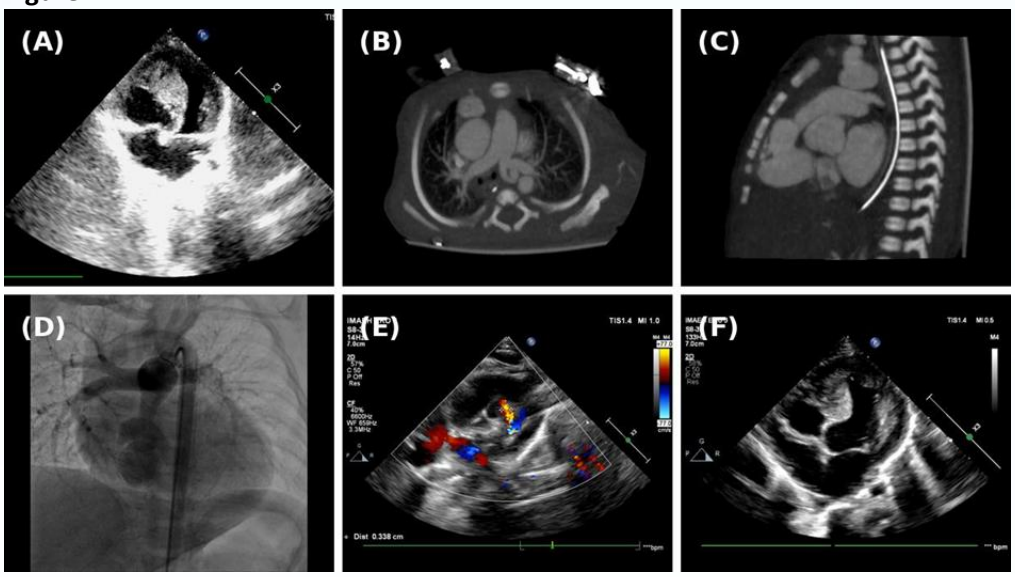
Yatışında prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Ekstubasyon ve prostaglandin E1'in kesilmesinin ardından SpO2 seviyelerinin düşmesi nedeniyle hibrit PDA stentlemesi gerekti. Transkateter girişimlerin kompleks anatomi nedeniyle hibrit PDA stentlemesi gerekti. Genel anestezi altında sağ karotis arter yoluyla 3,5x18 mm boyutunda bir koroner stent PDA lokalizasyonuna başarıyla yerleştirildi. Hastaya 5 ay sonra yapılan kardiyak kateterizasyon ile Glenn prosedürü öncesi pulmoner arter basıncı 19/11(13) mmHg ölçüldü. Kontrast enjeksiyonları, pulmoner kapak yokluğu nedeniyle sağ ventrikülde antegrad ve retrograd akımı gösterdi.

Ardından, kardiyopulmoner baypas altında bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz gerçekleştirildi, postoperatif ortalama pulmoner arter basıncı 8 mmHg olarak ölçüldü. Hasta ameliyat sonrası ilk günde ekstübe edildi ve herhangi bir komplikasyon izlenmedi. Ancak servis takibi sırasında sağ ventrikülün genişleyerek interventriküler septumu sola doğru ittiği ve sol ventrikül boşluğunu daralttığı gözlendi. Buna rağmen konservatif bir yaklaşım benimsenerek fonksiyonel olmayan sağ ventriküle müdahale edilmeden izlendi.

Hastada Klebsiella Pneuomonia sepsisi gelişmesi nedeni ile uzun süreli antibiyoterapi ihtiyacı oldu. İlginç bir şekilde, bu dönemde sağ ventrikül boyutunun küçülerek sol ventrikül üzerindeki baskıyı azalttığı gözlendi. Hemodinamik olarak stabil olan hasta, postoperatif 26. günde ek cerrahi müdahaleye gerek kalmadan taburcu edildi. Hasta, şu anda komplikasyonsuz bir şekilde takip edilmekte ve Fontan prosedürü için hazırlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Glenn prosedürü,Triküspit atrezi, pulmoner kapak yokluğu

Figure1.



(A) Triküspit atrezisi ve hipoplastik sağ ventrikülün ekokardiyografik görünümü. (B, C) Hipoplastik sağ ventrikülü ve buradan köken alan iyi gelişmiş pulmoner arterleri gösteren BT görüntüleri. (D) Duktus arteriyozus stenti üzerinden kontrast enjeksiyonu ile her iki pulmoner arterin dolumunu ve ana pulmoner arterden hipoplastik sağ ventriküle akışı (pulmoner kapak yokluğu nedeniyle) gösteren görüntü. (E) Duktus arteriyozus aracılığıyla pulmoner arter perfüzyonunu gösteren ekokardiyografik görünüm. (F) Antegrad kapama sonrası hipoplastik sağ ventrikülün sol ventriküle doğru baskı yaparak sol ventrikülün kompresyonuna neden olduğu post-Glenn anatomisinin görünümü.

PS-012 BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİSYONU TANILI YENİDOĞANLARDA AMELİYAT ÖNCESİ OTONOMİK YETMEZLİK

Ali Nazım Güzelbağ[1], *Demet Kangel*[1], *Halise Zeynep Genç*[1], *İlknur Şahin*[2], *Eymen Recep*[2], *Gülhan Tunca Şahin*[1], *Erkut Öztürk*[1]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Büyük arterlerin transpozisyonu(TGA) yenidoğanın kritik konjenital kalp hastalıklarından biridir.Bu olguların fetal yaşamdan postnatal döneme geçiş süreci karmaşıktır ve operasyon sonuçlarını etkileyebilir.Otonomik fonksiyonları değerlendirmek bu adaptasyon sürecini değerlendirmek için yararlı olabilir. Bu çalışmada arteryel switch operasyonu yapılan yenidoğan TGA olgularında ameliyat öncesi otonomik yetersizlik durumu değerlendirilmiştir.

YÖNTEM: Çalışma 1 Ocak 2024-31 Aralık tarihleri arasında TGA tanısı almış ve ASO operasyonu yapılmış yenidoğan olgularda retrospektif olarak gerçekleştirildi.Postnatal dönemden operasyon zamanına kadar sürekli elektrokardiyogram kayıtları alındı. Atımdan atımlara aralıklar (RRi) hesaplandı ve 10 dakikalık dönemlere bölündü. Düşük frekanslı (LF) ve yüksek frekanslı (HF) güçler dahil olmak üzere spektral metrikler, her dönem içindeki RRi için hesaplandı ve 24 saat boyunca ortalaması alındı. RRi metrikleri ile ameliyata kadar geçen süre arasındaki ilişki, çeşitli faktörler için ayarlama yapılarak doğrusal karışık etkili modeller kullanılarak analiz edildi.

BULGULAR: Yirmi arteryel switch operasyonu yapılmış yenidoğan TGA olgusu(%60'ı erkek) mevcuttu. Median operasyon yaşı 5 gün (IQR 3-7), median ağırlık 3100 gram(IQR 2900-3400) ve preop median satürasyon 76 (IQR 70-82) idi. On olguda ASO öncesi balon atriyal septostomi yapıldı. RRi ölçümleri 150 gün boyunca kayıt altına alındı.Ayarlanmamış modellerde, LF gücü (estimate: − 3,4×10-3, P = 0,04) ve HF gücü (Estimate − 5,1 x 10-3, p<0.001) ameliyata kadar geçen zamanla negatif ilişkiliydi ve HF gücü en güçlü ilişkiyi gösteriyordu. Yardımcı değişkenler için ayarlama yapıldıktan sonra, HF gücü zamanla önemli negatif ilişkisini korudu (Estimate − 0,04, P = 0,03). Sonuçlar HF gücünün doğum öncesi ve doğum sonrası faktörlerden bağımsız olarak ameliyata kadar geçen zamanla negatif ilişkili olduğunu göstermektedir. Büyük arterlerin transpozisyonu tanısı RRi ölçümlerini önemli ölçüde etkilemedi.

SONUÇ: Arteryel switch operasyonu yapılan TGA'lı yenidoğanlarda, ameliyata kadar otonomik fonksiyonda ilerleyici bir düşüş görülür. RRi ölçümleri bu hastalarda kötüleşen fizyolojiyi değerlendirmede yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: büyük arterlerin transpozisyonu,yenidoğan,otonomik yetersizlik,kalp değişkenliği

PS-013 ARTERİYEL SWİTCH OPERASYONU YAPILAN HASTALARDA PROFİLAKTİK VEYA ERKEN PERİTON DİYALİZİ UYGULAMASININ SONUÇLARI

***Emine Aleyna Eroğlu Polat*[1]**, *Hacer Kamalı[2], İsmihan Selen Onan[3], Okan Yıldız[3], Sertaç Haydin*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Kalp ve Damar Cerrahisi Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi, İstanbul

AMAÇ: Kompleks konjenital kardiyak cerrahi sonrası akut böbrek hasarı kalıcı sonuçlara sebep olabilir. Pediatrik popülasyonda periton diyalizi uygulaması etkin bir tedavi yöntemidir. Profilaktik periton diyalizinin faydası ise halen tartışmalıdır. Çalışmamızda profilaktik veya erken periton diyalizinin arteriyel switch operasyonu(ASO) geçiren hastalarda yoğun bakım takipleri ve akut böbrek yetmezliği üzerine daha iyi sonuçlarla ilişkisini ortaya koymayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Hastanemizde Mayıs 2018 ve Aralık 2023 tarihleri arasında arteriyel switch operasyonu geçiren 128 ardışık hasta üzerinden tek merkezli retrospektif analiz yapıldı. 122 hasta çalışmaya dahil edildi. Periton diyalizi uygulanan (n= 43) ve uygulanmayanlar (n= 79) arasında laboratuvar sonuçları, yoğun bakım takipleri, morbidite ve mortaliteler karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen hastalar iki grup olarak incelendiğinde preoperatif özellikleri arasında preop mekanik ventilatör ihtiyacı (p=0,006) dışında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamamıştır. Operatif verilerde periton diyalizi yapılan hastalarda bypass sürelerinin anlamlı olarak daha uzun (p=0,03) ve UF-MUF volümlerinin daha yüksek (p=0,006) olduğu saptanmıştır. Postoperatif verilerde ise daha erken periton diyalizi takılan hastaların mekanik ventilatör sürelerinin anlamlı olarak daha kısa olduğu (P <.01) ve ileri derecede akut böbrek yetmezliği gelişme riskinin daha düşük (P=0,04) olduğu saptanmıştır.

SONUÇ: Arteriyel switch ameliyatı uygulanan hastalarda profilaktik veya erken periton diyalizi kullanımı güvenlidir ve ameliyat sonrası sonuçların iyileşmesiyle ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Büyük arter transpozisyonu, periton diyalizi, akut böbrek yetmezliği

PS-014 YENİDOĞANDA OSELTAMİVİR İLİŞKİLİ SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİ

*Elif Duygu Kutbe[1], Hüseyin Pür[2], **Erhan Sönmez[3]**, Ali Baykan[3]*

1. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

2. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

3. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Yenidoğanlarda supraventriküler taşikardinin (SVT) en yaygın mekanizması %50 oranında atrioventriküler reentran taşikardidir. Taşikardinin süresi ve maksimum kalp hızı, klinik şiddetinin ana belirleyicileridir. Bazı yenidoğanlar semptom göstermezken, diğerleri takipne, yetersiz beslenme ve ajitasyon gösterebilir ve bunların hepsi evde günlerce fark edilmeyebilir ve sonunda, kardiyojenik şok ve konjestif kalp yetmezliği kliniğine ilerler. Hastaların bir kısmında ateş, ilaç yan etkileri ve konjenital kalp hastalıkları altta yatan sebepleri oluşturur. Oseltamivir için kusma ve ishal pediatrik çalışmalarda bildirilen en yaygın yan etkilerdir. Oseltamivir ile pazarlama sonrası raporlarda aritmiler kaydedilmiştir. Ancak bu yan etkinin sıklığı bilinmemektedir. Bu vaka raporunda, grip için oseltamivir tedavisi alırken SVT gelişen bir yenidoğan sunulmuştur.

OLGU: Miyadında 3400 gr doğan erkek hasta, postnatal 20. gününde olup, bir haftadır devam eden burun akıntısı ve hırıltılı soluma şikayetiyle çocuk acil servisimize başvurdu. Prenatal ve postnatal öyküde özellik yoktu. Bebekte ve annede ilaç kullanımı veya alerji öyküsü yoktu. Yatışı sırasında aksiller bölgeden ölçülen vücut sıcaklığı 37,2 °C, solunum hızı 60/dk ve O2 satürasyonu %92 olarak ölçüldü. Kalp hızı ve kan basıncı ayına göre normal aralıktaydı. Oskültasyonda, akciğerlerde bilateral rallerin varlığı tespit edildi. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Kan tetkiklerinde, tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal aralıktaydı. Akut faz reaktanlarında yükselme saptanmadı. Göğüs radyografisinde simetrik parakardiyak infiltrasyon mevcuttu. Kardiyomegali saptanmadı. Takipneik olan hasta viral pnömoni ön tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Kültür örnekleri alındı ve nazal kanül ile oksijen tedavisine başlandı. Hastanedeki tedavisinin 3. gününde nazal sürüntü testi, İnfluenza A ve Respiratuar sinsityal virüsü A/B pozitif olarak sonuçlandı. Bunun üzerine oseltamivir tedavisine günde iki kez 3 mg/kg/doz'da başlandı. Kan kültüründe herhangi bir patojen üremesi olmadı. Oseltamivir tedavisinin dördüncü gününde, başka bir ilaç almazken, hasta dozu aldıktan 40 dakika sonra taşikardi gelişti. Kalp hızı dakikada 250 atımdı ve elektrokardiyografide SVT olduğu görüldü (Şekil 1). Hemodinamik olarak stabil olan hastaya başlangıçta yüze bir dakika boyunca buz uygulaması yapıldı. Herhangi bir yanıt alınamayınca, 100 mcg/kg'dan tek doz adenozin İV hızlı püşe olacak şekilde uygulandı. Kalp hızı 140 atım/dk'ya düştü ve EKG normal sinüs ritmine döndü. Yapılan ekokardiyografide belirgin bir kardiyak patoloji saptanmadı. Tedaviye oral propranolol tedavisi ile devam edildi ve oseltamivir tedavisi kesildi. Taşikardisi tekrarlamadı. Hastanın durumu düzeldi ve propranolol tedavisiyle poliklinik kontrolüne gelecek şekilde taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde herhangi bir sorun ile karşılaşılmadı.

SONUÇ: SVT'nin olası bir nedeni olarak ilaç kullanımı belirlenirse derhal mevcut ilaçtan kaçınılmalıdır. Klinisyenlerin bu ağır oseltamivir yan etkisinin farkında olması ve vakaların pediatrik kardiyologlarla birlikte multidisipliner bir şekilde izlenmesi gerekir. Ayrıca literatürde yenidoğan olmayan ve oseltamivir ilişkili SVT olarak düşünülen pediatrik vaka dışında rapora rastlanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Oseltamivir, supraventriküler taşikardi, yenidoğan, pediatri

Şekil

25.12.23
Name:
ID:
10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 75 Hz 10 mm/mV
Male
2.5 mm/mV
Years
Dec
I
II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3

PS-015 TEDAVİ EDİLMİŞ DİSKRET AORT KOARTASYONU VE VALVÜLER AORT STENOZUNDA ARKUS AORTANIN DEĞERLENDİRİLMESİ

*Mehmet Şimşek, **Abdullah Erincik**, Bedri Aldudak*

Dr. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Diyarbakır, Türkiye.

GİRİŞ ve AMAÇ: Aort koarktasyonu (AK), çocukluk çağında sık görülen ve ciddi komplikasyonlara yol açabilen konjenital kalp hastalıklarından biridir. Nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, genetik, çevresel ve hemodinamik faktörlerin etyolojide olduğu düşünülmektedir Genellikle aortanın daraldığı bir lezyon olarak bilinse de, anatomik çeşitliliği ve klinik bulgularıyla farklılık göstermektedir. Aort koarktasyonu tek başına ortaya çıkabileceği gibi, biküspit aortik kapak, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus gibi diğer kalp anomalileri ile de birlikte görülebilir. Valvüler aort darlığı (AD) ise, doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık %3-7'sini oluşturur. Valvüler aort darlığının %20'ye yakını patent duktus arteriyozus, aort koarktasyonu ve ventriküler septal defekt gibi diğer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte görülür. Valvüler aort darlığı olan hastaların çoğu, çocukluk döneminde normal büyüme-gelişme gösterir ve semptom vermez. Bu çalışmada ki amacımız balon valvüloplasti veya valvüler komissürotomi yapılmış valvüler aort stenozu ve balon veya cerrahi anjioplasti yapılmış diskret aort koarktasyonu olan pediatrik olgularda işlem sonrası arkus aortanın gelişimini değerlendirmektir.

YÖNTEM: Diskret aort koarktasyonu ve valvüler aort stenozu tanıları ile, 09/03/2023-11/06/2024 tarihleri arasında Gazi Yaşargil Eğitim Ve Araştırma Hastanesinde tedavi edilen 1 yaş altı 20 hasta prospektif olarak incelendi. Hastalarda tedavi öncesi ekokardiyografi ile asendan aorta, transvers aorta, desendan aorta,isthmus ve aortik anulus bölgelerinin ölçümleri yapılıp z skorlamaları yapıldı. Tedavi sonrası 1,3 ve 6.aylarda da bu hastaların asendan aorta, desendan aorta, transvers aorta, isthmus ve aortik anulus bölgelerinin ölçümleri tekrardan yapılarak z skorlamaları yapıldı. Bu çalışmaya total ark tamiri yapılan hastalar dahil edilmedi. Tedavi öncesi dönemdeki ölçümlerin z skorlarıyla, tedavi sonrası 1,3 ve 6.aylardaki ölçümlerin z skorları karşılaştırıldı. Bu karşılaştırılmaların istatiksel analizi yapıldı. Değişkenler homojen dağılmadığı için bu çalışmada parametrik yöntemler yerine paremetrik olmayan yöntemlerden friedman testi kullanıldı. Friedman testi sonucunda gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu belirlendiğinde, hangi gruplar arasında bu farkın olduğunu belirlemek için Nemenyi Bonferroni post-hoc testi kullanıldı.

BULGULAR: Araştırmada yer alan hastaların, % 60'ı(12) erkek, %40'ı(8) kızdı. Müdahale sırasındaki yaşları değerlendirildiğinde, katılımcıların %35'i (7) tedavi 1 aydan küçük, %65'i (13) 1 aydan büyüktü. Tanı oranına bakıldığında; hastaların %85'i (17) diskret aort koarktasyonu, %17'si (3) ise valvüler aort stenozuduydu. Çalışmamızda; diskret aort koarktasyonu ve valvüler aort stenozu tanılı hastalarda tedavi öncesi, tedavi sonrası 1,3 ve 6.aylarda yapılan, asendan aorta, desendan aorta,transvers aorta, isthmus ve aortik anulusun çap ölçümlerinin z skorları karşılaştırıldı. Asendan aorta, transvers aorta, isthmus ve aortik anulusun çap ölçümlerinin z skorlarının 3.aydan itibaren artmaya başladığı, desendan aorta çap ölçümlerinin z skorlarının ise 6. aydan itibaren artmaya başladığı görüldü.

SONUÇ: Çalışma verileri, valvüler aort stenozu ve diskret aort koarktasyonunda darlık giderildikten sonra aortik ark z skorlarında belirgin düzelme olduğunu göstermektedir.

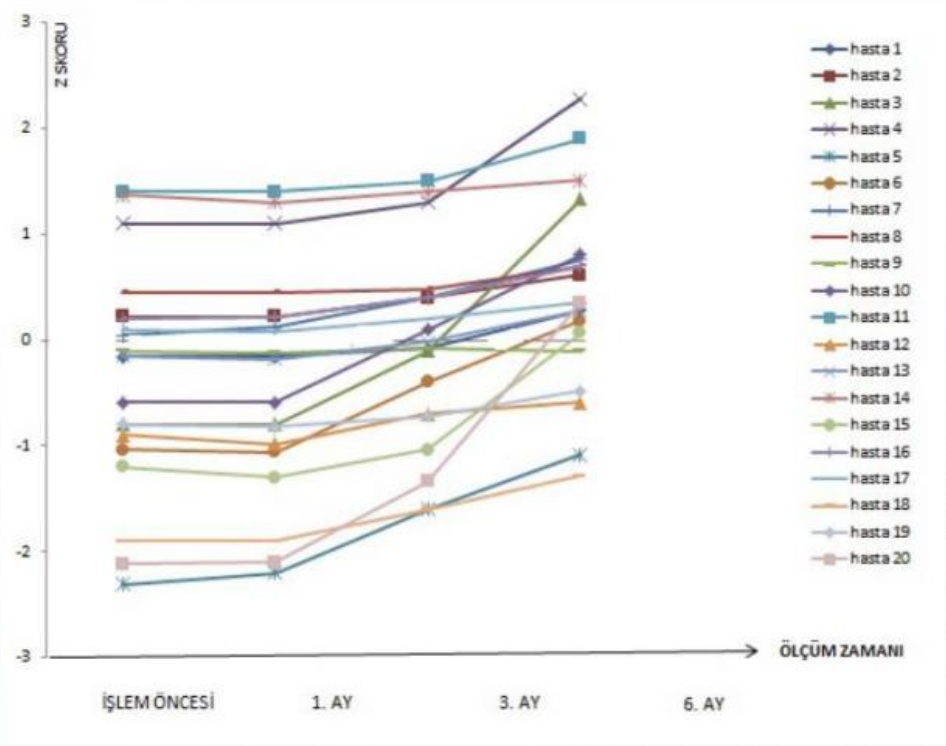
Anahtar Kelimeler: ANAHTAR KELİMELER: Aort Koarktasyonu, Aort Stenozu, Arkus Aorta

tablo

	İşlem öncesi ölçüm	İşlem sonrası 1.ay ölçümü	İşlem sonrası 3.ay ölçümü
İşlem sonrası 1.ay ölçümü	0.961	-	-
İşlem sonrası 3.ay ölçümü	0.003	< 0.001	-
İşlem sonrası 6.ay ölçümü	< 0.001	< 0.001	0.068

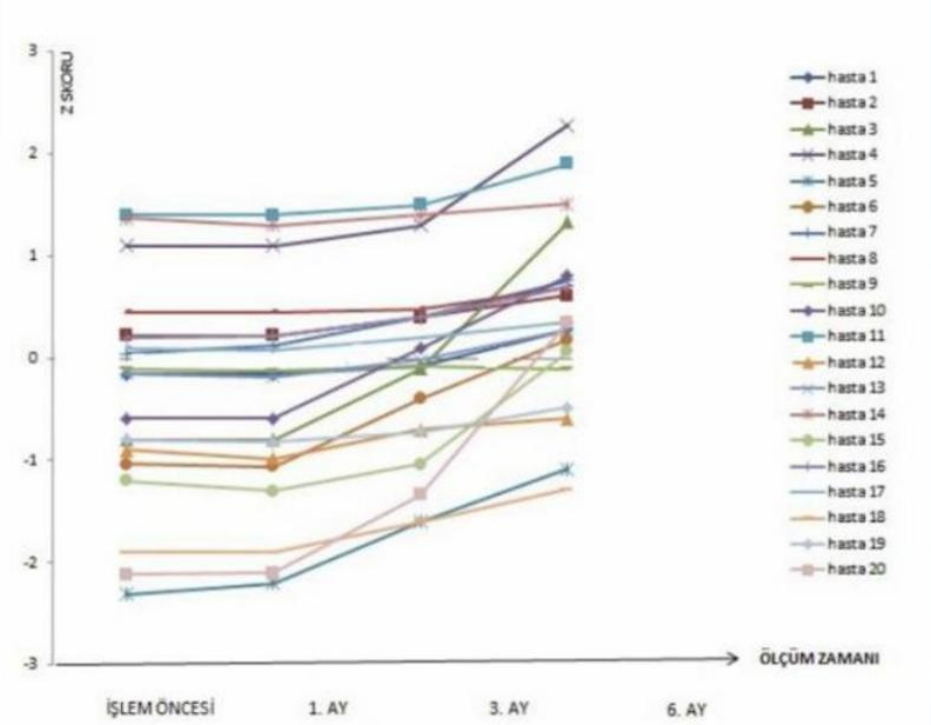
Tablo2: Aortik anulus Nemenyi Bonferroni Post-hoc testi ile gruplar arası karşılaştırma p değerleri

tablo



Tablo1: Aortik anulus z skor

Tablo1: Aortik anulus z skor



Aortik anulus z skor

Tablo2: Aortik anulus Nemenyi Bonferroni Post-hoc testi ile gruplar arasÄ± karÅŸÄ±laÅŸtÄ±rma p deÄŸerleri

	İşlem öncesi ölçüm	İşlem sonrası 1.ay ölçümü	İşlem sonrası 3.ay ölçümü
İşlem sonrası 1.ay ölçümü	0.961	-	-
İşlem sonrası 3.ay ölçümü	0.003	< 0.001	-
İşlem sonrası 6.ay ölçümü	< 0.001	< 0.001	0.068

Aortik anulus Nemenyi Bonferroni Post-hoc testi ile gruplar arasÄ± karÅŸÄ±laÅŸtÄ±rma p deÄŸerler

PS-016 YATAK BAŞI YOĞUN BAKIM MONİTÖRLERİNDEN BİLGİSAYARLI QT VE QTC ÖLÇÜMLERİNİN STANDART 12-LEAD EKG'DEN ÜRETİLEN ÖLÇÜMLERLE KORELASYONU

Burcu Çevlik, Elnur Karimov, Ahmet Oğuz, Mehmet Gümüştaş, Şenay Çoban, Gülhan Tunca Şahin, Erkut Öztürk

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

GİRİŞ ve AMAÇ: QT/QTc uzaması torsade de pointes için artan riskle ilişkilidir. Pediyatrik kardiyak yoğun bakım ünitesinde yatırılan hastalarda bu değerlendirme için standart 12 lead EKG elde etmek yaygındır, ancak bu hasta bakımını kesintiye uğratabilir veya yoğun bakım personelinin iş gücünü artırabilir. Pediyatrik kardiyak yoğun bakım ünitesinde yatak başı monitörü ile kullanılan yazılımı ile sürekli QT/QTc ölçümü yapılabilmektedir. Bu çalışmada yatak başı monitöründen (üç lead) alınan bilgisayarlı QT/QTc ölçümleri ile zaman uyumlu standart 12 lead EKG arasındaki uyumunun değerlendirilmesi amaçlandı.

YÖNTEM: Prospektif gözlemsel çalışma olarak tasarlandı. QT/QTc ölçümleri bir kolaylık örneğinden elde edildi ve iki EKG türü ≤ 30 dakika araylaydı.Uyum, Bland-Altman analizi kullanılarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 150 olgu monitör ve 12 lead EKG sonuçları karşılaştırıldı. QT ölçümleri için ortalama bias farkı istatistiksel olarak benzerdi. (β = −2.6, 95% CI = 4, −11.05; p = 0.6; (LOA) = −60, 54). QTc ölçümleri için ortalama bias farkı da istatistiksel olarak benzerdi (β = −3.20, 95% CI = 4, −11.05; p = 0.6; (LOA) = −65, 57).

SONUÇ: İki yöntem arasında hem QT hem de QTc ölçümleri için iyi bir uyum vardı.Yatak başı monitör QT/QTc'leri risk altındaki hastaları belirlemeye yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Monitor,12 kanal Elektrokardiyografi,QTc süresi

PS-017 DUKTAL BAĞIMLI KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN PREMATÜRE BEBEKLERDE SEREBRAL VE SPLANKNİK DOKU OKSİJENASYONU DEĞİŞİKLİKLERİ

Elnur Karimov[1], Burcu Çevlik[1], Ali Nazım Güzelbağ[1], Dilek Yavuzcan Öztürk[2], Muhammed Hamza Halil Toprak[1], Merih Çetinkaya[2], Erkut Öztürk[1]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Neonatoloji Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Son yıllarda teknolojik ilerlemeler sayesinde prematüre popülasyonda sağkalım oranları önemli ölçüde artmıştır. Duktus bağımlı Konjenital Kalp Hastalıklı(KKH) prematüre bebekler beslenme intoleransı ve/veya nekrotizan enterokolit (NEC) gibi morbiditeler açısından yüksek risk altındadır.Bu çalışmada duktus bağımlı KKH olan prematüre bebeklerin yakın kızılötesi spektroskopi (NIRS) kullanarak serebral ve splanknik oksijenasyonun (rSO2) benzer prematüre bebeklere göre karşılaştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: > 14 günden uzun süre Prostaglandin E1(PGE1) kullanması gereken Duktus bağımlı KKH'lı prematüre bebekler ve kontrol olacak pretermler (KKH'sı yok veya açık duktus arteriosus yok) 48 saat boyunca NIRS kullanılarak serebral ve splanknik rSO2 izlendi.Her iki grupta gavaj enteral beslenme almaktaydı.Karışık etkiler modeli kullanıldı.Bu model KKH ve beslenmenin splanknik ve serebral NIRS üzerindeki etkisini tahmin etti ve aynı olguya ait beslenme etrafında üç farklı zamanda (beslenmeden 30 dakika önce, sırasında ve sonrasındaki 30 dakika) yapılan birden fazla ölçümü dikkate aldı.Sonuçlar değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 16 olgu((8'i KKH ve 8'i kontrol) mevcuttu.KKH'lı bebeklerin 4'ü aort koarktasyonu,1'i interruption,2'si hipoplastik sol kalp sendromu ve 1'i büyük arterlerin transpozisyonu tanılıydı. Olgu ve kontrol grupları arasında medyan gebelik yaşı (35& 34 GH) ve doğum ağırlığı (1850 &1800 gram) benzerdi. Ortalama olarak, serebral NIRS ölçümleri kontrollerde olgulara göre 11 puan (P = 0.02) ve Splanknik NIRS ölçümleri ise 15.5 puan daha yüksekti (P =.005). Olguların median serebral NIRS ölçümleri sırasıyla başlangıçta, beslenme sırasında ve beslenme sonrasında 60,64 ve 62 iken, kontrollerde bu değerler sırasıyla 75, 76 ve 78 idi. Olguların median splanknik NIRS ölçümleri sırasıyla başlangıçta, beslenme sırasında ve beslenme sonrasında 30, 35 ve 38 iken, kontrollerde bu değerler sırasıyla 50, 53 ve 55 idi..Olgular ve kontrol gruplarının beslenme sırasında serebral ve splanik NIRS oranlarında benzer değişiklikler görülmüştür(p>0.05).

SONUÇ: Duktus bağımlı KKH'lı preterm yenidoğanların, gebelik yaşı uyumlu kontrol grubuyla karşılaştırıldığında hem splanknik hem de serebral rSO2 değerlerinde bir azalma olduğu görülmektedir. Opere edilmemiş duktus bağımlı KKH'nin prematüre bebeklerde sistemik oksijenlenmiş kan akışını sürekli olarak sınırlayarak serebral ve gastrointestinal perfüzyona zemin hazırlayabilir.Bu konuda daha geniş olgu serilerine ihtiyaç bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: prematüre,duktus,doku oksijenasyon değişiklikleri

PS-018 FALLOT TETRALOJİSİ AMELİYATI SONRASI PERİOPERATİF FAKTÖRLERİN VE RADYOGRAFİK BRİXİA SKORLARININ POSTOPERATİF MEKANİK VENTİLASYON SÜRESİNE ETKİSİ

***Şenay Çoban*[1],** *Ali Nazım Güzelbağ[1], Serap Baş[2], İsa Özyılmaz[1], Selin Sağlam[3], Şerife Özalp[3], Behzat Tüzün[4], Ali Can Hatemi[4], Erkut Öztürk[1]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Fallot tetralojisi(TOF) tüm konjenital kalp hastalıklarının(KKH) %7-10'unu oluşturan cerrahi müdahale gerektiren en yaygın siyanotik KKH'dır. TOF cerrahisinde transannüler yama onarımı, pulmoner kapak koruyucu onarım veya bazı durumlarda sağ ventrikulotomi yapılmadan onarım şeklinde farklı tam düzeltme teknikleri kullanılabilmektedir. Pediyatrik kalp cerrahisi sonrasında erken ekstübasyon giderek daha yaygın hale gelmiştir. Bu çalışmada, yüksek volüme sahip tek bir üçüncül merkezde, TOF için düzeltici cerrahi sonrası perioperatif faktörlerin ve radyografik Brixia skorlarının postoperatif mekanik ventilasyon süresine etkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.

YÖNTEM: Fallot tetralojisi nedeniyle tam düzeltme uygulanan 120 olgu[Median yaş 6 ay(IQR 5-7), Median ağırlık 6.2 kg(IQR 5.2-8 kg)] retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hasta demografileri, preoperatif özellikler, intraoperatif değişkenler, postoperatif sonuçlar, cerrahi tip, cerrahi süre, kardiyopulmoner bypass (CPB) süresi, cross-clamp süresi ve kan ürünleri hacimleri, elektronik tıbbi kayıtlardan alındı. P/F oranı, PaO2/FiO2 olarak hesaplandı. Oksijen indeksi (OI), ortalama hava yolu basıncı x FiO2 x 100/PaO2 olarak hesaplandı.Ayrıca Brixia puanı (İnterstisyel opasiteler 1 puan, interstisyel baskın alveoler 2 puan ve interstisyel ile alveoler opasiteler 3 puan) her iki akciğer lobu 3 segmente ayrılarak toplam 0-18 puan olacak şekilde puanlandı.On iki saatten kısa mekanik ventilasyon erken ekstübasyon olarak tanımlandı. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Olguların % 60'ında(n=72) kapak koruyucu ve %40'ında transanuler yama(n=48) yapılmıştı. Mekanik ventilasyonun mediyan süresi 10 saatti (IQR, 6-15). Daha ileri yaş (mediyan 8 vs 5 ay), dha geç doğum haftası (40 vs 38 GH), kapak koruyucu cerrahi, RVOT gradyantinde (55 mmHg veya daha düşük azalma), daha az sol-sağ şantlı PFO varlığı(%54 vs %68),yoğun bakıma kabulde daha yüksek P/F oranı(360 vs 220), yoğun bakıma kabulde (8 vs 11) ve postoperatif 1. Günde(7 vs 12) daha düşük Brixia puanları erken ekstübasyon için anlamlı faktörler olarak saptandı($p<0.05$).Mortalite oranı tüm hasta grubunda %3.3 idi.

SONUÇ: Pulmoner kapak koruyucu onarım, monoküsp kapak varlığından bağımsız olarak, transannüler yama onarımına göre daha erken iyileşme profilleri sergilemektedir. Brixia puanı postoperatif akciğer durumu değerlendirilmesinde iyi bir skorlama sistemi olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi,perioperatif risk faktörleri,Radyolojik skorlaması

PS-019 PEDİATRİK KARDİYAK YOĞUN BAKIMDA CANDİDA KAN DOLAŞIMI ENFEKSİYONLARI VE İLİŞKİLİ RİSK FAKTÖRLERİ

Ahmet Oğuz[1], Onur Özalp[2], Elnur Karimov[1], Mehmet Gümüştaş[1], Ezgi Direnç Yücel[3], Servet Ergün[4], Ali Can Hatemi[4], Erkut Öztürk[1]
1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kardiyolojisi Kliniği
2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği
3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anestezi ve Reaminasyon Kliniği
4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Candida enfeksiyonları, doğuştan kalp cerrahisi sonrasında pediatrik kardiyak yoğun bakım ünitelerinde morbidite ve mortalitenin en yaygın nedenlerinden biri haline gelmiştir. Bu hastalarda kandidemiye ilişkin epidemiyoloji, klinik özellikler ve risk faktörlerine dair bilgiler sınırlıdır. Bu çalışmadaki temel amacımız pediatrik kardiyak yoğun bakımda Candida kan dolaşımı enfeksiyonlarını değerlendirmektedir.

YÖNTEM: Çalışma, 1 Ocak 2021 ile 1 Ocak 2024 tarihleri arasında pediatrik kardiyak yoğun bakım ünitesine başvuran 18 yaş altındaki vakalar üzerinde retrospektif olarak yapılmıştır. İzole edilen patojenler kaydedilmiştir. Candida kan dolaşımı enfeksiyonu olan otuz altı hasta, yaş, kilo, kardiyak patolojiler, mekanik ventilasyon süresi, hastanede kalış süresi ve antibiyotik kullanımı açısından yeniden analiz edilmiştir. Her vaka, yaş ve cerrahi tarihine göre benzer dönemdeki 2 kontrol hastasıyla eşleştirilmiştir. Sonuçlar istatistiksel olarak analiz edilmiştir.

BULGULAR: Otuz altı kandidemi vakası tespit edilip, 72 kontrol vakasıyla eşleştirilmiştir. Kandidemi insidansı, her 1000 başvuruya 21.8 vaka olarak bulunmuştur. Kandidemi vakalarının ortanca yaşı 4 aydır. Candida üremesi kan kültürlerinde, bin altı yüz elli hastanın otuz altısında (yüzde 2.1) tespit edilmiştir. C. albicans (n: 12, yüzde 33.3), C. parapsilosis (n: 16, yüzde 44.4), C. glabrata (n: 2, yüzde 5.5) ve diğer non-albicans Candida türleri (n: 6, yüzde 16.6) izole edilmiştir. Candida kan dolaşımı enfeksiyonu mortalitesi yüzde 61.1 (22/36) olarak bulunmuştur. Kandidemi ile ilişkilendirilen bağımsız risk faktörleri arasında şunlar yer almıştır: Doğum ağırlığı < 2500 gram [OR: 3.2; 95% güven aralığı (CI): 2.5-5; P = 0.009], RACHS-1 ≥4 [OR: 2.1; 95% CI: 1.3-6; P = 0.01], ≥7 gün süreyle antibiyotik kullanımı [OR: 2.5; 95% CI: 2-10; P <0.001], Santral venöz kateter (CVC) süresi ≥14 gün [OR: 6.1; 95% CI: 4-18; P <0.001], Mekanik ventilasyon bağımlılığı ≥10 gün [OR: 4.2; 95% CI: 3-11; P = 0.01], total parenteral beslenme ihtiyacı [OR: 9; 95% CI: 6-24; P <0.001] ve gecikmiş sternum kapanışı ≥2 gün [OR: 1.8; 95% CI: 1-4; P = 0.04].

SONUÇ: Postoperatif kandidemi, doğuştan kalp hastalığı (DKH) olan çocuklarda ciddi bir komplikasyon olup, farklı Candida türleri tarafından neden olabilir. Bu vakalarda Candida kan dolaşımı enfeksiyonunun riskini artıran başlıca risk faktörleri düşük doğum ağırlığı, yüksek RACHS-1 skoru, mekanik ventilasyon bağımlılığı, uzun süreli antibiyotik kullanımı, uzun süreli santral venöz kateter süresi, gecikmiş sternum kapanışı ve total parenteral beslenmedir.

Anahtar Kelimeler: kandida enfeksiyonu,konjenital kalp cerrahisi,pediatrik kardiyak yoğun bakım

PS-020 KARDİYAK HİDATİK KİST: RÜPTÜRÜ ÖNGÖRMEK MÜMKÜN MÜ?

***Hüseyin Ceylan*[1], *Erman Çilsal*[1], *Hasan Türkmen*[3], *Alper Güzeltaş*[1], *Sertaç Haydin*[2]**

1. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

2. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk KVC Bilim Dalı, İstanbul

3. Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum

GİRİŞ ve AMAÇ: Kist Hidatik Echinococcus granulosus larvalarının enfeksiyonuna bağlı olarak insanlarda ortaya çıkan enfeksiyöz bir durumdur. Kardiyak kist hidatik nadir görülmekle birlikte; sağ atriyum yerleşimiyle daha da nadir karşılaşılmaktadır. Kardiyak tutulumda bu kistlerin intrakaviter rüptürü sonucu anaflaktik şok, sistemik ve visseral embolizasyon, pulmoner emboli gibi ciddi komplikasyon riski ortaya çıkabilir. Bu yazıda atipik seyir gösteren ve izole kardiyak kist hidatik tanısı alan çocuk hastada cerrahinin zamanlamasının rüptür, obstrüksiyon, kompresyon ve komplikasyonlar açısından önemini vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU: Kırsal bölgede yaşayan, daha önceden bilinen hastalık öyküsü olmayan 6 yaşında kız hastanın bulantı, karın ağrısı ve aralıklı ateş yakınmalarıyla başka bir merkezde tetkik edilirken torakoabdominal BT'sinde akut apandisit şüphesiyle apendektomi yapıldıktan sonra perikardiyal efüzyon ve kardiyak kitle açısından yapılan transtorasik ekokardiyografisinde(TTE);kardiyak kist hidatik şüphesi üzerine merkezimize sevk edildiği ve apendektomi sırasındaki değerlendirmesinde akut apandisit veya perforasyon bulgusu olmadığı öğrenildi. Hastanemizde yapılan TTE'de; apikal 4 boşluk incelemesinde sağ ventrikül tarafında maksimum 18 mm, sol ventrikül tarafında 7-8 mm ölçülen ve sağ ventriküle hafif bası bulgusu yapan perikardiyal efüzyon izlendi. Sağ atrium içerisinde, triküspit kapağın hemen üstünde, inflowu etkileyen 37x29 mm boyutlarında, kavitesi hipoekojen kistik kitle izlendi(Şekil-1). İntrakardiyak kist hidatik tanısını desteklemek amacıyla hastaya toraks bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Sağ atriyumun kavitesi içerisinde 60x42x43 mm boyutlarında, 3 mm'ye ulaşan çift tabakalı görünümde kalın duvarı bulunan, bilobüle görünümde kistik lezyon izlendi(Şekil-2).Bulgular CE-3A kist hidatik ile uyumlu olarak değerlendirildi(Şekil-3).Kist hidatik indirekt hemaglütinasyon testi sonucu 1/2560 titrede pozitif saptandı.Abdominal ve beyin manyetik rezonans görüntülemeleri (MRG) normaldi.BT bulguları,hastanın demografik kökeni ve yüksek titrede pozitif indirekt hemaglütinasyon testi sonucunda hastaya kist hidatik tanısı kondu.15 mg/kg'dan oral albendazol tedavisi başlanarak operasyon kararı alındı. Yatışının 6.gününde preoperatif hazırlıkları yapıldığı gün ani hemodinamik bozukluk (spo2:%56, kalp tepe atımı:146/dk, kan basıncı: 70/40 mmhg) gelişti ve sonrasında senkop gelişmesi üzerine anafilaktik şok düşünülerek adrenalin intramüsküler uygulandı.Kardiyopulmoner resüsitasyon (KPR) yapılarak yoğun bakım ünitesine (YBÜ) getirilen hastanın yapılan müdahalesi sonrasında spontan kist hidatik rüptürü olabileceği düşünülerek yapılan TTE'de kistin görünümünde değişiklik olduğu, eski kitle görünümünün olmadığı ve kistin rüptüre olduğu görüldü.Kontrol kan alınan hastanın başta normal olan eozinofil değerinin arttığı görüldü(%9).Anafilaktik reaksiyon geliştiği düşünülerek acilen operasyona alındı.

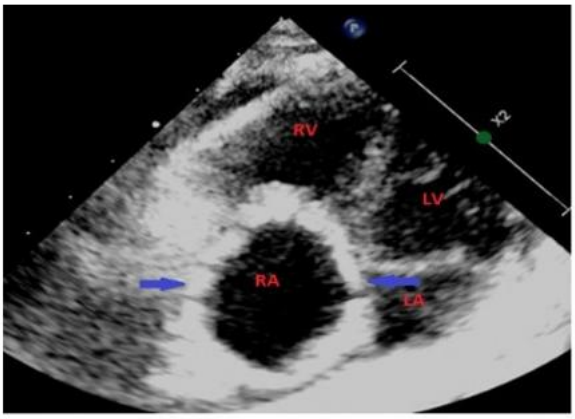
Hastaya median sternotomiyi takiben kardiyopulmoner bypass (KPB) uygulandı.Kitlenin uzanım göstermediği inferior vena cava (IVC) tarafından küçük bir sağ atriotomi yapıldı.Sağ atrium içerisinde kitle görüldü(Şekil-4).İntraoperatif alınan materyallerin patolojik incelemesinde kist hidatik tanısı doğrulandı. Ameliyat sonrası takibi sorunsuzdu ve beşinci günde oral albendazol tedavisi ile taburcu edildi.Taburculuk sonrası takibinde ekokardiyografik nüks saptanmadı.

SONUÇ: Kistin sayısı, boyutu, yeri ve evresi hastanın klinik sunumunda ve fizik muayenesinde önemli rol oynayabilir. Ekokardiyografi, ameliyattan önce kisti tanımlamak ve lokalize etmek için en önemli tekniktir.Kistin intrakaviter rüptürü, myokardın inceliği ve düşük intrakaviter basınç nedeniyle sağ kalpte yaygındır. Sağ ventrikül kist hidatiği vakalarında intrakaviter rüptürün daha sık olduğu, pulmoner embolizasyon, pulmoner hipertansiyon ve ölüme yol açabileceği bildirilmiştir.Bu nedenle, kalbin sağ tarafında yer alan kist hidatiklerde;

spontan rüptür ve pulmoner emboli riskinin yüksek olması nedeniyle zamanında tanı ve tedavi bu talihsiz ve ölümcül sonuçların önlenmesine yardımcı olabilir.

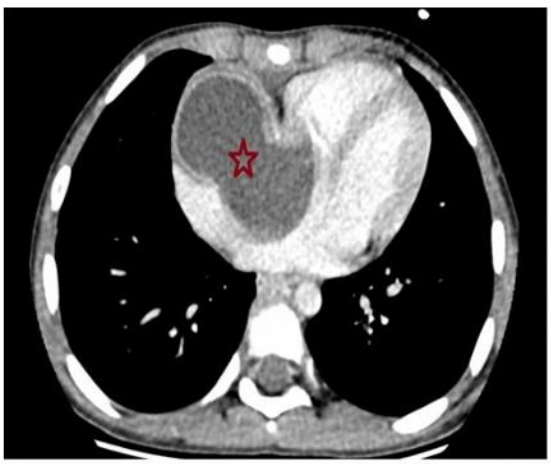
Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, Kardiyak kist hidatik, Rüptür, Sağ atriyum, Transtorasik ekokardiyografi

Şekil-1



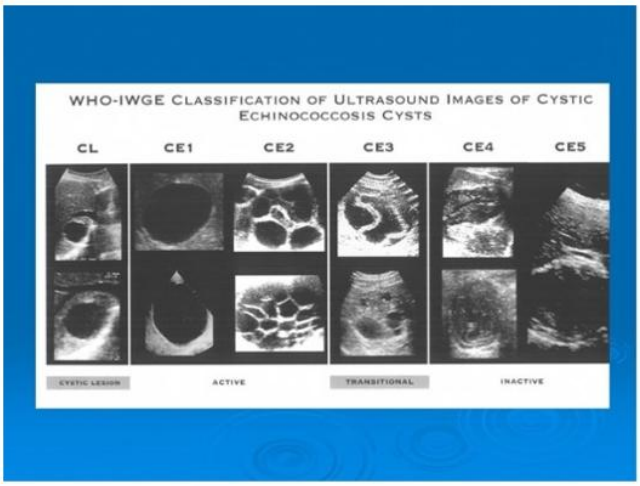
Apikal dört boşluk görünümünde transtorasik ekokardiyogram. Sağ atrium duvarına tamamen yapışık büyük kistik lezyon (mavi oklar) görülmektedir. RA (sağ atrium); RV (sağ ventrikül) LA (sol atrium); LV (sol ventrikül)

Şekil-2



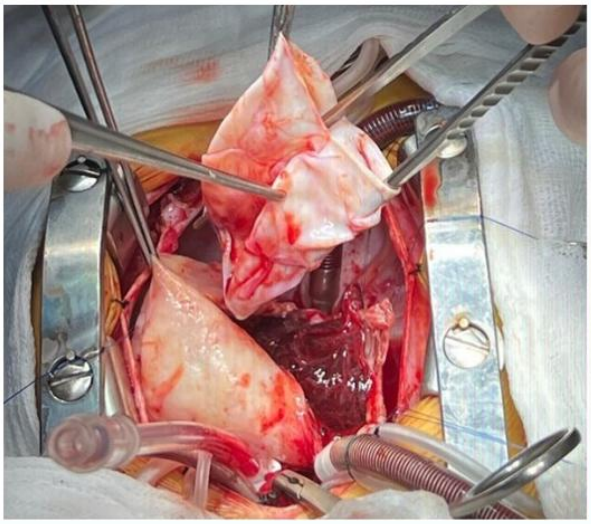
Bilgisayarlı tomografide sağ atrium içindeki çift lobüllü kistik kitle (yıldız ile işaretli alan)

Şekil-3



Kistik ekinokokkoz ultrason görüntüleri; WHO Sınıflaması

Şekil-4



Eksize edilen kistin operasyon sırasındaki görüntüsü

PS-021 UZUN QT SENDROMU OLAN 10 KG AĞIRLIĞINDA SÜT ÇOCUĞUNDA TEKRARLAYAN VENTRİKÜLER ARİTMİLERE BAĞLI ICD ŞOKLARININ AZALTILMASI İÇİN BİLATERAL TORAKOSKOPİK SEMPATEKTOMİ

***Sezen Gulumser Sisko*[1],** *Buse Günyel[1], Merve Maze Aydemir[1], Hasan Candas Kafali[1], Murat Hanözü[2], Alper Guzeltas[1]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital Uzun QT Sendromu (LQTS), kardiyak repolarizasyon bozukluklarıyla ilişkili, çok sayıda mutasyonun tanımlandığı kalıtsal bir aritmojenik sendromdur. Bu sendrom, EKG'de QTc uzaması ile karakterizedir ve senkop atakları ve ani kardiyak arrest ile bulgu veren ventriküler aritmi (torsades de pointes) riski taşır. QTc aralığı 500 ms'den uzun olan veya Jervell Lange-Nielsen sendromu (JLNS) olan hastalar, uygun medikal tedaviye rağmen, erken çocukluk döneminde ölümle sonuçlanabilecek kardiyak aritmi açısından yüksek risk altındadır. Yüksek riskli olgularda, tedavi yönetimi medikal tedaviye ek olarak birincil veya ikincil koruma amacıyla ICD implantasyonunu içermektedir. ICD'ler ani kardiyak ölüm riskini azaltır. Kardiyak sempatik denervasyon, ventriküler aritmi sıklığını azaltarak hem birincil ya da ikincil korunmaya katkı sağlar ve ICD şoklarının sıklığını düşürür.

OLGU: 16 aylık, 10 kg ağırlığındaki bir çocuk senkop ataklarıyla başvurdu. Hastada bilateral konjenital sensörinöral işitme kaybı vardı. Aile öyküsünde, LQTS ve işitme kaybı tanısı almış, 3 yaşında hayatını kaybetmiş bir erkek kardeşe mevcuttu. Elektrokardiyografide QTc aralığının 580 ms uzadığını ve T-dalga alternansı gösterdiğini görüldü (Şekil 1). Ekokardiyografide kalp yapısal olarak normal değerlendirildi. Genetik testte KCNQ1 geninde homozigot mutasyon (NM_000218.3, hg19:Chr11:2549249 exon 2c.477+1G>A) tespit edildi ve JLNS tanısı doğrulandı. Propranolol, günde dört dozda 4 mg/kg/gün başlandı. Daha sonra takibinde senkopları devam eden Holter'inde QTc değerleri >550 ms saptanan ve belirgin T dalga alternansı olan hastaya epikardiyal ICD yerleştirildi (Şekil 2). Medikal tedaviye ve ICD yerleştirilmesine rağmen, beş aylık süreçte devam eden torsades de pointes atakları nedeniyle çok sayıda uygun ICD şoku kaydedildi. Hastanın tıbbi tedaviye dirençli durumu ve sık ICD şokları göz önünde bulundurularak torakal sempatik denervasyon önerildi. Cerrahi operasyon sırasında, genel endotrakeal anestezi indüksiyonundan sonra defibrilatör pedleri uygulandı ve ICD devre dışı bırakıldı. Video torakoskopi yöntemi ile sağ ve sol taraftaki ikinci, üçüncü ve dördüncü sempatik gangliyonlar ile Kuntz lifleri koterize edildi (Şekil 3A ve 3B). Hastanın video-torakoskopik sempatektomi işleminden sonra iyileşmesi sorunsuz geçti ve postoperatif 3. günde taburcu edildi. Sempatektomi öncesi 4 aylık dönemde 8 olan uygun şok sıklığı sempatektomi sonrası 6 aylık dönemde sadece 1 defa izlendi.

SONUÇ: LQTS ilk kez 1957 yılında Jervell ve Lange-Nielsen tarafından uzun QT aralığı, senkop atakları, konjenital sağırlık ve ani kardiyak ölüm ile ilişkili genetik bir sendrom olarak tanımlanmıştır.

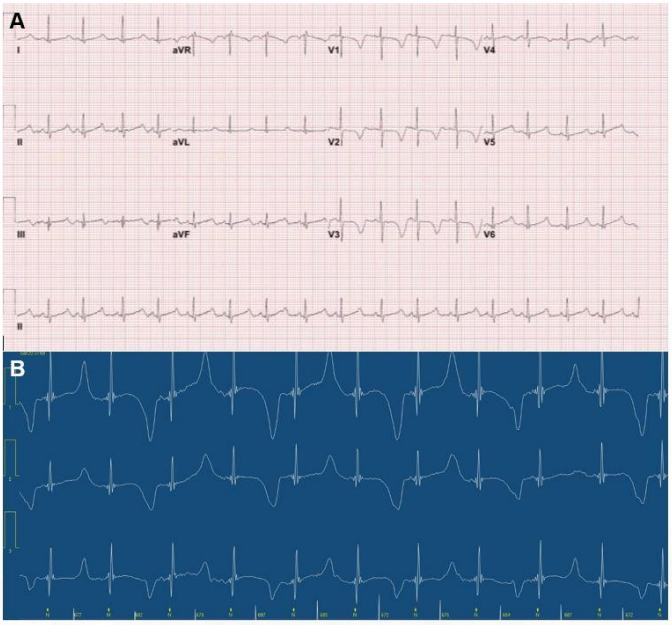
LQTS'li hastalarda başlangıç tedavisi beta-blokerlerle medikal olarak düzenlenir ve uygun endikasyonlarda tedaviye ICD implantasyonu dahil edilir. Uygun tedaviye rağmen sık tekrarlayan ventriküler aritmilerin kontrol altına alınmasında sol kardiyak sempatik denervasyon gündeme gelebilir.

1971 yılında Moss ve McDonald, medikal tedaviye dirençli LQTS'li hastalarda supraklaviküler yaklaşımla sol kardiyak sempatik denervasyonu ilk kez uygulamışlardır. Zamanla yöntemler geliştirilmiş, 2000'li yıllarda LQTS'li çocuk ve erişkin hastalarda video yardımlı endoskopik cerrahi ile inferior stellat ve üst torasik ganglionların koagüle edildiği bildirilmiştir. Literatürde, en küçük ve en genç torakoskopik kardiyak sempatik denervasyon yapılan olgu (8 günlük, 2,7 kg) Garvey ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir. Son yayınlara göre, olgumuz ülkemizde bilateral torakoskopik sempatik denervasyon yapılan en genç ve en küçük LQTS'li hastadır.

Tedaviye dirençli LQTS yönetimi için bilateral torakoskopik sempatektomi uygulanan bir çocuğu tanımladık. Bu vaka, medikal tedaviye yanıt vermeyen LQTS'li pediatrik hastalarda bilateral torasik sempatektominin güvenli ve etkili bir cerrahi seçenek olduğunu vurgulamaktadır.

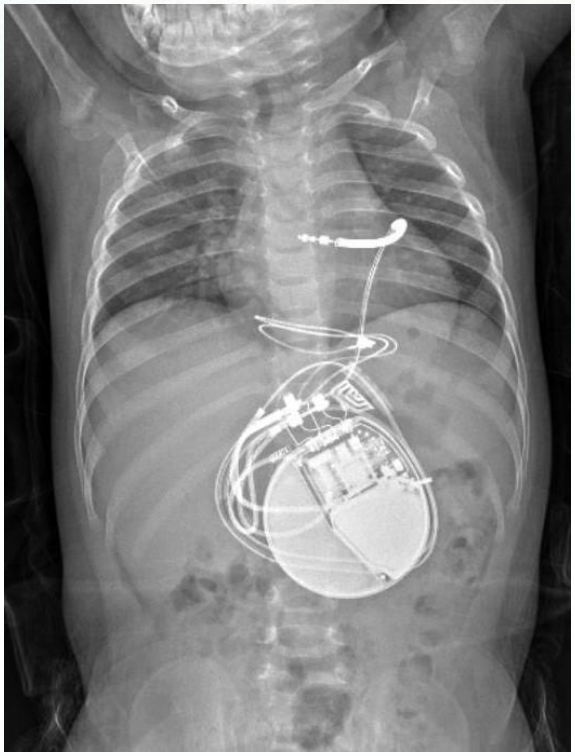
Anahtar Kelimeler: uzun QT sendromu, bilateral torakoskopik sempatektomi, rekürren ventriküler aritmi, tekrarlayan ICD şokları

Şekil 1



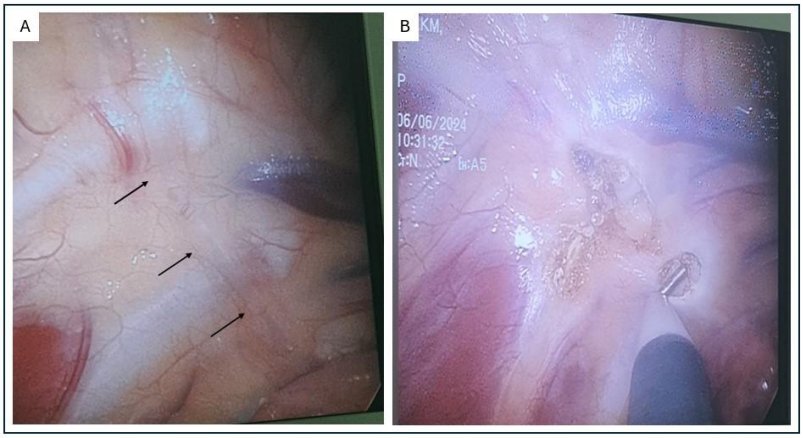
A: Hastanın 12 kanal EKG'si (QTc: 580 ms) B: Hastanın Holter kaydında T dalga alternansı

Şekil 2



Hastanın direkt grafisinde görülen epikardiyal ICD

Şekil 3



A: Sağ sempatik zinciri gösteren intraoperatif görüntü B: Koagüle edilmiş sağ sempatik zinciri gösteren intraoperatif görüntü

PS-022 TİP 1 DİYABETUS MELLİTUSLU ÇOCUKLARDA KARDİYOVASKÜLER SİSTEM TUTULUMUNA YENİ BİR BAKIŞ; KARDİYAK ELEKTROFİZYOLOJİK DENGE İNDEKSİ

Şule Arıcı[1], Fatih Alparslan Genç[1], Gülperi Yağar Keskin[1], Ayşe İnci Yıldırım[1], Metin Sungur[1], Özlem Sürekli Karakuş[1], Şerafettin Çorbacıoğlu[1], Erkan Taş[1], Adem Karabulak[1], Esin Karakılıç Özturan[2], Mehtap Kaya[3]

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

2. Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrin Kliniği, İstanbul

3. Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Tip 1 Diyabetus Mellitus(DM) çocukluk çağının önemli kronik hastalıklarından biridir. Hipergliseminin kısa vadede kardiyovasküler risk oluşturması çocuklarda erişkinlere göre daha azdır. Ancak uzun vadede önemli kardiyovasküler risk oluşturur. Yapılan çalışmalarda tip 1 DM tanılı çocuklar, sağlıklı akranlarıyla ekokardiyografik olarak değerlendirildiklerinde benzer kardiyak fonksiyonları göstermiştir. 12-derivasyonlu EKG'de T dalga tepe-uç aralığı (TpTe) ve TpTe/QT oranı repolarizasyon değişikliğini gösteren proaritmojenik belirteçlerdir. Bir diğer non-invaziv bir marker; QRS süresine bölünmüş QT intervali olarak formüle edilen 'kardiyak elektrofizyolojik denge indeksi (KEDİ)' yeni bir proaritmojenik risk belirteci olarak tanımlanmıştır. Bu çalışma ile Tip1 DM tanılı çocuk hastalarda kardiyak elektrofizyolojinin değişimini ve aritmiye yatkınlığı; KEDİ ve diğer proaritmojenik belirteçler ile değerlendirmeyi planladık.

YÖNTEM: Çocuk endokrin kliniğince takipli Tip1 DM tanılı hastalar hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniklerinde ekokardiyografi ve elektrokardiyografi ile değerlendirildi. DM'e ait veriler çocuk endokrin kliniğinden elde edildi. Elde edilen veriler benzer yaş grubundaki sağlıklı popülasyon ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen hasta ve kontrol gruplarının yaş ve cinsiyetleri benzerdi. Tip 1 DM tanılı hasta sayısı 20 idi. Hasta grubunu ortalama yaşı 12,8 yıldı (min 6 yıl-max 16 yıl). Kontrol grubunun ortalama yaşı 11,5 yıldı (min 7 yıl-max 17 yıl). Bütün hastalarda tüm ekokardiyografi parametreleri normaldi. Tip 1 DM hasta grubunun EKG bulgularından p dispersiyonu, QTc dispersiyonu, TpTe dispersiyonu istatistiksel olarak anlamlı yüksekti (Tablo1). Hastaların diyabet yaşı ve HbA1c düzeylerinin EKO değerlendirme sonuçları ile istatistiksel olarak anlamlı ilişkisi saptanmadı. EKG değerlendirmelerinden p dispersiyonu ile diyabet yaşı arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif, QT/QRS ile HbA1c arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif ilişkili saptandı (Tablo2).

TARTIŞMA ve SONUÇ: Bu çalışma; Tip1 DM'li çocuk hastalarda klinik semptom ve ekokardiyografik bir patoloji olmasa bile elektrofizyolojik düzeylerde bozulma olduğunu göstermektedir. Tip 1 DM'li hasta grubunda p dalga, QTc ve TpTe dispersiyonunun artması atriyum ve ventrikül miyokard homojenitesinin bozulduğunu göstermektedir. Ayrıca HbA1c düzeyi arttıkça KEDİ'nin azalması, Torsades de Pointes benzeri olmayan ventriküler aritmiye yatkınlığa işaret etmektedir.

SONUÇ OLARAK; 12 derivasyonlu bir EKG ile ölçülebilen KEDİ ve diğer proaritmojenik indeksler ile bu bozulma ekokardiyografik etkilenme başlamadan daha erken dönemde saptanabilir. Subklinik olarak bu bozulmanın erken gösterilebilmesi, hastalığın doğal ilerlemesini önlemeye yardımcı olabilir. Bu çalışma tip1 DM tanılı çocuklarda yapılan ilk KEDİ çalışmasıdır. Mevcut verilerin sunulması, daha sonraki kapsamlı ve uzun soluklu çalışmalar için öncül bir kaynak teşkil edebilecektir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak elektrofizyolojik denge indeksi, Tip 1 Diyabetus Mellitus, Çocuk

Tablo 1

Tablo 1. Tip 1 DM hasta grubu ve kontrol grubu EKG bulguları

	Type 1 DM	Kontrol grubu	p
P dalga dispersiyonu	44,7±13,2 26,7-85,7 (42,9)	28,9±8,1 11,1-42,1 (33,3)	<0,001**
QTc dispersiyonu	64,0±24,3 28,6-111,8 (56,8)	39,3±12,1 19,2-63 (38,8)	<0,001**
TpTe dispersiyonu	55,0±9,7 40-85,7 (53,1)	30,4±10,6 11,8-63,2 (33,3)	<0,001**
Tp-e/QT oranı	0,22±0,03 0,17-0,27 (0,22)	0,23±0,03 0,18-0,27 (0,24)	0,056**
Tp-e/QTc oranı	0,18±0,03 0,14-0,24 (0,18)	0,19±0,02 0,15-0,22 (0,20)	0,065*
QT/QRS oranı	4,55±0,89 3-7 (4)	4,20±0,70 3-5 (4)	0,327**
QTc/QRS oranı	5,45±0,94 4-8 (5)	5,05±0,83 4-6 (5)	0,341**

*Student T Test **Mann Whitney U Test

Tablo 2

Tablo 2.

	Diyabet yaşı		HbA1c	
	r	P£	r	P
EKG				
P dalga dispersiyonu	0,489	0,029	0,297	0,204£
QTc dispersiyonu	0,126	0,596	0,327	0,160#
Tp-e dispersiyonu	0,009	0,970	-0,069	0,772£
Tp-e/QT oranı	0,199	0,400	-0,364	0,114#
Tp-e/QTc oranı	-0,209	0,376	-0,396	0,084#
QT/QRS oranı	-0,344	0,137	-0,475	0,034£
QTc/QRS oranı	-0,165	0,488	-0,264	0,260£

#Pearson Correlation analysis £ Spearman Correlation Analysis, HbA1c; glikolize hemoglobin

PS-023 PRİMER HİPERTANSİYON TANISI ALAN ADOLESANLARDA DOKU DOPPLER EKOKARDİYOGRAFİ İLE DİYASTOLİK DİSFONKSİYONUN DEĞERLENDİRİLMESİ

***Pelin Altınbezer*[1], *Mehmet Emre Arı*[1], *Özkan Kaya*[1], *Deniz Karakaya*[2], *Evrim Kargın Çakıcı*[2], *Utku Arman Örün*[1]**

1. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ : Primer hipertansiyon, adolesan yaş grubunda giderek artan prevalansa sahip bir patolojidir. Sıklıkla asemptomatik seyretmekte olan bu durum zaman içerisinde hedef organ hasarı ile sonuçlanabilmektedir. Primer hipertansiyon tanısı alan olgularda diyastolik fonksiyonların ekokardiyografi ile değerlendirilmesi hipertansiyonun kardiyak etkilerini değerlendirmek ve hipertansiyon ilişkili gelişebilecek komplikasyonları öngörmek ve tedavi yaklaşımlarını optimize edebilmek açısından oldukça önemlidir. Bu çalışmada primer hipertansiyon tanısı almış olan olan adolesan yaş grubu olgularda doku Doppler ekokardiyografinin diyastolik disfonksiyonu değerlendirmedeki rolünü saptamak amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Şubat 2023 – Temmuz 2024 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran yeni tanı primer hipertansiyonu olan normal ejeksiyon fraksiyonlarına sahip 10 - 19 yaşları arasında 66 hipertansiyon tanılı olgu ve 66 sağlıklı olgu çalışmaya dahil edildi. Ekokardiyografik diyastolik parametreler spektral mitral inflow Doppler ve doku Doppler görüntüleme (TDI) kullanılarak belirlendi. Sistolik parametreler ise kısalma fraksiyonu, ejeksiyon fraksiyonu, MAPSE ve TAPSE ile değerlendirildi. Sağlıklı kontrol grubundan elde edilen ekokardiyografik parametreler ile primer hipertansiyon tanılı olgulardan elde edilen ekokardiyografik parametreler karşılaştırıldı.

BULGULAR: Gruplar arasında yaş, cinsiyet, beden kitle indeksi açısından bir fark bulunmadı. Hipertansiyon tanılı olgularda sistolik kardiyak fonksiyonlar normal olup bu grupta sol ventrikül kitlesi ve sol ventrikül kitle indeksi anlamlı düzeyde yüksekti. Ayrıca hipertansif olgularda spektral Doppler ile bakılan mitral E ve mitral A kontrol grubuna göre anlamlı derecede artmıştı ($p<0,05$); ancak mitral E/A oranları arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark yoktu ($p>0,05$). Mitral E/é hipertansif grupta, normal sınırlarda olmasına rağmen, kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksekti ($p<0,05$). Septal a, hipertansif grupta istatistiksel açıdan anlamlı derecede yüksek olarak saptandı ($p<0,05$). Septal é/a oranına bakıldığında ise hipertansif grupta istatistiksel olarak anlamlı derecede daha düşük saptandı ($p<0,05$). Hipertansif grupta mitral E/é yüksekliği ile hedef organ hasarı gelişmesi açısından pozitif korelasyon bulundu ($p<0,05$).

SONUÇ: Primer hipertansiyonu olan adolesan hastalarda ekokardiyografi, hedef organ hasarının erken tespitinde ve tedavi planının optimize edilmesinde vazgeçilmez bir aracıdır. Diyastolik disfonksiyonun erken dönemde belirlenmesi uzun dönemde hipertansiyon ilişkili hedef organ hasarını önlemek için kritik önem taşır. Bu nedenle, adolesan yaş grubunda hipertansiyon tespit edilen hastaların diyastolik disfonksiyon değerlendirilmesinde konvansiyonel ekokardiyografik ölçümlerin yanısıra doku Doppler ekokardiyografi bulgularının değerlendirilmesi erken tanı ve tedavi planlanmasında önemli olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Diyastolik disfonksiyon, doku Doppler ekokardiyografi, hedef organ hasarı, primer hipertansiyon

PS-024 İNTAKT VENTRİKÜLER SEPTUMLU PULMONER KAPAK YOKLUĞUNA EŞLİK EDEN UHL ANOMALİLİ BİR YENİDOĞAN

***Pelin Altinbezer*[1], *Ömer Nuri Aksoy*[2], *Utku Arman Örün*[1]**

1. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner kapak yokluğu sıklıkla Fallot tetralojisi ile birliktelik gösteren, pulmoner arter ve dallarının ileri derecede dilate olduğu bir patolojidir. İntakt ventriküler septumlu pulmoner kapak yokluğu ise pulmoner kapak yokluğunun oldukça nadir görülen bir varyantıdır. Bu patolojide sıklıkla pulmoner arter ve dalları normal boyutta veya hafif dilate olarak izlenir. İntakt ventriküler septumlu pulmoner kapak yokluğu vakalarında sıklıkla tek ventriküle gidiş kaçınılmazdır. Aynı zamanda bu patolojide eşlik eden spesifik yapısal anomaliler söz konusudur. Bu olgu sunumunda intakt ventriküler septumlu pulmoner kapak yokluğuna eşlik eden Uhl anomalili bir yenidoğan ele alınmaktadır.

OLGU: 19 yaş anneden G1P1Y1 olarak APGAR 7/8 ile 40+5. GH'da, 2990 gr olarak doğan kız bebek, fetal ekokardiyografide sağ ventrikül hipoplazisi olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Kabulünde satürasyonu %88, diğer vital bulguları stabildi. Kardiyak muayenesinde S1 S2 doğal, 2/6 to and fro vasfında üfürümü mevcuttu. Telekardiyografide kardiyotorasik oran 0,68idi. Elektrokardiyografisi normaldi. Ekokardiyografide pulmoner kapağın mevcut olmadığı, sağ ventrikülün hipoplazik olduğu, ventriküler septal defekt olmadığı, triküspit kapak leafletlerinin rudimenter olup sağ ventriküle antegrad doluş sağlamadığı görüldü. Pulmoner arterlerin duktus aracılığıyla diyastolde retrograd dolarak sistolde antegrad yolla ana pulmoner arter ve dallarını doldurduğu izlendi. Ana pulmoner arter ve dalları normal boyutlardaydı. Ventriküler septum hipertrofik, hiperekojen görünümde ve süngerimsi yapıdaydı. Sağ sol şantlı 6 mm ölçülen sekundum ASD izlendi. Hastaya prostoglandin E1 tedavisi başlandı. Aşamalı tek ventrikül onarımı planlanan hastaya ilk basamak olarak pulmoner akışın sağlanabilmesi açısından sağ modifiye Blalock-Taussig (BT) şant yerleştirilmesi planlandı. Median sternotomi ile sağ ventriküle ulaşıldığında sağ ventrikül serbest duvarında makroskobik olarak Uhl sendromu bulguları görüldü. Hastaya sağ modifiye Blalock-Taussig (BT) şant yerleştirildi. Hasta postoperatif ikinci gününde yoğun bakım takibinde sağ ve sol kalp yetmezliği bulguları gelişmesi nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: Pulmoner kapak yokluğu sıklıkla Fallot tetralojisi ile birliktelik gösteren bir patoloji olup anormal dilate pulmoner arterler ile karakterize olmakla birlikte nadir de olsa ventriküler septumun intakt olduğu durumlarda görülebilmektedir. Fallot tetralojisindeki pulmoner kapak yokluğunun aksine intakt ventriküler septumlu olgularda pulmoner arter dalları sıklıkla normal genişlikte veya hafif dilatedir ve antenatal dönemde duktus kapanmamıştır. Dolayısıyla hastaların klinik bulguları ön planda pulmoner arter dallarının bası bulguları ile ilişkisiz olup farklı özellikler taşımaktadır. Pulmoner arterler diyastolde duktus aracılığı ile dolar ve sonrasında sistolde akciğerlere antegrad akım oluşturur (To and fro akım paterni). Pulmoner arterlerin diyastolde retrograd olarak sağ ventrikülü doldurması yapısal veya fonksiyonel olarak triküspit stenoz veya atrezisine neden olabilir. Eşlik eden anomalilere bakıldığında RV miyokardı ilişkili patolojiler bildirilmiştir. Olgumuzda da cerrahi sırasında Uhl anomalisi varlığı doğrulanmıştır. Uhl anomalisi sağ ventrikül miyokardının tam veya kısmi yokluğu ile karakterize nadir görülen bir malformasyondur. Nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, miyokardın embriyolojik gelişiminde duraksama, miyokardın gelişimi tamamlandıktan sonra meydana gelen apoptotik bir süreç veya vasküler endotelyal büyüme faktörünün aşırı ekspresyonu neticesinde meydana gelen bozulmuş miyokard gelişiminin Uhl anomalisinin gelişmesinde rol oynayabileceği öne sürülmektedir. Bu olgu nadir bir anomali olan intakt ventriküler septumlu pulmoner kapak yokluğuna eşlik eden Uhl anomalisini içermesi açısından dikkat çekici olup pulmoner kapak yokluğunun nadir formlarının güncel literatür bilgileri ışığında tekrar tartışılması amaçlanarak sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İntakt ventriküler septum, pulmoner kapak yokluğu, Uhl anomalisi, triküspit hipoplazisi

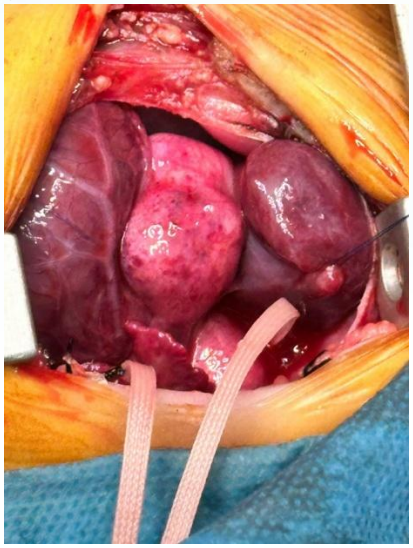
Şekil 1.

Parasternal kısa eksen pencerede pulmoner kapağın olmadığı, ana pulmoner arter ve dallarının normal genişlikte olduğu görülmektedir.

Şekil 2.

Apikal dört boşluk görüntüde septum hipertrofik, hiperekojen görünümde ve süngerimsi yapıda izlenmektedir.

Şekil 3.



İncelmiş, yarı saydam sağ ventrikül duvarını gösteren intraoperatif görüntü.

PS-025 SPOR YAPMAK İSTEYEN ÇOCUKLARDA KARDİYAK DEĞERLENDİRME SADECE ANİ KARDİYAK ÖLÜM AÇISINDAN MI ÖNEMLİ?

Mehmet Öncül

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Çocuk Kardiyoloji BD, Malatya

AMAÇ: Çocuk ve gençlerde spor yaparken beklenmedik çeşitli kardiyak sorunları meydana gelmekte ve bunlara bağlı birçok kardiyak sorun ile birlikte ani kardiyak ölüme sebep olabilecek patolojiler gelişmektedir. Bu çalışmadaki amaç spor lisansı öncesi spor yaparken sadece ciddi sağlık sorunları ve ani ölüm gibi komplikasyonlara sebep olacak kalp problemlerinin yanında hayatlarının daha ileriki dönmelerinde mortalite ve morbiditelere sebep olabilecek kardiyak patoloji olup olmadığını saptamak, Elektrokardiyografi ve Ekokardiyografinin gerekli olup olmadığını araştırmaktır.

METOD: Nisan 2022-Nisan 2024 yılları arasında Malatya Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğine spor lisansı raporu almak için başvuran, daha öncesinde herhangi bir bilinen kalp hastalığı olmayan çocuk hastalar dahil edilecektir. Araştırma sonucunda elde edilen veriler SPSS 16.0 programı ile değerlendirilecektir.

BULGULAR: Hastanemize iki yıl içerisinde spor öncesi değerlendirme için 2432 olgu başvurdu. Bu hastaların 2089'unda öncesinde bilinen kalp problemi yoktu. Bu 2089 olgudan 195 kişide kalp problemleri tespit edildi. Çalışmamızda hastaların 169'unda (%8.1) ekokardiyografik (EKO) olarak, 32'sinde (%1.5) elektrokardiyografik (EKG) olarak bir patoloji mevcuttu. Hastaların 8 'inde (%0.3) hem EKO hem de EKG'de patolojik bulgular mevcuttu. Ayrıca 3 (%0,14) olguda Tansiyon Arteriyel yüksekliği (HT) tespit edildi. Kardiyak patoloji tespit edilen olguların 110'u (%56) erkek, 85'i kız (%46) hasta, yaş ortalamasıysa 12'ydi. Ekokardiyografide patoloji tespit edilen hastalardan 85 (%50) olguda çeşitli derecelerde Mitral kapak yetersizliği, 24 (%14) hastada mitral kapak prolapsusu (MVP), 16 (%9.5) hastada sekundum atriyal septal defekt (ASD), 11 (%6.5) olguda Akut romatizmal ateş (ARA) sekeli kapak yetersizlikleri, altı (%3.5) olguda triküspit kapak yetersizliği (TY), sekiz (%4.7) olguda biküspit aort kapak (BAV) ve buna bağlı yetersizlik ve stenoz, beş (%3) hastada sol ventrikül hipertrofisi (LV) (IVS 15 mm ve üstü), beş (%3) hastada Aort kapak yetersizliği (AY), iki (%1.2) hastada sol ventrikül noncompaction, bir (%0.5) hastada pulmoner kapak yetersizliği (PY), iki (%1.2) hastada hafif pulmoner kapak stenozu (PS), üç (%1.8) hastada Aort kökü dilatasyonu (z skoru 2,5 üstü), bir (%0.5) hastada patent duktus arteriyozus (PDA) tespit edildi.(Tablo1) Elektrokardiyografide sekiz (%25) olguda ventriküler ekstrasistol (VES), altı (%18.7) hastada supraventriküler ekstrasistol (SVE), beş (%15.6) hastada ektopik atriyal ritim, dört (%12.5) hastada Wolf Parkinson White (WPW) sendromu, dört (12.5) hastada ST-T değişikliği, üç (%9.4) hastada 1. Derece AV blok (PR 20 msn üzeri), bir (%3.1) hastada kısa PR mesafesi (12 msn altı), iki (%6.3) hastada sağ dal bloğu paterni mevcuttu.(Tablo') Çalışmamızda ciddi kardiyak patoloji oluşturacak toplamda 49 hasta (%2.3) tespit edildi. Bunların 24'ünde MVP, beşinde LV hipertrofisi, üç hastada biküspit aort kapağına bağlı AS, üç hastada Aort dilatasyonu, iki hastada LV non compaction, dört hastada WPW, iki hastada yüksek kalp hızlarında VES, bir hastada SVT tespit edildi. Ayrıca üç hastada HT tespit edilmesi risk faktörü olarak değerlendirildi.

SONUÇ: Spora katılım öncesi değerlendirmelerinde anamnez, aile öyküsü, fizik muayene bulgularına eklenecek EKG ve EKO değerlendirmesinin morbidite ve mortaliteyi azaltmaya olan katkısı yadsınamaz. Çalışmamız toplumda yaklaşık olarak her 10 hastadan birinde kardiyolojik problem olabileceğini ve bunlarında %2.3'ünde ciddi kardiyak problem olduğunu göstermektedir. Bu nedenle tüm çocuklara en az bir defa ayrıntılı kardiyak değerlendirme yapılmasını önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Spor, çocuk, kalp, ekg,eko

Olguların Ekokokardiyografik bulguları

EKO	kız (n:73/%)	erkek (n:96/%)	Toplam (n:169/%)
MY	38/52	47/49	85/50
MVP	17/23	7.07.2003	24/14
ASD	6.Ağu	10.10.2004	16.09.2005
ARA	4.05.2004	7.07.2002	11.06.2005
BAV	0	8.08.2003	8.04.2007
LV hipertrofi	1.01.2004	4.04.2002	5.Mar
TY	2.02.2007	4.04.2002	6.03.2005
AY	1.01.2004	4.04.2002	5.Mar
PY	1.01.2004	0	1/0.5
LV noncompaction	1.01.2004	1.Oca	2.01.2002
PDA	0	1.Oca	1/0.5
PS	1.01.2004	1.Oca	2.01.2002
Aort dilatasyonu	1.01.2004	2.Şub	3.01.2008
Toplam	73	96	169/100

MR; Mitral valve regurgitation, MVP; Mitral valve prolapse, ASD; Atrial Septal defect ARF; Acute rheumatic Fever, BAV; Bicuspid aortic valve, LV; Left ventriculi TR; Tricuspid valve regurgitation, AR; Aortic Valve regurgitation, AS; Aortic valve stenosis, PR; Pulmonary valve regurgitation, PDA; Patent ductus arteriosus, PS; Pulmonary valve stenosis

Olguların Ekokokardiyografik bulguları

ECHO	kız (n:73/%)	erkek (n:96/%	T0plam (n:169/%)
MY	38(52)	47(49)	85/50
MVP	17(23)	7 (7.3)	24/14
ASD	6((8)	10(10.4)	16.09.2005
ARA	4(5.4)	7(7.2)	11.06.2005
BAV	0	8(8.3)	8.04.2007
LV hipertrofi	1(1.4)	4(4.2)	5.Mar
TY	2 (2.7)	4(4.2)	6.03.2005
AY	1(1.4)	4(4.2)	5.Mar
PY	1(1.4)	0	1/0.5
LV noncompaction	1(1.4)	1(1)	2.01.2002
PDA	0	1(1)	1/0.5
PS	1(1.4	1(1)	2.01.2002
Aort dilatasyonu	1(1.4)	2(2)	3.01.2008
	73	96	169/100

MR; Mitral valve regurgitation, MVP; Mitral valve prolapse, ASD; Atrial Septal defect ARF; Acute rheumatic Fever, BAV; Bicuspid aortic valve, LV; Left ventriculi TR; Tricuspid valve regurgitation, AR; Aortic Valve regurgitation, AS; Aortic valve stenosis, PR; Pulmonary valve regurgitation, PDA; Patent ductus arteriosus, PS; Pulmonary valve stenosis

Olguların Elektrokardiyografik bulguları

EKG	Kız (n:17/%)	Erkek (n:16/%)	Toplam (n:33/%)
VES	5/29.4	3/18.8	8/24,2
SVE	3/17.6	3/18.8	6/18,2
Ektopik Atriyal ritim	2.11.2007	3/18.8	5/15,2
WPW	4/23.5	0	4/12,1
ST-T değişikliği	1.05.2008	3/18.8	4/12,1
RBB	1.05.2008	2.12.2005	3/9,1
1.derece AV blok	1.05.2008	1.06.2003	2/6,1
Kısa PR intervali	0	1.06.2003	1.Mar
	17/100	16/100	33/100

VES; Ventriküler Ekstrasistol, SVE;Supraventriküler Ekstrasistol, WPW;Wolf Parkinson White, AV;Atriyoventrikül, RBB; Sağ dal bloğu

PS-026 GEÇ TANI ALMIŞ KORONER ARTER ANEVRİZMALI KAWASAKİ OLGUSUNUN İZLEMİNDE; KORONER ARTER OBSTRÜKSİYONUNA BAĞLI KALP YETMEZLİĞİ GELİŞMESİ VE KORONER BYPASS CERRAHİ PLANI

***Seyma Sebnem On*[1]**, *Eser Doğan[1], Mehmet Baki Beyter[1], Fırat Ergin[1], Burcu Büşra Acar[1], Meral Yılmaz[1], Hakan Kurt[1], Osman Nuri Tuncer[2], Yuksel Atay[2], Zulal Ulger[1], Erturk Levent[1]*

1. Ege Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. Ege Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR

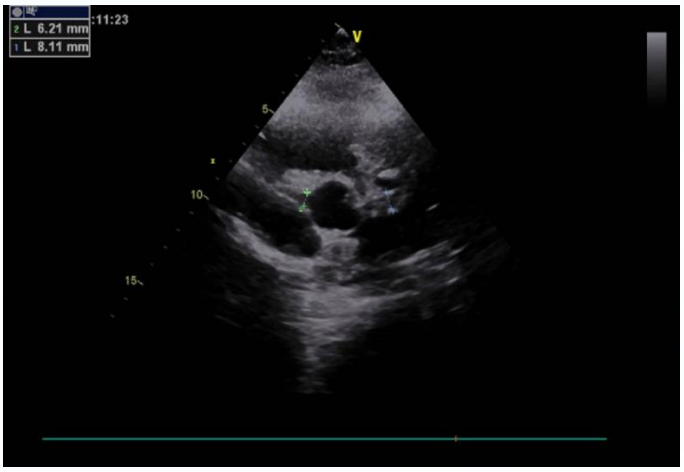
Kawasaki hastalığı beş günden uzun süren ateş,bilateral non pürülan konjunktivit, ağız mukozasında inflamasyon,tek taraflı servikal lenfadenopati, el ve ayaklarda eritem, yaygın polimorf deri döküntüsü ile karakterize bir vaskülittir. En sık 6 ay-5 yaş arasında görülür. Kawasaki hastalığının %7-10'u atipik seyirli olmaktadır. Tedavi edilmeyen olgularda %15-25 oranında koroner arter anevrizmaları, miyokard infarktüsü ve ani ölüm gibi kardiyak komplikasyonlar gelişebilir. Bu nedenle hastalığın erken teşhis edilmesi, intravenöz immünglobülin(IVIG) ve asetilsalisilik asit(ASA) ile tedaviye başlanması bu tür komplikasyonların gelişimini önlemek açısından önemlidir. Bu yazıda 3.5 aylıkken 25. Günde kawasaki hastalığı tanısı alan ve bilateral koroner arter anevrizması gelişmiş bir hastanın pediatrik kardiyoloji izlemi sırasında antikoagülan tedaviye rağmen bilateral koroner arter oklüzyonu geliştiği saptanarak koroner bypass cerrahisi planlanmış olmasını literatüre sunuyor ve kawasaki hastalığının pediatrik koroner bypass cerrahisine kadar gidebilecek ölümcül bir hastalık olmasını vurguluyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kawasaki hastalığı, atipik kawasaki, koroner anevrizma, vaskülit, koroner by-pass, kalp yetmezliği

hastanın EKG si

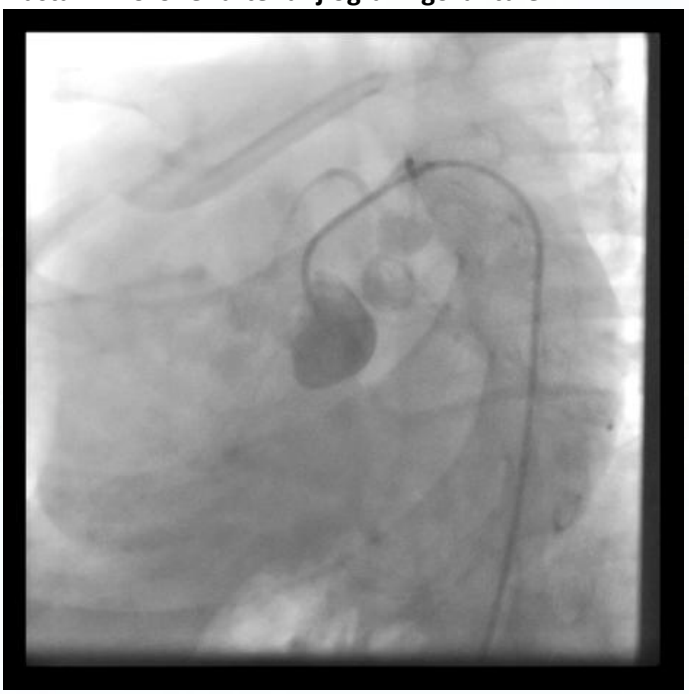
Figür 3: İskemik EKG değişiklikleri: Kalbin aksı hafif sola kaymış. Tüm verivasyonlarda S-T segmentinde 2 mm deplesyon izlenmektedir.

hastanın ekokardiyografik kısa eksen görüntüsünde koroner arter çıkışları; bilateral koroner arter anevrizma görünümü.



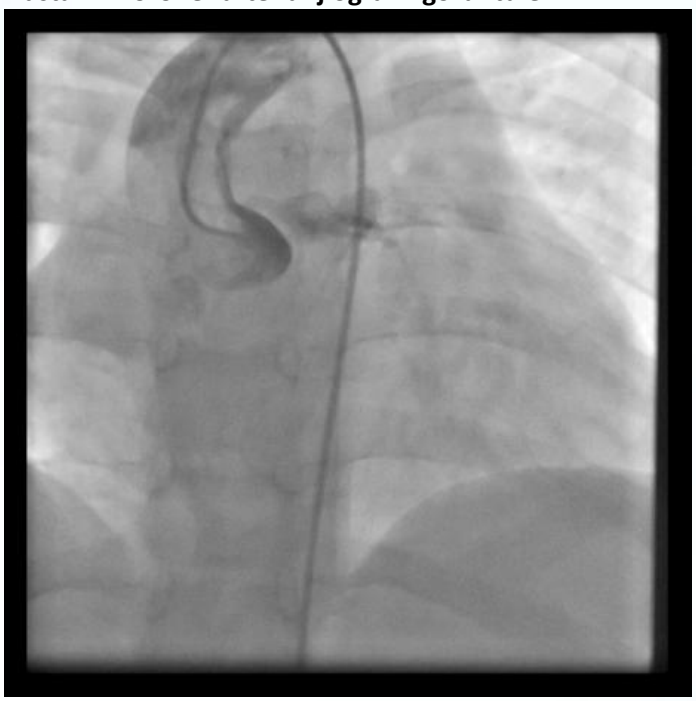
Hastanın LCA ve RCA sında bilateral anevrizma oluşumu izlenmektedir.

Hastanın koroner arter anjiografik görüntüleri



koroner arter anevrizmalarının, gelişen obstrüksiyonların ve kollaterallerin anjiografik görüntülemesi. LAD proksimal ve mid segmentlerde belirgin anevrizmatik kalsifiye görünüm izlenmekte. Sirkumfleks trunkus/ proksimal segmentte %80-90 oranında egzantirik yapıda stenoz izlenmektedir. Cx distalinin kollateraller aracılığıyla RCA PD dalından retrograd olarak dolduğu görülmektedir. RCA proksimali %100 kronik total oklüze izlenmekte. Sinüs nodu dalından çıkan kollaterallerin LAD proksimale bağlanmaktadır.

Hastanın koroner arter anjiografik görüntüleri



koroner arter anevrizmalarının, gelişen obstrüksiyonların ve kollaterallerin anjiografik görüntülemesi. LAD proksimal ve mid segmentlerde belirgin anevrizmatik kalsifiye görünüm izlenmekte. Sirkumfleks trunkus/ proksimal segmentte %80-90 oranında egzantirik yapıda stenoz izlenmektedir. Cx distalinin kollateraller aracılığıyla RCA PD dalından retrograd olarak dolduğu görülmektedir. RCA proksimali %100 kronik total oklüze izlenmekte. Sinüs nodu dalından çıkan kollaterallerin LAD proksimale bağlanmaktadır.

PS-027 DİLATE KARDİYOMİYOPATİ TANILI, AĞIR MİTRAL YETERSİZLİK VE KOAPTASYON KUSURU MEVCUT OLGUNUN DEKOMPANZASYON KLİNİĞİNİN LVAD TAKILMASI İLE TEDAVİ SÜRECİ

***Şeyma Şebnem Ön*[1], Eser** *Doğan[1], Fırat Ergin[1], Mehmet Baki Beyler[2], Meral Yılmaz[1], Burcu Büşra Acar[1], Hakan Kurt[1], Osman Nuri Tuncer[2], Çağatay Engin[2], Reşit Ertürk Levent[1], Zülal Ülger Tutar[1]*

1. Ege Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İZMİR

2. Ege Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR

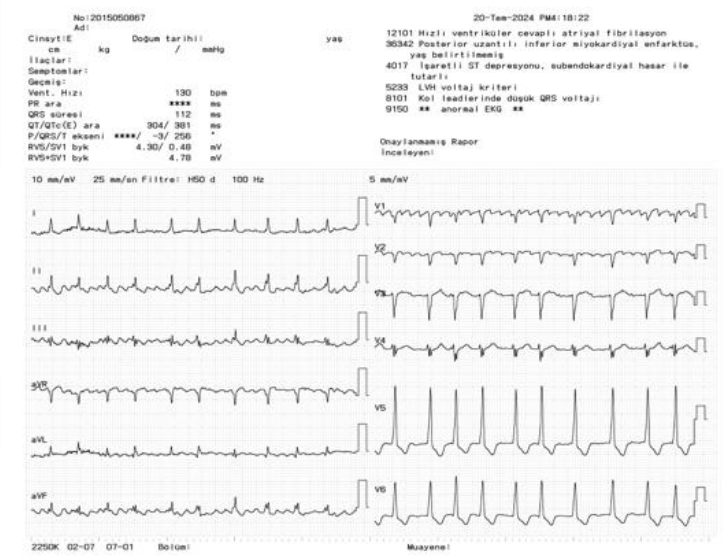
Çocuklarda kalp yetmezliği (KY), ventriküler fonksiyon bozukluğu ve dolaşım sisteminin basınç veya hacim yüklenmesinden kaynaklanan klinik ve patofizyolojik bir sendromdur. Pediatrik kalp yetmezliğinin özellikleri arasında beslenme sorunları, zayıf kilo alımı, egzersiz intoleransı veya nefes darlığı yer alır. Çocuklarda KY'nin karmaşık bir etiyolojisi vardır. Başlıca nedenleri konjenital kalp hastalığı (KKH) ve kardiyomiyopatilerdir. Kardiyomiyopatiler 100.000 çocuk başına 1,13-1,24 vaka sıklığında ortaya çıkar. Kardiyomiyopati prevalansının 100.000 bebek başına 7,8-8,3 vaka olduğu tahmin edilir ve özellikle şiddetli KY bulguları bir yaş altı hastalarda daha yaygındır. Mitral kapak yetersizliği, dilate kardiyomiyopatili (DKMP) çocuklarda ciddi bir morbidite kaynağıdır. Ağır mitral yetersizlik dilate kardiyomiyapatili hastalarda ölçülen ejeksiyon fraksiyonundan (EF) bağımsız olarak kardiyak atım hacminin azalmasına ve kalp yetmezliği kliniğini ağırlaşmasına neden olabilir. Mitral yetersizlik tedavisinde ventriküler sistolik fonksiyon bozuldukça tedavi seçenekleri azalmakta, hastalar cerrahi tedavi şansını kaybetmekte ve kalp nakli tek geçerli seçenek haline gelmektedir. DKMP'li çocuklarda mitral kapak yetersizliği kalp yetersizliğinin dekompanze olmasına sebep olabileceği için çok yakın takip edilmelidir. Kapak cerrahisi şansını kaybetmiş olan dekompanze hastalara sol ventikül destek cihazı (LVAD) uygulanması; hastanın dekompanzasyon kliniğini düzelttiği gibi sol ventrikül diyastol ve sistol sonu çaplarının küçülmesine olan katkısıyla mitral anulus çapında küçülmeye; böylece ciddi mitral yetersizlik bulgularında iyileşme görülmesine yarayabilir. Ejeksiyon fraksiyonu düşmesi nedeni ile kapak cerrahisi şansını kaçırmamış olan hastalarda cerrahisinin optimal zamanlamasını belirlemek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Dilate kardiyomiyopati, Mitral yetersizlik, Koaptasyon kusuru, LVAD, Kalp yetersizliği

Figüre 1: Hastanın başvuru anında çekilen TELE Kardiyogramı

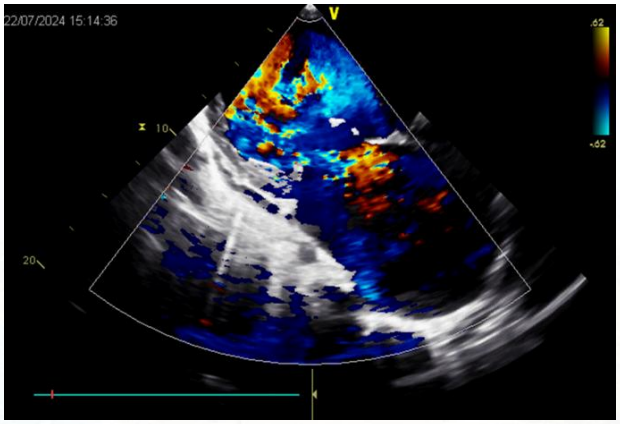
Figüre 1: Hastanın başvuru anında çekilen TELE Kardiyogramı

Figüre 2: Hastanın başvuru anında çekilen EKG si. Atrial Fibrilasyon ile uyumlu.



Figüre 2: Hastanın başvuru anında çekilen EKG si. Atrial Fibrilasyon ile uyumlu.

Figüre 3: LVAD öncesi ciddi MY



Figüre 3: LVAD öncesi ciddi MY

Figure 4: Toraks Anjio BT

Figur 4: Toraks AnjioBT de LVAD oncesi izlenen yaygın pulmoner odem

Figure 5: LVAD sonrası TELE Kardiyogram

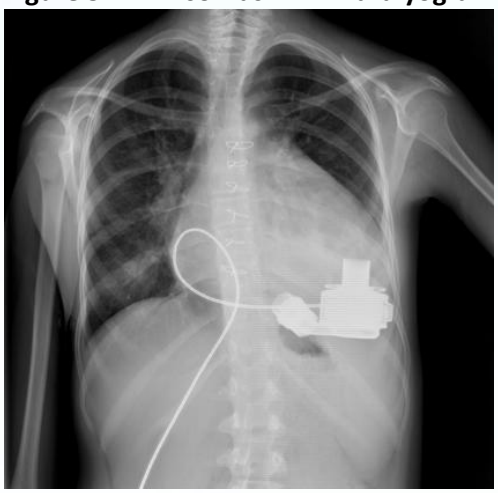


Figure 5:LVAD takılması sonrasında hastanın Telekardiyogram görüntüsü. Kardiyomegalisinde operasyon öncesine kıyasla belirgin gerileme izlendi

Figure 6: LVAD sonrası Doppler Ekokardiyografide MY degerlendirmesi

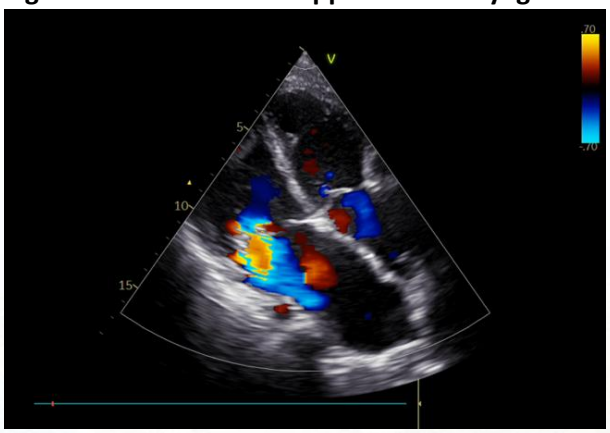


Figure 6: LVAD sonrası Doppler Ekokardiyografide mitral kapak yetersizliginde gerileme izlendi.

PS-028 COVID-19'UN YENİDEN UYANIŞI; GENÇ BİR HASTADA KARDİYAK TAMPONAD

Ahmet Sari

Kütahya Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kütahya

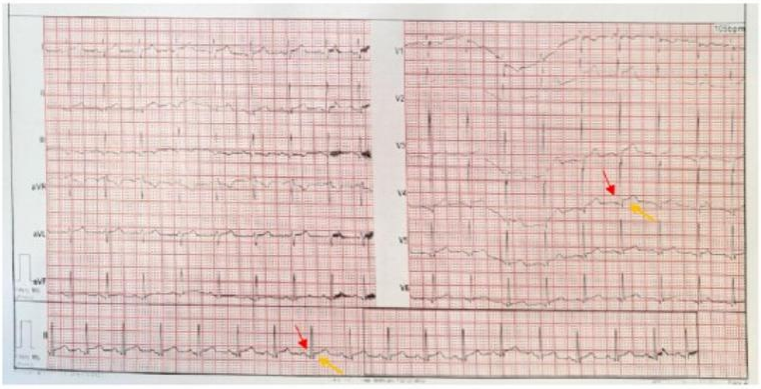
GİRİŞ ve AMAÇ: Aralık 2019'da Çin'in Wuhan kentinde, yeni koronavirüs (şiddetli akut solunum yolu sendromu koronavirüs 2) nedeniyle viral pnömoni kümeleri ortaya çıkmıştır. Koronavirüs hastalığı 2019 (COVID-19), öncelikli olarak akciğerleri enfekte etmekte olup çok çeşitli klinik belirtiler göstermektedir. Bununla birlikte, hastalığın kardiyovasküler sistem gibi diğer organlara da yayılabildiği görülmüştür. Artan kanıtlar, COVID-19'un yüksek tromboz riskiyle birlikte kardiyovasküler sistemi etkileyebildiğini, akut kardiyak hasar, inme, pulmoner emboli ve akut koroner sendrom gibi durumlara yol açabildiğini desteklemektedir. Ancak, perikardiyal efüzyon (PE) gibi konulara çok az dikkat çekilmiştir. Göğüs ağrısı veya genel durumda bozulma ile ortaya çıkan PE, yalnızca sınırlı sayıda vaka raporunda tanımlanmıştır.

OLGU: Öncesinde kalp hastalığı öyküsü olmayan 16 yaşında erkek hasta çarpıntı, soğuk terleme ve öne eğilmekle azalan, sırtüstü yatınca artan göğüs ağrısı şikayeti ile çocuk acil servise başvurdu. Hastanın yaklaşık 1 hafta önce benzer şikayetle başvurmuş, CRP yüksekliği olması nedeniyle antibiyotik tedavi başlanmış. Vital değerleri ateş 36,20C, kalp hızı 134 atım/dakika, kan basıncı 85/40 mmHg ve SpO2 oda havasında %96 idi. Hastanın ateşsiz taşikardisi ve göğüs ağrısı olması nedeniyle çocuk kardiyoloji görüşü istenmişti. Kardiyovasküler sistem muayenesinde S1, S2 ritmik idi, kalp sesleri oskültasyonda derinden geliyordu, juguler venler belirgin, sırtüstü yatmakta zorlanıyordu. Çekilen EKG (resim 1) sinüs taşikardisi, düşük voltaj, PR depresyonu ve göğüs derivasyonlarında minimal ST elevasyonu izlendi. Göğüs radyografisinde (resim 2) kardiyak silüetin önemli ölçüde genişlediği, çadır kalp görünümü saptandı. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) (şekil 3) tüm kalbi çepeçevre saran masif perikardiyal efüzyon, sağ atriyum ve sağ ventrikülde diyastolde çöküş izlendi, kardiyak tamponad fizyolojisiyle uyumluydu. Laboratuar tetkiklerinde sodyum 140 mmol/L (136- 145 mmol/L), potasyum 4,5 mmol/L (3,5- 5,1 mmol/L), kreatinin 0,941, WBC 20,65 109 /L (4,45- 10,95 109/L), LDH 217 U/L (<250 U/L), High sensitive troponin T 7.07 ng/L (<14 ng/L), C-reaktif protein 200 mg/L (<0,5 mg/L) ve D-dimer 351 ng/mL (<500 ng/mL) idi. Hasta acil olarak yoğun bakım ünitesine alındı ve kateter laboratuarı hazırlandıktan sonra perikardiyosentez işlemine geçildi. Kateter laboratuvarında floroskopi kılavuzluğunda yaklaşık 700 mL saman renginde sıvı aspire edildi ve sürekli perikardiyal aspirasyon için perikardiyal boşluğa bir pigtail kateter yerleştirildi; sonraki 72 saat içinde 60 mL daha perikardiyal sıvı aspire edildi. Sıvı çalışmaları, sıvı LDH'si 960 (sıvı/serum LDH oranı > 0,6) olan eksüdatif vasıflı olarak değerlendirildi. Bakteriyel, viral ve fungal kültürlerin hepsi negatifti. Nazofarengeal PCR testinde COVID-19 pozitif olarak geldi. Bağ dokusu bozuklukları, tüberküloz, malignite dahil olmak üzere perikardiyal efüzyonun olası etyolojileri uygun testlerle dışlandı. Hastanın tedavisi ibuprofen günde 3 kez 600 mg, kolşisin günde iki kez 0,5 mg, sefriakson intravenöz antibiyotik olarak başlandı. Hastanın şikayetleri işlem sonrası belirgin olarak azaldı, sonraki birkaç gün içinde tamamen düzeldi. Akciğer grafisinde kalp gölgesi normal ve ekokardiyografide perikardiyal efüzyonun önemli ölçüde gerilediği izlendi. Hastaneden 5 gün sonra taburcu edildi. İlk ay takibinde asemptomatik kaldı ve TTE' da perikardiyal efüzyon izlenmedi.

SONUÇ: Muhtemelen minimal PE'den kardiyak tamponada kadar ortaya çıkabilen perikardit gibi COVID-19 ile ilişkili kardiyak hastalıkların görülme sıklığı daha yüksektir. COVID-19 salgını geçmiş olsa da hala göğüs ağrısı ve efüzyon gelişen miyoperikarditli hastalarda pediatrik kardiyologlar, PE konusunda COVID-19 ile ilişkili olabileceği düşünerek dikkatli olmalı ve kapsamlı bir şekilde araştırma yapmalıdır.

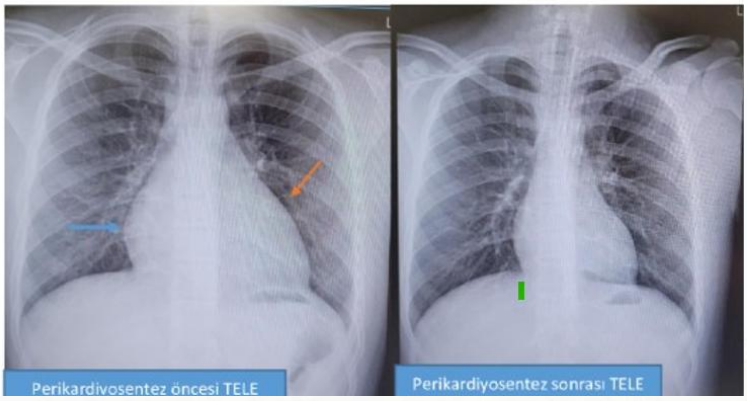
Anahtar Kelimeler: COVİD-19, pediyatri, kardiyak tamponad

Resim-1



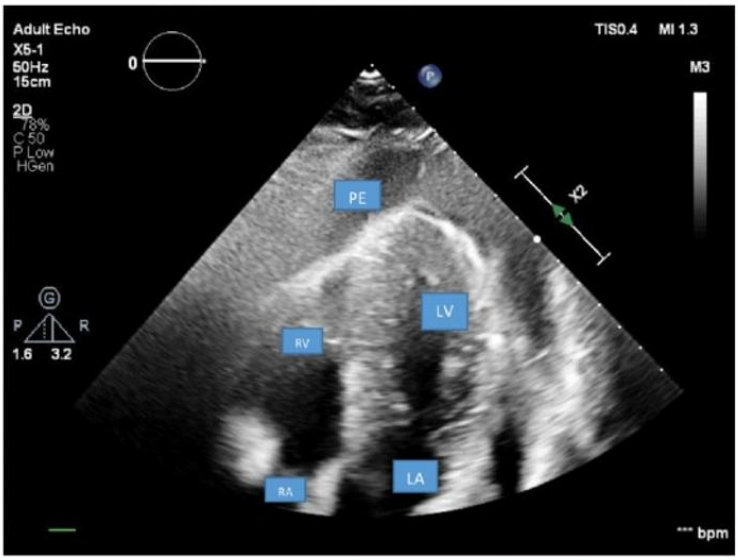
Sinüs taşikardisi, düşük voltaj, PR depresyonu ve göğüs derivasyonlarında minimal ST elevasyonu

Resim-2



Perikardiyal efüzyona bağlı kardiyomegali ve çadır kalp görünümü

Resim-3



Perikardiyal tamponad ekokardiyografi görüntüsü

PS-029 ORAL MAGNEZYUM TEDAVİSİNİN ÇOCUKLARDA VENTRİKÜLER EKSTRASİSTOL ÜZERİNDEKİ ETKİSİ

***Hakan Kucuker*[1], *Hasan Türkmen*[2], *Abdüsselam Genç*[3], *Mehmet Taha Kökbıyık*[1], *Fahrettin Uysal*[1], *Özlem Mehtap Bostan*[1]**

1. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Magnezyum, kardiyovasküler sistem için kritik bir elementtir ve eksikliği çeşitli kardiyak aritmilerle ilişkili olabilir. Magnezyum, iyon kanallarındaki akışı kontrol ederek kalp ritmini düzenler ve hipomagnezemi bu dengenin bozulmasına neden olabilir. Ventriküler ekstrasistoller (VES), çocuklarda sık karşılaşılan ritim bozuklukları arasında yer alır ve semptomatik olmasalar bile bazı vakalarda kardiyomiyopati riskine yol açabilir. Bu çalışmanın amacı, yapısal kalp hastalığı bulunmayan çocuklarda oral magnezyum tedavisinin VES sıklığı üzerindeki etkisini incelemek ve bu tedavinin potansiyel katkısını değerlendirmektir.

YÖNTEM: Ocak 2021-Mayıs 2022 tarihleri arasında, yapısal kalp hastalığı bulunmayan ve elektrokardiyografi (EKG) ile VES tanısı konmuş 42 çocuk (yaş ortalaması: 12,06 ± 2,41 yıl) prospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların tamamında 12 derivasyonlu EKG, transtorasik ekokardiyografi (t-EKO) ve Holter izlemleri yapılmış, klinik ve demografik özellikler detaylı olarak kaydedilmiştir. Yapısal kalp hastalığı, kardiyomiyopati ve iyon kanalopatileri olan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Serum magnezyum seviyeleri tedavi öncesi ve tedavi sonrası 12. ayda ölçülerek tedavi etkileri analiz edilmiştir. Çocuklara magnezyum sitrat, oral yolla verilmiş ve tedavi boyunca yan etkiler takip edilmiştir. Holter izlemlerinde 24 saatlik VES yükü, couplet VES, bigemine VES ve ventriküler taşikardi (VT) oranları hesaplanmış ve tedavi etkisi detaylı olarak analiz edilmiştir. Ayrıca, Holter sonuçlarına ek olarak t-EKO ile kalp fonksiyonları değerlendirildi ve tedavi sonrası değişimler karşılaştırılmıştır. Tedavi sonrası VES yükü önemli ölçülerde azalan hastalarda iyileşme oranları kaydedilmiştir.

BULGULAR: Hastaların çalışma başlangıcındaki klinik bulgularının özeti, Tablo 1'de verilmiştir. Olguların %71,4'ü asemptomatiktir ve 24 saatlik ortalama VES yükü %10,26 ± 4,13 olarak saptanmıştır. Magnezyum tedavisi sonrası 24 saatlik VES yükü %10,26 ± 4,13'ten %6,62 ± 3,88'e düşmüştür ($p < 0,001$) (Tablo 2). Couplet VES sayısı ($p = 0,003$) ve VT oranında ($p = 0,02$) anlamlı düşüş gözlenmiştir. Serum magnezyum seviyeleri artış gösterirken, önceden düşük serum magnezyum seviyeleri ile VES yükünün azalması arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır. Tedavi sonunda, 42 hastanın 31'inde VES frekansında belirgin azalma görülmüş olup, bunlardan 10'unda (%23,8) kısmi iyileşme, 4'ünde (%9,5) tam iyileşme görülmüştür. Ek olarak, tedavi edilen hastalarda ventriküler taşikardi gibi ciddi aritmilerin azaldığı tespit edilmiştir (Tablo 2).

Magnezyum tedavisinin uzun dönem etkileri hakkında daha fazla veri elde etmek için geniş kapsamda çalışmalar gerekmektedir.

SONUÇ: Oral magnezyum tedavisi, serum magnezyum seviyelerinden bağımsız olarak VES'in baskılanmasında etkili bulunmuştur. Bu tedavi, çocuklarda VES ile ilişkili semptomları azaltma ve uzun vadede kalp sağlığına katkıda bulunma potansiyeline sahiptir. Magnezyum tedavisi, mevcut tedavi seçeneklerine ek olarak düşünülebilir. Bununla birlikte, magnezyum tedavisinin klinik yönetimdeki rolünü netleştirmek için randomize kontrollü çalışmalar gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, Çocuklar, Magnezyum, Ventriküler ekstrasistol

Tablo 1: Hastaların çalışma başlangıcındaki klinik bulguları

Özellik	n (%) veya Ortalama±SD
Ortalama yaş (yıl)	12 ± 2,41
Erkek cinsiyet	24 (57,1)
Semptom: Asemptomatik	30 (71,4)
Semptom: Çarpıntı	10 (23,8)
Semptom: Göğüs ağrısı	2 (4,8)
Ortalama VES yükü (%)	10,26 ± 4,13
Couplet VES görülen olgu sayısı	13 (30,9)
Non-sustained VT görülen olgu sayısı	6 (14,2)
VES yükü >%10 olan olgu sayısı	17 (40,5)
VES morfolojisi: LBBB inferior aks	23 (54,8)
VES morfolojisi: LBBB superior aks	3 (7,1)
VES morfolojisi: RBBB	16 (38,1)
LVEF%	66,42 ± 3,22
LVEDD Z skoru	+0,6 ± 0,35
Ortalama serum Mg düzeyi (mg/dl)	1,95 ± 0,12

RBBB; sağ dal bloğu, LBBB; sol dal bloğu, LVEDD; sol ventrikül diyastol sonu çapı, LVEF%; sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, VES; ventriküler ekstrasistol, VT; ventriküler taşikardi, Mg; Magnezyum; SD; Standart sapma

Tablo 2: Magnezyum tedavisi öncesinde ve sonrasındaki elektrokardiyografi, Holter monitorizasyonu, ekokardiyografi ve serum magnezyum düzeylerinin karşılaştırılması.

	Önce	Sonra	p değeri
EKG'de QTc intervali (ms)	394,30±13,58	391,66±13,45	0,2
Minimum kalp hızı (/dk)	50,83±6,85	51,02±5,7	0,763
Ortalama kalp hızı (/dk)	71,76±7,65	70,73±7,2	0,1
Maksimum kalp hızı (/dk)	167,73±12,57	166,52±13,51	0,282
VES yükü (%)	10,26±4,13	6,62±3,88	<0,001
Bigemine VES sayısı	46,21±92,17	17±42,57	0,008
Couplet VES sayısı	10,42±22,15	3,16±11,52	0,003
VT sayısı	0,95±2,84	0,11±0,77	0,02
LVEF%	66,42±3,22	67,66±2,81	0,22
LVEDD Z skoru	0,6±0,35	0,53±0,3	0,113
Serum Mg düzeyi (mg/dl)	1,95±0,12	2,24±0,16	<0,001

LVEDD; sol ventrikül diyastol sonu çapı, LVEF%; sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, VES; ventriküler ekstrasistol, VT; Ventriküler taşikardi, Mg; Magnezyum

PS-030 KAWASAKİ HASTALIĞINDA TEK MERKEZLİ GÜNCEL VERİLERİMİZ: EPİDEMİYOLOJİK ÖZELLİKLER, KLİNİK SEYİR VE KORONER TUTULUMDA FARKLILIKLAR, TEDAVİ VE ERKEN DÖNEM PROGNOZUN İNCELENMESİ

Yunus Emre Gürhopur, *Arife Sancaktar, Filiz Ekici, Mehmet Uzunoğlu, Fırat Kardelen*

Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Antalya

GİRİŞ ve AMAÇ: Kawasaki hastalığı (KH) akut dönemde yüksek ateş, temel tanısal bulgular ve akut inflamasyonun laboratuvar belirteçlerinde artış ile karakterizedir. Koroner arter anevrizmalar (KAA) ise prognozu belirleyen en önemli komplikasyondur. Bu çalışmada KH'nın epidemiyolojik özellikleri, klinik seyri, akut ve subakut dönemde koroner tutulum sıklığı, tedavi ile ilgili güncel verilerimizi sunmayı amaçladık.

MATERYAL-METOD: Son bir yılda (Ocak 2024-Aralık 2024) Çocuk Kardiyoloji polikliniğimize başvuran hastaların dosyalara retrospektif olarak incelendi. Bu hastalardan güncellenen KH kriterlerini sağlayan 15 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar klinik ve laboratuvar bulgularına göre komplet, inkomplet ve atipik KH olarak sınıflandırıldı. Hastaların akut ve subakut dönemdeki ekokardiyografik bulguları retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma grubunun ortanca yaş 18 ay (alt ve üst sınır: 6 ay-13 yaş) idi. Hastaların 10'u 5 yaş altında (3 hasta <1 yas), beş hasta ise 5 yaş üstünde idi. Hastalarımızın 9'u erkek (%80) idi. Bir hastamız ateşli hastalığın 4. Gününde, yedi hasta 5. Gününde, beş hasta 5 ile 9. Günleri arasında tanı almıştı. İki hastamıza ateşli hastalığın 12 ve 14. gününde tanı konuldu. Başvuruda en sık klinik bulgu (%86,7) oral mukozada bulguları idi. Hastaların %80'inde konjonktivit, %60'ında ciltte döküntü, %46,7'sında lenfadenopati, %33'ünde ekstremite değişikleri (bir olguda BCG skar hiperemisi) belirlendi (Resim-1). Dokuz hasta (%60) inkomplet, altı hasta (%40) ise komplet KH tanısı aldı. 12 hastada (%80) koroner tutulum görüldü. İki hastada (%13) koroner dilatasyon, dokuz hastada (%60) küçük koroner anevrizma, bir hastada (%6) orta büyüklükte koroner anevrizma saptanmış olup dev anevrizma görülmedi.İnkomplet KH'da koroner tutulum sıklığı komplet formdan daha yüksekti. Akalküloz kolesistit ve sebebi belirlenemeyen yüksek ateş nedeniyle yatırılan bir hasta KAA saptanarak atipik KH tanısı aldı. Bir hastamızda hafif sistolik disfonksiyon saptandı. Hastaların tamamı IVIG ve aspirin ile tedavi edildi. KAA saptanması nedeniyle inkomplet KH tanısı alan iki hastada 12. ve 14.günlerde IVIG tedavisi uygulandı. Olguların ikisinde (%13,3) IVIG direnci saptandı ve ikinci doz IVIG verildi. Subakut dönemde düşük doz aspirin tedavisine devam edildi, izlemde bir hastamız dışında tüm hastaların koroner arter z skorları normal sınırlarda idi.

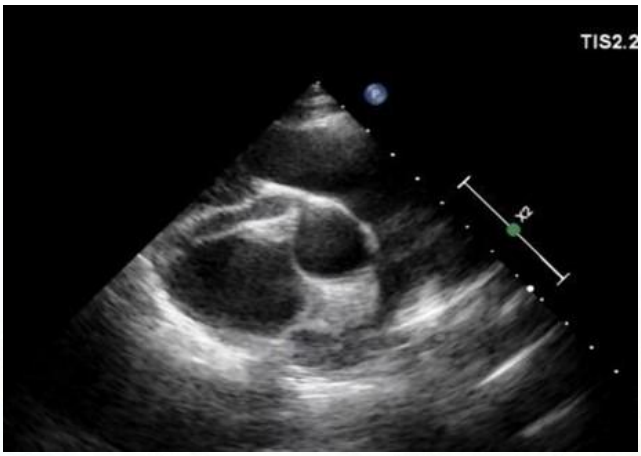
TARTIŞMA ve SONUÇ: Türkuçar ve ark KH tanısı alan 96 hastada inkomplet KH sıklığını %35, KAA sıklığını %33, IVIG direncini %18 olarak bildirmektedir. Bu çalışmada ateş süresinin ≥ 9.5 gün, CRP ≥ 88 mg/L ve nötrofil/lenfosit oranının ≥1.69 olması IVIG direnci için risk faktörleri olarak belirlenmiştir. Çocuk romatoloji bölümünde izlenen 399 KH içeren ulusal bir çalışmada ≤12 ay hastalar, erkek cinsiyet ve uzamış ateş süresi IVIG direnci için risk faktörleri olarak belirlenmiştir. Çalışmamızda literatürden farklı olarak 5 yaş üstünde tanı alan olgular, inkomplet KH ve KAA sıklığı yüksekti. Akalküloz kolesistit nedeniyle atipik KH tanısı alan bir olgu dikkat çekiciydi. Çalışmamızda subakut dönemde gelişmesi beklenen KAA birçok olguda akut dönemde belirlendi ve inkomplet KH'da koroner tutulum daha sıktı. IVIG direnci sıklığı ve KAA prognozu literatürle benzerdi. Tek merkezli az sayıda hasta içeren bir çalışma olması nedeni ile KAA ve IVIG direnci olan hastalarda klinik ve laboratuvar verilerinde farklılık gösterilemedi. Ülkemizde yapılacak çok merkezli çalışmalar ile KH klinik bulgularının diğer ülkelerden farklılıkları belirlenebilir, ayrıca KH'da koroner tutulum ve IVIG direncine yönelik risk skorlama sistemleri geliştirilebilir.

Anahtar Kelimeler: ateş, kawasaki, koroner

RESİM-1

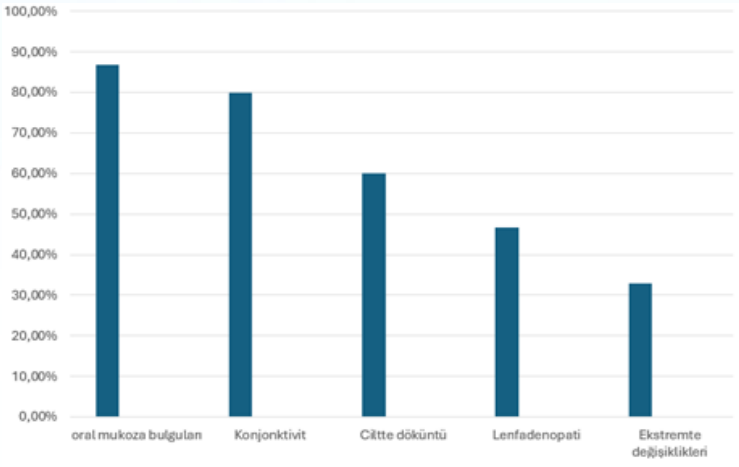
İNKOMPLET KAWASAKİ HASTALIĞI İLE TAKİP EDİLEN 5 YAŞINDAKİ HASTADA SUBAKUT DÖNEMDE AYAK PARMAKLARINDA BELİRGİN SOYULMA GÖSTERİLMEKTEDİR.

RESİM-2



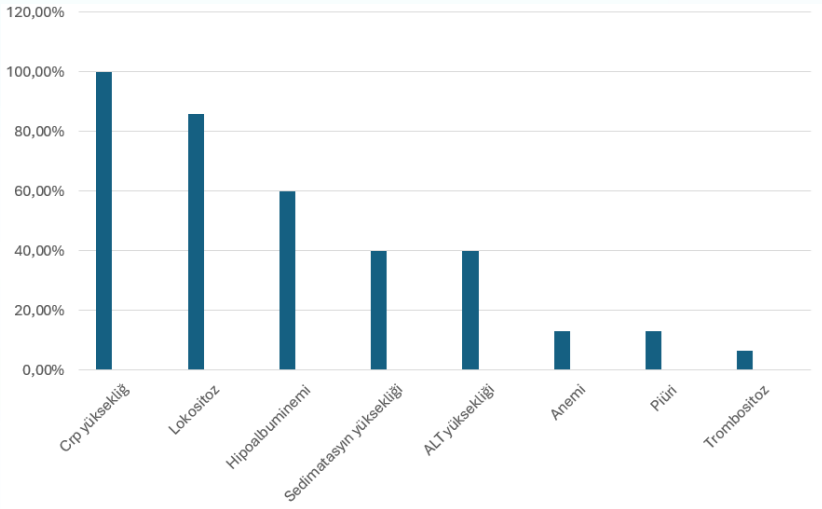
13 YAŞ KOMPLET KAWASAKİ TANISI ALAN OLGUDA ORTA ÇAPLI ANEVRİZMANIN (Z SKOR: +7) EKOKARDİYOGRAFİK GÖRÜNTÜSÜ

TABLO-1



KH tanısı alan hastalarımızın klinik bulgularının görülme sıklıkları sunulmuştur

TABLO-2



KH TANISI ALAN HASTALARIMIZIN BİYOKİMYASAL VERİLERİNİN SIKLIĞI GÖSTERİLMİŞTİR.

PS-031 KARDİYAK GÖRÜNTÜLEMEDE DÖNÜŞÜM: FALLOT TETRALOJİSİNDE KARDİYAK BT ANJİOGRAFİ, KONVANSİYONEL ANJİOGRAFİNİN YERİNİ ALABİLİR Mİ?

***Ali Nazım Güzelbağ*[1],** *Nurullah Yılmaz[1], Serap Baş[2], Muhammet Hamza Halil Toprak[1], Hatice Dilek Özcanoğlu[3], İncila Ali[3], Behzat Tüzün[4], Ali Can Hatemi[4], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Erkut Öztürk[1]*

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anestezi ve Reaminasyon Kliniği

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Fallot Tetralojisi, çocukluk çağında en sık rastlanan siyanotik konjenital kalp hastalıklarından biridir. Operasyon öncesinde bu hastaların anatomik özellikleri, eşlik eden patolojiler ve cerrahi müdahale planlaması için katater anjiyografi veya kardiyak BT anjiyografi kullanılarak değerlendirilmesi önerilmektedir. Son yıllarda, radyasyon dozunu azaltan ileri tekniklerle kardiyak BT anjiyografi, Fallot Tetralojili hastaların değerlendirilmesinde giderek daha yaygın bir kullanım alanı bulmuştur. Çalışmamızda, operasyon öncesi görüntüleme amacıyla kullanılan BT anjiyografi ve konvansiyonel anjiyografi yöntemlerini karşılaştırmayı amaçladık.

YÖNTEM: Merkezimizde 1 Mayıs 2020- 1 Aralık 2024 tarihleri arasında TOF cerrahisi öncesi yapılmış konvansiyonel anjiografi ve Kardiyak BT anjiografi hastalarını dahil ettik. Hastaların verilerini retrospektif olarak taradık. Girişimsel anjiografide 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 anjiografi 640 kesitli Canon Aqulion cihazın ile EKG-gated olarak (40%lık targeted fazda) gerçekleştirilmiştir. Girişimsel anjiografi laboratuvarında Philips marka cihaz kullanıldı. BT anjiografi radyasyon dozu hesaplamasında DLP (mGy*cm), Msv değerleri hesaplanmış her hasta için MGy cinsinden radyasyon dozu hesaplanmıştır. Konvansiyonel anjiografi için mGy*cm2 ve mGy dozları elde edilmiştir. BT anjiografi ve konvansiyonel anjiografi için doz hesaplaması yapılırken hastanın yaşı, görüntülenen dokuya göre kullanılan k sabiti ve cihazın özelliğine göre kullanılan yazılımsal formüller kullanılmış ve iki prosedür mGy biriminden elde edilen verilerle karşılaştırılmıştır. Hastaların pulmoner anülüs, ana pulmoner arter, sağ ve sol pulmoner arter z skorları, APCA, MAPCA ve koroner anomali varlığı değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmamıza 124 hasta dahil edildi. Bunların %70 (n:87) tanesi operasyon öncesinde kardiyak BT anjiografi ile %30'u (n:37) katater anjiografi ile değerlendirilmiştir. Katater anjiogafi ile değerlendirilen hastaların yaş ortalaması 6.4± 2.44 ay, kilo 7.27±1.48 kg, doz 37.55±13.94mGy ve 3.12±0.99 cGycm2,kullanılan kontrast miktarı 38.83±13.01, işlem süresi 21.03±10.79 saniye, skopi süresi 273.87±158.96, pulmoner anülüs z skoru -1.47±1.65, ana pulmoner arter z skoru -2.28±1.79, sağ pulmoner arter z skoru 0.416±1.82, sol pulmoner arter z skoru 0.56±1.77, desenden aorta z skoru -0.17±1.03'dı. Hastaların %5'inde MAPCA (n:2/37), %16'sında(n:6/37), %14'ünde koroner anomali (n:5/37) vardı. Preoperetif dönemde Kardiyak BT anjiografi ile değerlendirilen hastaların yaş ortalaması 6.26± 2.30 ay, kilo 7.16±1.34 kg, doz 1.19±0.22mSv ve DLP 24.52±4.68 mGycm, kullanılan kontrast miktarı 7.70±2.38, pulmoner anülüs z skoru -1.22±1.43, ana pulmoner arter z skoru -1.76±1.22, sağ pulmoner arter z skoru 1.05±0.82, sol pulmoner arter z skoru 0.68±1.22, desenden aorta z skoru -0.42±0.93'dı. Hastaların %6'inde MAPCA (n:5/87), %14'sında(n:12/87), %11'ünde koroner anomali (n:10/87) vardı. Preopreatif değerlendirmede Yaş ortalaması, kilo, Pulmoner anülüs z skoru, ana pulmoner arter z skoru, sağ pulmoner arter z skoru, sol pulmoner arter, desenden aorta, APCA, MAPCA, koroner anomali iki grup arasında istatiktiksel olarak anlamlı fark yoktu.(p:>0.05), Kontrast miktarı ve radyasyon dozu istatiktiksel olarak BT anjiografide katater anjiografiye göre anlamlı daha düşüktü. (p<0.01)

TARTIŞMA: Kardiyak, BT anjiyografi anatomiyi değerlendirmek için yapılan görüntülemelerde, daha hızlı olması, daha az radyasyon içermesi ve daha az insan gücü gerektirmesi nedeniyle konvansiyonel anjiyografiye kıyasla daha üstün bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı, BT anjiyografi, Konvansiyonel Anjiografi, Düşük radyasyon dozu

PS-032 SOL VENTRİKÜL APEKSİNDEN UMBİLİKUSA UZANAN ABERRAN SEYİRLİ DEV UMBİLİKAL ARTER VE TRANSKATETER KAPAMA YOLU İLE TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU

Çağdaş Vural, *Ali Baykan, Erhan Sönmez, Cemile Zeynep Küçükaydın*

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

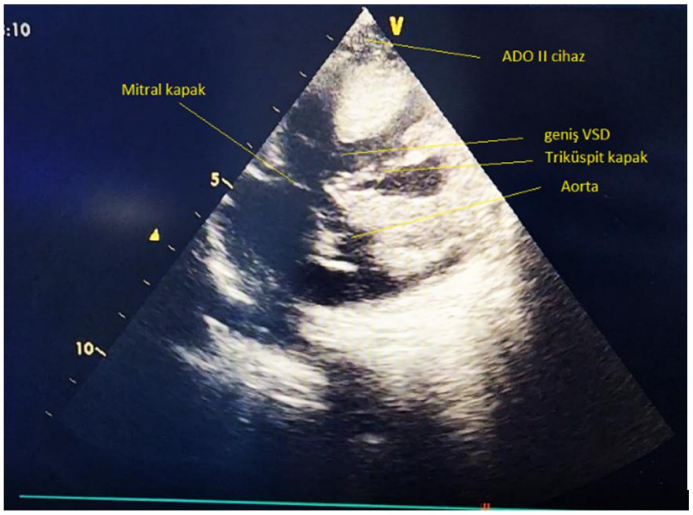
GİRİŞ ve AMAÇ: Bu vakada çok ender görülen sol ventrikül -umbilikal damar bağlantısı ile giden konjenitalanomalinin takdim edilmesi ve ilk kez uygulanmış olan transkateter yolla kapatılmasının paylaşılması amaçlanmıştır.

OLGU: Fetal dönemde yapılan USG'de tek umbilikal arter, geniş inlet VSD, arkus aorta hipoplazisi, aort koarktasyonuve sol persistan SVC tanısı konulmuş olan kız bebek 3080 gr ve 37+5gestasyonel haftasında sezaryen ile doğurtuldu.Doğumdan sonra ilk saatindesat %92 ve kalp tepe atımı 145/dk idi.Ekokardiyografide kalbin mezokardiyak yerleşimli olduğu, sağ atrium sağ ventrikül ve pulmoner arterin belirgin olarak geniş olduğu; aortun hipoplazik olduğu ve isthmus bölgesinde 2,5 mm'e kadar daralan 7 mm uzunluğunda hipoplastiksegmentolduğu izlendi; aynı zamanda geniş (15 mm) mid-müsküler VSD ve sekundum bölgede geniş (8 mm) ASD tespit edildi. Fizik muayenesinde omphaloseli olması ve umbilikustagrospulsatilite görülmesi üzerine (Resim1) yapılan abdominalUSG'de kalpten çıkıp yüzeyel seyir gösteren karaciğer anteriorundanumbilikusa uzanımı bulunan 6,2 mm genişliğinde Doppler bakıda arteriel akımın izlendiği anormal vasküler yapı tespit edildi. BT anjiografi ile bu abberandamarın varlığı doğrulandı (Resim2). Anjiografi ve Aberran Damarın TranskateterKapatılması: Hasta isthmushipoplazisi, VSD ve sol ventrikül–umbilicus arasındaki aberran damarın değerlendirilmesi amacı ile anjiografiye alındı: Kateter yardımı ile femoral arterden aort ve sol ventriküle girildi; geniş ductus akımı, preduktalaortkoarktasyonu-isthmushipoplazisi, geniş VSDveayrıca sol ventriküldenumbilikusa yönelen aberran damarsal yapı görüldü. Buraya selektif olarak radyoopak madde verildiğinde damarda pulsatil akımın olduğu, umbilikushizasında künt bir şekilde sonlandığı ve çevre dokularla ilişkili kolateraldamar gelişimi olmadığı izlendi (Resim 3). Aberran damara girilerek sol ventrikül tarafındaki girişinde akımın kesildiği görülene kadar balon şişirilerek oklüzyontesti yapıldı, beklendi. Hastanın kliniğinde bozulma olmadığı, hipotansif veya aritmik olmadığı gözlendi. FemoralvendenVCI, sağ atrium, sağ ventriküle ve VSD vasıtasıyla sol ventriküle girilerek buradan aberran damara ulaşıldı. Aberran damar girişi, damarın rüptür, anevrizma veyatromboemboli riski içermesi sebebiyle ADO-II cihazı ile kapatıldı (Resim3). Sol ventriküle yapılan kontrol ventrikülogramdaaberran damardaki akımın kesildiği ekokardiyografide sol ventrikül kasılmasının ve kavitesinin yeterli olduğu değerlendirildi.

SONUÇ: Umbilicalkord sağlıklı fetusta fetüs ile plasenta arasında fetomaternal bağlantıyı sağlar. Ancak umbilikal kordun embriyolojik olarak anomalileri, özellikle tek umbilikal arter görülmesi kardiyak ve diğer anomalilere eşlik edebilir. Hyun Lee ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada (1) tek umbilikal arter anomalisinin %63,5 oranla diğer konjenital anomalilere nazaran en fazla olarak kardiyak anomaliye eşlik ettiği tespit edilmiştir. Literatür incelendiğinde sol ventriküle bağlı anormal göbek damarlarını içeren vakaların oldukça ender olduğu tespit edilmiştir. Han Bae ve arkadaşlarının yayınladığı bir vakada (2) sol ventrikül ile umbilikus arasındaki anormal damar varlığı gösterilmiş ancak burada aberran seyirli damar bir miktar cilt dışında seyretmiş olup daha sonra sol ventrikül ile bağlantıda olduğu görülmüştür. Anormal bağlatılıaberran damarların klinik seyri tam olarak bilinmemektedir, tedavi edilmediğinde anevrizma oluşumu, rüptürü, tromboemboli riskiveya göbek kordonu giriş yerinin tekrarlayan enfeksiyonlarınınretrograd olarak sol ventrikülendokardına yayılması mümkündür. Bu sebeplerden dolayı Han Bae ve arkadaşlarının yayınladığı vakada cerrahi olarak aberran damar rezekeedilmiş olup bizim vakada gerçekleştirilentranskateter yolla kapatılması literatürde görülen ilk vakadır.

Anahtar Kelimeler: Aberran Umbilikal Arter, Fetal Malformasyon, Transkateter kapama

Resim 1



*Resim 1: Ekokardiyografik inceleme (Subkostal bakı ile): *Kalp mezokardiyak yerleşimli; geniş VSD, az gelişmiş Aorta ve sol ventrikül apeksinde ADO II cihazı görülmekte*

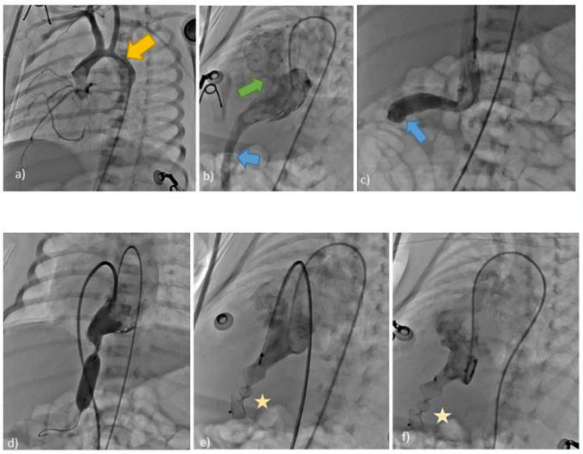
Resim 2

Resim 2: a) işlem öncesindeki omphalosel ve pulsatil olan umbilikal damar b) işlem sonrasında pulsatilitesi azalan ve hafif rezolüsyona uğrayan umbilikal damar

Resim 3

Resim 3: işlem öncesinde aberan damarın BT anjiografi ile görüntülenmesi

Resim 4



Resim 4: a) İsthmus hipoplazisi ve aort koarktasyonu (sarı ok),b) Sol ventrikülden umbilikal damara yönelen aberan damar (mavi ok) ve geniş VSD (yeşil ok),c) Selektif anjiogram ile aberan damarın görüntülenmesi (mavi ok) d) Aberan damar girişinin balon ile test oklüzyonu e) Aberan damarın ADO II ile kapatılması (sarı yıldız)f) ADO II cihaz bırakıldıktan sonra cihaz etrafından radyoopak madde geçişi olmadığı görülmüştür.

Resim 5

Resim 5: a) Aberan damarın eksizyonu b) Eksize edilen aberan damar

PS-033 TRANSKATETER ZOR VSD KAPATMA GİRİŞİMLERİMİZ: KISA-ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***Doğan Çağrı Tanrıverdi*[1], *Türkay Sarıtaş*[1], *Recep Çetin*[2], *Berna Şaylan*[1]**

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof.Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Biz bu çalışmamızda transkateter ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması işlemi yaptığımız ve zor VSD olarak tanımladığımız vakaların kısa ve orta dönem sonuçlarını değerlendirmeyi planladık

YÖNTEM: Son 5 yılda transkateter kapatma girişimi yapılan VSD'li 49 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Bunlardan 1: VSD'i geniş olan vakalar (0- 3 ayda: >20 mm/m2, 3-12 ayda: >16 mm/m2, 1- 6 yaşta: >16 mm/m2, >6 yaşta: >9 mm/m2 olanlar), 2: Aortik valvinde overriding'i olan subaortik VSD olarak tanımlanabilecek vakalar, 3: Moderatör bant hizasındaki kapatılma endikasyonu olan musküler VSD'i olan vakalar ve double committed VSD'li vakalar zor VSD'li vakalar olarak kabul edildi. Hafif AY'i olan vakaların yanısıra hafif ya da hafif-orta overriding'i olan subaortik VSD'li vakalar çalışmaya dahil edilirken kliniğimizde geçmiş yıllarda double committed VSD tanılı tek hasta, hafif'ten daha fazla AY'i olan ve aortik overriding'i orta ya da ciddi düzeyde olan hastalar cerrahi onarıma verildi. Yukarıda belirtilen zor VSD tanımı kriterlerden bir ya da daha fazlasına sahip olan 14 olgu (28.5%), zor VSD olarak kabul edildi ve çalışmaya alındı.

BULGULAR: 14 olgunun çoğunluğunu (%61,5) erkek olgular oluştururken, hastaların yaşları ortalama: 23.6 ± 25.9 ay (3- 86.2), kiloları ortalama 9.7± 4.7 kg (4 – 18.7) idi. Sol ventrikül tarafında ölçülen VSD çapları ortalama 8.3±1.9 mm (5.6 - 11) idi. Hastaların izlem süresi ortalama 6,4±11,2 ay (min 0,03-max 60ay) idi. Aortik overriding 9 olguda, geniş VSD 9 olguda mevcut iken bu olgulardan 5'inde hem geniş VSD hem de aortik overriding mevcuttu. 1 olguda ise VSD 5 mm çapında ve moderatör bant hizasında idi. 14 olgunun 2'sinde (% 14) cihaz embolizasyonu görüldü. Başarılı cihaz implantasyonu yapılan hastaların birinde hafif aort yetersizliğinin başlaması başka bir hasta da ise cihazın eteğinin sağ ventriküle deplase olması üzerine cerrahi VSD kapatılması planlandı. Bir hastada işlem sırasında kısa süreli AV tam blok gelişirken diğer hastalarda işleme bağlı aritmi izlenmedi. İşlemden hemen sonra ve erken dönemde 7 hastada (6 hastada hafif düzeyde, 1 hastada orta düzeyde) rezidüel şant izlendi. Takipde hafif rezidüel şantların tamamı 1 ay ila 18 aylık sürede kaybolurken, orta düzeyde rezidüel şantı olan hastada 36. ayındaki son kontrolde rezidüel şantın hafif'e gerilediği görüldü. İşlem öncesi 3 hastada eser ve/veya eser-hafif ve 2 hastada da hafif aort yetersizliği mevcut iken işlem sonrası eser ve/veya eser-hafif aort yetersizliği olan olgulardan 2 hastada yetersizlik düzelirken, 1 olguda eser-hafif olarak takipde devam etti. Hafif aort yetersizliği olan olgularda yetersizlik işlem sonrası 1 olguda aynı düzeyde saptanırken hafif-orta aortik overridin'i olan ve işlem sonrası orta düzeyde rezidüel şantı olan diğer olguda takipde yetersizlik hafif-orta düzeye ilerledi. İşlem öncesi aort yetersizliği olmayan 2 olguda işlem sonrası yeni aort yetersizliği saptandı. Yeni AY (hafif) görülen olguların bir tanesinde işlemden 6 gün sonra sağ koroner kaspında cihaza bağlı hareket kısıtlılığı izlendi ve cerrahi onarıma verilirken diğerinde aynı düzeyde seyretti. İşleme bağlı 4 (%28.5) hastada hafif TY'i izlenirken orta ya da ciddi TY izlenen hasta olmadı. Takiplerde hafif TY olan hastalarda ilerleme olmadı.

SONUÇ: Endikasyonu olan birçok hastada başarılı olarak uygulanmakta olan transkatater VSD kapatılması işlemi zor VSD'li olarak tanımlabilecek hasta grubunda da teknik olarak düşük morbidite ile güvenle uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: VSD Kapama, Transkatater, Zor VSD

PS-034 ANJİOGRAFİ ÜNİTESİNDE KARDİYAK KATATERİZASYON KOMPLİKASYON ORANLARI VE TÜRLERİ; TEK MERKEZ DENEYİMİ

Burcu Çevlik[1], *Muhammet Hamza Halil Toprak*[1], *Kahraman Yakut*[1], *Nurullah Yılmaz*[1], *Selin Sağlam*[2], *Hatice Dilek Özcanoğlu*[2], *Erkut Öztürk*[1], *İbrahim Cansaran Tanıdır*[1]

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Kalp kataterizasyonun konjenital kalp hastalıklarının tanı ve tedavisinde önemli bir yeri vardır. Bu çalışmada yeni kurulan anjiyografi ünitemizde tanı ve tedavi amaçlı yapılan kalp kataterizasyonlarına ait işlem sırasında, işlem sonrası erken ve geç dönem komplikasyonlarını değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Çalışmada Ağustos 2020-Mayıs 2024 tarihleri arasında kliniğimiz anjiyografi ünitesinde 0-18 yaşları arasındaki kardiyak kataterizasyon yapılan hastalarda gelişen komplikasyonlar retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya diagnostik ve terapatik kataterizasyon yapılan tüm hastalar dahil edildi. Elektrofizyolojik araştırma ve müdahaleler hariç tutuldu. Dilate kardiyomyopati, Kawasaki hastalığı ve miyokardit gibi diagnostik kataterizasyon yapılan konjenital olmayan kalp hastalıkları da çalışmaya dahil edildi. Demografik bilgiler, tanılar ve kataterizasyon işlemleri bilgisayar veri tabanımızdan, hasta dosyalarından ve kataterizasyon kayıtlarından elde edildi. Komplikasyonlar "işlem sırasında/işlem sonrası erken dönem/işlem sonrası geç dönem" olarak sınıflandırıldı. Sonuçlar istatiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya 1000 olgu alındı. Hastaların median yaşı 195 gün (IQR 0-6142 gün) ve median ağırlığı 6,7 kg (IQR 1,5-101 kg) idi. Olguların %53'ü erkek, %47'si kızdı. Olguların %22,6'sı yenidoğan, %26,9'u üç yaşın üstündeydi. Kkompleks kardiyak patolojiye sahip %64,1 hasta vardı ve bunların %8,1'inin eşlik eden kardiyak olmayan ek hastalığı mevcut idi. Kataterizasyonların %49,8'i diagnostik, %50,2'si terapatik idi. Katater endikasyonlarının %41,2'si operasyon öncesi değerlendirme olup bunu patent duktus arteriozusa (PDA) stent yerleştirilmesi (%12,3), PDA kapatılması (%9,2) ve ASD kapatılması (%8,1) takip etmekteydi. İşlem süresi median 35 dakika (IQR 5-160 dakika), işlem sırasındaki radyasyon dozu median 48,8 mGy (IQR 0-3620 mGy), işlem sırasında uygulanan kontrast madde miktarı median 4,7 cc/kg (IQR 0-20 cc/kg) idi. İşlem sırasında 108/1000 (%10) hastada komplikasyon gelişti. İşlem sonrası erken dönemde 26/1000 hastada ve işlem sonrası geç dönemde 33/1000 hastada komplikasyon geliştiği görüldü. On üç olguda birden fazla dönemde komplikasyon saptandı. Komplikasyonların çoğunun ünitemiz açılışındaki erken dönemde olduğu görüldü. İşlem sırasındaki komplikasyonlardan kardiyak arrest ve AV tam bloğun daha çok diagnostik kataterizasyonda olduğu görüldü ($p<0.05$). İşlem sonrası erken komplikasyonlarda anlamı fark bulunamadı. İşlem sonrası geç komplikasyonlardan stentte darlık ve aksillar pseudoanevrizmanın daha çok PDA stenti sonrası olduğu görüldü ($p<0.05$). Ayrıca komplikasyon riskinin yenidoğan döneminde anlamlı olarak daha yüksek olduğu görüldü ($p<0.05$).

SONUÇ: Kalp kataterizasyonu sırasında ve sonrasında oluşacak komplikasyonları öngörüp hazırlıklı olmak, oluşacak komplikasyonların büyük bir kısmı ile baş edebilme imkanı sağlayacaktır. Ek olarak işlem sırasında cerrahi desteğin olması ve katater laboratuvarının hibrid müdahaleler için önden hazırlanmış olması da büyük önem taşımaktadır. Kataterizasyon komplikasyonları ile ilgili prospektif ve çok merkezli çalışmaların yapılmasının komplikasyon gelişmesini önlemede yarar sağlayacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: çocuk,kalp kateterizasyonu ve anjiografi,komplikasyon

Tablo 1: Kataterizasyon ve hastaların demografik özellikleri

	N=1000 (n (%))
Yaş (ay)	
≤1 ay	226 (22,6)
1-12 ay	365 (36,5)
1-3 ay	140 (14)
≥3 ay	269 (26,9)
Cinsiyet	
Kız	472 (47,2)
Erkek	528 (52,8)
Ağırlık (kg)	
≤4 kg	271 (27,1)
4-10 kg	407 (40,7)
>4 kg	322 (32,2)
Boy (cm)	
<100 cm	730 (73)
≥100 cm	270 (27)
İşlem süresi (dakika)	
<1 saat	807 (80,7)
2. saat	167 (16,7)
≥2 saat	26 (2,6)
Ventilasyon şekli	
Entübe	726 (72,6)
LMA	263 (26,3)
Maske ile oksijen	11 (1,1)
Anestezi	
Genel	988 (98,8)
Lokal	12 (1,2)
Hastalık risk kategorileri	
1	1 (0,1)
2	21(21)
3	193 (19,3)
4	366 (36,6)
5	419 (41,9)
Kardiyak hastalık	
Komplike	641(64,1)
Basit	359 (35,9)

Tablo 2: Kataterizasyon tipleri ve sıklıkları

Kataterizasyon	N=1000 (n (%))
Tanısal	498 (49,8)
Operasyon öncesi değerlendirme	412 (41,2)
Glenn öncesi	167 (7,3)
Fontan öncesi	39 (1,7)
Diğer operasyonlardan önce	206 (20,6)
Diğer	86 (8,6)
PDA stenti	143 (14,3)
PDA kapatılması	91 (9,1)
ASD kapatılması	81 (8,1)
Pulmoner balon valvüloplasti	65 (6,5)
Balon atriyal septostomi	47 (4,7)
MAPCA kapatılması	19 (1,9)
VSD kapatılması	13 (1,3)
Koarktasyon stenti	14 (1,4)
Koarktasyona balon anjiyoplasti	9 (0,9)
PPVI	7 (0,7)
Diğer	76 (7,6)

Tablo 3: Kataterizasyon sırasında ve sonrasındaki komplikasyonlar

Kataterizasyon sırasında	N=108 (n (%10,8))	Kataterizasyon sonrası erken dönem	N=26 (n (%2,6))	Kataterizasyon sonrası geç dönem	N=33 (n (%3,3))
Komplet AV blok	18 (1,8)	Kardiyak arrest	5 (0,5)	Stentte darlık	22 (2,2)
Kardiyak arrest	14 (1,4)	Hipoksik spell	5 (0,5)	Aksillar pseudoanevrizma	4 (0,4)
SVT	12 (1.2)	Desaturasyon	4 (0,4)	Rezidüe PS	3 (0,3)
Desaturasyon	11 (1,1)	Komplet AV blok	2 (0,2)	Diğer	4 (0,4)
Bradikardi	8 (0,8)	VES	2 (0,2)		
Hipotansiyon	6 (0,6)	Diğer	8 (0,8)		
Atriyal fibrilasyon	5 (0,5)				
Htc düşüklüğü	3 (0,3)				
Stentin yerinden oynaması	3 (0,3)				
Kateter rüptürü	3 (0,3)				
Diğer	32 (3,2)				

Kısaltmalar: VSD; ventriküler septal defekt, MAPCA; majör aorta-pulmoner kollateral arter, SVT; supraventriküler taşikardi, VES; ventriküler ekstrasistol, PS;pulmoner stenoz, ECMO;ekstrakorporal membranoksijenizasyonu, LMA;laringeal maske airway, PPVI;perkütan pulmoner kapak implantasyonu

PS-035 NADİR BİR DİLATE KARDİYOMİYOPATİ NEDENİ: ÇÖLYAK HASTALIĞI

*Ahmet Burak Şimşek[1], **Hazım Alper Gürsu[2]**, Nevin Özdemiroğlu[3]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

3. Gaziantep Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Gaziantep

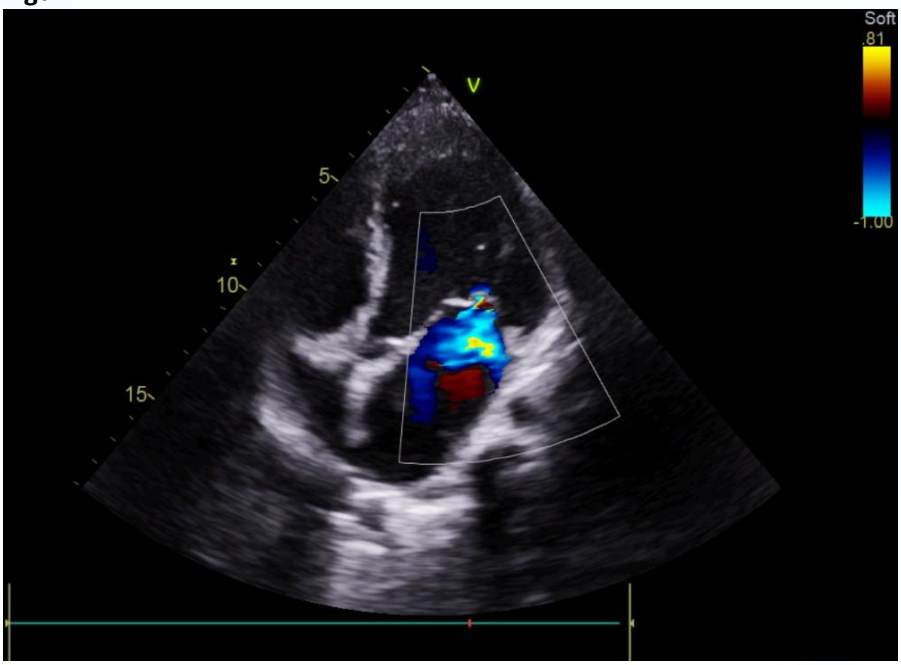
GİRİŞ: Dilate kardiyomiyopati, sol ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu ile karakterize, sıklıkla kalp yetmezliği ile sonuçlanan bir kalp kası hastalığıdır. Çocuklarda en sık görülen kardiyomiyopatidir. Hastalık yüksek morbidite ve mortalite riski taşır ve birçok hastada ileri kalp yetmezliği tedavilerine ihtiyaç duyulur. Bu hastalığa yol açabilecek birçok etyolojik neden vardır.

OLGU: 15 yaşında kız hasta karın ağrısı nedeniyle acile başvurduğunda kısa süreli tekrarlayan ventriküler taşikardi gelişmesi nedeniyle ekokardiyografi ile değerlendirildi. Yapılan incelemede sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve dilatasyonu, saptandı. Hasta akut miyokardit ön tanısı ile yatırıldı. İntravenöz immünglobulin (farklı zamanlarda 2 kez 2 gr/kg şeklinde aldı), prednizolon (2 mg/kg idame dozda başlanıp azaltılarak kesildi), furosemid, enalapril ve metoprolol tedavileri başlandı. Kardiyak manyetik rezonans görüntülemesi; her iki ventrikülde sistolik disfonksiyon, sol ventrikül inferolateral duvarda midmiyokardiyal LGE ve hipokinezi şeklinde değerlendirildi. Hastanın takiplerinde sol ventrikül disfonksiyonunun devam etmesi nedeniyle dilate kardiyomiyopati açısından etyolojik nedenler araştırıldı. Tedaviye dirençli demir eksikliği, 2 kez eritrosit süspansiyonu transfüzyonu öyküsü ve boy kısalığı (vücut ağırlığı: 39,5 kg, SDS: -2,44; boy: 146,2 cm, SDS: -2,45) olması nedeniyle çölyak hastalığı açısından tetkikleri istendi. Doku Transglutaminaz IgA düzeyi >200,00 RU/mL (> 20 pozitif), Endomisyum IgA düzeyi: 1:100 (Pozitif 3+) saptandı. Hastaya özofagogastroduodenoskopi yapıldı: duodenumda taraklanma, çatlamış toprak görünümü ve atrofi, bulbusta atrofi ve nodularite, antrum ve korpusta nodularite saptandı. Eş zamanlı alınan biyopsi sonucu da çölyak hastalığı ile uyumlu görüldü. Hastaya çocuk gastroenteroloji ve diyet polikliniği eşliğinde glutensiz çölyak diyeti başlandı, hastanın izleminde tekrar transfüzyon ihtiyacı olmadı. Ekokardiyografik değerlendirilmesinde ilk muayene bulgularına göre sol ventrikül fonksiyonlarında bir miktar iyileşme olduğu görüldü.

SONUÇ: Çölyak hastalığı, glutene karşı intoleransla ilişkili, otoimmün etiyolojili multisistemik bir hastalıktır. Bu hastalık, gastrointestinal sistem dışını da tutabilen önemli bir hastalıktır. Literatürde çölyak hastalığı ile birlikte olan kardiyomiyopati hastalarında sol ventrikül dilatasyon ve disfonksiyonu, ile kalp bloğu bildirilmiştir. Etyopatogenezde; miyokardiyal kontraktilitenin temel bileşenlerinin mikronutrisyonel eksiklikleri ve kronik aneminin yol açtığı hiperdinamiye bağlı kalp yetmezliği öne sürülmüştür. Yapılan çalışmalarda glutensiz diyet ile uzun vadeli izlemlerde bu hastaların ekokardiyografik parametrelerinde ve yaşam kalitesinde iyileşme görülmüş; aksine glutensiz diyete uymayan hastalarda ise ekokardiyografik parametrelerde kötüleşme olduğu bildirilmiştir. Ön planda gastrointestinal bulgularla başvurmayan, tedaviye dirençli anemi ve eşlik eden kardiyomyopatisi olan bu hasta; çölyak hastalığı için şüphe uyandırması gereken gastrointestinal sistem dışı bulguları ve aynı zamanda nadir bir dilate kardiyomyopati nedenini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, kardiyomiyopati, tedavi

Figür 1



PS-036 BİKÜSPİT AORTA TANILI PEDİATRİK HASTALARDA KARDİYAK VE KARDİYAK OLMAYAN BULGULARIN EPİDEMİYOLOJİK DEĞERLENDİRİLMESİ: 3 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

*Büşra Duran Sürücü, **Damla Gökçeer Akbulut**, Helen Bornaun*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Çalışmamızın amacı Biküspit aort kapağı olan pediatrik hastalarda kardiyak ve kardiyak olmayan bulguların değerlendirilmesi; ayrıca Tip 1 ve tip 2 biküspit aort kapağı olan olguların karşılaştırılmasıdır.

METOD: Retrospektif olan bu çalışmaya hastanemiz Çocuk Kardiyoloji biriminde 2020-2023 yılları arasında takip edilen Biküspit aort kapağı bulunan pediatrik hastalar alınmıştır. Çalışmamızda cinsiyet, boy/kilo/vücut kitle indeksi, yaş, ilk başvuru nedeni, tanı alma yaşı, sürekli kullandığı ilaç, skolyoz ve elastisite beraberliği, fizik muayene bulguları, tansiyon, akraba evliliği, eşlik eden genetik anomaliler, EKG, ameliyat/anjio öyküsü, görüntüleme (karotis doppler, akciğer grafisi, ekokardiyografi bulguları) gibi veriler ile pediatrik hastaların klinik ve demografik özellikleri karşılaştırmalı olarak istatistiksel analiz olarak SPSS programı 21.0 versiyonu kullanılarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Çalışmamıza 31'ü kız (%28,5), 78'i erkek (%71,5) olmak üzere toplam 109 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 9,8/yıl olup, tanı aldıkları yaş ortalaması 4,08/yıl idi. Kızlarda ve erkeklerde Tip 1 biküspit aorta görülme sıklığı daha yüksek bulunmuştur (%64,5; %58,4; sırasıyla). İlk başvuru şikayeti sıklığı; Tip 2 biküspit aortada (%79,1), Tip 1 'e göre (%78,5) daha fazladır. İlaç kullanım öyküsü sıklığı; Tip 2 'de (%41,9), Tip 1'e göre (%30,8) daha fazladır. Akraba evliliği sıklığı; Tip 2'de (%30,2), Tip 1'e göre (%24,6) daha yüksektir. Skolyoz görülme sıklığı; Tip 1'de (%10,8), Tip 2'ye göre (%2,3) daha fazla; elastisite görülme sıklığı; Tip 1'de (%23,1), Tip 2'ye göre (%20,9) daha fazladır. Aortik anulus Z skoru,SVS ve STJ Z skoru,Asendan aorta Z skoru,aort stenozu görülme sıklığı aşağıdaki tablolarda karşılaştırmalı olarak verilmiştir. Aort stenozunun grade 1-2-3 dereceleri için istatistiksel anlamlı karşılaştırma yapmak mümkün olmamış olup, sadece 1 hastada Grade 3 saptanmış olup Grade 2'ler biküspit aort kapağı tiplerine neredeyse eşit şekilde dağılmıştır. Aort yetersizliği (AY) görülme sıklığı; Tip 2'de (%60,5), Tip 1'e göre (%52,3) daha fazladır. Grade 2 AY görülme sıklığı; Tip 2'de (%46,2), Tip 1'e göre (%14,7) istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksektir. Asendan aorta dilatasyon sıklığı; Tip 2'de (%37,2), Tip 1'e göre (%35,4) daha yüksektir.

SONUÇ: Çalışmamızda Biküspit aort kapağı olan hastalarda kardiyak ve kardiyak olmayan epidemiyolojik parametreleri değerlendirdik. Tip 1 ve tip 2 Biküspit aort kapağı olan hastalar arasında kardiyak olmayan cinsiyet, ilaç kullanımı, akraba evliliği, skolyoz beraberliği, elastisite beraberliği parametrelerinde istatistiksel belirgin anlamlı fark saptanmamıştır. Kardiyak parametrelerden de iki tip hasta arasında aortik anulus z skoru 2 üzerinde olanların sıklığı, SVS ve STJ z skoru 2 üzerinde olanların sıklığı, asendan aorta z skoru 2 üzerinde olanların sıklığı, ekokardiyografi bulgusu daha fazla olanların sıklığı, asendan aorta dilatasyon sıklığı, aort stenozu görülme sıklığı arasında istatistiksel olarak anlamlı belirgin fark saptanmamış olup aort stenozu grade 1-2-3 arasında istatistiksel karşılaştırma yapmak mümkün olmayıp sadece 1 tane grade 3 bulunmakta olup grade 2'ler tiplere neredeyse eşit olarak dağılmıştır. Ayrıca aort yetersizliği görülme sıklığı Tip 2'de Tip 1'e göre daha fazla bulunmuş olup istatiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır fakat aort yetersizliği grade 1-2-3 arasında grade 2 aort yetersizliği görülme sıklığı Tip 2'de Tip 1'e göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. Bu tip hastalarda tüm parametrelerle ilgili daha fazla literatür çalışmasına ihtiyaç olup bu hastaların klinik ve donanımsal olarak ileri merkezlerde yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Anahtar Sözcükler: Biküspit aort kapağı, aort stenozu, aort yetmezliği, tip1 ve tip 2 biküspit aort kapağı

Tablo 1.

	Tüm Hastalar, N:108	Tip 1 BA, N:65	Tip 2 BA, N:43	p-değeri
Yaş, Ortanca (ÇAA) [min-maks], yıl	11 (8) [0,08-17]	9 (8) [0,08-17]	12 (7) [0,37-17]	0,105*
Cinsiyet, N, (%)				
Erkek	77 (%71,3)	45 (%69,2)	32 (%74,4)	0,560‡
Kız	31 (%28,7)	20 (%30,8)	11 (%25,6)	
Tanı Alma Ayı, Ortanca (ÇAA) [min-maks], ay	27 (83) [0-201]	18 (74) [0-180]	36 (95) [1-201]	0,369*
BKİ, Ortanca (ÇAA) [min-maks]	17,3 (5,22) [11,71-28,4]	16,44 (5,68) [12,43-28,4]	18,21 (4,25) [11,71-25,66]	0,056*
SKB, Ortanca (ÇAA) [min-maks]	100 (20) [80-140]	100 (20) [80-130]	100 (20) [80-140]	0,943*
DKB, Ortanca (ÇAA) [min-maks]	60 (10) [50-80]	60 (10) [50-80]	60 (10) [50-80]	0,537*
Bilinen Ek Hastalık, N, (%)	21 (%19,4)	14 (%21,5)	7 (%16,3)	0,499‡
Ek Anomali, N, (%)	7 (%6,5)	4 (%6,2)	3 (%7)	0,865‡
İlk Başvuruda Şikayet, N, (%)	85 (%78,7)	51 (%78,5)	34 (%79,1)	0,940‡
İlaç Kullanımı, N, (%)	38 (%35,2)	20 (%30,8)	18 (%41,9)	0,237‡
Aile Hastalık Öyküsü, N, (%)	42 (%38,9)	27 (%41,5)	15 (%34,9)	0,487‡
AE, N, (%)	29 (%26,9)	16 (%24,6)	13 (%30,2)	0,519‡
Ameliyat Anjiyo Öyküsü, N, (%)	24 (%22,2)	14 (%21,5)	10 (%23,3)	0,834‡
Kardiyak Operasyon Anjiyo Öyküsü, N, (%)	8 (%7,4)	2 (%3,1)	6 (%14)	0,057‡
Skolyoz, N, (%)	8 (%7,4)	7 (%10,8)	1 (%2,3)	0.142‡
EKG Bulgusu, N, (%)	6 (%5,6)	6 (%9,2)	-	0,079‡
Elastisite, N, (%)	24 (%22,2)	15 (%23,1)	9 (%20,9)	0,793‡
PAAG Bulgusu, N, (%)	7 (%6,5)	6 (%9,2)	1 (%2,3)	0,240‡

*Mann-Whitney U testi kullanılmıştır; ‡ Ki-kare veya Fisher'in kesin testi kullanılmıştır; AE, ; BKİ, boy kilo indeksi; ÇAA, çeyreklikler arası açıklık.

Tablo 2. EKO Ölçümleri ve Bulguları

	Tüm Hastalar, N:108	Tip 1 BA, N:65	Tip 2 BA, N:43	p-değeri
ZSkor Aort Ann., Ortalama ± SD (Min — maks)	0,42 ± 1,09 (-2,23 — 3,52)	0,35 ± 1,01 (-2,2 — 2,45)	0,54 ± 1,20 (-2,23 — 3,52)	0,371*
ZSkor SVS., Ortalama ± SD (Min — maks)	-0,15 ± 1,22 (-3,75 — 2,7)	0,23 ± 1,24 (-3,75 — 2,7)	-0,41 ± 1,15 (-2,52 — 2,32)	0,068*
ZSkor STJ., Ortalama ± SD (Min — maks)	0,71 ± 1,31 (-1,82 — 4,37)	0,75 ± 1,43 (-1,82 — 4,37)	0,65 ± 1,12 (-1,63 — 3,36)	0,686*
ZSkor Asendan Aorta., Ortalama ± SD (Min — maks)	1,54 ± 1,45 (-1,91 — 5,13)	1,5 ± 1,53 (-1,91 — 5,13)	1,61 ± 1,35 (-1,43 — 4,37)	0,689*
ZSkor LVDD., Ortalama ± SD (Min — maks)	-0,7 ± 0,95 (-3,1 — 1,59)	-0,94 ± 0,9 (-3,1 — 0,98)	-0,33 ± 0,93 (-2,86— 1,59)	**0,002***
EF, Ortalama ± SD (Min — maks)	68,42 ± 4 (60 — 78)	69,08 ± 3,59 (62 — 77)	67,42 ± 4,42 (60 — 78)	**0,043***
EKO Bulgusu, N, (%)	85 (%78,7)	50 (%76,9)	35 (%81,4)	0,578‡
Aort Stenozu, N, (%)	28 (%25,9)	14 (%21,5)	14 (%32,6)	0,201‡
Aort Yetersizliği, N, (%)	60 (%55,6)	34 (%52,3)	26 (%60,5)	0,404‡
Asendan Aorta Dilatasyon, N, (%)	39 (%36,1)	23 (%35,4)	16 (%37,2)	0,874‡
ASI, Ortanca (ÇAA) [min — maks]	-13 (10,7) [-60 — 0]	-12,5 (10,67) [-60 — 0]	-13,6 (13,6) [-45,8 — 0]	0,717‡

*Bağımsız örneklem t-Testi testi kullanılmıştır; ‡ Ki-kare testi kullanılmıştır; ‡ Mann-Whitney U testi kullanılmıştır; ASI, aortic stiffness index; ÇAA, çeyreklikler arası açıklık, STJ, .

Tablo 3. ZSkor Grupları

	Tüm Hastalar, N:108	Tip 1 BA, N:65	Tip 2 BA, N:43	p-değeri
ZSkor Aort Ann. >2, N, (%)	12 (%11,1)	6 (%9,2)	6 (%14)	0,536*
ZSkor SVS. >2, N, (%)	3 (%2,8)	2 (%3,1)	1 (%2,3)	0,816*
ZSkor STJ. >2, N, (%)	16 (%14,8)	12 (%18,5)	5 (%9,3)	0,190*
ZSkor Asendan Aorta. >2, N, (%)	40 (%37)	23 (%35,4)	17 (%39,5)	0,662*

*Ki-kare veya Fisher'in kesin testi kullanılmıştır; STJ, .

Tablo 4. Cinsiyet – BA Tip

	Kız, N:31	Erkek, N:77	p-değeri
Tip 1 BA, N, (%)	20 (%64,5)	45 (%58,4)	0,560*
Tip 2 BA, N, (%)	11 (%35,5)	32 (%41,6)	

*Ki-kare veya Fisher'in kesin testi kullanılmıştır; BA, biküspid aorta.

Tablo 5. İlk Başvuru Şikayeti Tipi

	Başvuru Şikayeti Olan Hastalar, N:85	Tip 1 BA, N:51	Tip 2 BA, N:34	p-değeri
Üfürüm, N, (%)	63 (%74,1)	38 (%74,5)	25 (%73,5)	0,973*
Göğüs Ağrısı, N, (%)	14 (%16,5)	7 (%13,7)	7 (%20,6)	0,404*
Hırıltı, N, (%)	3 (%3,5)	3 (%5,9)	-	0,274*
Diğer, N, (%)	5 (%5,9)	3 (%5,9)	2 (%5,9)	0,993*

*Ki-kare veya Fisher'in kesin testi kullanılmıştır.

Tablo 6. Aort Yetersizliği Gradeler

	Aort Yetersizliği Olan Hastalar, N:60	Aort Yetersizliği Olan Tip 1 BA, N:34	Aort Yetersizliği Olan Tip 2 BA, N:26	p-değeri
Grade 1	43 (%71,7)	29 (%85,3)	14 (%53,8)	**0,007***
Grade 2	17 (%28,3)	5 (%14,7)	12 (%46,2)	

*Ki-kare testi kullanılmıştır.

Tablo 7. Aort Stenozu Gradeler

	Aort Stenozu Olan Hastalar, N:28	Aort Stenozu Olan Tip 1 BA, N:14	Aort Stenozu Olan Tip 2 BA, N:14
Grade 2	27 (%71,7)	14 (%100)	13 (%92,9)
Grade 3	1 (%28,3)	-	1 (%7,1)

PS-037 KLASİK MÜZİĞİN EKOKARDİYOGRAFİ UYGULANAN ADOLESANLARDA İŞLEM İLİŞKİLİ ANKSİYETE ÜZERİNE ETKİSİ

***Pelin Altinbezer*[1], *Ahmet Koçak*[2], *Mehmet Emre Arı*[1], *Özkan Kaya*[1], *Utku Arman Örün*[1]**

1. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Müziğin tıbbi müdahaleler esnasında veya müdahaleler öncesi bekleme salonlarında kullanıldığında anksiyete düzeyini belirgin azalttığı birçok çalışmada gösterilmiştir. Tıbbi müdahalelerde işlem anksiyetesinin azaltılması, yapılan işlem/görüntüleme metodunda daha doğru sonuçlarla ilişkili olması ve hasta popülasyonunun işlemden kaçınma nedeni ile takip başvurularına devamsızlığın önlenmesi açısından önemlidir. Transtorasik ekokardiyografi uygulamasının da sağlıklı adolesan olgular üzerinde uygulama öncesinde ve esnasında anksiyete yarattığı düşünülmektedir. Transtorasik ekokardiyografi işlemi sırasında klasik müzik uygulamasına ait bir çalışmaya literatürde rastlanmamıştır. Bu çalışmada klasik müzik uygulamasının, transtorasik ekokardiyografi işlemi sırasında, işlem ilişkili anksiyete üzerine etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışma prospektif olarak, tek merkezli, randomize kontrollü açık etiketli vaka-kontrol çalışması olarak planlandı. Çalışmaya 01.12.2024 - 01.03.2024 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine göğüs ağrısı, senkop, spora katılım öncesi değerlendirme nedeniyle başvuran ve ekokardiyografisi normal saptanan 10-19 yaş arası 166 olgu dahil edildi. Çalışma için yavaş ritimli (60-80 vuru/dakika) klasik müzik listesi oluşturuldu. Vaka grubunda bulunan tüm çocuklara işlem öncesi 10 dakika ve işlem sırasında 10 dakika süresince klasik müzik dinletildi. Seçilen hastalara kliniğimizde aynı klinisyen ve aynı cihaz ile standardize transtorasik ekokardiyografi işlemi (görüntüleme pencereleri, sıralaması ve yaklaşık işlem süresi benzer olarak) uygulandı. Olguların işlem öncesi, işlem sırasında ve işlem sonrasındaki üç periyotta kalp hızı ve kan basıncı değerleri kaydedildi. İşlem öncesi ve işlem sırasındaki anksiyete durumunu değerlendirmek için STAI (“State Trait Anxiety Inventory”) ölçeği anketi kullanıldı. Verilerin analizinde Statistical Package for the Social Science (SPSS) 28 programı kullanılması planlandı. Tanımlayıcı analizler, normal dağılan sayısal değişkenler için ortalamalar ve standart sapmalar, normal dağılmayanlar için medyan, minimum ve maksimum değerler kullanılarak sunuldu. Gruplar arası karşılaştırmalar için ölçüm değerlerinde Student’s t testi veya Mann-Whitney U testi; gruplandırılan değerlerde ise Pearson ki kare testi veya Fisher exact testi kullanıldı. $P<0.05$ anlamlı kabul edildi.

BULGULAR: Durumluk kaygı skoru müzik dinletilen grupta daha düşük olmakla birlikte müzik dinletilmeyen grup ile müzik dinletilen grup arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark yoktu ($p>0,05$). Sürekli kaygı skoru açısından iki grup arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı. Ancak müzik dinletilen grupta işlem esnası kalp hızında işlem öncesine göre istatistiksel açıdan anlamlı bir düşüş izlenmekle birlikte ($p<0,05$), müzik dinletilmeyen grubun kalp hızında işlem öncesine göre anlamlı bir kalp hızı düşüşü izlenmedi ($p>0,05$). Hem müzik dinletilen grupta hem de kontrol grubunda işlem öncesine göre karşılaştırıldığında işlem sonrası sistolik ve diyastolik kan basınçlarının istatistiksel açıdan anlamlı derecede düşük olduğu izlendi ($p<0,05$).

SONUÇ: Çalışmamızda ekokardiyografi yapılan adolesan olgularda klasik müziğin işlem ilişkili anksiyete düzeyinde belirgin etkisi izlenmedi. Ancak müzik dinletilen adolesanların işlem öncesi kalp hızlarının işlem esnasına göre anlamlı derece düşük olduğunu saptadık. Ekokardiyografi gibi ölçüm değişkenliği kalp hızından etkilenen bir görüntüleme yönteminde daha doğru sonuçlar elde edebilmek açısından kalp hızındaki bu düşüşten faydalanılabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Anksiyete, ekokardiyografi, klasik müzik, STAI

Tablo 1

Değişkenler	Kontrol grubu	Klasik müzik grubu	P
N	84	84	
Yaş, yıl	13,8 ± 2,05	13,96 ± 2,57	0,671
Erkek, n (%)	45 (46,4%)	41 (48,9%)	
İşlem öncesi kalp hızı	81,04 ± 12,23	84,36 ± 13,96	0,080
İşlem esnasında kalp hızı	80,98 ±13,30	81,38 ±12,73	0,841
İşlem sonrası kalp hızı	78,45 ± 13,52	81,95 ± 12,95	0,089
İşlem öncesi sistolik KB	108,26 ±12,28	107,75 ± 10,47	0,772
İşlem öncesi diyastolik KB	68,59 ± 7,89	68,48 ± 6,38	0,915
İşlem sonrası sistolik KB	106,52 ± 12,00	105,80 ± 9,90	0,675
İşlem sonrası diyastolik KB	67,84 ± 7,36	67,50 ± 6,76	0,752

Tablo 1: Olguların karakteristik özellikleri: Kontrol grubu ile klasik müzik dinletilen grubun karşılaştırılması

Tablo 2

	Kontrol (n=84)					Klasik müzik (n=84)					İstatistik	
Parametreler	M	SD	Me	Min	Max	M	SD	Me	Min	Max	t student	p
Durumluk kaygı skoru	37,61	10,01	37	20	64	36,36	11,41	37	20	71	0,775	0,451
Sürekli kaygı skoru	42,86	7,62	42	29	64	43,05	9,9	42	26	68	-0,140	0,889

Tablo 2: Olguların STAI ölçek puanlarının karşılaştırılması

Tablo 3

	1.Parametre		2.Parametre		İstatistik	
Parametreler	Mean	SD	Mean	SD	t student	p
Klasik müzik dinletilenler						
HR1 - HR2	84,36	12,17	81,38	12,73	3,703	**0,000**
HR1 - HR3	84,36	12,17	81,95	12,96	2,602	**0,011**
HR2 - HR3	81,38	12,73	81,95	12,96	-0,775	0,441
SBP1 – SBP2	107,75	10,46	105,80	9,90	5,748	**0,000**
DBP1 – DBP2	68,48	6,39	67,50	6,76	2,972	**0,004**
Kontrol grubu						
HR1 - HR2	81,04	12,23	80,98	13,31	0,082	0,935
HR1 - HR3	81,04	12,23	79,57	13,28	1,810	0,074
HR2 - HR3	80,98	13,31	79,57	13,28	1,759	0,082
SBP1 – SBP2	108,26	12,28	106,52	12,00	5,415	**0,000**
DBP1 – DBP2	68,60	7,89	67,84	7,36	2,596	**0,011**

Tablo 3: Olguların izlem öncesi ve sonrası kalp hızı ve kan basıncı değerlerinin karşılaştırılması

PS-038 TAM AV BLOK, UZUN QT VE PERİKARDİYAL EFÜZYON İLE T HÜCRELİ LENFOBLASTİK LÖSEMİ TANISI ALAN ÇOCUK OLGU

***Alper Doğan*[1], *Duygu Öz*[2], *Seçkin İlter*[2], *Mehmet Türe*[2], *Alper Akın*[2], *Şifa Şahin*[3]**

1. Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman

2. Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

3. Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, Batman

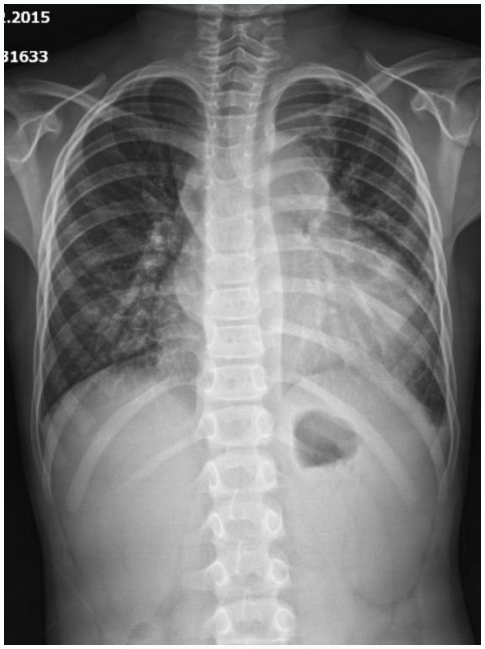
GİRİŞ ve AMAÇ: Lösemik kardiyak infiltrasyon, otopsi çalışmalarında sıkça gözlemlenmiştir ve insidansı %30–44 arasında değişmektedir ancak hastaların %99'u asemptomatiktir. Özellikle, geniş bir otopsi çalışmasında kardiyak infiltrasyonların mikroskobik olduğu ve akut löseminin geç evresinde meydana geldiği bildirilmiştir. Bu hastalar genellikle ilk olarak kardiyologlara başvurmakta ve bunun sonucunda, yanlış tanı veya gecikmiş tanı nedeniyle genellikle en iyi tedavi zamanını kaçırmaktadırlar (1,2). Biz bu olguda perikard ve myokard infiltasyonu olduğunu düşündüğümüz gecikmeden tanı koyduğumuz pediatrik bir hastamızı sunmayı amaçladık.

OLGU: On yaşında erkek hasta son bir aydır olan nefes darlığı ve çabuk yorulma yakınması nedeniyle pediatri uzmanına başvurdu. Kan tetkiklerinde troponin değerlerinde değerinde hafif yükselme olması ve akciğer grafisinde kardiyomegali olduğu düşünülerek kliniğimize yönlendirildi. Hasta başvurduğunda genel durumu iyi-orta görünümde, koopere ve oryanteydi. Fizik muayenesinde anlamlı olarak yüz ve boyun venlerinde dolgunluk mevcuttu. Oskültasyonda kalp sesleri hafifçe derinden işitilmekteydi ve sol meme etrafında 1-2/6 sistolik üfürüm duyuldu. Laboratuvar tetkiklerinde karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, lipid paneli, ürik asit değerleri, eritrosit sedimantasyon hızı ve CRP değerleri normal aralıklardaydı, tiroid fonksiyon testlerinde özellik yoktu. Anlamlı olarak glukoz 165 mg/dL; LDH 409 U/L; troponin-I 104 ng/L (0-47 referans aralığı) hafifçe yüksekti. Tam kan sayımında beyaz küre 23.170 x 106/L; Hb 13 g/dL; rbc 4,66x1012/L; MCV 81,9 fL; plt 146.000x106/L ölçüldü. Akciğer grafisinde kalp gölgesi ve üst mediasten normalden geniş, ayrıca üst mediastende oval radyo-opak imaj görünümü vardı (Resim 1). Elektrokardiyografisinde AV blok zemininde atriyal ritim, sinüs ve ektopik ritim görünümdeydi, ventrikül hızı 60/dk; düzeltilmiş QT yaklaşık 520 msn ölçüldü (Resim 2). Transtorasik ekokardiyografisinde kalp boşlukları dengeli, interventriküler septum hareketleri düzensiz, sol ventrikül serbest duvar hareketleri düzenli görünümdeydi. Hafif-orta derecede mitral yetmezlik vardı, ayrıca parasternal incelemede sol ventrikül arka duvarında diyastolde 11 mm; sistolde 16 mm ölçülen perikardiyal mayi, subkostal bakıda karaciğer-sağ ventrikül ve ayrıca sağ atriyum komşuluğunda en geniş yerinde 11-12 mm perikardiyal mayi görüldü. Sağ atriyum belli belirsiz kollabe olmaktaydı (Resim 3). Kısa eksen parasternal görüntülemede pulmoner arter ve aort etrafını dolduran hiperekojen imaj görünümü izlendi. Hastada mediastinal kitle düşünülerek çocuk hematoloji görüşü alındı ve yapılan periferik kan yaymasında yaygın dar sitoplazmalı, gevşek nukleuslu L1-L2 lenfoblastlar öncelikle T hücreli lösemi lehine düşünüldü. Hasta hemato-onkolojik tedavi ünitesi ve kalp merkezi ünitesi olan başka bir kliniğe sevk edildi. Kemik iliği aspirasyonunda yaygın lenfoblastlar görüldü. Flowsitometrik incelemesi ile T hücreli lenfoblastik lösemi tanısı konuldu. Hastaya ALL-BFM protokolü gereği indüksiyon (metilprednizolon, vinkristin, daunorubisin) tedavisi başlandı. Tedavinin birinci haftasında EKG takibinde düzeltilmiş QT süresinin 400 msn'ye kadar kısaldığı belirlendi. AV blok devam ettiği belirlendi (Resim2). Hastanın kemoterapi süreci devam etmekte olup elektrokardiyografik bulgularda düzelme olup olmayacağı ve kemoterapiye klinik yanıtı izlemde paylaşılacaktır.

SONUÇ: Çocukluk çağında en sık görülen malignite olan lösemi birçok farklı klinik bulgularla karşımıza çıkabilmektedir. Bunların arasında çeşitli nadir enfeksiyon tabloları, atipik nörolojik defisitler, izole burun kanaması gibi farklı klinik tablolar sayılabilir. Ayrıca kardiyak sorunlarla da karşılaşılabilir. Özellikle T hücreli lenfoblastik lösemilerde, mediastinal tutulumu olan lenfomalarda ya da mediasten kaynaklı diğer çocukluk çağı tümörlerinde yayılım nedeniyle ritim, hipertansiyon ya da kalp yetmezliği tabloları gelişebilmektedir. Bu altta yatan infiltratif süreçler tedavi edildiklerinde sıklıkla geri dönüşümlüdür.

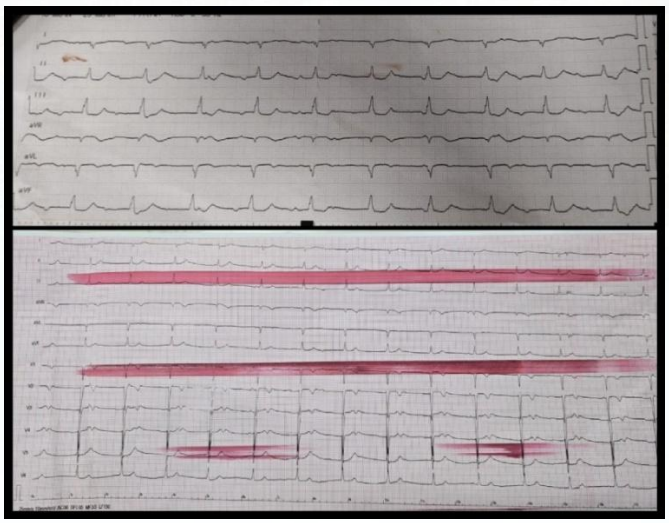
Anahtar Kelimeler: atriyoventriküler blok, lösemi, perikardiyal efüzyon, pediatri, uzun qt

Resim1



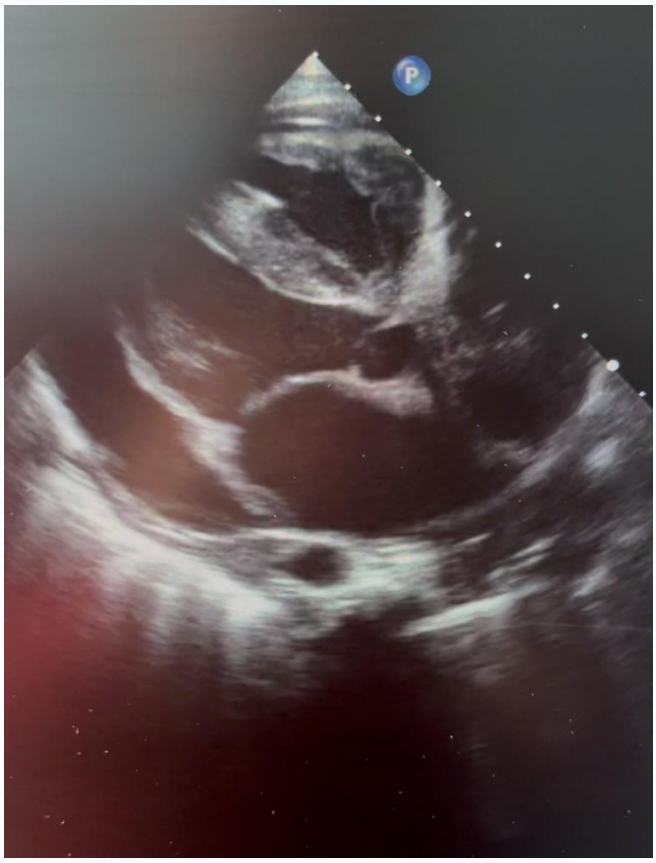
PA akciğer grafisinde kalp gölgesinde artış ve genişlemiş üst mediastende oval radyo-opak görünüm izlenmektedir.

Resim2



Hastaya ait EKG örnekleri. Üstteki EKG'de AV blok olduğu, ayrıca atriyal ritmin sinüs ve ektopik olduğu görülmektedir. Alttaki EKG örneğinde QT süresinin düzeldiği ancak AV bloğun halen devam ettiği izlenmektedir.

Resim3



Transtorasik ekokardiyografisinde perikardiyal efüzyon olduğu ve myokardiyum kalınlığının hafifçe artmış olduğu izlenmektedir.

Resim 4

Tedavi sonrası EKG kaydında I. derece AV blok ve sol atriyal ritim izlenmektedir.

PS-039 PULMONER ARTERİYO-VENÖZ FİSTÜL HASTALARINA NASIL TANI KOYALIM VE NASIL TEDAVİ EDELİM?: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Emine Gülşah Torun, *Denizhan Bağrul, Hazım Alper Gürsu, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Pulmoner arteriyovenöz fistüller (PAVF), pulmoner arterler ile venler arasında doğrudan bağlantılar sonucu hipoksemi ve dispneye yol açabilen nadir ancak önemli vasküler anomalilerdir. Çocuklarda en sık görülen genetik neden herediter hemorajik telanjiektazi iken, edinsel nedenler arasında kavapulmoner anastomozlar (özellikle Glenn), konjenital portosistemik şant (KPSS) ve hepatopulmoner sendrom yer alır. Bu yazıda, farklı etiyolojilere sahip 10 PAVF hastasının tanı ve tedavi süreçlerinden elde edilen deneyimler paylaşılmaktadır.

YÖNTEM: Ocak 2019 - Aralık 2024 tarihleri arasında PAVF tanısı konulan 10 hastanın geriye dönük verileri incelendi. Hastaların klinik özellikleri, ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi, pulmoner ve kardiyak anjiyografi bulguları detaylı olarak değerlendirildi (Şekil...).
Kullanılan Tanı Yöntemleri:

1. Kalp Kateterizasyonu Öncesi:

• Siyanoz nedeni açıklanmayan hastalarda (özellikle kavopulmoner anostomoz yapılan tek ventrikül hastalarında, KPSS tanılı hastalarda ve diğer) her iki üst ekstremiteden ajite salin ile kontrast ekokardiyografi yapıldı. Mikrokabarcıkların pulmoner dolaşımdan geçerek kalbe ulaşması şu iki durumu düşündürdü:

- Venöz-venöz fistül varlığı

- Pulmoner AV fistül varlığı

• Pulmoner BT Anjiografi:

- BT anjiografi, fistül varlığını ve anatomik detayları değerlendirmek için kullanıldı(Şekil 1).

2. Kalp Kateterizasyonu Esnasında:

- Pulmoner arterlere kontrast madde enjeksiyonu yapılarak fistül değerlendirmesi yapıldı.
- Sağ veya sol pulmoner artere yerleştirilen selektif kateterden ajite salin enjeksiyonu yapılarak ve eş zamanlı ekokardiyografi ile mikrokabarcıkların kalbe dönüşü gözlemlendi(Şekil 2).

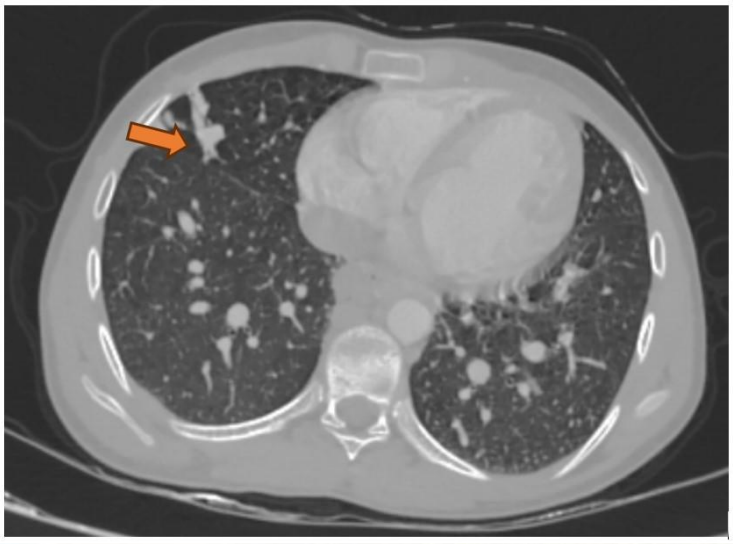
BULGULAR: Hastaların klinik özellikleri Tablo 1'de sunulmuştur. Dokuz hastanın dördü kavapulmoner anastomozlu tek ventrikül fizyolojisine, beşi KPSS tanısına sahipken, bir hastanın etiyolojisi net olarak belirlenememiştir.

Yönetim stratejileri olarak; Glenn anastomozlu tek ventrikül fizyolojisine sahip 3 hastada, ileri tedavi olarak Fontan prosedürünün planlanması kararı alınmıştır. Bu hastalardan Hasta 3, Fontan prosedürü sonrası erken dönemde kaybedilmiştir. Fontan prosedürü uygulanmış olan Hasta 4'ün fontan fenestrasyonun kapatılması planlanmıştır. Bu işlemle, sistemik dolaşıma yönelen kanın pulmoner dolaşıma geçişini artırarak desaturasyonu azaltmak ve pulmoner akıma dahil olan hepatik faktörlerin miktarını artırmak hedeflenmiştir. Ancak, uygun hemodinamik parametrelerin sağlanamaması nedeniyle fenestrasyon kapatma işlemi gerçekleştirilmemiştir, kavapulmoner anastomoz bölgelerinde darlıklara balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Portosistemik şantı transkateter olarak kapatılan iki hastadan birinde oda havasında arteriyel oksijen seviyesi tamamen normale dönerken, diğerinde ise (akciğer nakli sırasında olan hasta 5) oksijen seviyesinde belirgin bir artış gözlenmiştir. Hasta 7'ye traskateter PSS ve PAVF kapatılması planlanmaktadır. Yaygın PAVF olan hasta 9 ise sepsis nedeniyle kaybedilmiştir. Hasta 10'un, geniş PAVF ait besleyici arterler transkateter yöntemle başarılı bir şekilde kapatılmış ve işlem sonrası arteriyel saturasyon normal seviyeye ulaşmıştır (Şekil 3).

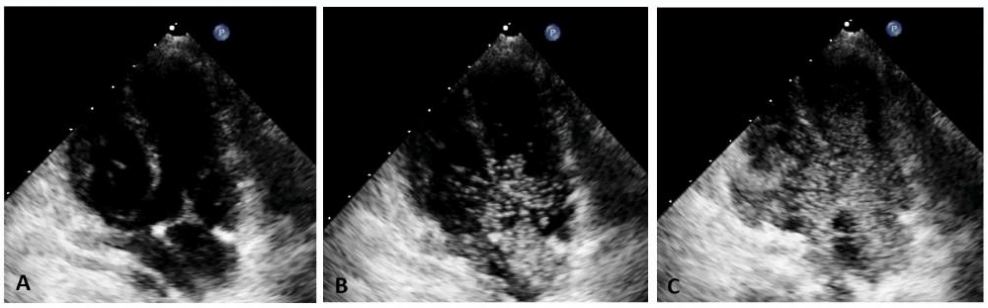
TARTIŞMA-SONUÇ: PAVF' ın herediter ve edinsel nedenleri iyi bilinmeli ve yönetiminde multidisipliner bir yaklaşım sergilenmelidir. Tanısında kontrast ekokardiyografi oldukça faydalı gözükmektedir. Herediter izole ve geniş PAVF'lerde transkateter embolizasyon etkili bir tedavi yöntemidir. İnce ve/veya çok sayıda PAVF bulunan çift ventriküllü hastalarda KPSS tanısı mutlaka düşünülmelidir. Tek ventriküllü hastalarda ise siyanozun nedeni olabileceği unutulmamalıdır. Bu hastalarda tedavi stratejileri, öncelikle altta yatan nedenlerin ele alınmasına odaklanmalıdır. Erken tanı ve doğru tedavi yaklaşımları, morbiditeyi azaltmak ve uzun vadeli sonuçları iyileştirmek için kritik bir rol oynayabilir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteriyovenöz fistül, Kavapulmoner anastomoz, Glenn anastomozu, Konjenital portosistemik şant, Ajite salin ile Kontrast ekokardiyografi,Fontan Prosedürü

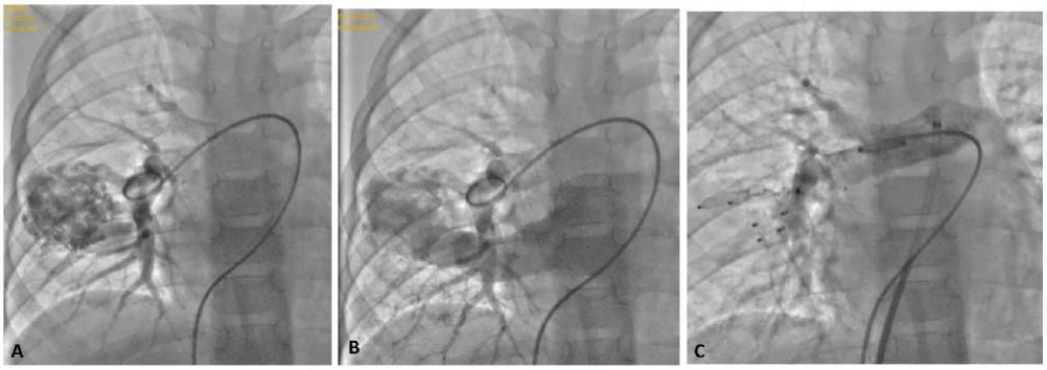
Figür 1. Hasta 7'nin PAVF'ünün (ok) BT anjiyografi ile görüntülenmesi



Figür 2, Hasta 2. A,Kardiyak kateterizasyon sırasında selektif pulmoner artere yapılan ajite salin enjeksiyonunun eş zamanlı ekokardiyografi ile değerlendirilmesi, B,C, Mikrokabarcıkların, pulmoner venler aracılığıyla sol kalp boşluklarını ve ardında



Figür 3: Hasta 10,A, B: Sağ selektif pulmoner arter enjeksiyonunda geniş PAVF'nin görüntülenmesi. C: PAVF'ye ait besleyici arterlerin transkateter yöntemle kapatılması sonrası kontrol enjeksiyonu



Tablo 1 Hastaların Özellikleri

Hasta	Yaş/ Cinsiyet	Spo2	Tanı	Tanı yöntemi (PAVF için)	Tedavi planı	Prognoz
1	7 y/E	90	DILV, VSD	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	Fontan prosedürü planlandı	Takipli
			Pulmoner banding	Pulmoner anjiografi		
			Bilateral Glenn anastomozu			
2	6 y/K	79	Dextrokardi	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	Fontan prosedürü planlandı	Takipli
			DORV, PS	Pulmoner anjiografi		
			LPA Stent İmplantasyonu	Ajite Saline Kontrast eko (selektif RPA ve LPA'ya)		
3	7,5 y/K	60	VSD-PA	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	Venövenöz fistül kapatıldı	Exitus
			AVSD (unbalanced)	Pulmoner anjiografi	Fontan prosedürü uygulandı	
			Glenn Anastomuzu	Ajite Saline Kontrast eko (selektif RPA ve LPA'ya)		
4	7 y/K	70	VSD-PA	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	Fenestrasyon kapatılması uygun bulunmadı.	Takipli
			AVSD (unbalanced)	Pulmoner anjiografi	Glenn ve Fontan anastomozsundaki darlıklara balon anjioplasti yapıldı.	
			Bilateral Glenn Anastomuzu	Ajite Saline Kontrast eko (selektif RPA ve LPA'ya)		
			Fenestre fontan prosedürü (6 yaş)			
5	18 y/K	65	KPSS tip 2	Toraks BTA	KPSS transkateter kapatıldı	Son spo2 75-80%
			Multiple PAVF	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	(MFO 14x12 mm ve Picocolo Occluder 5x6 mm) (20 ay önce)	Akciğer nakil listesinde
			Hepatopulmoner sendrom	Pulmoner anjiografi		
			Opere ASD			
			Karaciğer kitleleri			
6	5,5 y/ K	92	KPSS tip 2	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)	KPSS transkateter kapatıldı	Son Spo2 96%
			PAVFs		(ASO 10 mm) (14 ay önce)	
			Opere VSD			
			Down sendromu			
			Kolelitiazis			
			Multikistik böbrek hastalığı			
7	17,5/E	68	KPSS tip 2	Toraks BTA	KPSS ve PAVF transkateter kapatılması planlandı	Takipli
			Multiple PAVFs	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)		
			Parn Mutasyonu			
			Kolelitiazis			
			Multikistik böbrek hastalığı			

8	18y / K	92	KPSS tip 2	Toraks BTA	İşlemi reddetti	Akciğer ve karaciğer nakil listesinde
			Multiple PAVF	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)		
			Hepatopulmoner sendrom			
9	6,5 y/K	66	KPSS tip 2	Toraks BTA	-	Exitus
			Multiple PAVF	Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)		
			Hepatopulmoner sendrom			
			Sol atrial izomerism			
			Polispleni sendromu			
10	5 y/E	81-90	Geniş PAVF	Toraks BTA	Pulmoner Av Fistül Kapatılması (ADO II 6x6 mm, 6x4 mm, Lifetech Vaskuler Plug 8 mm ve 10 mm)	Son Spo2 100%
				Ajite Saline Kontrast eko (periferal venöz yoldan)		

DILV, Double Inlet Left Ventricle; VSD, Ventricular Septal Defekt; PA, Pulmonary Atresia; DORV, Double Outlet Right Ventricle; LPA, sol pulmoner arter; RPA, sağ pulmoner arter; AVSD, Atrioventrikular Septal Defekt; KPSS, konjenital portosistemik şant; PAVF, pulmoner arteriyovenöz fistül; BTA, bilgisayarlı tomografi anjiyografi; ASD, Atrial Septal Defekt; MFO, Multifocal Occluder; ADO II, Amplatzer Duct Occluder II

PS-040 TRANSKATETER VE CERRAHİ YOLLA KAPATILMIŞ ATRİYAL SEPTAL DEFEKTLİ HASTALARDA ORTA DÖNEMDE P DALGA DİSPERSİYONU VE KALP HIZI DEĞİŞKENLİĞİ

***Merve Nur Çakır Fidan*[1], *Figen Akalın*[2], *Şule Arıcı*[3], *Kerem Arısın*[4], *Selen Karagözlü*[2], *Koray Ak*[5]**

1. Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

2. Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

3. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

4. Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Ana Bilim Dalı, İstanbul

5. Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Atriyal septal defektli (ASD) hastalarda atriyal aritmiler morbidite ve mortalitenin önemli bir sebebidir. P dalga dispersiyonu (Pd) atriyal aritmi riskini değerlendirmede, kalp hızı değişkenliği (KHD) ise ani kardiyak ölümü öngörmede kullanılır. Çalışmamızda; cerrahi veya transkateter yöntemle kapatılmış sekundum ASD'li hastalarda orta vadede hem Pd ile atriyal aritmi riskini, hem de KHD ile ani ölüm riskini değerlendirmeyi; cerrahi ve transkateter kapatma yöntemlerinin bu riskler açısından farklılıklarını araştırmayı amaçladık.

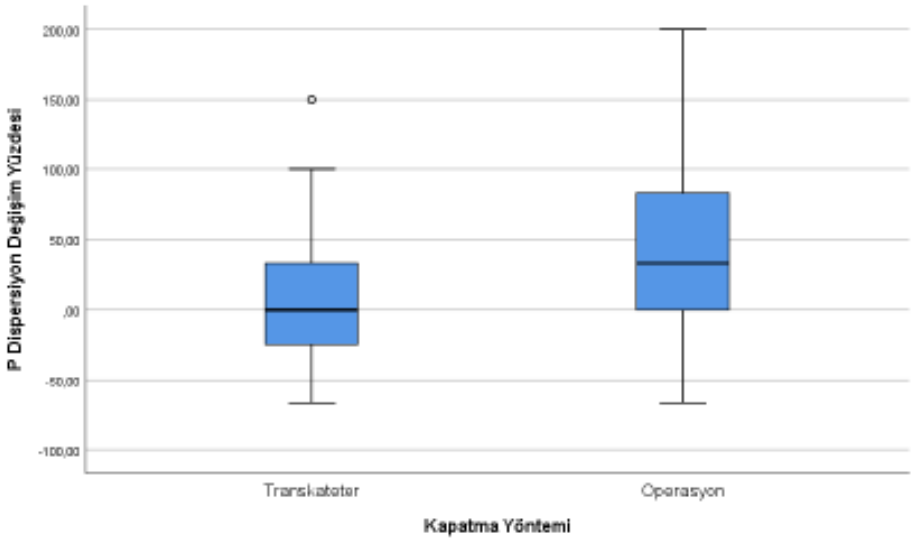
YÖNTEM: Cerrahi veya transkateter yöntemle ASD kapatma işlemi üzerinden en az 5 yıl geçmiş kişiler hasta grubunu; benzer yaşlarda, kardiyak hastalığı bulunmayan, sağlıklı kişiler kontrol grubunu oluşturdu. Çalışmaya katılanların öyküleri, fizik muayeneleri, hastaların kapatma öncesi telekardiyografi, ekokardiyografi ve elektrokardiyografi verileri değerlendirildi. Hasta ve kontrol gruplarının 12 derivasyonlu yüzey EKG'lerinde kalp hızı, minimum ve maksimum P süreleri, P dispersiyonu, PR süresi, QRS süresi, QTc, QTc dispersiyonu, D2'deki P dalga süresi ve amplitüdü ölçüldü. Ritim Holter kayıtlarında zamana dayalı parametreler (SDNN, SDANN, SDNN-i, r-MSSD, pNN50) ve frekansa dayalı parametreler (LF, HF, LF/HF, VLF) incelendi. Veriler, hasta ve kontrol grubu ile transkateter ve cerrahi grupları arasında karşılaştırıldı ve hastaların kapatma öncesi ve sonrası değişimleri değerlendirildi.

BULGULAR: ASD'si transkateter yolla kapatılmış 30 hastanın (kız/erkek = 18/12) yaşları 75-301 ay (ort ± SS = 161,30 ± 53,96 ay) aralığında, cerrahi olarak kapatılmış 27 hastanın (kız/erkek = 12/15) yaşları 84-242 ay (ort ± SS = 154,96 ± 53,74 ay) aralığında ve kontrol grubundaki 31 sağlıklı çocuğun (kız/erkek = 13/18) yaşları 72-216 ay (ort ± SS = 158,81 ± 43,14 ay) aralığındaydı. Güncel EKG verilerinde Pd hem transkateter grubunda ($p<0,001$) hem cerrahi grubunda ($p<0,001$) kontrol grubundan daha yüksek saptandı. Cerrahi yöntemle kapatılan grupta Pd değişim yüzdesinin transkateter yöntemle kapatılan gruba göre artış yönünde olduğu görüldü (p: 0,033). KHD'nin zamana dayalı parametreleri karşılaştırıldığında, r-MSSD ölçümünün cerrahi grubunda transkateter gruba göre daha düşük olduğu görüldü (p: 0,023). pNN50 ölçümleri cerrahi grupta hem kontrol grubundan (p: 0,038) hem de transkateter grubundan (ve p: 0,009) daha düşük bulundu. Frekansa dayalı parametreler değerlendirildiğinde, HF ölçümleri cerrahi grupta kontrol (p: 0,003) ve transkateter grubuna (p: 0,007) göre daha düşük bulundu. Cerrahi grupta LF/HF oranının hem transkateter ($p=0,001$) hem de kontrol grubundan ($p=0,002$) yüksek olduğu görüldü.

SONUÇ: Cerrahi yöntemle kapatma yapılan ASD'li hastalarda orta-uzun dönemde hem Pd'nin uzadığını hem de KHD'nin azaldığını; cerrahi olarak kapatılan grupta uzun dönemde aritmi ve mortalite riskinin transkateter kapatılanlardan daha yüksek olduğunu gözlemledik. İleri yaşlardaki aritmilerin önlenmesi için kapatma mümkün olan en erken yaşta yapılmalı ve kriterleri uygun hastalarda transkateter yöntem tercih edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: aritmi riski, cerrahi kapatma, kalp hızı değişkenliği, P dalga dispersiyonu, sekundum ASD, transkateter kapatma

P dalga dispersiyonu değişim yüzdesinin kapatma yöntemine göre karşılaştırılması



24 saatlik ritim Holter kaydında kalp hızı değişkenliği parametrelerinin transkateter ve cerrahi grupları arasında karşılaştırılması

	Transkateter (N=27)		Cerrahi (N=26)		p
	Ort ± S.S	Ortanca (min-maks)	Ort ± S.S	Ortanca (min-maks)	
SDNN	147,00 ±38,03	141,00 (87-241)	142,69 ± 57,48	122,50 (78-254)	0,323*
SDANN	127,52 ± 37,99	124,00 (68-217)	126,77 ± 55,69	105,50 (65-255)	0,455*
SDNN-i	74,52 ± 17,72	72,00 (47-125)	66,08 ± 23,26	64,00 (26-108)	0,143**
r-MSSD	48,59 ± 12,32	48,00 (28-74)	39,23 ±16,47	38,00 (14-78)	**0,023****
pNN50	22,56 ± 8,42	23,00 (7,36)	15,19 ± 11,21	12,00 (0-39)	**0,009****
LF (Hz)	1098,90 ± 392,77	1012,50 (495-1888)	959,48 ± 526,26	814,95 (141-2203)	0,278**
HF (Hz)	677,70 ± 311,02	550,50 (237-1219)	439,16 ± 366,15	320,75 (60-1576)	**0,002***
LF/HF	1,81 ± 0,76	1,65 (0,97-3,78)	2,73 ± 1,30	2,39 (1,02-6,70)	**0,001***
VLF (Hz)	3779,78 ± 2298,84	3516,00 (1296-12461)	3316,37 ± 2249,16	2946,30 (577-7677)	0,270*

*(*Mann-Whitney U Testi kullanılmıştır. ** Bağımsız T Testi kullanılmıştır.)*

24 saatlik ritim Holter kaydında kalp hızı değişkenliği parametrelerinin kontrol, transkateter ve cerrahi grupları arasında karşılaştırılması

	Gruplar	N	Ortanca	25P	75P	P	Anlamlı fark olan gruplar
r-MSSD	Kontrol	31	47	36	51	**0,043**	Transkateter-Cerrahi
	Transkateter	30	48	40	59		
HF (Hz)	Kontrol	31	624,6	49	963,6	**<0,001**	Kontrol-Cerrahi Transkateter-Cerrahi
	Transkateter	30	550,5	44	1003,1		
	Cerrahi	27	320,8	203,7	586,8		
LF/HF	Kontrol	31	1,70	1,3	2,11	**<0,001**	Kontrol-Cerrahi Transkateter-Cerrahi
	Transkateter	30	1,65	1,2	2,04		
	Cerrahi	27	2,39	1,88	3,04		

Kruskal Wallis Testi kullanılmıştır

PS-041 RADYOFREKANS ABLASYON YOLUYLA YENİ BİR PULMONER ARTER BANT TEKNİĞİ: TAVŞANLARDA DENEYSEL BİR ÇALIŞMA

***Abdüsselam Genç*[1]**, *Fahrettin Uysal[1], Tugberk Akça[1], Işık Şenkaya Sığnak[2], Zehra Avcı Küpeli[3], Eren Can Özfırat[4], Uygur Canatan[4]*

1. Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

3. Bursa Uludağ Üniversitesi, Veteriner Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

4. Bursa Uludağ Üniversitesi, Veteriner Fakültesi, Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner arterin cerrahi olarak bantlanması, soldan sağa şantlı doğumsal kalp hastalıklarında pulmoner kan akımını kısıtlamak ve subpulmonik sol ventrikül varlığında bu ventrikülün sistemik ventrikül olmasına hazırlamak amacıyla uygulanabilen palyatif bir ameliyattır. Bu çalışmada tavşanlarda radyofrekans kullanılarak kateter anjiyografi ile pulmoner arterlerin daraltılmasına ilişkin yeni bir yöntemin etkinliği ve uygulanabilirliği değerlendirildi.

YÖNTEM: Bu deneysel çalışmada, her biri 3,0 ila 4,2 kg ağırlıkta toplam dokuz Yeni Zelanda beyaz tavşanı kullanıldı. Pulmoner arterin yeri ekokardiyografi ve anjiyografi ile tespit edildikten sonra, ilk seferinde 5 W enerji ile başlanılarak ve rüptür yoksa maksimum 20 W olacak şekilde 5'er W artırılarak radyofrekans enerjisi uygulandı. Farklı sürelerde pulmoner arterin farklı seviyelerine birden fazla radyofrekans enerji uygulaması yapıldı. Sekiz hafta sonra sağ kalan tavşanlar sakrifiye edildi. Histolojik inceleme için pulmoner arterler çıkarıldı.

BULGULAR: Deney sonrasında beş tavşan sağ kaldı. Radyofrekans gücü ve pulmoner arterde damar duvarı kalınlığında görülen değişiklik derecesi arasında anlamlı bir ilişki saptandı. Tunika intimanın endotelyal bütünlüğü tüm gruplarda bozuldu ve damar duvarının kalınlığının ortalama 3,5 kat arttığı görüldü.

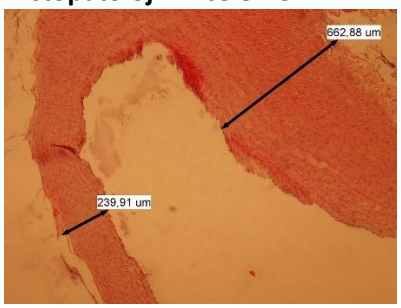
SONUÇ: Bu çalışmada küçük bir deneysel hayvan örneklemi üzerinde radyofrekans enerjisi ile pulmoner arter duvar kalınlığının başarılı bir şekilde artırıldığı, buna bağlı olarak pulmoner arterin daraltılabileceği gösterildi.

Anahtar Kelimeler: Kateter anjiyografi, pulmoner arter bantlama, radyofrekans enerjisi

Ablasyon kateteri pozisyonu

Anjiyografi ile belirlenen pulmoner kapağın 1,5-2 cm üzerine ablasyon kateterinin konumlandırılması

Histopatolojik inceleme



Radyofrekans enerji uygulanan bölgelerde endotelyal bütünlüğün bozulması ve belirgin medial hipertrofi gelişimi

Ablasyon öncesi ve sonrasında pulmoner arter akım hızları ve damar duvarı kalınlıkları

	RFp (W)	Süre (sn)	Sıcaklık (°C)	PAVb (m/sn)	PAVa (m/sn)	NVT (µm)	VTRL (µm)	Artış (%)
Tavşan-1	3.Mar	60-60	50	0,85	2,9	173,94	433,4	149,16
Tavşan-2	20-15	30-120	50	0,67	2,4	98,18	437,24	345,34
Tavşan-7	15-20	90-90	50	0,67	1,42	175,92	1017,79	478,55
Tavşan-8	12.08.2010	90-90-120	50	0,73	1,46	239,91	662,88	176,3
Tavşan-9	11.08.2015	150-150-150	60	0,65	1,17	167,6	718,08	328,44

RFp: Radyofrekans enerji gücü; PAVa: Pulmoner arter akım hızı (işlem sonrası); PAVb: Pulmoner arter akım hızı (işlem öncesi); NVT: Normal damar duvarı kalınlığı; VTRL: RF verilen duvar kalınlığı

PS-042 *CASQ2* MUTASYONU İLE İLİŞKİLİ KATEKOLAMİNERJİK POLİMORFİK VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ: UZUN DÖNEM TAKİP

Anıl Atmış, *Fadli Demir, Sevcan Erdem, Celal Varan, Hasan Demir, Nazan Özbarlas*

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Adana

GİRİŞ: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), ağırlıklı olarak çocukları ve genç yetişkinleri etkileyen ciddi bir kalıtsal aritmi sendromudur. Çift yönlü veya polimorfik ventriküler aritmi ile kendini gösterir. Genellikle fiziksel aktivite veya duygusal stresle tetiklenen senkopla sonuçlanır ve ani kardiyak ölüme yol açabilir.

MATERYAL-METOD: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında tanı alan ve uzun dönem takip edilen yedi CPVT vakasını hasta özellikleri ve prognoz açısından analiz ettik.

BULGULAR: Dört aileden 7 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 5 (%71,4)'i erkek olup 4 (%57,1)'ünde akraba evliliği öyküsü vardı. Hastaların tanı sırasında ortalama yaşları 9,4±3,8 yıldı. Hastaların tamamında başvuru semptomu efor ile ilişkili senkoptu. Tüm hastaların ekokardiyografik incelemeleri normal bulundu. Egzersiz testi ile hastaların tamamında polimorfik ventriküler taşikardi görüldü. Beş (%71,4) hasta epilepsi tanısıyla pediatrik nöroloji kliniklerinde izlenmekteydi. İlk semptom başlangıcı ile CPVT tanısı alma arasında geçen süre 3,2±2,5 yıldı. Tanıdan sonra medikal tedavi başlanan hastaların 5 (%71,4)'inde çarpıntı ve egzersiz esnasında senkop gibi semptomlar devam etti. Medikal tedavi olarak propronolol (5 hasta; %71,4), flekainid (4 hasta; %57,1), atenolol (2 hasta; %28,6) ve verapamil (1 hasta; %14,3) kullanılmış olup 3 (%42,9) hastaya sempatik denervasyon, 3 (%42,9)'üne ise ICD uygulandı. ICD takılma yaşı ortalama 15,3±2,1 yıldı. Hastalarda yapılan genetik çalışma sonucunda tamamında *CASQ2* geninde homozigot mutasyon saptandı. Çalışmamızda, iki farklı aileden dört hastada, daha önce bildirilmemiş iki yeni mutasyon saptandı. Hastalarımızın ortalama takip süresi 15,3±8,4 yıl olup, halen poliklinik takipleri devam etmektedir.

SONUÇ: CPVT hastalarına, tekrarlayan senkop nedeniyle yanlışlıkla epilepsi tanısı konulmakta ve tanıda gecikmeler olmaktadır. Bu durumda anti-epileptik tedavi almasına rağmen eforla ilişkili senkop atakları devam eden kişilerde CPVT düşünülmedir. CPVT'nin daha az sıklıkta görülen genetik nedeni olan *CASQ2* geni mutasyonu bizim hastalarımızın tamamında mevcuttu. CPVT tanısı alan hastaların aile taraması yapılması tanıda gecikmeleri önleyecektir.

Anahtar Kelimeler: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, CASQ2 geni, prognoz

CPVT tanısı alan hastaların özellikleri

Hasta numarası	Cinsiyet	Yaş (yıl)	Tanı yaşı (yıl)	Tanıda gecikme (yıl)	Semptom	İlk Tanı	Takip süresi (yıl)	Genetik	Egzersiz testi	Tedavi	ICD	ICD takılma yaşı	Sempatik denervasyon
1	Kadın	38	17	6	Egzersiz ilişkili senkop	Epilepsi	21	CASQ2 homozigot*	PVT+	Atenolol	Yok	-	Yok
2	Erkek	36	10	6	Egzersiz ilişkili senkop	Epilepsi	26	CASQ2 homozigot*	PVT+	Atenolol	Var	17	Var
3	Erkek	30	8	4	Egzersiz ilişkili senkop	Epilepsi	22	CASQ2 homozigot	PVT+	Propronolol	Var	16	Yok
4	Kadın	20	4	0	Egzersiz ilişkili senkop	-	16	CASQ2 homozigot	PVT+	Flekainide/ propronolol	Var	13	Yok
5	Erkek	19	9	1	Egzersiz ilişkili senkop	Epilepsi	10	CASQ2 homozigot*	PVT+	Flekainide/ sotalol	Yok	-	Var
6	Erkek	19	9	1	Egzersiz ilişkili senkop	-	10	CASQ2 homozigot*	PVT+	Flekainide/ propronolol	Yok	-	Var
7	Erkek	11	9	5	Egzersiz ilişkili senkop	Epilepsi	2	CASQ2 homozigot	PVT+	Flekainide/ propronolol	Yok	-	Yok

** Yeni mutasyon*

PS-043 VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT CERRAHİSİ SONRASI GEÇ DÖNEM TAM ATRİYOVENTRİKÜLER BLOK: İKİ OLGU SUNUMU

***Hakan Küçüker*[1]**, *Abdüsselam Genç*[2], *Mehmet Taha Kökbıyık*[1], *Fahrettin Uysal*[1], *Işık Şenkaya Sığnak*[3], *Özlem Mehtap Bostan*[1]

1. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Ventriküler septal defekt (VSD), çocukluk döneminde en sık görülen konjenital kalp hastalıklarından biridir. Cerrahi tedavi genellikle başarılı sonuçlar vermekle birlikte, uzun dönem takiplerde nadiren de olsa ciddi ritim bozuklukları gelişebilir. Bu komplikasyonlar arasında tam atriyoventriküler (AV) blok, Mobitz tip II blok, sinüs bradikardisi ve hatta asistoli gibi hayatı tehdit edici durumlar bulunmaktadır. Ritim problemleri, erken postoperatif dönemde görülebilmekle birlikte geç postoperatif dönemde de ortaya çıkmaktadır. Ritim problemi görülen bu olgularda mortalitenin daha yüksek olduğu da bildirilmiştir. Bu vaka sunumunda, bebeklik döneminde VSD nedeniyle opere edilen ve postoperatif dönemde tam AV blok gelişen iki hasta sunularak cerrahi sonrası uzun dönem takiplerin önemi vurgulanmıştır.

OLGU 1: Down sendromu, geniş perimembranöz VSD ve epilepsi tanıları ile izlenen 16 yaşındaki kız hasta, 5 yaşında iken geniş perimembranöz VSD nedeniyle opere edilmiştir. Operasyon sonrasında yapılan ritim Holter incelemelerinde 1. derece AV blok ve aralıklı Mobitz Tip II AV blok tespit edilmiş, ilerleyen dönemde pacemaker ihtiyacı olabileceği belirtilmiştir. On yıl boyunca asemptomatik olarak izlenen hasta, 15 yaşında iken senkop nedeniyle çocuk acil servisine getirilmiştir. Acil izleminde monitörize izlenirken senkopu tekrarlayan hastada 6:1 ileri derece AV blok gözlendi ve bunun üzerine hastaya acil geçici pacemaker implante edildi. Hastaya öncelikle acil şartlarında geçici transvenöz pacemaker yerleştirilmiş, ardından genel anestezi altında transvenöz çift odacıklı (DDD) kalıcı pacemaker implantasyonu yapılmıştır. Hemodinamisi stabil olan hasta, 3 gün sonra taburcu edilerek poliklinik izlemine alınmıştır.

OLGU 2: On dört yaşında erkek hasta, geniş inlet tip VSD nedeniyle 8 aylıkken opere edilmiştir. Operasyon sonrasında kalbinin bloklu çalıştığı belirtilen hasta, 8 gün süreyle pace ritminde izlenmiştir. Postoperatif 9. günde 1.derece AV blok ritmi görülmesi üzerine geçici pacemaker ayrılmış ve hemodinamisi stabil olması üzerine taburcu edilerek çocuk kardiyoloji takibine alınmıştır. Yedi yıl boyunca asemptomatik olarak izlenen ve kontrollerde 1.derece AV blok dışında bir sorun olmayan hasta, daha sonra rutin kontrollere gelmemiştir. Son kontrolünden 7 yıl sonra ani başlangıçlı çarpıntı, göğüs ağrısı ve senkop nedeniyle başvurduğu dış merkez acil servisinde tam AV blok tanısı alan hastaya acil şartlarda geçici pacemaker yerleştirilmiştir. Kalıcı pacemaker implantasyonu için tarafımıza sevk alınan hastaya transvenöz çift odacıklı (DDD) kalıcı pacemaker implantasyonu yapılmıştır. Hemodinamisi stabil olan hasta, 3 gün sonra taburcu edilerek poliklinik izlemine alınmıştır.

SONUÇ: VSD cerrahisi geçiren hastaların uzun dönem takiplerinde nadir de olsa önemli ritim bozuklukları gelişebileceği unutulmamalıdır. Bu iki olgu, cerrahi müdahale sonrası rutin takiplerin, özellikle aritmi gibi yaşamı tehdit edici komplikasyonların erken tanı ve tedavisi açısından kritik olduğunu göstermektedir. Geçici AV blokların çoğunlukla postoperatif 7-10.günlerden sonra düzeldiğinin bilinmesine karşın güncel yayınlarda komplikasyon risklerinin azaltılması ve bakım maliyetlerinin düşürülmesi açısından postoperatif 4. günden itibaren kalıcı pacemaker ihtiyacının değerlendirilmesi önerilmektedir. Erken dönemdeki ritim problemleri, uzun dönem aritmilerin habercisi olabilir ve bu nedenle takip sürekliliği, uzun dönem sonuçların iyileştirilmesinde kritik öneme sahiptir. Cerrahi sonrası normal seyir gösteren hastalar dahi takipten çıkarılmamalı ve geç dönemde bu hastalara düzenli ritim değerlendirmeleri yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, AV blok, pacemaker, postoperatif, VSD

PS-044 TORASİK SANTRAL VEN OKLÜZYONLARINDA ANJİOPLASTİ UYGULANMASI

Davut Kayak, *Mehmet Fatih Alptekin, Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

Torasik santral venler oklüzyonu (TSVO), uzun süreli kateter gereken hemodiyaliz hastalarında, yoğun bakım hastalarında, pacemaker leadlerine bağlı sıklıkla gelişmektedir. Asemptomatik hastada sıklıkla gelişen kollateraller venöz akımı sağlarken mevcut damarın kullanılması için anjioplasti veya stentleme işlemi gerekebilir. TSVO için balon anjioplasti uyguladığımız 2 hasta sunulmuştur.

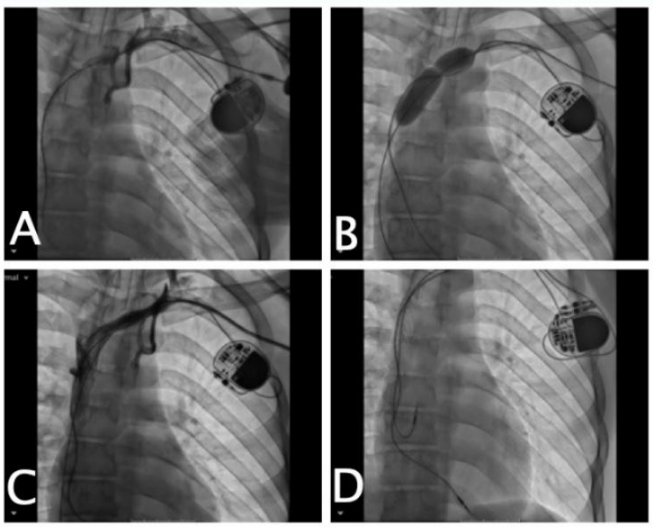
1. 20y E, 9 yıl önce konjenital 3. AV blok nedeni ile takılmış olan VVIR pacemaker replasman zamanı geldiği için elektif olarak DDD pace upgrade kararı alınmıştı. LSCV'e ponksiyon yapıldığında kan geldiği ama telin ilerlemediği görüldü. Seldinger iğnesinden el ile yapılan kontrast madde enjeksiyonunda LSCV distalde totale yakın obstrüksiyon olduğu venöz kollateralin gelişmiş olduğu görüldü. Hidrofilik tel ile girildi, dilatör ile obstrükte yer künt dilatasyonu yapıldı, stiff tel ile exchange yapıldı. 8F kılıf içerisinden 16x40 Vacs II balon ilerletilerek 2 ayrı darlık eş zamanlı balon anjioplasti ile açıldı. Venöz lead ölçümleri sağlam olduğu için sadece atriyal lead ilerletilerek Medtronik Vitatron DDDR pacemaker batarya replasmanı yapıldı. (Resim 1)

2. 1.5y E. Postop yoğun bakımda yenidoğan döneminden beri yatırılmakta olan hastada tüm santral venlerinde obstrüksiyon olduğu tespit edildiç RSCV ponksiyonunda kan gelmesine rağmen klavuz tel ilerletilememesi nedeni ile el ile yapılan kontrast madde enjeksiyonunda venin totale yakın obstrükte olduğu görüldü. 0.014'' koroner floopy tel güçlükle ilerletildi, telin ucunun güvende olduğu görüldükten sonra, koroner balonlar ile SCV ve VCS uzun aksı boyunca sıralı olarak dilate edildi. Sonrası santral kateter RSCV'e yerleştirildi. (Resim 2)

Oklüde santral venlerin açılmasında çok sayıda yöntem kullanılabilir. İlk hastada pace makerin sol taraftan alınıp sağ omuza taşınması, ventriküler leadin de lead çıkarılması veya tünel ile sağ taşınması; ikinci hastada ise cerrahi cut-down ile santral venöz yol açılması mümkündür. Fakat bu alternatifler hem daha komplike hemde mevcut yolun akımının sağlanmasına çok imkan sağlamayacaktır. Bu nedenle santral venöz sistem darlıklarının giderilmesi seçeneklerini bilmek, hasta için en verimlisi ve en az morbiditeye neden olanı seçmek önemlidir.

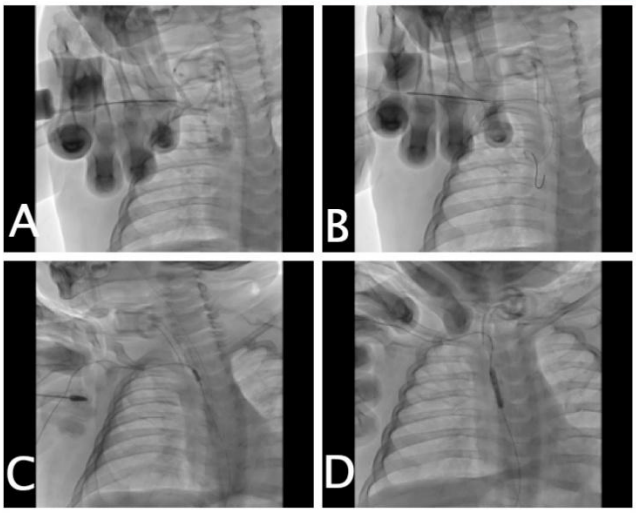
Anahtar Kelimeler: santral ven, total oklüzyon, anjioplasti

Resim 1



1 A) Ponksiyon yerine el ile yapılan enjeksiyonda totale yakın obstrüksiyon görülmekte. B) Venöz balon anjioplasti uygulaması. C) LSCV tamamen açılması, D)DDDR pace için atriyal lead yerleştirilmesi

Resim 2



2 A) RSCV total obstrüksiyonu, B) Koroner floopy telin körlemesine ilerletilmesi, C-D) Venöz yol uzun aksı boyunca koroner balon anjioplasti uygulanması

PS-045 KARACİĞER TRANSPLANTASYONU UYGULANMIŞ HASTADA MİDDLE-AORTİK KOARKTASYONUN TEDAVİSİ; ALAGİLLE SENDROMU?

Osman Başpınar[1], Mehmet Fatih Alptekin[1], Davut Kayak[1], Mehtap Akbalık Kara[2]

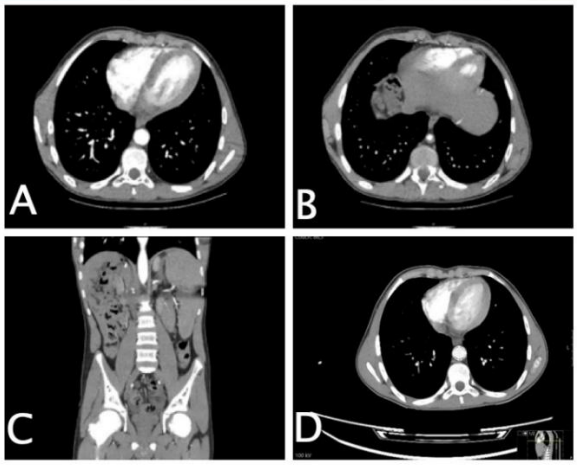
1. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

2. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD

14 yaşındaki ağır sistemik hipertansiyonu olan hasta çocuk nefroloji kliniğinden değerlendirme için gönderildi. Hastanın 11 yıl önce nedeni bilinmeyen karaciğer yetmezliği nedeni ile ortotopik karaciğer nakli olduğu öğrenildi. Üst ekstremite TA 177/79/122, alt ekstremite TA 101/59/81 mmHg olarak ölçüldü. Hipertansiyon için Enapril-Norvacs-Dideral-Cardura tb kullanmaktaydı. Kontrastlı BT anjiosunda distal torasik aorta ve abdominal aortada ağır darlık ve kalsifikasyon olduğu, çapın 5.5 mm'ye azaldığı görüldü. Kalp kateterizasyonunda torasik aortada 71 mmHg, abdominal aortada 7 mmHg sistolik darlık olduğu görüldü. Torakal aortaya Andratech XXL 43 mm stent 20x40 mm Vacs II balon üzerine yüklenerek ilerletildi. Abdominal artere ise 14x60 mm Vacs II balon ile anjioplasti işlemi yapıldı. Kontrol enjeksiyonunda basınç gradiyenti kalmadığı, akımın normal olduğu, basıncın tüm aortada 151/73/108 mmHg olduğu görüldü. (Resim 1 ve 2) Nedeni bilinmeyen karaciğer yetmezliği olan hastaların nadir genetik hastalıklar açısından değerlendirilmesi gerekmektedir. 11 yıl gibi uzun süre medikal izlemi ideal şartlarda yapılmadığı anlaşılan, fizik muayenesinde en azından tansiyon etyolojisi araştırılmayan, femoral nabızları dahi kontrol edilmeden sadece karaciğer enzimleri kontrol edilen hasta maalesef 11 yıl gibi bir süre ağır hipertansiyona bağlı şikayetleri ile baş başa bırakılmıştır. Kalsifikasyon ve multipl darlık içeren aorta ve karaciğer yetmezliği bulunan hastada Alagille sendromu düşünülmüş ve genetik tetkik istenmiştir. Alagille sendromunda dahi pulmoner darlık problemi olmaksızın izole middle koarktasyon nadir rastlanılan bir problemdir. Distal torasik aortaya stent konulmuşken, abdominal aortaya stent konulması çöliyak arterde iatrojenik obstrüksiyon riski nedeni ile yapılmamıştır.

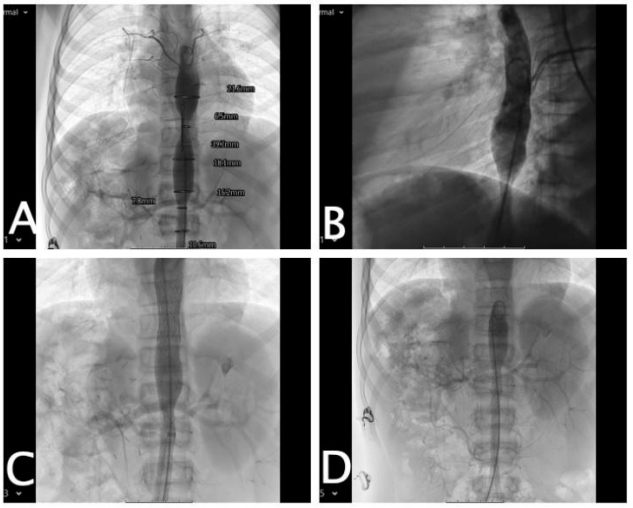
Anahtar Kelimeler: Karaciğer nakli, middle aortik koarktasyon, Alagille sendromu

Resim 1. Önce ve sonra kontrastlı BT anjiyografi değerlendirilmesi



1 A) Üst torakal aortanın çapı normal sınırlarda, B) Distal torasik aorta 5.5 mm çapında ağır stenotik, kalsifik, C) Frontal planda ağır distal torasik aorta darlığı, D) stentleme işlemi sonrası normal çapta aorta görünümü

Resim 2.



2 A-B) Anjiografik olarak distal torasik ve abdominal aorta darlığının AP ve lateral görünümü, C-D) Stentleme işlemi sonrası renal ve çölyak düzeyde abdominal aortada darlık olmadığının görülmesi

PS-046 KÜNT GÖĞÜS TRAVMASI SONRASI GELİŞEN VE SPONTAN KAPANAN VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT OLGUSU

Cüneyt Zihni*[1], *Raşit Aktaş*[1], *Onur Tasci*[1], *Melih Er*[1], *Buket Doğrusöz*[1], *Nazmi Narin*[2], *Ali Rahmi Bakiler

1. S.B.Ü. İzmir Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

2. Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Künt göğüs travmasından kaynaklanan kardiyak yaralanmalar genellikle yüksek hızlı motorlu taşıt kazalarının sonucudur. Dış yaralanmaların ciddiyeti kardiyak travmanın ciddiyetini yansıtmaz. Künt göğüs travması miyokardiyal kontüzyon, miyokardiyal rüptür, perikardiyal travma, kapakçık bozulması ve akut miyokardiyal enfarktüs gibi çeşitli kardiyak yaralanmalara neden olabilir. Künt göğüs travmasından sonra oluşan ventriküler septal defektler (VSD) oldukça nadirdir. Bu tarz VSD'lerin, klinik prezentasyonun ve ortaya çıkış zamanının değişkenlik göstermesi ve eşlik eden diğer lezyonların varlığı nedeniyle bazı hastalarda tanı koymak zor olabilir. Tanıda ekokardiyografiden ve bazı hastalarda daha ileri görüntüleme yöntemlerinden faydalanılabilir. Travmatik VSD'ler cerrahi veya perkütan olarak kapatılabilmektedir. Bunun yanı sıra az sayıda vakada kendiliğinden kapanma da bildirilmiştir. Bu yazıda araç içi trafik kazası sonrası VSD gelişen ve takibinde VSD' si spontan kapanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 6 yaşında kız olgu. Çarpıntı ve göğüs ağrısı yakınmaları ile çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde; 1 hafta önce araç içi trafik kazası geçirdiği, kaza sırasında ön koltukta oturduğu ve hava yastığının açıldığı, sonrasında göğüs bölgesinde ağrı olması nedeniyle dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede ağırlık: 19 kg (25-50p), boy: 115 cm (25-50p), oda havasında saturasyonu: %99, vücut sıcaklığı: 36,6 °C, kalp hızı dakikada 95, solunum sayısı dakikada 18'di. Kardiyak oskültasyonda sternum sol alt kenarında 2/6 erken sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar bulguları: 1 hafta önce dış merkezde bakılan Troponin T değerleri sırasıyla 2004 – 693 ng/L (N: <14) olduğu öğrenildi. Hastanemizde birer gün arayla tekrarlanan Troponin I değerleri sırasıya 75 - 22,06 ng/L (N: 2,5 – 46) bulundu. BNP: 326 ng/L (N: 2 – 100) olarak saptandı. Diğer laboratuvar testleri normaldi. Hastanın 1 hafta önce dış merkezde yapılan ekokardiyografisinin normal olduğu öğrenildi. Polikliniğimizde elektrokardiyografisi normal olarak değerlendirilen hastanın yapılan kontrol ekokardiyografisinde, apikal bölgeye yakın yerleşimli muskuler septumda, sol ventriküle bakan tarafı 6 – 7 mm, sağ ventriküle bakan tarafı 3 – 4 mm olan soldan sağa şantlı ventriküler septal defekt (VSD) izlendi. Hastada kalp yetmezliği bulguları yoktu. Hasta hemodinamik açıdan stabil olduğu için yakın kontrollerle izleme alındı. İzleminin 7. ayında hastada üfürüm kayboldu. Ekokardiyografi ile de VSD' nin spontan olarak kapandığı görüldü.

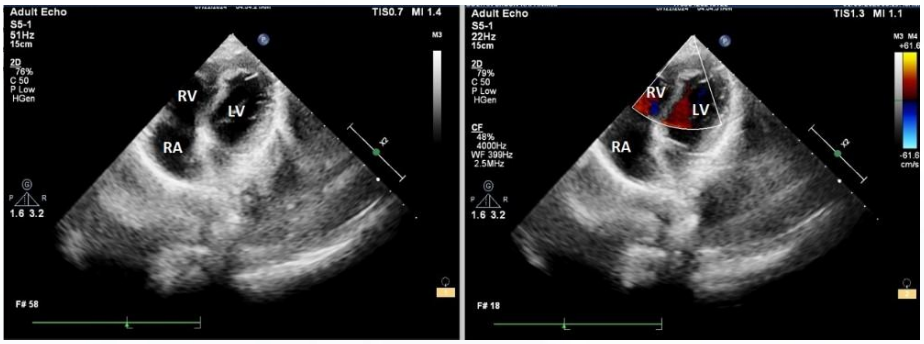
SONUÇ: Künt travmadan kaynaklanan VSD'nin oluşumunda başlıca iki mekanizma tanımlanmıştır. Birincisi, ventriküllerin dolduğu ve atriyoventriküler kapakların kapandığı geç diyastolik fazda kalbin, sternum ve vertebralar arasında akut sıkışması nedeniyle meydana geldiğini öne sürer. İkincisi, miyokardiyal yaralanmanın mikrovasküler bir bozulmaya neden olduğunu ve bunun da enfarktüse ve septumun likefaksiyonuna yol açtığını öne sürer. Olgumuzda, 1 hafta önce dış merkezde fizik muayenede kardiyak patoloji düşündürecek bulgu saptanmaması ve ekokardiyografinin normal olarak değerlendirilmesi ikinci mekanizmayı daha fazla düşündürmektedir. Ekokardiyografi, akut dönemde post-travmatik VSD tanısına yardımcı olmak için en etkili tarama araçlarından biridir. İlk değerlendirmede miyokardiyal hasar görülmemesinin, kardiyak etkilenme ihtimalini dışlayamayacağı akılda tutulmalıdır. Bu nedenle seri kardiyak muayene, gerekli durumlarda ekokardiyografi tekrarları önerilir. Özellikle kalp yetmezliği olan olgularda cerrahi veya perkutan yöntemle defektin kapatılması tercih edilen tedavi yöntemidir. Bununla birlikte, olgumuzda olduğu gibi, küçük defektlerin kendiliğinden kapanabileceği de bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Künt göğüs travması, posttravmatik VSD, spontan kapanma

Resim 1

Posttravmatik VSD' nin ekokardiyografik görüntüsü

Resim 2



Kapanmış posttravmatik VSD' nin ekokardiyografik görüntüsü

PS-047 ADENOTONSİLLEKTOMİ SONRASI KARDİYAK FONKSİYON İZLEMİ: SAĞ VE SOL VENTRİKÜL DEĞERLENDİRMESİNDE DOKU DOPPLER EKOKARDİYOGRAFİNİN ÖNEMİ

***Hulya Ozer*[1], *Mehmet Emre Arı*[2], *Pelin Altinbezer*[2], *Gökhan Toptaş*[3], *Sibel Alicura Tokgoz*[3], *Güleser Saylam*[3], *Utku Arman Örün*[2]**

1. Kars Harakani Devlet Hastanesi /Kars

2. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim dalı / Ankara

3. Etlik Şehir Hastanesi Kulak Burun Boğaz Anabilim dalı / Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Adenotonsiller hipertrofi(ATH), çocuklarda üst hava yolu obstruksiyonunun en yaygın nedenlerinden biridir ve bu obstrüksiyon, hafif horlamadan obstrüktif uyku apne sendromuna kadar çeşitli semptomlara yol açar. ATH nedeniyle hava yolunun tıkanması, negatif intratorasik basınç yaratır; bu da sol ventrikül (LV) intramural basıncını ve ardyükünü arttırırken, önyükü azaltır ve atım hacmini olumsuz yönde etkiler. Aynı zamanda artan venöz dönüş sağ ventrikül (RV) önyükünde artışa neden olur. Üst hava yolu tıkanıklığına bağlı hipoksi ve pulmoner arter vazokonstriksiyonu, pulmoner arter basıncının yükselmesine yol açar. Bu da erken dönemde ventrikül disfonksiyonunu tetikleyebilir. Ayrıca LV miyokard oksijen ihtiyacındaki artış, mevcut hipoksi ile birleşince LV diyastolik relaksasyon olumsuz etkilenir. Literatürde RV disfonksiyonu ile ilgili çalışmalar mevcutken LV disfonksiyonunu gösteren çalışmalar sınırlı sayıdadır. Bu çalışmanın amacı, adenotonsillektomi geçiren ATH hastalarında konvansiyonel Doppler ve doku Doppler ekokardiyografi ile sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarını değerlendirmek ve cerrahiden önce ve sonra bu fonksiyonlar üzerindeki etkileri karşılaştırarak ortaya koymaktır.

YÖNTEM: Eylül 2022- Mart 2023 tarihleri arasında, 4-11 yaş aralığında, tekrarlayan adenotonsillit veya tonsillit öyküsü olup; evre 3 veya 4 ATH nedeniyle adenotonsillektomi endikasyonu konan 42 çocuk (11 kız, 31 erkek) çalışmaya dahil edildi. Tüm katılımcılar için yaş, cinsiyet, vücut kitle indeksi(VKİ) ölçüldü. Sistolik ve diyastolik ventrikül fonksiyonları konvansiyonel ve doku Doppler ekokardiyografi ölçümleri ile değerlendirildi. Tepe E dalga velositesi(E) ve deselerasyon zamanı (DT), tepe A dalga velositesi(A) ve izovolümik kasılma süresi(IVCT) ve izovolümik gevşeme süresi(IVRT) ölçüldü. Mitral septal, mitral lateral ve triküspit lateral sistol(s'), erken diyastol(e') ve geç diyastol(a') sırasındaki tepe velositeler ölçüldü; e'/a', E/e', MPI hesaplandı. Triküspit anüler düzlem sistolik hareketi(TAPSE) ve Mitral anüler düzlem sistolik hareketi(MAPSE) ölçüldü. Triküspit Doppler akım velositesi üzerinden tahmini ortalama pulmoner arter basıncı(mPAB) hesaplandı. Bu ölçümler preoperatif dönemde tanı anında ve postoperatif 1. ve 6. ayda aynı ekokardiyografi cihazı ve aynı doktor tarafından değerlendirildi. Verilerin analizinde Statistical Package for the Social Science(SPSS) 18 programı kullanıldı. Gruplar arası karşılaştırmalar için ölçüm değerlerinde Student's t testi veya Mann-Whitney U testi; gruplandırılan değerlerde ise Pearson ki kare testi veya Fisher exact testi kullanıldı. $P<0.05$ anlamlı kabul edildi.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen toplam 42 çocuğun 30'u adenotonsillektomi, 8'si adenoidektomi ve 4'ü tonsillektomi geçirmişti. RV fonksiyonları incelendiğinde; postoperatif dönemde preoperatif döneme göre mPAB değerinin anlamlı derecede düştüğü, TAPSE değerinin ise anlamlı derecede arttığı görüldü ($p<0.05$). LV fonksiyonlarında ise postoperatif dönemde preoperatif döneme göre Mitral E değerinin, Mitral E/A oranının ve MAPSE değerinin anlamlı düzeyde arttığı gözlendi ($P<0.05$). Sağ ve sol ventrikül miyokardiyal performans indeksleri (MPI) gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p>0.05$).

SONUÇ: Adenotonsiller hipertrofi nedeniyle takip edilen çocuklar ileri dönemde gelişebilecek kardiyak disfonksiyonlar açısından risk altındalardır. Kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesi amacıyla yapılan standart ekokardiyografi incelemesi yanında doku doppler ekokardiyografinin eklenmesi ile olası sağ ve sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlardaki bozulmalar tespit edilebilir. Bu çalışma ile adenotonsillektomi tedavisi sonrası yapılan ekokardiyografi değerlendirme ile kardiyak fonksiyonlarda düzelme olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Pediatri, Adenotonsiller hipertrofi, Adenotonsillektomi, Doku Doppler Ekokardiyografi

PS-048 MİTRAL KAPAK PROLAPSUSU OLAN ÇOCUK HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

*Abdüsselam Genç[1], **Hakan Küçüker[2]**, Yeşim Çetin[3], Mehmet Taha Kökbıyık[2], Özlem Mehtap Bostan[2], Fahrettin Uysal[2]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

3. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Mitral kapak prolapsusu (MVP), çocuklarda sık görülen ve genellikle iyi huylu seyreden bir kapak hastalığıdır. Sporadik veya ailevi geçiş gösterebilir. Bu çalışmada, MVP'li hastaların tanı yaşı, takip süreci, semptomatik veya asemptomatik seyri, kapak yetersizliği derecesi, ilaç kullanımı, fizik muayene bulguları, EKG ve Holter anormallikleri, ayrıca ailede ani ölüm öyküsü incelenmiştir.

YÖNTEM: Ocak 2010-Aralık 2021 arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine başvuran MVP tanılı hastaların dosyaları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Kompleks siyanotik kalp hastalığı, romatizmal kardit ve filopi mitral kapak tanılı hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Ekokardiyografi ile mitral kapak yetmezliği derecesi ve kötüleşme risk faktörleri incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 204 hastanın %66,2'si kızdı ve ortanca yaş 10,3 yıldı. Ortalama 64 ay takip edilen hastaların %66,1'i asemptomatikti. Hastaların %41,7'si üfürüm veya EKG'de aritmi nedeniyle yönlendirilmişti. Semptomatik hastalarda en sık semptom olarak çarpıntı ve göğüs ağrısı görülmüştür. Mitral yetersizlikte 3. dereceye ilerleme sadece bir hastada gözlenmiş olup, bu durum mukopolisakkaridoz tip 1 ile ilişkilendirilmiştir. Aile öyküsünde MVP tanısı bulunan hastaların %3,4'ünde birinci derece yakınlarda MVP tespit edilmiştir. Ayrıca, %6,9 hastada ani kardiyak ölüm öyküsü bulunmuştur. QTc değeri 0,46 saniye üzerinde olan 6 hastada uzun QT sendromu açısından genetik mutasyon tespit edilmiş ve bunlardan ikisinde ailede uzun QT sendromu bulunmuştur.

SONUÇ: Bu çalışmanın bulguları, literatürde MVP'li çocuklarda asemptomatik seyrin yaygın olduğunu belirten çalışmalarla uyumludur. Ohara ve arkadaşlarının MVP'li çocuklar üzerinde yaptığı çalışmada asemptomatik hastaların %76,9 oranında olduğu rapor edilmiştir ve bu oran bizim bulgularımızla benzerdir. Ayrıca, psikiyatrik semptomların öne çıktığı hastaların oranının benzer çalışmalarla tutarlı olduğu gözlenmiştir. Ancak, mukopolisakkaridoz gibi primer hastalığı olan hastalarda mitral yetersizlik progresyonunun daha belirgin olduğu bulunmuş olup, bu durum literatürde nadir görülen bir bulgu olarak dikkati çekmektedir. Literatürdeki farklılıkların, hasta popülasyonu ve takip süreleri gibi etkenlere bağlı olabileceği düşünülmektedir. Sonuç olarak, MVP'nin düzenli klinik ve ekokardiyografik incelemelerle takibi büyük önem taşımaktadır. Ailede MVP tanısı olması halinde çocuklara rutin tarama erken tanıda önemini korumaya devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Mitral kapak prolapsusu, retrospektif, uzun QT

PS-049 TRANSKATATER VSD KAPAMADA 2,5 YILLIK DENEYİMİMİZ

***Arife Sancaktar*[1]**, *Yunus Emre Gürhopur[1], Mehmet Uzunoğlu[1], Fırat Kardelen[1], Nazmi Narin[2], Filiz Ekici[1]*

1. Akdeniz Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Antalya

2. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

AMAÇ: Transkateter yolla kapattığımız ventriküler septal defektli (VSD) hastalarımızın değerlendirmesini sunmayı amaçlıyoruz.

METOD: Temmuz 2022-Aralık 2024 tarihleri arasında transkateter VSD kapatılan 31 hastanın demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. Normal dağılan sürekli veriler ortalama ± standart sapma (SD) (en düşük-en yüksek) olarak belirtildi. BULGULAR: Transkateter VSD kapatma uygulanan 31 hastada yapılan 31 işlemin 30'u (%97) başarılıydı. Hastaların 15'i erkek, 16'sı kızdı. Hastaların ortanca yaşı 102 ay (6 ay-17 yaş) ve ortalama kilosu 31,2±18,1 kg (7-70) idi. Hastaların 27'sinde perimembranöz, 3'ünde musküler ve 1'inde postoperatif rezidü VSD vardı. Hastaların 10'unda (%32) işlem öncesi aort yetmezliği vardı. Aort yetmezliği 1'inde bir derece, diğer 9 hastada ise eser miktardaydı. Ortanca Qp/Qs: 1.6 (1.5-2.4), ortalama pulmoner arter basıncı 22,5±3,2 mmHg (20-33) idi. Anjiyografide defektin çapı ortalama 9,4±3,2 mm (3,3-14,4) idi. En sık kullanılan cihaz MFO 10/8 mm idi (8 hastada). Diğer kullanılan MFO cihazlar 14/12 mm (5 hastada), 12/10 mm (5 hastada), 9/7 mm (5 hastada), 8/6 mm (3 hastada), 6/4 mm (2 hastada), 7/5 mm (1 hastada), 5/3 mm (1 hastada) ve ADO-I cihaz (1 hastada) idi (Tablo 1). ADO-I cihazı 16 yaşında muskuler VSD'si olan hastamızda tercih ettik. Müdahalelerden antegrad yaklaşım 7 hastaya, retrograd yaklaşım 24 hastaya uygulanmıştır. Antegrad yaklaşım uyguladığımız 7 hastanın 2'si süt çocuğu olup 12 aylık ve 14 aylık idiler. Birinde işlem sonrası minimal rezidü şant izlendi. Bütün işlemler transtorasik EKO yardımıyla yapıldı. Yaşları 5 yaş ve 15 yaş olan iki hastadan birinde cihaz sol pulmoner artere, diğerinde ise cihaz sağ pulmoner artere embolize oldu. Cihaz embolizasyonu olan 5 yaşındaki hastamıza retrograd, 15 yaş olan hastamıza antegrad yaklaşım yapılmıştı. Bu hastalarda cihazlar transkateter olarak geri alındı ve hastalardan birinde daha büyük bir cihaz seçilerek tekrar transkateter yol ile diğerinde ise cerrahi olarak VSD kapatıldı. Transkateter kapama işlemi başarısız olan bu hastamız cerrahiye verildi. Altı hastada işlem sonrası rezidüel küçük şant izlendi. Bu hastalardan 3 hastanın yaklaşımı antegrad yolla idi. Altı aylık olan en küçük hastamızda da retrograd yaklaşım ile kapama yaptıktan sonra rezidü küçük şant gözlemledik. Bu 6 aylık hastamız ve antegrad yol ile kapattığımız 12 aylık hastamız rezidü şant izlediğimiz küçük hastalarımız idi. Diğer rezidü şant gördüğümüz 4 hastamız büyük yaş grubundaydılar. Hiçbir hastada işlem sonrası AV tam blok görülmedi. Retrograd yol ile apikal muskuler VSD'sini kapattığımız 15 aylık hastamız, prosedür sonrasında inkomplet sağ dal bloğu ve sık VES'leri (24 saatlik holter kaydında %10) olması ile 3 haftalık oral steroid ve beta bloker tedavisi aldı. Hastamızın ritim problemi gerilemiş olup medikal tedavi almadan takibi devam etmektedir. Tüm hastalar klinik fayda gördü ve yetmezlik tedavileri sonlandırıldı.

SONUÇ: Transkateter VSD kapatma hem antegrad hem de retrograd yolla yapılabilir. Uygun hastalarda transkateter VSD kapama güvenle yapılabilinir. Transkateter kapamaya uygun olmayan hastalarda, cerrahi VSD kapamanın da güvenli ve başarılı bir yöntem olduğu unutulmamalıdır. Sonuç olarak transkateter VSD kapama, doğru hasta ve cihaz seçimiyle güvenli ve başarılı bir tedavi yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak Kateterizasyon, Transkateter VSD Kapama, Ventriküler Septal Defekt

Tablo 1: Demografik ve İşlem Özellikleri

Tablo 1: Demografik ve İşlem Özellikleri

Cinsiyet n (%) Kız Erkek	 16 (%52) 15 (%48)
Yaş (ay, ortanca, aralık)	102 (6-204)
Ağırlık (kg, ortalama ± standart sapma, aralık)	31,2±18,1 (7-70)
Vsd tipi n (%) Perimembranöz Muskuler Rezidüel(post-op)	 27 (%87) 3 (%10) 1 (%3)
İşlem öncesi aort yetmezliği n (%) 1 derece AY Eser AY	 1 (%3) 9 (%29)
Kullanılan cihaz ölçüleri n (%) MFO 5-3 6-4 7-5 8-6 9-7 10-8 12-10 14-12 ADO-I	 1 (%3) 2 (%6) 1 (%3) 3 (%10) 5 (%16) 8 (%26) 5 (%16) 5 (%16) 1 (%3)
Anjiografik defekt çapı (mm)	9,4±3,2 (3,3-14,4)
Kapama yaklaşımı n (%) Antegrad Retrograd	 7 (%23) 24 (%77)
Rezidüel şant n (%)	6 (%19)
Komplikasyonlar n (%) Ritim bozukluğu Cihaz embolizasyonu	 1 (%3) 2 (%6)

PS-050 ANAKİNRA TEDAVİSİNE DRAMATİK YANIT VEREN DİRENÇLİ PERİKARDİYAL EFÜZYON VAKASI

Erhan Sönmez[1], *Ali Baykan*[1], *Çağdaş Vural*[1], *Cemile Zeynep Küçükaydın*[1], *Ayşenur Paç Kısaarslan*[2]

1. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

2. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Perikardiyal efüzyon kontraktiliteyi bozup ciddi hemodinamik bozukluklara sebep olabilir. Perikardiyal efüzyonun nedenlerinden biri perikarditttir. Perikarditler, enfeksiyöz ve kronik böbrek yetmezliği (KBY) olan hastalarda olduğu gibi non-enfeksiyöz nedenlerle oluşabilir. Bu çalışmada, böbrek nakli yapılmış organ reddi nedeniyle hemodiyaliz ihtiyacı olan tekrarlayan perikardiyal efüzyonlu olguyu sunuyoruz.

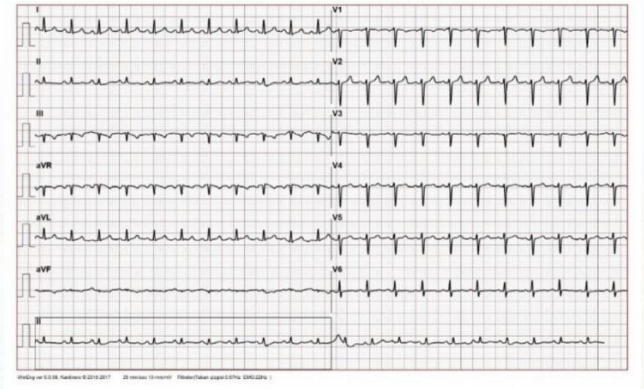
OLGU: 17 yaşında erkek hasta, vezikoüreteral reflüye bağlı nefropati nedeni ile KBY gelişmiş ve dört yıl önce renal transplantasyon yapılmış. Fakat üç yıl önce transplante böbrekte rejeksiyon olması üzerine hemadiyalize tekrar başlanmış. Şu an haftada iki kez olmak üzere rutin hemadiyaliz yapılmakta. Ayrıca anogenital malformasyonlar nedeni ile çoklu cerrahi operasyon öyküsü mevcut. İki ay önce muayenede periferik ödem, ortopne bulguları ve akciğer filminde çadır kalp görünümü (Resim 1) olması üzerine çocuk nefroloji bölümünden olgu tarafımıza konsülte edildi. Olgunun fizik muayenesinde kalp sesleri derinden gelmekteydi ve alt ekstremitelerde ödem mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde anemi (Hb: 8,5 g/dL), üremi (Üre: 135 mg/dL), artmış böbrek fonksiyon değerleri (serum kreatinin: 7,2 mg/dL; BUN: 63 mg/dL) ve akut faz reaktanlarının yüksek olduğu (CRP: 125 mg/L) görüldü. Akciğer filminde çadır kalp görünümü izlendi. EKG'de voltajların düşük olması ve sinüs taşikardisi dışında özellik görülmedi (Resim 2). Ekokardiyografik inceleme yapıldığında: sol ventrikül komşuluğunda 32 mm ve sağ ventrikül komşuluğunda 27 mm olan masif perikardiyal efüzyonu görüldü, sağ atriumda geç diastolik kollaps varlığı izlendi (Resim 3). Bunun üzerine perikardiyosentez yapıldı ve toplamda 1 L sıvı boşaltıldı. Takibinde steroid (1 mg/kg/gün, metilprednizolon) başlanan hastanın kontrol ekokardiyografik incelemelerinde minimal perikardiyal efüzyon olması dışında özellik yoktu. Perikart tüpü çekildikten sonra da stabil seyreden hasta oral steroid tedavisi düzenlenerek taburcu edildi. Taburcu olduktan bir hafta sonra olgu benzer tablo ile acil servisimize başvurdu. Bu başvurusunda tablonun çok daha ağır olduğu görüldü. Dispne ve ortopne belirgindi. Ek olarak çekilen toraks USG'de masif plevral efüzyon olduğu ve batında da mayi olduğu görüldü. Takipneik ve bilinç durumu konfüze olan olgu acil perikardiyosentez işlemine alındı, işlem sonrası entübe şekilde çocuk yoğun bakım ünitesine devredildi. Çocuk yoğun bakım ünitesinde yatışı boyunca steroid tedavisine aynı şekilde devam edildi. Ancak perikardiyal ve plevral efüzyonu ve ödemi devam etti. Ekstübasyonu tolere edemedi ve uygun antimikrobiyal tedaviye rağmen akut fazlarında gerileme olmadı. Yoğun bakımda yatışının 20. gününde Çocuk Romatoloji ve Çocuk Nefroloji bölümleri ile görüşülerek, durumun nakil böbreğin kronik rejeksiyonu ile ilişkili olabileceği değerlendirildi. Anakinra başlanmasına karar verildi. Tedavinin birinci haftasında hem perikardiyal, hem de plevral gelenlerinde belirgin gerileme olduğu ve ventilatör ayarlarında iyileşme olduğu görüldü. Takibinde nakil böbreği Çocuk Cerrahisi tarafından çıkarılan olgunun kliniği stabil olup tekrar efüzyonu ve ödemi olmadı.

SONUÇ: Kandaki toksik metabolitlerin ve nitrojenin birikmesine bağlı olarak IL-1, IL-6 ve TNF gibi proinflamatuar mediatörlerin salınması, KBY'li hastalarda perikardiyal sıvı birikiminin başlıca mekanizmasını oluşturur. Tedaviye dirençli perikardiyal efüzyonu ve tekrarlayan perikardiyosentez ihtiyacı olan hastalar önemli sorun teşkil etmektedir. Özellikle perikardiyal tamponad riski ve gelişebilecek kardiyovasküler kollaps riski düşünüldüğünde etkili medikal tedavinin önemi daha iyi anlaşılacaktır. Son yıllarda interlökin-1 (IL-1) reseptör antagonistelerinin bu amaçla kullanımı üzerinde durulmaktadır. Bundan dolayı bu olgu sunumu ile dirençli perikardiyal efüzyonlarda tedavi seçeneği olarak bir rekombinant insan IL-1 reseptör blokörü olan anakinra'nın da kullanılabileceğine dikkat çekilmek istenilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Dirençli Perikardiyal Efüzyon, Kronik Böbrek Yetmezliği, Anakinra

Şekil 1: Posterior-anterior akciğer grafisi

Şekil 2: Elektrokardiyografi



Şekil 3: Ekokardiyografi görüntüsü

PS-051 PEKTUS EKSKAVATUM NEDENİ İLE YAPILAN MİNİMAL İNVAZİV ÇELİK BAR OPERASYONU (NUSS CERRAHİSİ) SONRASI GELİŞEN KARDİYAK TAMPONAT

Davut Kayak, *Osman Başpınar*

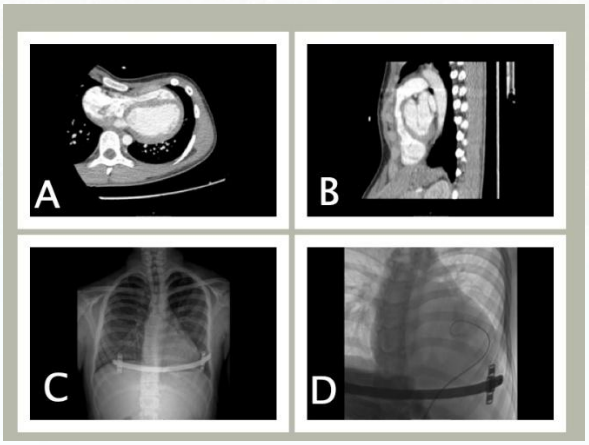
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

Pektus ekskavatum bası semptomları oluşturacak kadar belirgin ise sıklıkla solunum zorluğu, efor dispnesi ve kardiyak malpozisyon anomalisine neden olur. Sternum altına çelik bar yerleştirilmesi olan Nuss operasyonu, 20 dk kadar süren minimal invaziv bir girişimdir. Komplikasyonlar nadirdir, bunlar çelik barın yerinden oynaması, cerrahi enfeksiyon, pnömotoraks, plevral efüzyon, kronik ağrıdır. Kardiyak komplikasyon olarak damar hasarı ve özellikle perikardiyal efüzyon %2.4 sıklıkta nadiren bildirilmesine rağmen perikardiyosentez gerektiren masif perikardiyal efüzyon çok nadirdir. 13 yaşında belirgin pektus ekskavatum ve efor kısıtlaması olan kalpte pozisyon anormalliği olan RV çapı 1.4 cm olan hastada göğüs cerrahisi tarafından Nuss operasyonu yapılmıştır. Postop erken dönemde akciğer filminde kardiyomegali ve göğüs ağrısı olan hastada 2.3 cm çapında tamponat bulgusu gösteren perikardiyal efüzyon tespit edilmiş ve subkostal bölgeden girilerek drene edilmiştir. (Resim) Alınan perikardiyal sıvı 350 ml ve serohemorajik vasıfta olduğu görülmüş. Enfeksiyon bulgusuna saptanmamıştır. Nuss cerrahisi, basitliği ve tatmin edici sonuçları nedeni ile oldukça popülerdir. Komplikasyon sıklığı oldukça azdır. Hayatı tehdit eden kardiyak tamponat oluşumu ise çok nadirdir. Çelik barın yerinden oynaması ile veya barın geçişi için tünel hazırlığı yapılırken direkt travma ile veya travma olmaksızın immünolojik nedenler ile olduğu düşünülmektedir.

Nuss cerrahisi sonrası göğüs ağrısı sıklıkla olurken bunun bir nedeninin de vakamızda olduğu perikardit olabileceği gereğinde ekokardiyografik değerlendirme istenmesi gerektiği akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: pektus ekskavatum, Nuss op, perikardiyal efüzyon

Resim



1. A-B) Kontrastlı BT anjioda bası altındaki RV görülmektedir. C) Nuss cerrahisinde yerleştirilen çelik bar akciğer filminde görülmektedir. D) Perikardiyosentez işlemi sırasında pigtail kateterin perikart boşluğuna yerleştirilmesi işlemi

PS-052 AORT KAPAK CERRAHİSİ SONRASI NADİR BİR KOMPLİKASYON; İNTERVALVÜLER FİBROZA ANEVRİZMASI

***Serdar Kertmen*[1], *Fatma Sevinç Şengül*[1], *Pelin Ayyıldız*[1], *Sertaç Haydın*[2], *Alper Güzeltaş*[1]**

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

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

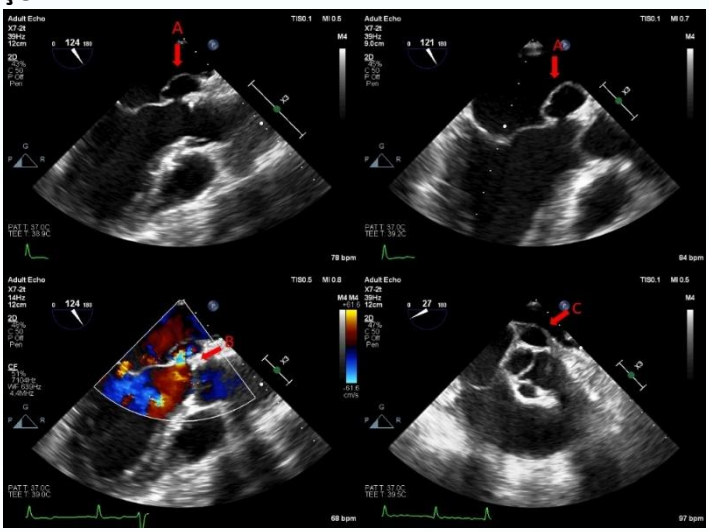
GİRİŞ ve AMAÇ: Mitral-aortik intervalvüler fibrosa (MAIVF), mitral kapağın anterior yaprağı ile aort kapağını birleştiren fibröz ve sert bir doku bölgesidir. Bu anatomik yapının anevrizması (MAIVF-A), oldukça nadir görülen bir durum olup genellikle enfektif endokardit (EE) veya kardiyak cerrahi müdahaleler sonrasında ortaya çıkmaktadır. MAIVF-A, bazı olgularda semptomlara neden olabilirken, ciddi komplikasyonlara yol açtığı durumlarda acil tanı ve cerrahi tedavi gerektirebilir. Bununla birlikte, asemptomatik ve komplikasyonsuz seyir gösteren vakalar genellikle daha iyi bir seyir izler. Bu makalede, aort kapak cerrahisi sonrasında gelişen ve semptomatik olmayan bir MAIVF-A olgusunu sunarak, bu nadir durumun tanısal ve izlem süreçlerine dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU: Yedi yaşından itibaren hastanemizde biküspit aort kapağı ve hafif aort yetersizliği nedeniyle takip edilmekte olan erkek hastanın 17 yaşında yapılan kontrol ekokardiyografisinde aort yetersizliğinin hafif düzeyden orta düzeye ilerlediği görüldü ve sağ ile non-koroner kusp üzerinde 11x15 mm boyutlarında hiperekojen bir kitle tespit edildi. Bu bulgular doğrultusunda enfektif endokardit şüphesiyle yatırılan ve endokardit tedavisi başlanan hastanın PET-BT incelemesi, kültürlerde üreme olmamasına rağmen enfektif endokardit ile uyumlu bulundu. Konseyde değerlendirilen hastaya aort kapağına cerrahi müdahale (Ozaki prosedürü) ile birlikte vejetasyon eksizyonu uygulandı. Postoperatif süreçte hafif aort yetersizliği ile takip edilmekte olan hastanın takibin 3. yılında yapılan kontrol ekokardiyografisinde, daha önceki incelemelerde saptanmayan bir MAIVF anevrizması ile uyumlu görünüm tespit edildi. İleri inceleme amacıyla kardiyak BT anjiyografi istendi ve mitral-aortik intervalvular fibrosadan 6.6 mm çapında bir boyun ile köken alarak çıkan aortanın posterior komşuluğuna uzanan, 10.4x22.7x17.7 mm boyutlarında sakküler bir anevrizma olduğu görüldü. Hasta konseyde yeniden değerlendirildi ve MAIVF anevrizmasının aort yetersizliğinde artışa, çıkış yolu darlığına veya ritim bozukluğuna yol açmaması nedeniyle konservatif takip kararı alındı. Hasta, komplikasyonsuz bir şekilde düzenli kontrollerle izlenmeye devam etmektedir.

SONUÇ: Mitral-aortik intervalvüler fibrosa anevrizması (MAIVF-A), genellikle doğal veya protez kapak endokarditi ya da aort kapağı cerrahisi ile ilişkilendirilen nadir bir patolojidir. Klinik bulgular, anevrizmanın boyutuna, çevresel yapılara olan etkisine ve eşlik eden komplikasyonların varlığına bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Anevrizmanın sol atriyuma yakınlığı veya sol ventrikül çıkış yoluyla bağlantısı, supraventriküler veya ventriküler aritmilerin gelişmesine neden olabilmektedir. MAIVF-A olgularının çoğuna cerrahi müdahale yapılmakla birlikte, komplikasyon göstermeyen olgularda veya cerrahi riskin yüksek olduğu hastalarda dikkatli klinik takip ve düzenli görüntüleme ile konservatif yönetim, uygun bir alternatif tedavi yaklaşımı olarak değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: Aort kapak cerrahisi, İntervalvüler fibroza anevrizması, Enfektif endokardit

Şekil 1



A) Transözefageal Ekokardiyografide Midözefageal uzun aks görüntülemede mitral kapak ile aortik kapak arasındaki intervalvüler fibrozada anevrizma görülmektedir B) Transözefageal Ekokardiyografide Midözefageal uzun aks doppler görüntülemede sistol sırasında anevrizmaya kan girişi görülmektedir C) Transözefageal Ekokardiyografide Midözefageal aortik kapak kısa aks görüntülemede aortik kapak üzerinde anevrizmaya ait görünüm izlenmektedir

PS-053 PEDİATRİK YAŞ GRUBUNDA TRANSKATETER YÖNTEM İLE PFO KAPATILMASI YAPILAN HASTALAR VE SONUÇLARI

***Cansu Çetin*[1]**, *Hazım Alper Gürsu[2], Utku Pamuk[1], Emine Azak[2], İbrahim Ece[2], İbrahim İlker Çetin[3]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

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

3. Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Foramen ovale fetal canlılık için gerekli olan interatriyal bir şanttır; tipik olarak doğumdan sonra septum primumun septum sekundum'a füzyonu ile kapanır. Bu füzyon zaman içinde ilerleyici bir şekilde meydana gelir ve her dört yetişkinden birinde eksik kalabilir; görülme sıklığı yaşla birlikte azalır. Patent foramen ovale (PFO), geçici iskemik atak veya inme, paradoksal emboli ve migren ile ilişkilendirilmiştir. Gülme, öksürme veya diğer aktiviteler sırasında sağ atriyum basıncı geçici olarak artar, bu da septum primumu sol atriyuma doğru iter ve sağdan sola şanta neden olur. Venöz sistemden gelen vazoaktif maddeler ve trombüsler sağdan sola şant yoluyla intrakranial arteriyel sisteme girer, bu da arteriyel spazmlara ve geçici serebral iskemiye neden olur. Auralı migren yaşayan hastalarda PFO prevalansı daha sıktır. Çocuklarda, auralı migren vakalarında PFO prevalansının (%50) genel popülasyona (%25) göre çok daha yüksek olduğu bulunurken, aura yokluğunda fark anlamlı bulunmamıştır (%35). Çocuklarda kriptojenik emboli nadirdir ve ilişkili risk faktörleri sıklıkla mevcuttur. Yetişkinlere yönelik kılavuzların aksine, çocuklarda kriptojenik emboli sonrası PFO' nun tedavisine yönelik öneriler şu anda mevcut değildir. PFO kapatılması erişkinlerde serebral iskemik olayların tekrarlama insidansını azaltır. Bu tedavi yöntemi erişkin yaş grubunda başarılı bir şekilde yönetilmekte olup sık uygulanırken, çocuk yaş grubunda daha az uygulanmaktadır.

YÖNTEM: Hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Kliniğine Ekim 2021 – Kasım 2024 tarihleri arasında serebral iskemik olay, migren sebebiyle yönlendirilip, PFO tanısı alan ve transkatater yöntem ile PFO kapatılması işlemi yapılan 0-18 yaş aralığındaki hastaların sonuçları analiz edildi.

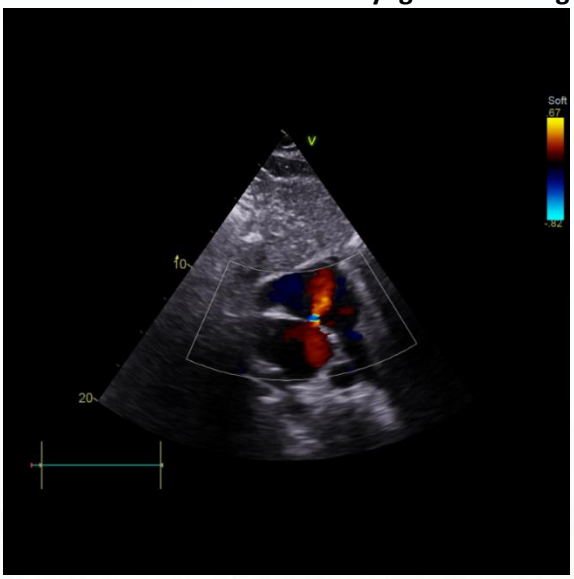
BULGULAR: Sekiz hastaya tedavi amacıyla transkatater PFO kapatılması işlemi yapıldı. Beş hastada geçici iskemik atak, üç hastada migren mevcuttu. İki hastada kranial BT/MRI görüntülemede iskemik odak saptandı. %37 hastada trombofiliye neden olabilecek MTHFR gen mutasyonu bulundu. Tanıların %75'inde transtorasik ekokardiyografi kullanılırken, %25' inde transözefagial ekokardiyografi kullanıldı (figür 1). İki hastaya tanıyı doğrulamak için kontrast ekokardiyografi yapıldı. Hastaların %13' ünde PFO şant boyutu 3-5 mm aralığında, % 87' sinde ise 3 mm nin altındaydı. %13 hastada eşlik eden atrial septal anevrizma vardı. İşlemlerin hepsi genel anestezi altında ve %87' si transözefageal ekokardiyografi, %13' ü ise transtorasik ekokardiyografi rehberliğinde yapıldı. 2 hastada işlem esnasında kılavuz tel ile sol atriuma geçilemediği için transseptal iğne kullanıldı. Hastaların yarısında Amplatzer PFO Occluder 18 mm kullanılırken diğer yarısında defekt ile aort kapağı arasındaki mesafe 9 mm altında olması sebebiyle PFO occluder uygun olmadığı için en küçük Amplatzer Atrial Septal Occluder (4 mm) kullanıldı (figür 2). İşlem başarı oranı %100 idi ve hiçbir hastada komplikasyon yaşanmadı. Postoperatif dönemde hastaların hepsine antikoagülan tedavi başlandı.Takip sırasında bir hastada tekrar geçici iskemik atak gelişirken diğer hastalarda şikayetlerin tekrarlamadığı görüldü.

SONUÇ: PFO kapatılması erişkinlerde serebral iskemik olayların tekrarlama insidansını azaltır. Bu inme nedeniyle PFO kapatılması yapılan hastaların gözlemlenmesiyle ve bir meta-analiz tarafından önerilmiştir. Ancak çocuk yaş grubunda bu tedavi yöntemi açısından bir netlik yoktur. Yaptığımız çalışmada çocuklarda PFO kapatılması güvenli ve etkin görülmekle birlikte bu konuda yeni çalışmalar yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: patent foramen ovale, pediatrik, tedavi

PFO'nun transkateter kapatılması sonrası ekokardiyografik görünümü

PFO'nun transtorasik ekokardiyografik olarak görünümü



PS-054 YENİDOĞAN ARİTMİLERİNİN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE SEYRİ

Halise Zeynep Genç*[1], *Elnur Karimov[1], Demet Oğuz[2], Dilek Yavuzcan Öztürk[2], Şeyma Yakut[1], Merih Çetinkaya[2], Gülhan Tunca Şahin[1], Erkut Öztürk[1]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Neonatoloji Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Neonatal aritmiler nadir görülen ancak morbidite ve mortalite oranı yüksek olabilecek hastalıklardır. Benign ve nonbenign aritmiler olarak ayrılabilir. Aritminin tipine göre semptomu, tedavi ihtiyacı ve tedaviye cevabı, rekürrensi, morbidite ve mortalite sonucu değişebilir. Bu çalışmanın amacı hastanemizde görülen yenidoğan hasta grubunun demografik özelliklerini, görülen aritmilerin tipini, eşlik eden konjenital kalp hastalığı sıklığını, tedavi şekli ve tedaviye cevabı, rekürrens sıklığını ortaya koymaktır. Metod Ocak 2021- Ocak 2025 tarihleri arasında hastanemizde takip edilen hayatının ilk 28 günü içerisindeki yenidoğanlar dahil edildi. Operasyon sonrası aritmi gelişen hastalar dahil edilmedi. Hastaların 12 kanal elektrokardiyografileri (EKG), 24 saat holter EKG kayıtları, ekokardiyografileri, verilen tedaviler ve takip süreleri içinde tedaviye cevapları, genetik incelemeleri ve aile öyküleri incelendi.

BULGULAR ve SONUÇ: Toplam 62 hastanın 35'i erkek, 27'si kızdı. Hastaların 48 (%77.4) tanesine taşikardi, 14 tanesine (%22.6)) bradikardi semptomu ile tanı kondu. 4 tanesi AV tam blok, 2 tanesi bradikardi, 15 tanesi taşikardi olmak üzere 21 (%33.8) hastanın antenatal aritmi tanısı mevcuttu. 6 (%9,6) hasta pretermdi. Hastaların ağırlıklarının ortalaması 3.2 kg'dı (1-5,8). Hastaların 25 tanesi SVT (4 tane WPW, 1 tane intermittan WPW, 2 tane PJRT), 4 tanesi atriyal flutter, 9 tanesi aberran ve/veya iletilmeyen sık SVE, 2 tanesi VT, 8 tanesi VES tanısıyla takipliydi. 8 tane hasta uzun QT sendromu, 5 tanesi AV tam blok, 1 tanesi 1.derece AV blok tanılıydı. Hastaların 28 (%45) tanesi rutin muayene sırasında, EKG'de veya EKO'da ekstra vuru/aritmi saptanmasıyla, 13 (%20.9) tanesi yenidoğan yoğunbakım yatışı sırasında taşikardi/bradikardi saptanmasıyla tanı almıştı. 21 hastanın antenatal tanısı mevcut olup, postnatal tedavisine doğum sonrası başlanmıştı. 3 tane D-TGA, 1 tane C-TGA, 2 tane TAPVD, 1 tane parsiyel AVSD olmak üzere hastaların 7 (%11) tanesinde eşlik eden bir konjenital kalp hastalığı mevcuttu. 20 (%32) hastanın tanı sırasında EKG'leri normal olup holter aracılığıyla tanı konmuştu. Yapılan ortalama holter incelemesi 2.9'du (1-30). Tedavi başlangıcında/aritmi kontrol altına alınana kadar medikal tedavi olarak 21 hastaya propranolol, 7 hastaya propranolol, amiodaron, 1 hastaya propranolol, amiodaron, flekainid, 2 hastaya propranolol, flekainid, 2 hastaya propranolol, meksiletin, 7 hastaya propafenon başlanmıştı. Ortalama takip süresi 11.3 aydı (1-40). Takiplerinde son tedavi olarak 14 hastaya propranolol, 2 hastaya propranolol, amiodaron, 2 hastaya propranolol, flekainid, 1 hastaya propranolol, meksiletin, 1 hastaya sotalol, 1 hastaya propafenon devam edilmektedir. 4 (%6.4) hastada kardiyoversiyon ihtiyacı oldu. 6 hastaya pacemaker implantasyonu yapılmış olup 5 tanesi konjenital AV tam blok, 1 tanesi progresif ileti bozukluğu tanılıydı. 2 hastaya düşük doğum ağırlığı nedeniyle öncesinde geçici pacemaker teli yerleştirilmesi gerekmişti. Hastaların genetik incelemeleri arasında sonuçlanan 3 mutasyon oldu, bunların hepsi uzun QT sendromu tanılıydı. 2 uzun QT sendromu tanılı hastanın aile öyküsünde de uzun QT tanılı birey mevcuttu.

TARTIŞMA: Yenidoğan döneminde ekstra vuru gibi benign aritmilerden, sistolik fonksiyon bozukluğuna yol açabilecek tedavi dirençli malign aritmilere kadar morbidite ve mortalite oranı değişebilen aritmiler görülebilmektedir. Antenatal tanı tedavi için önemli avantaj sağlamaktadır. Yenidoğan döneminde şikayetlerin belirsiz olması nedeniyle düzenli takip ve holter kontrolü önemlidir. Çoğunlukla medikal tedaviye yanıt takiplerde iyi olmakla beraber aritmi tipine göre değişkenlik de gösterebilir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan,aritmi,taşikardi,bradikardi

PS-055 NADİR BİR OLGU: SOL VENTRİKÜL FONKSİYONLARININ KORUNDUĞU ALCAPA VE PDA BİRLİKTELİĞİ

Doğan Çağrı Tanrıverdi, *Nimet Cındık, Türkay Sarıtaş, Berna Şaylan*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof.Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

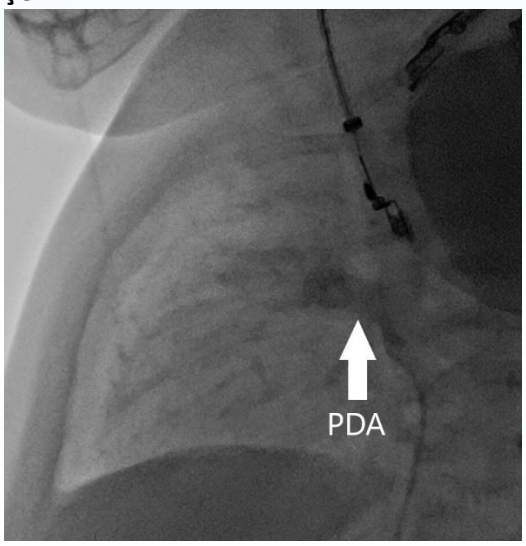
GİRİŞ ve AMAÇ: Sol koroner arterin pulmoner arterden anormal çıkışı (ALCAPA) konjenital kalp defektlerinin %0,3-0,5'ini oluşturan nadir bir koroner anormalliktir. ALCAPA çoğu durumda izole bir defektir, ancak nadir durumlarda Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, ventriküler septal defektler ve PDA gibi diğer anomalilerle birlikte tanımlanmıştır. Patent duktus arteriosus (PDA) ile birlikteliği son derece nadirdir. Klinik bulgular pulmoner dolaşımın sol koroner arterden çalmasından kaynaklanır. İlgili lezyonların pulmoner arterlerde yarattığı yüksek basınçlar koroner arter perfüzyonunu koruyarak semptomları geciktirebilir. ALCAPA hastaları, erken bebeklikte ortaya çıkabilen sol ventrikül disfonksiyonuyla ilişkili konjestif kalp yetmezliği belirtileri gösterebilir. ALCAPA'nın sol ventrikül (LV) fonksiyonu üzerindeki zararlı etkisi, anormal koroner arter perfüzyonuna olanak sağlayan açık duktus arteriosus (PDA) varsa asemptomatik kalabilir. Bu vaka raporunda, bir erkek bebekte büyük bir PDA tarafından maskelenen ALCAPA vakasını bildiriyoruz.

OLGU: 6 aylık solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk yoğun bakımda yatan erkek hasta solunum sıkıntısının artması üzerine tarafımıza konsülte edildi. 37 haftalık normal bir gebelik doğum öyküsü olan hastanın güncel boy ve kilosu 50-75 p civarıydı. Fizik muayenede kalp hızının 140/dk ve düzenli olduğu görüldü. Sol aksillaya yayılan apekste 2/6 holosistolik üfürüm duyuldu. Göğüs röntgeninde hafif kardiyomegali görüldü, pulmoner kan akımında artış özellikleri vardı. Elektrokardiyografisi sinüs taşikardisi ile uyumluydu, herhangi bir derivasyonda iskemi bulgusu yoktu. Transtorasik ekokardiyografisinde; soldan sağa şantlı geniş PDA (PDA üzerinde 15 mm/hg gradiyent) ve orta mitral yetmezlik görüldü beklendiği üzere sol atriyum, sol ventrikül ve pulmoner arterlerin hepsi genişlemişti. Hastanın ejeksiyon fraksiyonu (EF) %65-70 civarındaydı ve endokardiyal fibroelastozi (EFE) yoktu. Solunum sıkıntısının azalmasını takiben PDA'nın transkatater kapatılmasına karar verildi. Hasta katater laboratuvarına alındı ve tespit edilen PDA (Şekil-1) amplatzer duct occluder 2 (ADO-2) ile kapatıldı. Servis takibine alınan hastanın taburculuk öncesi kontrol ekokardiyografisinde pulmoner arter içerisine koroner akımı ile uyumlu akım paterni tespit edildi. Aortadan çıkan sol koroner arterin net görülmemesi üzerine hasta katater laboratuvarına tekrar alındı ve ALCAPA tanısı doğrulandı (Şekil-2). Cerrahi tamir kararı verilen hasta post-op 3. Gününde taburcu edildi.

TARTIŞMA: Transtorasik ekokardiyografide geniş bir PDA'nın pulmoner arter içine akım paterni sol koroner arterin pulmoner arter içine kaçış akımını maskeleyebilir. Ayrıca geniş PDA'dan kaynaklı pulmoner arter basıncının yüksek olması koroner arterinden pulmonere kaçışı azaltır. Böylece LV disfonksiyonu gelişmeyerek ALCAPA'nın karakteristik bulguları görülmeyebilir. Bu tanıyı atlamak, yaygın iskemi ve ani ölüm dahil olmak üzere ciddi sonuçlara yol açabilir. Yoğun bakım şartlarında koronerlerini iyi değerlendiremediğimiz olgumuzda orta mitral yetersizlik dışında ALCAPA düşündürecek bulgu saptanmamıştır. Biz bu vaka da ALCAPA'lı her olgunun düşük kalp fonksiyonları ile karşımıza gelmeyeceğini, sol-sağ şantlı pulmoner arter satürasyonunu veya basıncı artıran durumlarda korunmuş sol ventrikül fonksiyonlarının ALCAPA'yı dışlamayacağını hatırlatmak istedik.

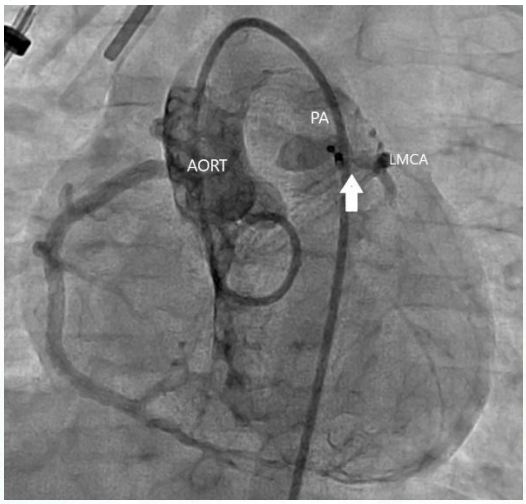
Anahtar Kelimeler: ALCAPA, PDA, KATATER

Şekil 1



Katater anjiografisinde lateral bakıda PDA dokusu görülmektedir. Kısaltmalar, PDA:Patent Duktus Arteriosuz

Şekil 2



Katater anjiyografisinde sol oblik pozisyonda pulmoner arter ile iştirakli sol koroner arter görülmektedir. Kısaltmalar, LMCA:Sol ana koroner arter, PA:Pulmoner arter

PS-056 SMAD9 GEN İLİŞKİLİ HEREDİTER PULMONER ARTERYEL HİPERTANSİYON'LU OLGU SUNUMU

***Cemile Zeynep Küçükaydin*[1], *Ali Baykan*[1], *Çağdaş Vural*[1], *Erhan Sönmez*[1], *Ayşenur Paç Kısaarslan*[2]**

1. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

2. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Herediter pulmoner arteryel hipertansiyon, nadir görülen pulmoner hipertansiyon tiplerinden biridir. Kliniğimizde tanı konulan bir olgu sunulacaktır.

OLGU: 13 yaşında kız hasta son dört aydır yürürken nefes darlığı, çabuk yorulma, dudaklarında morarma ve halsizlik şikayetleriyle başvurdu. Akciğer grafisinde, pulmoner konusta belirginleşme olması nedeniyle Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu istenmiştir. Hasta epilepsi, işitme bozukluğu, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, astım, oligoartiküler JIA, uyku bozukluğu ve enürezis nokturna nedenleri takip edilmekteymiş. Anne ve baba birinci dereceden akrabaymış. Fizik Muayenede; Genel durumu orta, koopere, oryente, atipik yüz görünümü mevcuttu. Vücut ağırlığı: 29 kg (<3p), Boy: 135 cm (<3p), SpO2: % 92-94, KTA: 90/dk, TA: 100/60 mmHg idi. KVS: S2 sert, pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Eklemlerde ekstansiyon kısıtlılığı, pençe eli görünümü mevcuttu. Elektrokardiyografide: normal sinüs ritminde, kalp hızı 96/dk, sağ aks, sağ voltajlar belirgin, nonspesifik ST-T değişiklikleri mevcuttu (Resim 1). Laboratuvar bulguları: Pro-BNP: 1204 pg/ml (0-125). Ekokardiyografi: Kalbin sağ yapıları sola göre belirgin geniş. Pulmoner arter aortaya göre genişti. Ana pulmoner arter çapı: 29 mm, aort çapı: 19 mm idi. Pulmoner yetmezlik hızı 1-2. derece olup, hesaplanan tahmini ortalama pulmoner arter basıncı: 60 mmHg idi. Triküspit yetmezlik hızı 2. derece, hesaplanan tahmini sistolik pulmoner arter basıncı: 70-75 mmHg idi. Hastada pulmoner hipertansiyon düşünüldü. Kalp yetmezliği bulguları olması nedeniyle hastaneye yatırıldı. Enalapril, digoksin, spironolacton ve furosemid başlandı. Anjiografik çalışma yapıldı. Soldan sağa şant nedeni tespit edilmedi. Anjiografide; pulmoner arter ve dallarının çok genişlemiş olduğu saptandı (Resim 2). Oksijen verilmeden ana pulmoner arter basıncı: 76/43 mmHg, (mean 57 mmHg) olarak ölçüldü. Oksijenli, ana pulmoner arter basıncı: 85/46 mmHg (mean 63 mmHg) olarak ölçüldü (Resim 3). Oksijen verildikten sonra yanıt olarak pulmoner arter basıncında azalma olmadığı için vazoreaktivite testi negatif olarak kabul edildi. Adenozin verilmesinden sonra da, ana pulmoner arter basıncında önemli değişiklik olmadı. Bu bulgularla hastada idiopatik pulmoner hipertansiyon olduğu düşünüldü. Anti pulmoner hipertansiyon tedavisi olarak, bosentan ve sildenafil tedaviye eklendi. Hastada tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, iskelet displazisi ve oligoartiküler JİA olması nedeniyle konseyde ilgili bölümlerin katılımı ile değerlendirildi. Monogenik geçişli sistemik bir hastalığa bağlı genetik inceleme yapılması lüzum halinde bronkoskopi, akciğer biyopsisi yapılması kararlaştırıldı. Genetik tetkikinde: SMAD9, ATP11A, ACAN, PTGDR, MYH9 genlerinde heterozigot mutasyon tespit edildi. SMAD9 missense heterozigot mutasyonu (VUS) – OD kalıtılan Primer pulmoner hipertansiyon ile ilişkilendirilmiştir. Bu sonuca göre hastaya; Herediter PAH tanısı konuldu. Hastanın kalp yetmezliği tedavilerine ve anti pulmoner hipertansif tedavilerine yanıtı olumlu saptandı. Pro BNP: 1204 pg/ml'den 230 pg/ml'ye geriledi. Altı dakika yürüme testi: 308 metre olarak bulundu. Yürüme testi öncesi SPO2: %98 iken, test sonrası SPO2: %87 bulundu.

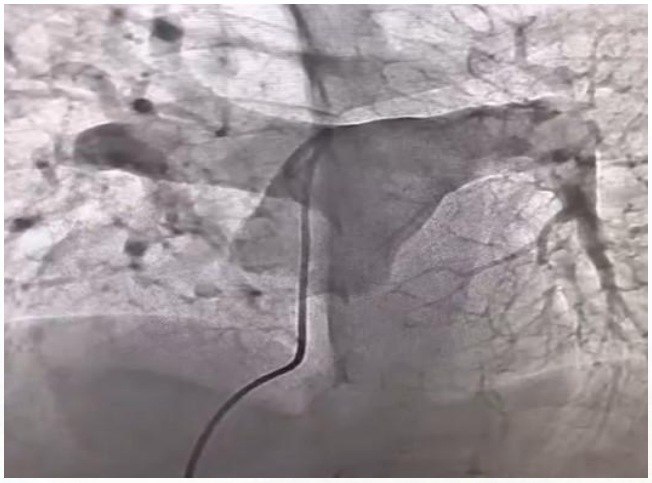
SONUÇ: Bu sunum ile nadir bir Pulmoner Hipertansiyon sebebi olarak SMAD9 gen mutasyonu ilişkili Herediter PAH tanısı koyduğumuz bir hastayı paylaşıyoruz. Pulmoner hipertansiyonun tanısında genetik araştırmaların katkısı önemli ölçüde artmıştır. Çoğunlukla Otozomal dominant genetik yatkınlık tespit edilmiştir. BMPR2, ALK1, Endoglin, SMAD9, CAV1, KCNK3, EIF2AK4 'ın bilinen genetik nedenlerindendir. Son yıllarda tanı ve tedavi alanındaki gelişmeler hastaların hayatta kalım sürelerini uzatmış ve yaşam kalitesinde iyileşme sağlamıştır.

Anahtar Kelimeler: Herediter, Pulmoner Hipertansiyon, genetik, konjestif kalp yetersizliği

Resim 1

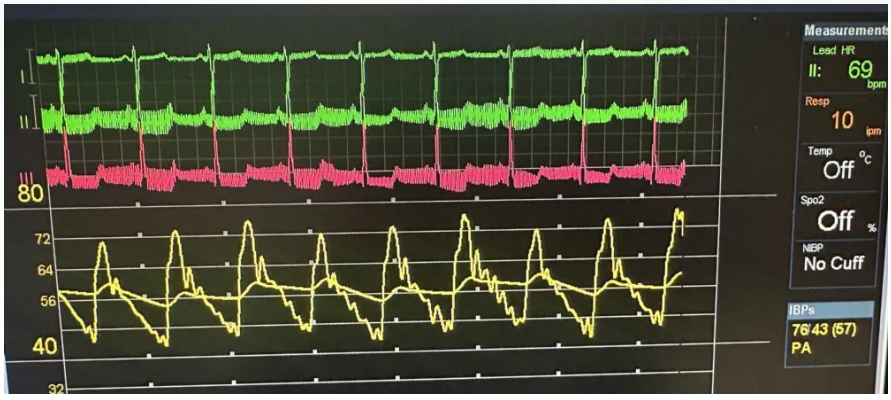
Elektrokardiyografi: sağ aks, sağ voltajlar belirgin

Resim 2



Anjiografik çalışma: pulmoner arter ve dallarının görünümü

Resim 3



Anjiografik çalışma: Pulmoner arter basıncı

PS-057 NADİR GÖRÜLEN KORONER ARTER ANOMALİSİ: ASCAPA

Şerif Şerifoğlu[1], Sezen Ugan Atik[1], İsmihan Selen Onan[2], Alper Güzeltaş[1]

1. 2Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

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

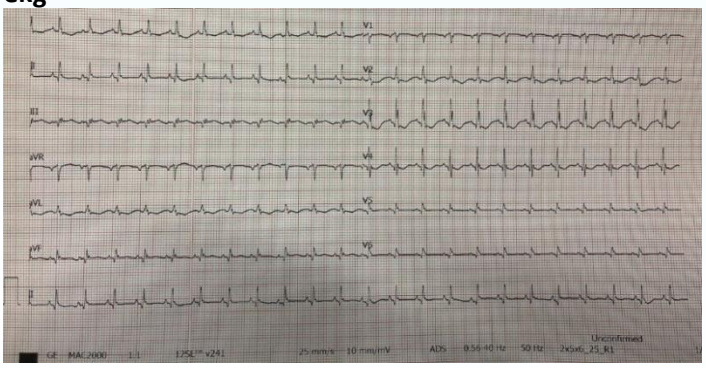
GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner arterden kaynaklanan anormal tek koroner arter (ASCAPA) oldukça nadir görülen bir anomalidir. Bildirilen vaka sayısının sınırlı olması nedeniyle ASCAPA insidansı net olarak bilinmemektedir. Bu nadir durumun tanı ve tedavisi, deneyimli ekipler için bile son derece zor olabilir. Bu çalışmada, kalp yetmezliği olan bir bebekte ileri endokardiyal fibroelastoz ve önemli sol ventrikül disfonksiyonuna neden olan bir ASCAPA vakası ve ameliyat öncesi yönetimi sunulmaktadır.

VAKA: İki ay üç günlük 4800 gram ağırlığında erkek hasta. Aile son 1 haftaya kadar çocuklarında herhangi bir şikayeti olmadığını, 1 hafta önce nefes almada güçlük, hızlı nefes alma şikayetleri ile çocuk acile başvurduklarını belirtiyor. Hasta entübe edilmiş ve dış merkezde kardiyopulmoner resüsitasyon yapıldıktan sonra yoğun bakım ünitesinde izlenmiştir. Telekardiyografide kardiyomegali gözlenmesi ve kalp yetmezliği bulguları nedeniyle hasta ileri değerlendirme ve tedavi için çocuk kardiyoloji kliniğimize sevk edildi. Fizik muayenede satürasyonu %97 (entübe haldeyken FiO2 %40), kalp hızı 150/dk ve kan basıncı 60/30 mmHg idi. 12 derivasyonlu EKG'de sinüs taşikardisi, sol aks sapması ve DII, DIII, aVF'de q dalgaları görüldü. Ekokardiyografide belirgin sol ventrikül disfonksiyonu (ejeksiyon fraksiyonu (EF): %28), endokardiyal fibroelastozu gösteren papiller kaslarda artmış ekojenite ve patent duktus arteriyozus saptandı. Sol ventrikül disfonksiyonu ve endokardiyal fibroelastoz varlığı, pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter ön tanısını düşündürdü. Tanıyı doğrulamak için kateter anjiyografi yapıldı. Aort kökü enjeksiyonu, aorttan kaynaklanan herhangi bir koroner arter olmadığını gösterdi. Şaşırtıcı bir şekilde, pulmoner arter enjeksiyonu pulmoner arterden kaynaklanan anormal tek bir koroner arter gösterdi ve ASCAPA tanısını doğruladı. Anjiyografiden hemen sonra, inotropik destek sırasında hastanın kan basıncı düştü ve desatürasyon meydana gelerek V-A ECMO desteği gerekti. Hastanın kötüleşen durumu göz önüne alındığında, doğrudan cerrahiye geçmek yerine hastayı ECMO'da stabilize etmenin daha ihtiyatlı olduğu düşünüldü. Düzeltici cerrahi öncesinde, geleneksel V-A ECMO tekniği pulmoner arterden çıkan tek koroner arterde koroner çalmaya neden olacağından, V-A ECMO gerektiren hastamız için farklı bir teknik kullandık. ECMO kanülü hastanın sağ atriyumuna yerleştirilerek kan oksijenatöre ve oradan da aortaya iletildi. Oksijenatör ile aort arasındaki kanülden ana pulmoner artere kan iletmek için daha ince bir kanül kullanıldı. Bu işlem sırasında, ana pulmoner arter yoluyla koroner artere kan akışını sağlamak ve böylece koroner çalmayı önlemek için periferik pulmoner arter dalları bantlandı. Hasta stabilize olduktan sonra ameliyata alındı. Tanımızı destekleyecek şekilde, LMCA ve RCA'nın pulmoner arterin sol (posterior) sinüsünden tek bir kök olarak çıktığı tespit edildi. Tek koroner arterin re-implantasyonundan sonra, hasta epikardiyal ekokardiyografide gözlenen zayıf kontraktil fonksiyon nedeniyle ECMO desteğinde ameliyathaneden çıkarıldı. Hasta yüksek inotropik ilaçlar ve ECMO ile izlendi. 11 gün sonra ECMO'dan ayrıldı ve 22. günde taburcu edildi. Hasta şu anda 2 yaşında ve orta derecede triküspit yetersizliği ve hafif azalmış sol ventrikül fonksiyonu (EF: %52) ile evre 3 endokardiyal fibroelastozis nedeniyle ayaktan takip ediliyor.

SONUÇ: ASCAPA'nın erken teşhisi, hem tedavi sırasında hem de tedaviye giden dönemde mortalitenin azaltılmasına ve morbiditenin iyileştirilmesine katkıda bulunduğu için çok önemlidir. Bu nedenle şüphelenildiğinde tanının doğrulanması önemlidir. Bu hastalarda koroner anatomiyi daha iyi tanımlamak için kardiyak kateterizasyon yapılmalıdır. Buna ek olarak, önerdiğimiz ECMO stratejisi, hasta ameliyat için uygun duruma gelene kadar ameliyat öncesinde kullanılabilir.

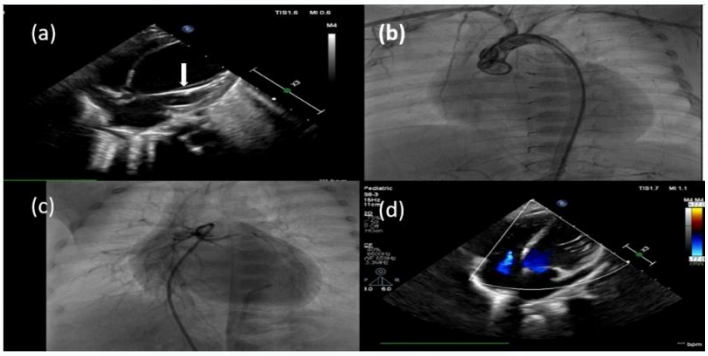
Anahtar Kelimeler: ASCAPA, ECMO, Koroner anomali

ekg



Şekil 1. 12 derivasyonlu EKG'de sinüs taşikardisi, sol aks sapması ve DII, DIII, aVF'de q dalgaları görüldü.

GÖRÜNTÜ



Şekil 2: (a) Sol ventrikül kontraksiyonu azalmış ve endokardiyal fibroelastozisli bir hasta (ok) (b) Aort kökü enjeksiyonunda aorttan çıkan koroner arter gözlenmemiştir. (c) Pulmoner arter kökü enjeksiyonunda, pulmoner arterden kaynaklanan tek bir koroner arter gözlendi. (d) Taburculuk sonrası takip ekokardiyografisinde ventrikül fonksiyonlarında iyileşme gözlendi ve mitral yetersizliği saptanmadı.

PS-058 *İZOMERİK HASTALARDA BASİT DOĞUMSAL KALP DEFEKTLERİ GERÇEKTEN BASİT Mİ?*

Osman Başpınar, *Derya Aydın Şahin, Davut Kayak, Mehmet Fatih Alptekin, Mehmet Kervancıoğlu, Metin Kılınç*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

İzomerizm, sıklıkla ağır doğumsal kalp hastalıkları ile beraberdir. Fakat basit izole defektler ile veya kardiyak etkilenme olmaksızın da olabilir. 2017 yılından bu yana kliniğimizde basit doğumsal kalp hastalıklarına eşlik eden ve transkateter müdahale edilen 16 hasta yazımızda sunulmaktadır. Hastaların hepsinde sol atriyal izomerizm (LAİ) mevcuttu, 11 K (%68.7), yaş median 2.3 yıl (14 gün – 16 yaş), ağırlık median 9.7 (3.2 - 60) kg idi. Endokardiyal yastık defekti dahil kompleks tanıları olan hastalar çalışma grubuna alınmadı. 8 hastaya (%50) girişimsel işlem yapıldı, bunlar 3 hastaya pulmoner balon valvüloplasti, 2 hastaya ASD kapatılması, birer hastaya VSD kapatılması, transvenöz pacemaker implantasyonu ve koarktasyon balon anjioplasti uygulamasıdır. Sağ internal juguler ven 2 hastada ASD kapatılması ve bir hastada pulmoner balon valvüloplasti işleminde kullanılmıştır. VSD kapatılması sadece retrograd yoldan yapılmıştır. İki hastaya ise pulmoner balon valvüloplasti kateteri azigos ven-VCS-RA-RV-MPA aracılığa ile iletilmiştir. Hastalar ve tanıları tabloda verilmektedir. LAİ, bilateral sol atriyal apendiks, polispleni ve geniş bir aralıkta doğumsal kalp hastalığı ile birliktedir. Basit hastalıklarda da örneğin tanısal ve pulmoner balon valvüloplasti işlemlerinde azigos venden VCS ve 180’ dönüş yaparak sağ atriyuma girilmesi kalbin gerilmesine, ritm problemlerine neden olabilir. Balonun ilerletilmesi zorluk içerir, sabır ve tekrarlayan denemeler gerekir. İnternal juguler venden ASD aracılığı ile sol atriyuma girilmesi tamamen oryantasyon değişikliğine neden olur, teknik zorluklar ile birliktedir. Cihazın LA diski, her zaman karşılaştığımızdan daha farklı bir oryantasyonda görülür. ASD oklüderin sol ventrikülde kısmi açılıp sol atriyuma çekilmesi gerekebilir. VSD kapatılması muhtemelen sadece retrograd yolla yapılması gerekir. Hastalar sadece izole 3’ AV blok ile gelebilir ama bu hastaların riskli durumları nedeni ile her zaman tam blok gelişim riski vardır. Basit hastalıkların cerrahiye verilirken eşlik eden LAİ olabileceği kanülasyon için cerrahın hazırlık yapmasını kolaylaştırır.

SONUÇ: olarak LAİ basit doğumsal kalp hastalıkları ile beraber olsa dahi bir takım riskler ve özel teknikler gerektirdiği bilinmelidir. Asemptomatik dahi olsa LAİ hastalarının devamlı izlemi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sol atriyal izomerizm, basit doğumsal kalp hastalıkları, girişimsel tedavi

Tablo 1. Sol atriyal izomerizm ve eşlik eden basit DKH

Hasta	Yaş	Cins	Ağırlık	Tanı (LA +....)	İşlem	Teknik
1	14 gün	K	3.May	Pm VSD	Tanısal	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA
2	7 ay 7 gün	K	5.Mar	Pm VSD	Tanısal	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA
3	2 y 11 ay 7 gün	K	16.Nis	ASD	ASD kapatma	RIJV-VCS-RA-LA
4	5 y 3 ay 11 gün	K	16	ASD	Tanısal	RIJV (başarısız işlem)
5	8 y 1 ay 27 gün	K	14.Ağu	Pm VSD	VSD kapatma	Retrograd kapatma
6	2 y 10 ay 17 gün	E	12	3’ AVB	TVPM	Sol subklaviyen
7	11 y 1 ay 17 gün	K	46.9	ASD	Tanısal	RIJV (başarısız işlem)

8	5 ay 21 gün	E	6.Mar	VSD, PDA	Tanısal	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA
9	16 y	K	42	Pm VSD	Tanısal	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA
10	8 ay 7 gün	K	7.Şub	TOF	Tanısal	Azigos ven-VKS-RA-RV
11	11 ay	K	8	PS	Pulmoner balon	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA
12	2 ay 20 gün	K	4	Dx, AK	Koarktasyon balon	
13	9 y 10 ay 21 gün	K	26.Ağu	ASD	ASD kapatma	RIJV-VCS-RA-LA
14	3 y 1 ay 15 gün	E	11	PS	Pulmoner balon	RIJV-VCS-RA-RV-MPA
15	1 y 2 ay 22 gün	K	8.May	TOF	Tanısal	Azigos ven-VKS
16	7 gün	K	3.Şub	SiT, PS	Pulmoner balon	Azigos ven-VKS-RA-RV-MPA

PS-059 KLASİK KALP YETERSİZLİĞİ TEDAVİSİ ALMASINA RAĞMEN İLERİ DÜZEYDE KALP YETERSİZLİĞİ DEVAM EDEN ÇOCUK HASTALARDA YENİ AJANLARLA TEDAVİ YAKLAŞIMI

***İsa Özyılmaz*[1],** *Halise Zeynep Genç[1], Şenay Çoban[1], Ahmet Oğuz[1], Nurullah Yılmaz[1], Eymen Recep[2], Servet Ergün[2], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Erkut Öztürk[1], Ali Can Hatemi[2]*

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Levosimendan, dapagliflozin ve sacubitril/valsartan, düşük ejeksiyon fraksiyonu ile karakterize kalp yetmezliğinin klinik tedavisinde kullanılan güçlü ajanlardır. Bununla birlikte, monoterapinin sınırlı etkinliği ve üçlü ilaç tedavisi ile ilgili kapsamlı klinik deneyim eksikliği, daha fazla araştırma yapılmasını gerektirmektedir. Bu çalışma ileri düzeyde kalp yetersizliği olan ve klasik kalp yetersizliği tedavisi(furosemid, spironolaktan, digoksin, bisoprolol, ivabradin, aspirin) almasına rağmen sol ventrikül fonksiyonları düzelmeyen, inotrop bağımlılığı(milronon) devam eden çocuklarda kullanılan levosimendan, dapagliflozin ve sakubitril/valsartan üçlü tedavisinin sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkilerini değerlendirmeyi amaçlamıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya, ileri kalp yetersizliği kliniği ile hastaneye başvuran ve klasik kalp yetersizliği tedavisi başlandıktan en az 15 gün sonra inotrop bağımlılığı devam eden(sol ventrikül EF<%35) ve sonrasında üçlü tedavi başlanan, 1 Ocak 2024- 31 Aralık 2024 tarihleri arasında hastanemizde tedavi gören çocuk hastalar alındı. Dapagliflozin(sırasıyla 0,1 mg/kg, 0,2 mg/kg, tek doz, haftada bir artırılarak) ve sakubitril/valsartan(sırasıyla 0,8 mg/kg, 1,6 mg/kg, 2,3 mg/kg, 3,1 mg/kg, doz başına, 2 doz, 2 haftada bir artırılarak) tedavi dozları artırılarak verildi. Hasta verileri retrospektif olarak elde edildi. Çalışmaya akut miyokardit tanısı alan, ilk tanı aldıktan sonra 1 ay geçmeyen, klasik ilaç tedavilerine cevap veren, inotrop bağımlılığı devam etmeyen ve bu tedaviyle taburcu edilebilen hastalar alınmadı.

BULGULAR: Çalışmaya 9'u(%60) erkek, ortanca yaşı 3(2-7 yıl), VKİ 0,66(0,46-0,86) olan 15 hasta alındı. Klasik tedavi öncesi ve sonrası, üçlü tedavi sonrası troponin T(sırasıyla ortanca değerler 73; 38; 27 ng/L), pro-BNP(sırasıyla ortanca değerler 26191, 4242, 1368 pg/ml), 2DLVEF(%)(sırasıyla ortanca değerler 30; 38; 49), LVDs(sırasıyla ortanca değerler 38; 35; 30 mm), LVDd(z skor)(sırasıyla ortanca değerler 4,2; 3,2; 2,6), LVDs(z skor)(sırasıyla ortanca değerler 5,6; 4,7; 3,4), Simpson LVEF(%)(sırasıyla ortanca değerler 31; 37; 48), Simpson LVESV(sırasıyla ortanca değerler 45; 38; 23 ml), mitral DT(sırasıyla ortanca değerler 79; 166; 219 ms), septal s'(sırasıyla ortanca değerler 3,9; 4,6; 5,3 cm/s), LV GLS 4C(sırasıyla ortanca değerler -8,1; -10; -13), LV GLS 3C(sırasıyla ortanca değerler -4,2; -8,5; -12,4) ve LV GLS ortalama(sırasıyla ortanca değerler -5,9; -9,7; -13,6) değerlerinde istatistiksel anlamlı düzeyde düzelme görüldü(p<0,005). Klasik tedavi öncesi ve sonrası, üçlü tedavi sonrası mitral lateral e'(sırasıyla ortanca değerler 5,9; 6,3; 9,8 cm/s), mitral lateral s'(sırasıyla ortanca değerler 3,8; 4,7; 6 cm/s) değerlerinde istatistiksel anlamlı olmayan düzlemeler görüldü(p>0.05). Hastalar levosimendanı ortanca 5,5 doz (5-17), dapagliflozini 100 gün(80-170) ve sakubitril/valsartanı 75 gün(49-112) aldı. İlk başvurudan taburcu edilene kadar geçen süre ortanca 92,5 gün(48,75-180), klasik tedavi süresi ortanca 22,5 gün(15-105), üçlü tedavi başlangıcından iyileşene kadar geçen süre ortanca 80 gün(30-132,5) idi. Etyolojide hastaların birinde FLNC gen mutasyonu, birinde NEXN gen mutasyonu ve viral miyokardit, üçünde kemoterapi, birinde mitokondriyal miyopati, birinde Takayasu arteriti, 8'inde viral miyokardit bağlı dilate kardiyomiyopati saptandı. Taburcu edilen hastaların klasik, dapagliflozin ve sakubitril/valsartan tedavisine devam edildi. SONUÇ: İleri düzeyde kalp yetersizliği kliniği ile hastaneye başvuran ve klasik ilaç tedavileri ile sol ventrikül fonksiyonları yeteri kadar düzelmeyen çocuk hastalarda, üçlü yeni ilaç tedavi yönteminin kullanımıyla sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlarının arttığı, inotrop bağımlılığın sona erdiği ve hastaların taburcu olabildiği söylenebilir gibi görünmektedir. Üçlü tedavi ile çocuklarda LVAD gereksinimi ya da kalp nakline gidiş azaltılabilir gibi görünmektedir. Bu konuda daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: kalp yetersizliği,çocuk,dapagliflozin, sakubitril/valsartan

Tablo 1. Kalp yetmezliği olan çocuk hastaların özellikleri

		Ortanca (25-75 p) (%)
Hasta sayısı		15
Cinsiyet	Erkek	6(40)
	Kız	9(60)
Yaş (yıl)		3(2-7)
Ağırlık (kg)		15(11-21)
Boy (cm)		99(86-123)
Vücut kitle indeksi		0,66(0,46-0,86)

Tablo 2. Medikal tedaviye yanıt veren hastaların ekokardiyografik özellikleri

Değişkenler	Klasik tedavi öncesi	Klasik tedavi sonrası	P1	Üçlü tedavi sonrası	P2	P3	P4
Troponin T(ng/L)	73(28-172)	38(20-81)	0,002	27(21-37)	0,016	0,209	<0,001
Pro-BNP(pg/ml)	26191(9388-60313)	4242(2323-9102)	0,001	1368(610-2600)	0,001	0,001	<0,001
2D LVEF(%)	30(28-34)	38(33-46)	0,002	49(44-62)	0,001	0,001	<0,001
Simpson LVEF(%)	31(25-34)	37(34-43)	0,008	48(41-58)	0,005	0,001	<0,001
Simpson LVEDV(ml)	63(53-75)	58(50-78)	0,138	45(33-57)	0,047	0,173	0,062
Simpson LVESV(ml)	45(35-52)	38(29-51)	0,092	23(14-32)	0,012	0,003	0,035
LVDd(mm)	46(42-50)	44(42-47)	0,205	42(37-46)	0,033	0,061	0,098
LVDs(mm)	38(34-43)	35(33-38)	0,027	30(25-35)	0,002	0,005	<0,001
LVDd(z skor)	4,2(2,5-4,3)	3,2(2,6-3,7)	0,091	2,6(1,8-3,3)	0,006	0,059	0,009
LVDs(z skor)	5,6(4,2-6)	4,7(4-5)	0,045	3,4(2,2-4,4)	0,002	0,002	<0,001
MAPSE(lateral)(mm)	5,7(4,7-8,1)	8,6(5,7-8,9)	0,116	8(7,3-8,9)	0,398	0,173	0,504
MAPSE(septal)(mm)	6,7(4,9-7,5)	5,7(4,9-7,7)	1,000	8,6(5,6-9,3)	0,063	0,327	0,662
Mitral E(cm/s)	93(77-121)	80(64,5-103)	0,345	82(64,5-103,5)	0,270	0,497	0,241
Mitral A(cm/s)	61(37,5-64)	51(36-71)	0,686	51(38-60)	0,553	0,917	0,854
Mitral DT(ms)	79(58-142)	166(139-179)	0,043	219(187-227)	0,018	0,043	0,008
Mitral lateral e'(cm/s)	5,9(4-7,7)	6,3(5,1-9,3)	0,144	9,8(6-11)	0,046	0,027	0,247
Mitral lateral s'(cm/s)	3,8(3,1-4,8)	4,7(3,7-6,2)	0,042	6(4,3-6,3)	0,043	0,865	0,076
Septal e'(cm/s)	5,9(4,2-7,7)	7,1(5,9-7,9)	0,144	6,8(5,4-9,2)	0,027	0,866	0,165
Septal s'(cm/s)	3,9(3,2-4,8)	4,6(3,6-5)	0,102	5,3(4,2-5,9)	0,028	0,128	0,030
LV GLS 4C	-8,1(-10- -0,7)	-10(-14- -7,8)	0,078	-13(-18- -11)	0,018	0,108	0,021
LV GLS 3C	-4,2(-6,2- 1,1)	-8,5(-10,8- -4,9)	0,068	-12,4(-14- -11)	0,018	0,062	0,011
LV GLS 2C	-4,7(-9,3- 0,1)	-8(-11- -4,5)	0,225	-14(-20- -7,5)	0,063	0,064	0,692
LV GLS ortalama	-5,9(-8- -0,4)	-9,7(-10,8- -7,4)	0,043	-13,6(-17- -10)	0,018	0,063	0,016

P1: Klasik tedavi önce ve sonrasının karşılaştırılması-Wilcoxon testi ile yapıldı. P2: Klasik tedavi önce ve üçlü tedavi sonrasının karşılaştırılması-Wilcoxon testi ile yapıldı. P3: Klasik tedavi sonrası ve üçlü tedavi sonrasının karşılaştırılması-Wilcoxon testi ile yapıldı. P4: Tüm sonuçların karşılaştırılması-Friedman testi ile yapıldı.

PS-060 HASTAYA ÖZGÜ PULMONER ARTER MODELLERİNDE LAGRANGİAN VE EULERİAN TEMELLİ YÖNTEMLERİN ENTEGRASYONU VE DENEYSEL ANALİZİ

Layla Fayoumi[1], Mhd Homam Alhaj Ali[1], Ali Fuat Tekin[3], Serçin Baş Özkök[3], Ender Ödemiş[2], Cengizhan Öztürk[4], ***Kevser Banu Köse[1]***

1. Istanbul Medipol Universitesi

2. Koç Üniversitesi

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

4. Boğaziçi Üniversitesi

Pulmoner arter darlığı tedavileri retrospektif medikal görüntü verileri kullanılarak hasta özgü modeller üzerinde sayısal ve deneysel yöntemlerle kapsamlı bir şekilde incelenmiştir. Rekonstrüksiyon sürecinde manyetik rezonans görüntüleme verileri, gelişmiş görüntü işleme teknikleri ve segmentasyon algoritmaları ile analiz edilmiş, 3 boyutlu anatomik modeller oluşturulmuştur. Görüntü işleme ve rekonstrüksiyon süreçleri, Python programlama dili ve ilgili kütüphaneler kullanılarak gerçekleştirilmiş, model doğruluğunu artırmak için manuel ve yarı otomatik düzeltmeler uygulanmıştır.

Tedavi senaryolarının hemodinamik etkilerini incelemek için hesaplamalı akışkanlar dinamiği (CFD) ve Smoothed Particle Hydrodynamics (SPH) yöntemleri uygulanmıştır. Bu yöntemlerle elde edilen sonuçlar, deneysel doğrulama düzeneklerinden alınan ölçümlerle karşılaştırılmıştır. Deneysel analizlerde fizyolojik akış koşulları simüle edilmiş ve akış parametreleri hassas sensörlerle ölçülmüştür.

Analizlerde, basınç dağılımı, hız profilleri, duvar kayma gerilimi ve akış gradyanları gibi kritik hemodinamik parametreler elde edilmiştir. CFD ve SPH yöntemlerinden elde edilen bu veriler, deneysel ölçümlerle karşılaştırılarak doğruluk ve uyumluluk değerlendirilmiştir. Ayrıca, yöntemlerin farklı akış koşulları altındaki performansları detaylı bir şekilde karşılaştırılmış ve her bir yöntemin avantajları ile sınırlamaları ortaya konmuştur.

Bu araştırma, hesaplamalı ve deneysel yöntemlerin güçlü bir entegrasyonunu sağlayarak, pulmoner arter darlığı tedavilerinde kişiselleştirilmiş yaklaşımların geliştirilmesi için yenilikçi bir bakış açısı sunmaktadır. Bulgular, sayısal yöntemlerin deneysel verilerle doğrulanmasının klinik karar süreçlerine katkı sağladığını ve bu yöntemlerin tedavi planlamasında güvenilir bir araç olarak kullanılabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal, Pulmoner, Hemodinamik, Validasyon, Simülasyon, 3B Modelleme

PS-061 *ACİL SERVİSE FEBRİL KONVÜLZİYON İLE GELEN HASTALARIN ELEKTROKARDİYOGRAFİ BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ*

***Hakan Küçüker*[1], *Gülsüm Mammadli*[2], *Abdüsselam Genç*[3], *Mehmet Taha Kökbıyık*[1], *Özlem Mehtap Bostan*[1], *Fahrettin Uysal*[1]**

1. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Burs

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Febril konvülziyonlar, 6 ay ile 6 yaş arasındaki çocuklarda, metabolik veya nörolojik bir sorun olmaksızın ateşle tetiklenen nöbetlerdir ve çocukluk çağının en sık görülen konvülziyon nedenidir. Brugada sendromu, sağ dal bloğu paterni ve ST-segment elevasyonu ile karakterize edilen, ani kardiyak ölüm riskini artıran genetik bir kanalopati olarak tanımlanır. Febril konvülziyon geçiren çocuklarda elektrokardiyografi (EKG) değerlendirmeleri sırasında Brugada sendromu paterninin saptanması, ani ölümlerin önlenmesi açısından kritik önem taşır. Bu çalışmanın amacı, febril konvülziyon ile başvuran çocuklarda Brugada sendromu paternlerinin tespit edilmesi ve bu vakaların kardiyak risk açısından değerlendirilmesidir.

YÖNTEM: Çalışmamıza Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Acil Servisi'ne febril konvülziyon şikayeti ile başvuran ve yüzeyel EKG'leri çekilen 45 hasta dahil edilmiştir. Kontrol grubunu ise aynı hastanede masum üfürüm saptanan ve ekokardiyografisi normal olan 45 sağlıklı çocuk oluşturmuştur. Tüm olgulara 12 kanal EKG çekilmiş ve EKG analizlerinde PR, QRS, QT ve QTc süreleri hesaplanmış, Brugada paternleri değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Febril konvülziyon ile başvuran hastalarda nabız, QRS aksı ve PR aralığı medyan değerlerinin kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek olduğu saptanmıştır ($p<0,05$). Ayrıca bir olguda QTc uzaması ve bir diğerinde tip 2 Brugada paterni gözlenmiştir. Hasta ve kontrol grubu arasında ST değişikliği oranları istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

SONUÇ: Çalışmamız, febril konvülziyon ile başvuran çocuklarda Brugada sendromu paternlerinin saptanabilir olduğunu ve bu durumun ani kardiyak ölüm riski ile ilişkili olabileceğini göstermektedir. Bu nedenle febril konvülziyon ile başvuran tüm olgularda 12 derivasyonlu EKG'nin rutin olarak çekilmesi önem taşımaktadır. Çalışmamıza benzer şekilde literatürde de febril konvülziyon sırasında Brugada paternlerinin ortaya çıkabildiğini gösteren çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızdaki QTc uzaması ve tip 2 Brugada paterni bulguları, bu araştırmalarla benzerlik göstermektedir. Bununla birlikte, kontrol grubundaki normal EKG bulguları, çalışmamızda kullanılan yöntemin özgüllüğünü desteklemektedir. Bu bulgular, febril konvülziyon sırasında erken kardiyak değerlendirme yapılmasının gerekliliğini bir kez daha vurgulamaktadır. Çalışmamızın sınırlamaları arasında hasta sayısının sınırlı olması ve genetik analiz yapılmamış olması yer almaktadır. Gelecekteki çalışmalarda daha geniş hasta gruplarıyla genetik ve uzun dönem takip verilerinin dahil edilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Brugada sendromu, EKG, Febril konvülsiyon

PS-062 LİMB GİRDLE MUSKÜLER DİSTROFİSİ: KARDİYAK VE KAS-İSKELET TUTULUMUNUN VAKA SERİSİ

***Burcu Büşra Acar*[1]**, *Meral Yılmaz[1], Hakan Kurt[1], Şeyma Şebnem On[1], Mehmet Baki Beyter[1], Fırat Ergin[1], Çağla Dilçem Görücü[2], Ayse Alara Kagitcioglu[2], Eser Doğan[1], Zulal Ülger[1], Erturk Levent[1]*

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

2. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Limb Girdle Musküler Distrofisi (LGMD), genetik geçişli, kas zayıflığı ve atrofi ile karakterize, heterojen bir hastalık grubudur. Klinik seyir, semptom başlangıç yaşı, ilerleme hızı ve kardiyak tutulum gibi özellikler açısından değişkenlik gösterebilir. Bazı hastalarda kas güçsüzlüğü ön planda iken, bazı durumlarda kardiyak tutulum veya asemptomatik kalp disfonksiyonu gözlemlenebilir. Bu çeşitlilik, erken tanı ve multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamaktadır. Bu raporda, LGMD tanısı alan, üç farklı aileden dört vaka sunulmaktadır.

Vaka 1: Altı yaşındaki kız hasta, iki yaşından itibaren dış merkezde dilate kardiyomiyopati (DCM) tanısı ile takip edilirken kardiyojenik şok nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine sevk edilmiştir. Aile öyküsünde, kardiyak yetmezlikten dolayı 6 yaşında kaybedilen bir kardeş, postnatal birinci günde ve antenatal dönemde kaybedilen üç kardeş olduğu öğrenilmiştir. Anne-baba arasında akrabalık bulunmamaktadır. Ekokardiyografi bulguları EF %20 ve LVEDd 4.9 cm hafif mitral ve orta triküspit yetersizliği saptanarak DCM olarak değerlendirilmiş, kalp yetmezliği tedavisi başlanmıştır. Genetik incelemede TTN geninde heterozigot c.41444dup varyantı (olasılıkla patojenik) ve heterozigot c.41543G>A varyantı (VUS) saptanmıştır. Alt ekstremite kas gücü zayıflığı (4/5) ve azalmış tendon refleksleri nedeniyle otozomal resesif LGMD düşünülmüştür. Ek olarak BAG3 geninde VUS olarak sınıflanan heterozigot c.1362C>G varyantı tespit edilmiştir.

Vaka 2: On dört yaşındaki erkek hasta, dış merkezden kardiyak yetmezlik nedeniyle sevk edilmiştir. Aile öyküsünde anne-baba arasında akrabalık ve üç ex kardeş bulunmaktadır. Ekokardiyografide EF %20, LVEDd 4.9 cm, hafif-orta mitral ve orta triküspit yetersizliği saptanarak DCM tanısı konmuştur. Hasta, nakil listesine alınmış ve LVAD desteği sağlanmıştır. Genetik incelemede SGCA geninde homozigot c.850C>T (p.Arg284Cys) varyantı (patojenik) ve JUP geninde homozigot c.161C>T varyantı (benign VUS) tespit edilmiştir. Kardiyak semptomlar kontrol altına alındıktan 1.5 yıl sonra hastada kas ağrıları başlamıştır.

Vaka 3: Yedi yaşındaki erkek hasta, kardiyojenik şok ile başvurmuş, ekokardiyografisinde EF %28, LVEDd 4.5 cm hafif mitral yetersiziliği saptanarak DCM tanısı almıştır. Anamnezde, üç aydır süren kas ağrılarının günlük aktivitelerini etkilemediği ve anne- baba arasında birinci derece akraba evliliği olduğu öğrenilmiştir. Genetik inceleme sonucunda SGCA geninde homozigot c.850C>T (p.Arg284Cys) varyantı saptanmış ve LGMD tanısı doğrulanmıştır. Erkek kardeşte LGMD tanısının konması üzerine aile taraması başlatılmış, bu süreçte iki yaşındaki kız kardeşin de yürüyüş zorluğu,kas ağrıları ve CK yüksekliği bulunduğu tespit edilmiştir. Bunun üzerinde çekilen ekokardiyografisinde EF %50-55 düzeyinde düşüklük ve asemptomatik kardiyak disfonksiyon olduğu görülmüştür. Aile taramasının önemi, kız kardeşin semptomları sayesinde bir kez daha ortaya çıkmıştır.

SONUÇ: Bu dört vaka, LGMD'nin kardiyak ve kas-iskelet sistemi tutulumundaki çeşitliliğini ve progresif seyrini ortaya koymaktadır. Risk altındaki aile bireylerinin taranması ve multidisipliner bir yaklaşım, hem erken tanı hem de tedavi süreci açısından kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Limb Girdle Muskuler Distrofisi,Dilate Kardiyomiyopati,, Multidisipliner yaklaşım, Progresif Seyir, Aile taraması

Genetik Mutasyon, Klinik Başvuru ve Prognoz Tablosu

Genetik mutasyon	TTN	BAG3	SGCA
Başlangıç semptomları	Orta yaşlarda dilate kardiyomiyopati (DCM) semptomları veya semptomatik EF düşüklüğü	Erişkin başlangıçlı ailevi DCM veya çocukluk çağında miyopati ile birlikte ilerleyici DCM	Çocukluk çağında proksimal kas güçsüzlüğü, ördekvari yürüyüş, psödohipertrofi
Kardiak tutulum	DCM; TTN trunkasyon mutasyonları, ailesel DCM'in %20'sinden sorumlu, genellikle orta yaş başlangıçlı, ejeksiyon fraksıyonun (EF) iyileşme potansiyeli yüksektir	DCM, genellikle EF %30larda izlenir ve progresif seyirlidir. Kalp transplantasyonu ve LVAD gereksinimleri sık	Nadir DCM ve kardiak aritmileri; kalp tutulumu diğer sarkoglikanopatilerden daha az sıklıkla
Kas-iskelet sistemi bulguları	Genellikle belirgin kas zayıflığı yok, bazı mutasyonlarda tibial distal muskuler distrofi (distal kas zayıflığı) görülebilir.	Nadir BAG3 mutasyonlarında, miyofibriller miyopati ile ağır kas güçsüzlüğü ve solunum kasları tutulumu görülmektedir.	Belirgin proksimal kas güçsüzlüğü, CK seviyesi yüksekliği, kas atrofisi ve kontraktürler görülebilir
Prognoz	Görece iyi seyirli, kalp yetmezliği tedavisine yanıt iyi,EF düzelme oranı %47,malign aritmi riski düşük	Kötü prognoz, hızlı ilerleyen kalp yetmezliği, ortalama sağ kalım düşük LVAD ve kalp transplantasyonu gereksinimleri sık	İlerleyici seyir, genç erişkin dönemde ambulasyon kaybı, solunum desteği ihtiyacı, bazı hastalarda ileri erişkin döneme kadar yaşam gözlenmiştir.

Hasta Bazında Bulgular Tablosu

Hasta No	Vaka 1	Vaka 2	Vaka 3	Vaka 4
Genetik Mutasyon	TTN (c.41444dup, c.41543G>A, BAG3 c.1362C>G)	SGCA (c.850C>T, homozigot), JUP (c.161C>T, homozigot)	SGCA (c.850C>T, homozigot)	SGCA (c.850C>T, homozigot)
Başlangıç Semptomları	2 yaşında DCM tanısı, 6 yaşında kardiyojenik şok	14 yaşında kalp yetmezliği, LVAD ihtiyacı	7 yaşında kas ağrıları, hafif kardiyak disfonksiyon	2 yaşında yürüme zorluğu, CK yüksekliği, asemptomatik
Kardiyak Tutulum	EF %20, DCM, mitral ve triküspit yetersizliği	EF %20, DCM, LVAD implantasyonu	EF %28, hafif mitral yetersizlik	EF %50-55, asemptomatik kardiyak disfonksiyon
Kas-iskelet Sistemi Bulguları	Alt ekstremite kas güçsüzlüğü (4/5), azalmış tendon refleksleri	Kas ağrıları 1.5 yıl sonra başladı	Kas ağrıları, günlük aktiviteleri etkilemiyor	Yürüme güçlüğü, CK yüksekliği
Prognoz	Erken çocuklukta ağır DCM, hızlı ilerleyen kalp yetmezliği	LVAD implantasyonu sonrası takip, yüksek transplant ihtiyacı	Kas semptomları belirgin, kardiyak semptomlar ilerleyebilir	Asemptomatik kardiyak disfonksiyon, erken dönem kardiyak takip planlanabilir

PS-063 STREPTOKOK ENFEKSİYONU SONRASI AKUT ROMATİZMAL ATEŞ VE AKUT POSTSTREPTOKOKSİK GLOMERULONEFRİTİN BİRLİKTE GÖRÜLDÜĞÜ NADİR BİR OLGU SUNUMU

Ahmet Burak Şimşek, *Yasemin Özdemir Şahan, Ayşe Esin Kibar Gül*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Akut poststreptokok glomerülonefrit (APSGN) ve akut romatizmal ateş (ARA), grup A streptokok enfeksiyonunun iyi bilinen komplikasyonlarıdır. ARA ve APSGN'nin birlikteliği oldukça nadirdir ve gerçek insidansı bilinmemektedir. Burada streptokoksik boğaz enfeksiyonundan sonra tipik ARA ve APSGN bulguları ile hastanemize getirilen hasta sunulmuştur.

OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 8 yaşında erkek çocuk boğaz ağrısı, 3 gündür olan ateş ve her iki gözde şişlik şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 3-4 hafta önce kısa süreli antibiyotik kullanımı olan üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde; genel durumu orta, ateş 38 ºC, nabız 130/dakika, solunum sayısı 40/dakika, oksijensiz periferik oksijen satürasyonu %91, tansiyon arter 165/115 mmHg, tonsiller hipertrofik ve hiperemikti, akciğer seslerinde bazallerde azalma mevcuttu. Karaciğer midklavikuler hatta 2-3 cm ele geliyordu. Kardiyak oskültasyonda 3/6 şiddetinde apikal sistolik üfürüm ve gallop ritmi saptanan hastada pretibial 1(+) gode bırakan ödem vardı. Çekilen telekardiyografide kardiyotorasik oranın 0,6 olduğu görüldü ve yapılan toraks ultrasonunda her iki akciğerinde plevral effüzyon saptandı. Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 10,3 gr/dl, lökosit 10400/mm3, trombosit 272000/mm3, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 43 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 50,97 mg/dl (normali:0-5), tam idrar tetkikinde eritrosit sayısı: 66, hemoglobin 3+, spot idrarda total protein/kreatinin oranı: 767 mg/gram (N: <200) saptandı. Kan biyokimyasında kan üre azotu 32 mg/dl, kreatinin 0,45 mg/dl, albumin 34 gr/dl (N: 32-48), serum C3 düzeyi 0,2 g/L (normali: 0,9-1,8), serum C4 düzeyi 0,2 g/L (normali: 0,1-0,4), antinükleer antikor (ANA) ve antidsDNA negatif, romatoid faktör (RF) negatif, antistreptolizin O (ASO) >1000 Todd Ünite, Troponin-I: 35 ng/L (normali: <45), NT-pro BNP: 13101 ng/L (normali: <125) saptandı. Elektrokardiyogram sinüs ritmi olup, ortalama QRS aksı +45º, PR aralığı 0,12 saniye idi. İki boyutlu ve doppler ekokardiyografide; sol ventrikül sistolik fonksiyonunda azalma (ejeksiyon fraksiyonu: %53, sol ventrikül midanteroseptumda hafif hipokinezi), orta derecede mitral ve hafif aort yetmezliğine ait regürjitasyon saptandı. Mitral zirve akım hızı 5,9 m/sn, jet uzunluğu 25 mm ve aortik diastolik jet uzunluğu 10 mm ölçüldü. Klinik ve laboratuvar bulguları ile ARA ve APSGN birlikteliği ve konjestif kalp yetersizliği tanısı konulan hastaya 0,1 mg/kg/gün enapril, 1 mg/kg/gün furosemid, 2 mg/kg metilprednizolon, penisilin profilaksisi başlandı. Tedavinin üçüncü gününde yakınmaları ve kalp yetersizliği bulguları azalan hastanın izleminde hipertansiyonu gözlenmedi, bir hafta sonra antikonjestif tedavisi kesildi. Tedavinin 6.gününde NT-pro BNP normal aralığa geriledi. Tedavinin 10. günde taburcu edildi. Taburculuk öncesi yapılan ekokardiyografi kontrolünde sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında düzelme, hafif mitral ve aort yetmezliği görüldü. Steroid tedavisi 2 haftaya tamamlanan ve akut faz belirteçleri gerileyen hastada, prednizolon dozu 1 mg/kg/gün düşülerek tedaviye naproksen 20 mg/kg/günde eklendi ve toplam tedavi süresi 8 haftaya tamamlandı. Takiplerde deposilin proflaksisi devam eden hastanın kapak yetersizliklerinde ve böbrek bulgularında düzelme kaydedildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Hastada ateş, artralji, hipertansiyon, proteinüri, hematüri ve C3 düşüklüğü bulunması nedeni ile başta sistemik lupus eritematosus olmak üzere kollajen doku hastalıkları ayırıcı tanıda araştırılmalıdır. ARA tanısı ile izlenen bir hastada başlangıçtan beri proteinüri ve hematüri varlığında dikkatli olmak gerekmektedir. ARA'lı hastalarda diğer non-spesifik renal lezyonlar da olabilir. Bu durum streptokok suşlarının romatojenik ve nefritojenik özelliklere sahip olması ile açıklanabilir. ARA ve APSGN birlikteliği gösteren bu vaka literatürde de oldukça nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal Ateş, Glomerulonefrit, Streptokok

PS-064 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR OLGU: TÜBERKÜLOZ İLİŞKİLİ KONJENİTAL SOL VENTRİKÜL ANEVRİZMASI

***Aslıhan Karaman*[1],** *Pelin Ayyıldız[1], Fatma Sevinç Şengül[1], Alper Güzeltaş[1], Rukiye İrem Yekeler[3], Aysel Türkvatan[2]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

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

3. Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi

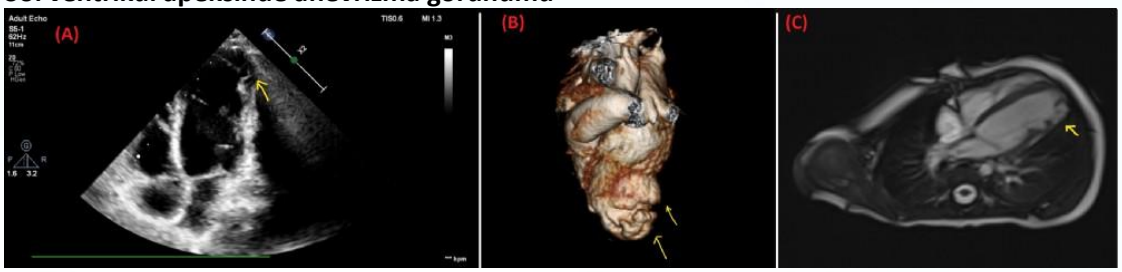
GİRİŞ: Sol ventrikül anevrizmaları (SVA), miyokardiyal duvarın dışa doğru çıkıntı yaptığı, genellikle apeksi tutan ve nadiren akinetik veya diskinetik olan kardiyak yapılardır. Erişkinlerde sıklıkla koroner arter hastalığına bağlı gelişirken, çocuklarda etiyoloji genellikle konjenital, enfeksiyöz, travmatik veya idiopatiktir. Bu olgu sunumu, çocukluk çağında nadir olarak görülen konjenital sol ventrikül anevrizmasının tüberküloz etiyolojisiyle ilişkisini incelemektedir.

OLGU: İki buçuk yaşında kız hasta, tekrarlayan bronşiolit nedeniyle yapılan toraks görüntülemesinde sol ventrikülde anevrizma saptanması üzerine merkezimize yönlendirilmiştir. Yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE), apikal-sol ventrikülde 15x12 mm boyutlarında, boynu 6x7 mm ölçülen bir anevrizma tespit edilmiştir. Hasta asemptomatik olup, kardiyak muayenesi ve laboratuvar bulguları normaldi. Miyokard hasarı ve inflamasyon göstergeleri normal sınırlarda olup, elektrokardiyografi ve koroner anjiyografide patolojik bir bulguya rastlanmamıştır. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRI), apikal seviyede gerçek bir anevrizma olduğunu, miyokardiyal incelme ile uyumlu 12x20x16 mm boyutlarında sakküler bir yapı olduğunu gösterdi. Fibrozis, skar dokusu veya trombüs saptanmadı. Ülkemizin endemik tüberküloz bölgesi olması nedeniyle hastada ileri tüberküloz araştırması yapıldı, PPD testi ve mide suyunda tüberküloz PCR sonucu yüksek pozitif saptandı. Hastaya tüberküloz tedavisi başlandı, akut tüberküloz tedavisi sonrası cerrahi açıdan yeniden değerlendirilmesi planlanlandı.

SONUÇ: Tüberküloz gibi endemik enfeksiyonlar, konjenital yapısal defektleri komplike edebilir. Bu olgu, çocukluk çağında nadir görülen sol ventrikül anevrizmalarında dikkatli değerlendirmenin ve uzun süreli takiplerin önemini vurgulamaktadır. Daha fazla vaka serisi ile bu hastalığın patogenezi ve tedavi yaklaşımları daha iyi anlaşılabilir.

Anahtar Kelimeler: kardiyak MRI,sol ventrikül anevrizması, tüberküloz

Sol ventrikül apeksinde anevrizma görünümü



Ekokardiyografi apikal dört boşluk görünümde ok ile işaretli sol ventrikül apeksinde anevrizma (A) Yapılan bilgisayarlı tomografi 3D görüntülemede ok ile işaretli sol ventrikül apeksinde sakküler anevrizma (B) Çekilen kardiyak manyetik rezonans görüntülemede aksiyel kesitte ok ile işaretli sol ventrikül apeksinde sakküler anevrizma (C)

PS-065 FALLOT TETRALOJİSİ VE PULMONER KAPAK YOKLUĞU SENDROMU: NADİR VE KOMPLEKS BİR KONJENİTAL KALP HASTALIĞININ TANI VE TEDAVİ SÜRECİ

***Şerif Şerifoğlu*[1],** *Yunus Emre Sarı[2], Mehmet Balcı[1], Fatma Sevinç Şengül[1], Pelin Ayyıldız[1], Aysel Türkvatan[3], Okan Yıldız[4], Sertaç Haydin[4], Alper Güzeltaş[1]*

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

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

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Fallot tetralojisi ve pulmoner kapak yokluğu sendromu (FT-PKYS), ciddi pulmoner yetersizlik, pulmoner arterlerde anevrizmal genişleme ve trakeobronşiyal kompresyon ile karakterize nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Fallot tetralojisi olan hastaların yaklaşık % 3-6'sında görülmektedir. Erken tanı ve cerrahi müdahale, bu hastalar için hayati öneme sahiptir. Bu çalışma Fallot tetralojisi ve pulmoner kapak yokluğu tanısı konulan hastalar ile ilgili deneyimlerimizi gözden geçirmek, klinik özelliklerini ve cerrahi sonuçlarını değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEM: 2010-2024 yılları arasında merkezimizde takip ve tedavi edilen Fallot tetralojisi ve pulmoner kapak yokluğu sendromu tanılı hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Demografik veriler, başvuru sırasındaki bulguları, ekokardiyografi, BT raporları, pulmoner kapak ve pulmoner arter ölçümleri, cerrahi notları ve izlem sonuçları kaydedildi. İlk ameliyatını dış merkezde olan hastalar ve verilerine ulaşılamayan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

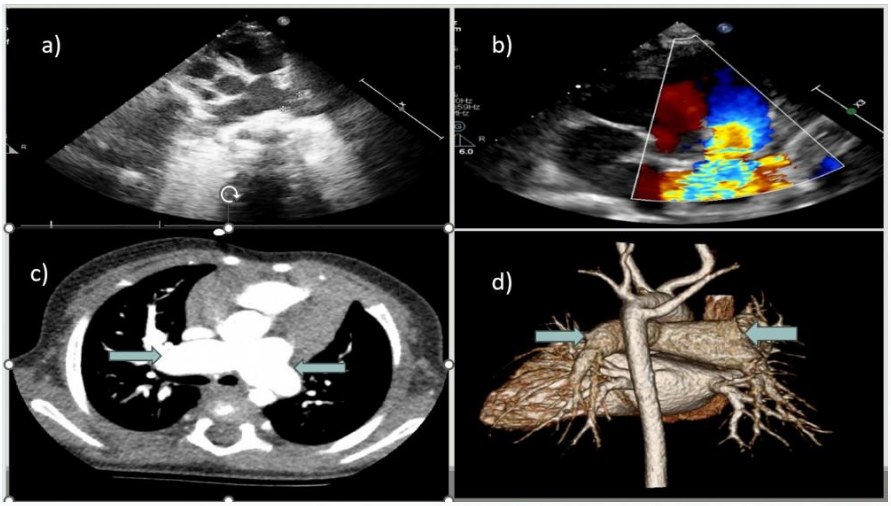
BULGULAR: 2010-2024 yılları arasında dosyalarına ulaşılabilen 26 FT-PKYS hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların 16'sı kız çocuk (%61,5), ortanca tanı yaşı 3,75ay (0 gün-30yıl) ve ağırlığı 4.9kg (2,1-55 kg) idi. İki hastada (%7,7) 22q11 delesyonu mevcuttu. Beş hastaya (%19,2) antenatal tanı konulmuştu. On iki hastanın (%46,2) başvuru sırasında SPO2 %95'in altındaydı. Atriyal septal defekt(ASD) ve/veya patent duktus arteriyozus(PDA) 19 (%73,1) hastada mevcuttu. Hastalarda sağ veya sol ventrikül disfonksiyonu saptanmadı. Ekokardiyografide hastaların yarısından fazlasında (n=15, %57,7) pulmoner anulus z-skoru <-2, 18 hastada(%72) APA, 25 hastada(%96,2) RPA ve 22 hastada(%95,7) LPA z-skoru >+2 saptandı. Üç hastada(%11,5) LPA olmadığı görüldü. Toplam 19 hastaya(%73,1)BT uygulandı ve 12 hastada(%63,2) solunum yollarında bası saptandı. Hastaların yarısına(%50) tanısal kateter anjiyografi uygulandı. Toplam 25 hasta(%96,2) opere oldu, 1 hasta ameliyat beklemekte. Ameliyat sırasındaki yaş median 8 ay (2,6-436 ay) idi. Bir hastanın (%3,8) preoperatif dönemde mekanik ventilasyon ihtiyacı oldu. Hastaların %56(n=14)'sına transanüler yama, %44(n=11)'üne kondüit ile rekonstrüksiyon, 17'sine(%68) PA küçültülmesi uygulandı. Konduitli tamir uygulanan hastaların 8'ine(%32) PTFE ile, 3'üne (%12) ise RAA ile pulmoner kapak yapıldı. Bir hastada (%4) postoperatif erken dönemde, 2 hastada(%8) ise geç dönemde tekrar cerrahi müdahale gerekti. Bir hasta postoperatif 4.ayda enfektif endokardit nedeniyle, bir hasta postoperatif 2. yılda konduit darlığı nedeni ile opere olurken bir hastaya da postoperatif 3.yılda pulmoner kapak replasmanı uygulandı. Bir hasta postoperatif erken dönemde sepsis nedeniyle kaybedildi. Takiplerde 3 (%12) hastaya PPVİ, 4 hastaya(%15) kondüit darlığı nedenli balon anjiyoplasti uygulandı. Postoperatif entübasyon süresi ortalama 4,28 gün (1-28 gün), YBÜ yatış süresi ortalama 7,32 gün (2-36 gün), hastanede yatış süresi ortalama 13,24 gün (5-41 gün) idi. 20 hasta (%76,9) 6 aydan uzun süre takip edilmiştir. Ortanca izlem süresi 30,5 aydır (0,15-150 ay).

TARTIŞMA ve SONUÇ: Çalışmamızda, FT-PKYS hastalarında cerrahi müdahale sonrası sonuçlar detaylı olarak değerlendirilmiştir. Bulgularımız kondüit darlığı ve pulmoner arter patolojileri nedeniyle uzun dönemde

reoperasyon ve balon anjiyoplasti gibi müdahaleler gerektiğini göstermiştir. Operasyona bağlı mortalite görülmemiş, ancak postoperatif erken dönemde gelişen sepsis tek mortalite nedeni olmuştur. Ortalama 30,5 aylık takip süresinde, PPVİ ve balon anjiyoplasti komplikasyonların yönetiminde etkili bulunmuştur. Bulgularımız, FT-PKYS hastalarının cerrahi planlama ve uzun dönem takip süreçlerinde multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapak yokluğu, Fallot tetralojisi, transanuler yama, konduit

Pulmoner Kapak Yokluğu Olan Fallot Tetralojisi Vaka Görüntüleri



a) Parasternal kısa eksen bakışta genişlemiş pulmoner arterlerin 2D görünümü b) Parasternal kısa eksen bakışta genişlemiş pulmoner arterlerin renkli Doppler görünümü c) Genişlemiş pulmoner arterlerin Bilgisayarlı tomografi (BT)'de,axial kesitte görünümü (oklar) d) Genişlemiş pulmoner arterlerin Bilgisayarlı tomografi (BT)de, 3D görüntüsü (oklar)

Tablo 1

Parametreler	*Değerler*
Cinsiyet, erkek/kadın, n	10 / 16
Vücut ağırlığı, kg, mean(min-max)	7,9 (2,1-55)
Tanı anındaki yaş, ay, mean(min-max)	21,3 (0,3-360)
Başvuru anındaki SPO2, %, mean(min-max)	91,7 (65-98)
Kardiyotorasik oranın yaşa göre durumu, kardiyomegali n(%)	18 (%69,2)
Ek kardiyak patoloji durumu n(%)	19 (%73,1)
- ASD varlığı	17 (%65,4)
- PDA varlığı	3 (%11,5)
Sağ aortik arkus, n(%)	8 (%30,8)
LPA yokluğu, n(%)	3 (%11,5)
RVOT/PS max gradient, mm Hg, mean(min-max)	84 (45-110)
BT çekilen hasta (yüzde)	19 (%73,1)
Tanısal kalp kateterizasyonu n(%)	13 (%50)
BT'de respiratuar bası n(%)	12 (%63,2)
BT'de bası yeri n(%)	
- Trakea, Sağ ve Sol Bronşlar	4 (%33,3)
- Sağ bronş	5 (%41,7)
- Sol bronş	2 (%16,7)
- Trakea	1 (%8,3)
Genetik çalışılma oranı (test pozitiflik yüzdesi)	%14,4 (%50)

Tablo 2

Parametreler	*Değerler*
Ameliyat olan, n (%)	25 (%96,2)
Ameliyat olduğu yaş, ay, median(min-max)	8 (2,6-432)
Pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapılan (yüzde)	17 (%68)
Postoperatif entübe kalma süresi, gün, mean(min-max)	4,3 (1-28)
YBU'nde yatış süresi, gün, mean(min-max)	7,3 (2-36)
Hospitalizasyon süresi, gün, mean(min-max)	13,2 (0-41)
Erken reopere edilenler, n (%)	1 (%4)
Geç reopere edilenler, n (%)	2 (%8)
Girişimsel kateterizasyon ihtiyacı olan	
- PPVİ, n (%)	3 (%12)
- Kondüite balon angioplasti, n (%)	4 (%16)
Postoperatif erken dönemde eksitus, n (%)	1 (%4)
Hastaların takip edilme süreleri, ay, median(min-max)	30,5 (0,15-156)

PS-066 YENİDOĞAN KLİNİĞİNE BAŞVURAN GESTASYON HAFTASINA GÖRE YÜKSEK TARTILI YENİDOĞAN HASTALARINDA KARDİYAK MUAYENE VE EKOKARDİYOGRAFİ İLE SAPTANAN KONJENİTAL KALP HASTALIĞI SIKLIĞI

Abdurrahim Keskin[1], Recep Çetin[2], Taliha Öner[2], İlke Mungan Akın[3], Yunus Emre Sarı[2], Ramazan Arı[2], Özlem Sarısoy[2], Vildan Atasayan[2], Mehmet Karacan[2]

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yogunbakım Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Gestasyon yaşına göre büyük yenidoğan (LGA) terimi doğum ağırlığının gebelik yaşına göre 90. persentilin veya 4000 gr'ın üzerinde olması durumunu ifade eder. LGA doğum birçok anomaliye sebep olabilir ve konjenital kalp hastalığı anomalisi de bunlardan biridir. Bu çalışmada, üçüncü düzey bir sağlık kuruluşu olan hastanemizde LGA prevalansını, LGA bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığını ve bunların maternal faktörlerle ilişkisini incelemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Yenidoğan kliniğimize Aralık 2021 - Aralık 2022 tarihleri arasında başvuran bebeklerin kayıtları retrospektif olarak incelendi. Bu bebekler arasından LGA tanımına uyan bebekler çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen hastaların annelerinin verileri (yaşları, gestasyon haftaları, kronik hastalıkları, oral glukoz tolerans test sonuçları), ekokardiyografi sonuçları, vücut ağırlıkları, boy, baş çevresi, beden kitle indeksleri, doğum travmaları, hastaneye yatış yapıldı ise yatış nedenleri kaydedildi.

BULGULAR: 1 Aralık 2021- 31 Aralık 2022 tarihleri arasında doğan toplam bebek sayısı 4139 idi. Bunların içerisinde LGA olanların sayısı 393 olarak bulundu. Yüksek doğum ağırlıklı bebeklerin tüm bebekler içerisindeki oranı % 9,4 olarak saptandı. 393 LGA bebekten ekokardiyografi sonucu olan 264 bebek çalışmaya dahil edildi. LGA bebeklerin %31,8'i (n=84) kız, %68,2'si (n=180) erkekti. Boy uzunlukları ortalaması 52,99±2,01 cm, baş çevresi ortalamaları 36,31±1,17 cm, vücut ağırlıkları ortalaması 4102,14±347,98 gram olarak saptandı. Bebeklerin vücut kitle indeksleri ortalama 14,62±1,19 kg/m2 olarak saptandı. Çalışmaya katılan bebeklerin gestasyon haftaları ortalama 39,14±1,57 hafta olarak saptandı ve bebeklerin %12,1'inin (n=32) prematüre, %87,9'unun (n=232) term olduğu gözlendi. Ekokardiyografi endikasyonları incelendiğinde en sık kontrol amaçlı yapıldığı, kontrol dışında en sık ekokardiyografi istem gerekçesinin gestasyonel diyabetik anne bebeği olduğu tespit edildi. LGA'lı 51 bebeğin annesinde gestasyonel diabetes mellitus vardı. Olguların %77'inde (n:204) ekokardiyografi sonucunun normal, %3,8'inde (n=10) PDA, %5,7'sinde (n=15) ASD, %4,2'sinde (n=11) VSD, %9,1'inde (n=24) interventriküler septum (İVS) hipertrofisi olduğu saptandı. 606 gebelik haftasına göre uygun (AGA) bebeğin olduğu kontrol grubu ile karşılaştırdığımızda LGA doğan bebeklerde AGA doğan bebeklere göre ekokardiyofide anormal bulgu saptama riski artmış bulundu. Annesinde gestasyonel veya pregestasyonel diyabet olan bebeklerde anormal ekokardiyografi görülme olasılığı, aynı zamanda gestasyonel diyabeti olan annelerin bebeklerinde İVS hipertrofisi görülme oranı diğer patolojilere göre anlamlı olarak yüksek saptanmıştır.

SONUÇ: Gestasyon yaşına göre büyük yenidoğan bebeklerde kardiyak patoloji saptanma oranı sıktır. Annede diyabet varlığı da anormal ekokardiyografi bulgusu saptanma olasılığını arttırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: LGA, konjenital kalp hastalığı, yenidoğan

PS-067 PRENATAL TANI ALAN ÜÇ KARDİYAK RABDOMİYOM OLGUSUNUN İZLEMİ

Akif Kavgacı, *Mehmet Emre Arı*

TC Sağlık Bakanlığı, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Rabdomiyom, fetüslerde en sık görülen kardiyak tümör olup, özellikle birden fazla tümör varlığı ve tüberoskleroz için pozitif aile öyküsü olduğunda genellikle tüberoskleroz kompleksi ile ilişkilidir. Prenatal dönemde tanı alan kardiyak tümörlerin %90'ını oluşturan rabdomiyom, çocukluk çağı kardiyak tümörlerinin yaklaşık %50'sini oluşturmaktadır. Amacımız, merkezimizde fetal ekokardiyografi ile tanı konulan üç fetal kardiyak rabdomiyom vakasını retrospektif olarak değerlendirerek, prenatal tanının postnatal klinik seyir ve tedavi süreçlerine etkisini incelemektir.

OLGU: Olgu I: 23+5. gestasyon haftasında, fetal pozisyon nedeniyle kardiyak değerlendirme yapılamayan 34 yaşındaki hasta merkezimize yönlendirildi. Hastanın fetal ekokardiyografisinde, sol ventrikülde interventriküler septum üzerinde, atriyoventriküler kapağa yakın 8x4.8 mm rabdomiyom ile uyumlu bir kitle saptandı. Doğum öncesi son fetal ekokardiyografide, kitle boyutların artarak 11.7x10 mm'ye ulaştığı izlendi (Figür 1). Doğum sonrası transtorasik ekokardiyografide, sağ ve sol ventrikül apeksinde, sol ventrikül arkasına uzanan ve miyokard kaynaklı 24x9.6 mm ve 10.5x8.8 mm çapında kitleler görüldü. Sağ atrium tavanında anterior leaflet ile komşu 13x7 mm boyutunda kitle görüldü. Bu kitlenin triküspit kapak hareketlerini etkilemediği saptandı.Sağ ventrikül çıkım yolunda pulmoner kapak altında 7.1x6.4 mm boyutunda kitle izlendi. Pulmoner kapak anterior leaflet ile hafif temas ettiği ancak kapak hareketlerini bozmadığı ve darlık oluşturmadığı görüldü. Sağ ventrikül çıkım yolunda 4.4x3.9 mm ve 4.5x4.4 mm çaplarında iki adet kitle izlendi. Parasternal uzun eksen pozisyonda interventriküler septumda sol ventrikül içinde 14.4x6.1 mm çapında kitle izlendi. Elektrokardiyogramında aralıklı supraventriküler ekstrasistoller tespit edilen hastanın 24 saat ambulatuar elektrokardiyogramında orta sıklıkta supraventriküler ekstrasistol saptandı. Kitle sınırlarının değerlendirilmesi için kardiyak MR önerildi ancak MR çekilemedi. Everolimus tedavisi başlanan ve tedavisine devam edilen hastanın, pediatrik onkoloji ve nöroloji tarafından izlemine devam edilmektedir.

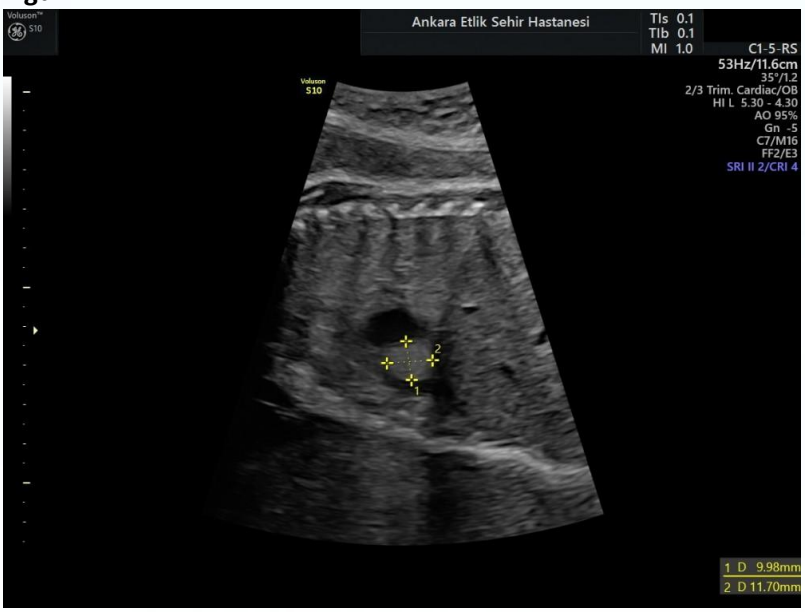
Olgu II: 25+3. gestasyon haftasındaki 27 yaşındaki hasta, perinatoloji tarafından yapılan antenatal ultrasonografide sağ ventrikülde septum komşuluğunda 4x3 mm boyutunda nodüler bir kitle görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fetal ekokardiyografide, sağ ventrikül apeksinde moderatör bant ile ilişkili ve anterior uzanımı olan, 4.8x4.8 mm boyutlarında rabdomiyom ile uyumlu kitle tespit edildi. Bir ay sonra boyutları 8.9x6.8 mm'ye ulaşan kitle, son fetal ekokardiyografide 7.6x7.2 mm olarak ölçüldü. Doğum sonrası transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül apeksinde moderatör bant üzerinde 7X6 mm boyutunda düzgün sınırlı, rabdomiyom ile uyumlu kitle görüldü. Tüberoskleroz açısından pediatrik nöroloji ve onkolojiye konsulte edilen hastanın izleminde ritim sorunu görülmedi. Son ekokardiyografik değerlendirmede kitlenin 5x5 mm'ye gerilediği saptandı.

Olgu III: 22+6. gestasyon haftasındaki 27 yaşındaki hasta, antenatal ultrasonografide interventriküler septum düzeyinde hafif kalınlık görülmesi üzerine yönlendirildi. Tarafımızca yapılan fetal ekokardiyografide, interventriküler septumda moderatör bant hizasında rabdomiyom ile uyumlu kitle izlendi. Doğum sonrası transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül apeksinde rabdomiyom ile uyumlu olan 3x3 mm hiperekojen kitle tespit edildi. İzlemde kitle boyutunun 3.9x4.3 mm'ye ulaştığı gözlendi. Hastanın izleminde ritim problemi görülmedi. Tedavisiz izlenen hasta, pediatrik onkoloji ve nöroloji tarafından takip edilmektedir.

SONUÇ: Fetal kardiyak tümörlerin, özellikle rabdomiyomların tanı ve yönetimi, prenatal bulgular ve postnatal değerlendirmelerle şekillenir. Prenatal tanı, klinik seyir ve uzun dönem sonuçları etkilerken, multidisipliner yaklaşımlar erken müdahale ve hasta odaklı tedavi stratejilerinin geliştirilmesinde kritik rol oynar.

Anahtar Kelimeler: fetal ekokardiyografi, kardiyak rabdomiyom, pediatri

Figür 1



Sol ventrikülde interventriküler septum üzerinde 11.7x10 mm boyutunda rabdomiyom ile uyumlu kitle

PS-068 KRONİK BÖBREK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA EPİKARDİYAL YAĞ DOKUSUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

*Mehmet Baha Aytaç[1], **Mustafa Doğan[2]**, Sule Ayas[1], Ahmed Mahmud Çırakoğlu[2], Eviç Zeynep Başar[2], Kenan Doğan[3], Kadir Babaoğlu[2]*

1. Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kocaeli

2. Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

3. Necip Fazıl Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Kahramanmaraş

AMAÇ: Yetişkinlerde yapılan önceki çalışmalar, epikardiyal yağ dokusunun (EYD) diyabetli, obez ve kronik böbrek hastalığı (KBH) olan hastalarda kardiyovasküler hastalık (KVH) gelişme riskini tahmin etmek için kullanılabileceğini göstermiştir. Burada; KBH'lı çocuklarda EYD kalınlığı ve karotis intima-media kalınlığı (cIMT) ölçümlerini değerlendirmeyi ve sonuçları sağlıklı kişilerle karşılaştırmayı amaçladık.

YÖNTEM: KBH tanısı almış veya renal replasman tedavisi almış 23 çocuk hasta grubunu oluşturdu; yaş-cinsiyet eşleştirilmiş 21 sağlıklı kişi kontrol grubu olarak kullanıldı. Transtorasik ekokardiyografi kullanılarak elde edilen EYD kalınlığı ve cIMT ölçümleri, demografik ve biyokimyasal parametreler karşılaştırıldı.

BULGULAR: Hasta ve sağlıklı gruplar arasında yaş, kilo, boy, vücut kitle indeksi, sistolik ve diyastolik kan basınçları açısından anlamlı bir fark saptanmadı. Serum glukoz, kalsiyum, fosfor ve lipid düzeyleri de benzerdi. Ekokardiyografik inceleme, KBH'lı hastalarda sağlıklı bireylere kıyasla daha düşük EYD kalınlığı ortaya koymuş olsa da (6,45 ± 1,61 mm'ye karşı 7,70 ± 1,69 mm, p<0,05), cIMT ölçümünde bir fark gözlenmedi (0,40 mm (0,37-0,44)'e karşı 0,42 mm (0,35-0,50), p=0,29).

SONUÇ: KBH'li hastalarda KVH gelişimini tahmin etmek adına EYD kalınlığını etkili bir yöntem olarak kullanmak için çocuklarda daha geniş ve uzun vadeli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: ekokardiyografi, epikardiyal yağ, kardiyovasküler, kronik böbrek hastalığı

PS-069 ŞİDDETLİ ÖKSÜRÜK SONRASI SİNÜS VALSALVA RÜPTÜRÜ

Ali Nazım Güzelbağ*[1], *İsa Özyılmaz[1], Behzat Tüzün[2], Berra Zümrüt Tan Recep[2], Erkut Öztürk[1], Ali Can Hatemi[2]

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

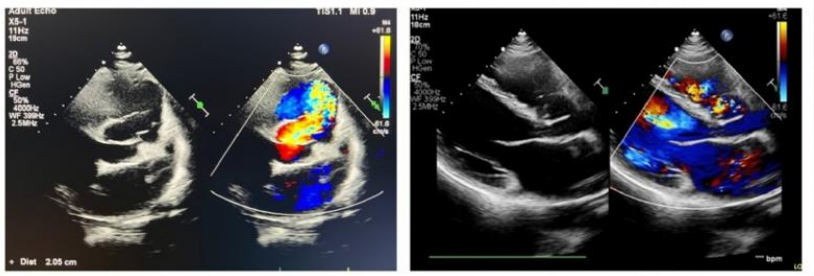
GİRİŞ ve AMAÇ: Sinüs Valsalva Rüptürü (SVR), nadir görülen ancak potansiyel olarak hayatı tehdit eden bir durumdur. Genellikle sinüs valsalva anevrizmasının yırtılması ile ortaya çıkar. Doğuştan veya edinsel nedenlere bağlı olarak gelişebilir. Doğuştan kaynaklanan vakalarda, genellikle ventriküler septal defekt (VSD), aort yetmezliği veya biküspit aort kapağı gibi ek anomaliler eşlik eder. Edinsel vakalar ise travma, enfektif endokardit, aort diseksiyonu veya önceki cerrahi müdahaleler sonucu meydana gelir.Bu sunuda şiddetli öksürük sonrası sinüs valsalva rüptürü gelişen bir erişkin olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Sekiz yaşında ventriküler septal nedeniyle opere edilmiş ve en son altı ay önce yapılan kontrollerinde bir sorun saptanmayan 32 yaşında erkek hasta 20 gün önce alt solunum yolu enfeksiyonu sonrası şiddetli öksürük ile ani başlayan nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesi 4-5/6 sistolodiyastolik üfürümü vardı. Hastanın EKG'si 1. Derece AV blok ve RBBB vardı, PA Akciğer grafisi normaldi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde ventriküler septum sağ sinüs valsalva bölgesinde taban 2D çapı 21 mm ölçülen, renkli doppler ile sol sağ şantlı türbülan akımın olduğu defekt izlendi. CW dopler ile iki ventrikül arasından sistolodiyastolik 80mmHg gradiyent alındı. Aort kapakta hafif yetersizlik vardı. Aortik anülüs: 30 mm (z skoru:+2.9), SVS: 34 mm(z skoru:+0.9), STJ: 29 mm(z skoru:+1.4) LVIDd: 59 mm (z skoru:+0.2), LVIDs: 37 mm(z skoru:+0.3) olarak ölçüldü. Hastanın kardiyak BT anjiografisinde, sağ aortik sinüs valsalva ile sağ ventikül arasında (RVOT seviyesinde) 16mm çapında defekt izlendi. Hasta sinüs valsalva rüptürü onarımı için acil operasyona alındı (Resim 1 ve Resim 2).

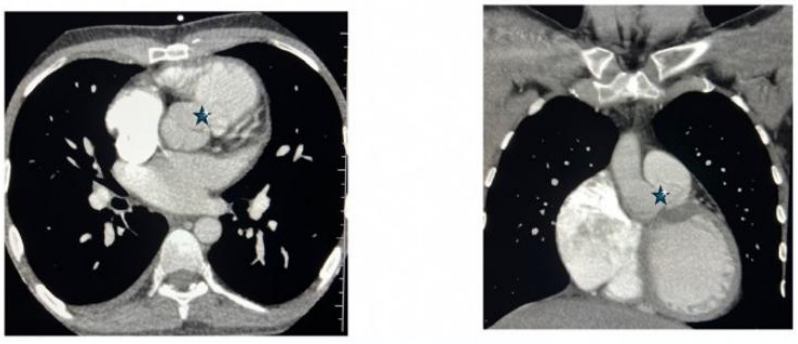
SONUÇ: Ani başlayan nefes darlığı,göğüs ağrısı durumunda ayırıcı tanıda sinüs valsalva anevrizması da düşünülmelidir. Tedavi genellikle cerrahi onarım veya transkateter kapama yoluyla yapılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: erişkin,ventriküler septal defekt,sinus valsalva rüptürü,göğüs ağrısı

Resim 1: Olgunun parasternal uzun eksen ve kısa eksen ekokardiyografik görüntülemesi



Resim 2:Olgunun Kardiyak BT Anjiografi Resmi



PS-070 YENİ KURULAN ÇOCUK ARİTMİ MERKEZİNDE ELEKTROFİZYOLOJİK ÇALIŞMA VE TRANSKATETER ABLASYON SONUÇLARI: İLK DENEYİMLER

***Gülhan Tunca Şahin*[1],** *Burak Çapar[1], Hasan Candaş Kafalı[2], Yakup Ergül[2], Celal Akdeniz[2], Cem Karadeniz[3], Erkut Öztürk[1]*

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Hastanesi,Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

3. İzmir Katip Çelebi Üniversitesi,Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuklarda transkateter ablasyon, aritmi tedavisinde etkili ve güvenli bir seçenek olarak giderek yaygınlaşmaktadır. Bu yöntemin uygulanabilirlik oranı, teknolojik ilerlemeler, üç boyutlu haritalama sistemleri ve pediatrik hasta anatomisine uygun ekipmanların geliştirilmesiyle artmıştır. Bu çalışmada, yeni kurulan aritmi merkezinde transkateter ablasyon tedavisi uyguladığımız çocuk hastalardaki ilk deneyimlerimizi değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Çocuk aritmi merkezimizde (Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği) Ocak 2022 ile Ocak 2025 tarihleri arasında elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) ± transkateter ablasyon yapılmış olan 127 çocuk hasta (%51.2 erkek, n=65) çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, ekokardiyografi, EKG ve 24 saat holter monitör bulguları, EFÇ özellikleri, ablasyon sonuçları, başarı oranları ve izlem süreleri retrospektif olarak değerlendirildi. Prosedürler 3-D elektroanatomik haritalama sistemi (EnSite Precision® [St Jude Medical, St Paul, MN]) (n:118) ve CARTO [Biosense-Webster, Diamond Bar, CA] (n:9) eşliğinde ve kısıtlı floroskopi kullanımıyla yapıldı.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 12.5±3.5 yıl (6 ay-18 yaş), ortalama kilosu 51±19.5 kg (8-125 kg)idi. Elektrofizyolojik çalışma sırasında Atriyoventriküler nodal reentry taşikardi (AVNRT) (n=50), Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu (n=45), Atriyoventriküler reentry taşikardi (AVRT) (n=19), Atriyal taşikardi (n=4), Fasiküler ventriküler taşikardi (VT) (n=4), upper septal VT(n:2), Permanent junctional resiprokan taşikardi (PJRT) (n=1) ve fasikülo ventriküler fiber (n=7) izlendi. Ebstein anomalisi tanısıyla takipli preoperatif değerlendirme elektrofizyolojik çalışma yapılan hastada SVT veya WPW saptanmadı. Altı hastada birden fazla taşikardi türü tespit edildi. Toplam 17 hastaya transseptal ponksiyon uygulanırken, 4 hastada transjuguler ve 4 hastada retroaortik yaklaşım tercih edildi. Tedavide 58 hastada cryoablasyon, 27 hastada radyofrekans (RF) ablasyon, 24 hastada irrigated RF ablasyon, 9 hastada ise kombine yöntem (RF+Cryo: 4, RF+Irrigated RF: 3, Cryo+Irrigated RF: 2) kullanıldı. WPW tanılı, ani ölüm açısından düşük riskli EPS bulguları olan iki hastaya ablasyon uygulanmadı. Ortalama işlem süresi 109.1±32.9 dakika idi. 27 hastada kısıtlı floro kullanılırken, ortalama floro süresi 44.8 sn idi. Bir hastada WPW' ye bağlı dissenkroni mevcutken, işlem sonrası 1. ay kontrolünde dissenkroninin düzeldiği izlendi. 5.5 aylık çoklu ilaca dirençli aritmisi (PJRT) olan bir hastaya başarılı RF ablasyon yapıldı. Üç hastada işlem başarısız olurken bir hastada suboptimal başarı sağlandı (akut başarı: %96.8). Ortalama 14.2 aylık takip süresi içerisinde 4 hastada nüks izlendi. İkinci kez yapılan yapılan işlem ile başarı sağlandı. İşlem sonrası 2 hastada sağ dal bloğu (RBBB) gelişirken, başka majör komplikasyon izlenmedi.

SONUÇ: Çocuklarda aritmiler, ciddi semptomlara ve yaşam kalitesinde düşüşe neden olabilirken, bazı durumlarda hayatı tehdit edici olabilir. Geleneksel ilaç tedavileri, uzun süreli kullanımları nedeniyle yan etkilere yol açabilirken, zaman zaman aritminin kontrol altına alınmasında yetersiz kalabilmektedir. Bu bağlamda, transkateter ablasyon, çocuklarda aritmi yönetimi için uygulanabilir ve güvenilir bir tedavi yaklaşımı olarak dikkat çekmektedir. Çocuklara özgü aritmi yönetimi konusunda uzmanlaşmış merkezlerin artması, hem başarı oranlarını yükseltmekte hem de coğrafi ve sosyoekonomik engellerin aşılmasını sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, transkateter ablasyon, aritmi

Resim 1:Hastaların klinik ve prosedür özellikleri (n:127)

Figür 1: Hastaların klinik ve prosedür özellikleri (n:127)

Cinsiyet(E)	65/%51.2
Yaş(yıl)	12.5±3.5 (6 ay-18 yaş)
Ağırlık (kg)	51±19.5 (8-125)
Yapısal kalp hastalığı	
Atrial septal defekt	2
Mitral valv prolapsusu-mitral yetersizlik	2
Ebstain anomalisi	1
Opere intakt ventriküler septum-pulmoner atrezi	1
Opere aort stenozu (valvüler+subvalvüler)	1
Ventriküler septal defekt	1
Pulmoner stenoz	1
Biküspit aort kapak, aort yetersizliği	1
Patent duktus arteriosus	1
Aritmi mekanizmaları *	
Tipik Atrioventriküler reentran taşikardi	50
Wolff- Parkinson-White sendromu	45
Gizli aksesuar yola bağlı AVRT	19
Fasikuloventriküler fiber	7
Fasiküler ventriküler taşikardi	4
Atrial (fokal/multifokal) taşikardi	4
Upper septal VT	2
Permanent junctional resiprokan taşikardi	1
Transseptal ponksiyon	17
Transjuguler yaklaşım	4
Retroaortik yaklaşım	4
Ablasyon enerji kaynakları	
Kryoablasyon	58
Radyofrekans ablasyon (RFA)	27
Irrigated radyofrekans ablasyon	24
RFA+Irrigated RFA	3
Kriyoablasyon+ RFA	3
Kriyoablasyon+irrigated RFA	2
İşlem süresi (dakika)	109.1±32.9
Floroskopi süresi (saniye)	44.8
Akut başarı	123/127(%96.8)
Komplikasyon (RBBB)	2
Takip süresi (ay)	14.2
Nüks	4

* Bazı hastalarda birden fazla aritmi türü mevcuttu.

** Bazı hastalarda birden fazla aritmi türü mevcuttu*

PS-071 VÜCUT AĞIRLIĞI 10-15 KG ARASI OLAN ÇOCUKLARDA TRANSKATETER SEKUNDUM ASD KAPATMANIN VÜCUT AĞIRLIĞI ÜZERİNE OLUMLU ETKİSİ

*Mustafa Argun[1], **Oğuzhan Kayar**[1], Süleyman Sunkak[1], Emin Sılay[2]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Vücut ağırlığı 15 kg'dan az olan, hemodinamik olarak önemli sekundum ASD li çocuklarda, transkateter kapatmanın sonuçlarını ve işlemin özellikle vücut ağırlığı üzerine olumlu etkisinin olup olmadığını değerlendirmektir.

YÖNTEM: Kliniğimizde transkateter kapatma yapılan sekundum ASD'li, vücut ağırlığı 15 kg altında olan 20 hastanın, işlem öncesi, işlem ve işlem sonrası verileri retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 42,4 ± 7 ay ve %70'i kız cinsiyetti. Transtorasik ekokardiyografi ile ölçülen defekt boyutunun median değeri 11,2 mm (min-max; 8-21 mm), balon sizing ile ölçülen defekt boyutunun median değeri 14 mm (min-max; 8-22 mm) idi. Balon sizing ile ölçülen defekt boyutu vücut yüzey alanı oranı median değeri 23,5 mm/m2 (min-max; 14,8-34,7 mm/m2) idi. Pulmoner arter ortalama basınç mean değeri 21,6 ± 2 mmHg idi. Qp/Qs oranı ortalaması 2,6 ± 0,9 idi. Median cihaz boyutu 14,5 mm (min-max; 9-22 mm) idi. Hastaların ortalama vücut ağırlığı 13,1 ± 1,4 kg (SDS ortalaması -1,3 ± 0,9) idi. Hastaların dördünün vücut ağırlığı -2 SDS altındaydı. Vücut ağırlığı en düşük olan hasta 10,1 kg idi. Yaklaşık ortalama iki yıllık (25,3 ± 19,3 ay) takip süresi sonunda vücut ağırlığı 18,8 ± 4,2 kg (SDS ortalaması -0.5 ± 0.6) ($p<0,001$) ile anlamlı düzeyde düzelme görüldü. Hastaların hiçbirinde majör komplikasyon izlenmedi. Sadece bir hastada birinci derece AV blok gelişti.

SONUÇ: Vücut ağırlığı 10 ile 15 kg arası olan hemodinamik önemli sekundum ASD'li çocuklarda transkateter kapatma etkili ve güvenli bir şekilde yapılabilir. Bu kapatma işlemi sonrası hastaların vücut ağırlığında olumlu etki görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septal defekt, küçük çocuk, transkateter kapatma

PS-072 YENİDOĞAN DÖNEMİ DIŞINDA SİYANOTİK HASTALARDA PDA STENTLENMESİ; NEDENLERİ, BAŞARI ORANI?

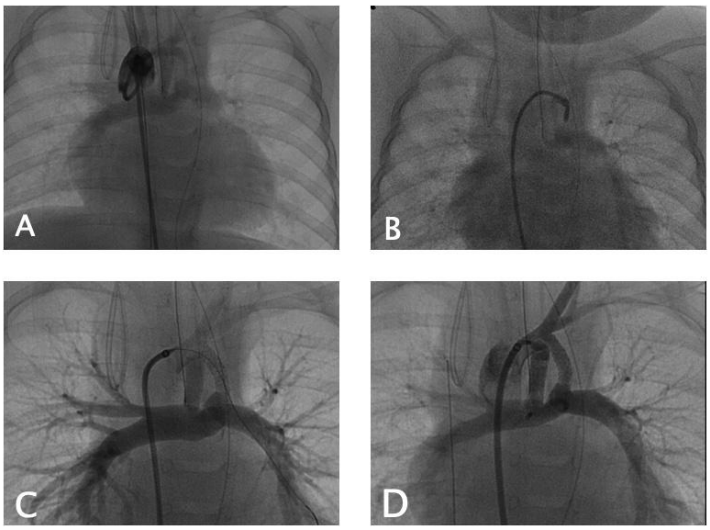
Osman Başpınar, *Derya Aydın Şahin*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Duktusa bağımlı siyanotik hastalarda PDA stentlenmesi yenidoğan döneminde yapılır, hasta daha sonra ya tek ventrikül paliyasyonuna veya düzeltici cerrahiye yönlendirilir. Fakat maalesef ülkemizde cerrahiye ulaşım hizmetlerinin homojen olmaması, sınır ötesi tanısı gecikmiş acil durumda gelen hasta sayısının çokluğu, ailelerin tıbbi eğitim seviyesinin düşüklüğü, sosyo-ekonomik faktörler gibi durumlar kliniğimizde çok sayıda yenidoğan dönemi dışında primer PDA stentlenmesine neden olmaktadır. Yaşı 1 aydan büyük 44 hastada PDA stentleme işlemi yapılmıştır. 5 hasta işlem sırasında gelişen komplikasyonlar ve genel durum kötülüğün de etkisi ile eks olmuştur. 18 hastada pulmoner atrezide TOF/DORV/AVSD/VSD eşlik etmekte, 5 hastada ise IVS-PA atrezi bulunmaktaydı. 21 hastada ise triküspit atrezi, sol-sağ izomerizme eşlik eden kompleks hastalıklar mevcuttu. PDA 19 hastada (%43.2) arkus aorta, 8 hastada yüksek desandan aorta, 8 standart, 7 subklaviyen arter kaynaklı ve 2 hastada ise bilateral duktus mevcuttu. 2 hasta BT şant, bir hastada ise obstrükte santral şant mevcuttu. Yenidoğan dönemi dışında da sıklıkla kısa süreli palyasyon için obstrükte PDA varlığında PDA stentleme işlemi yapılabilir ve efektif olarak değerlendirilebilir.

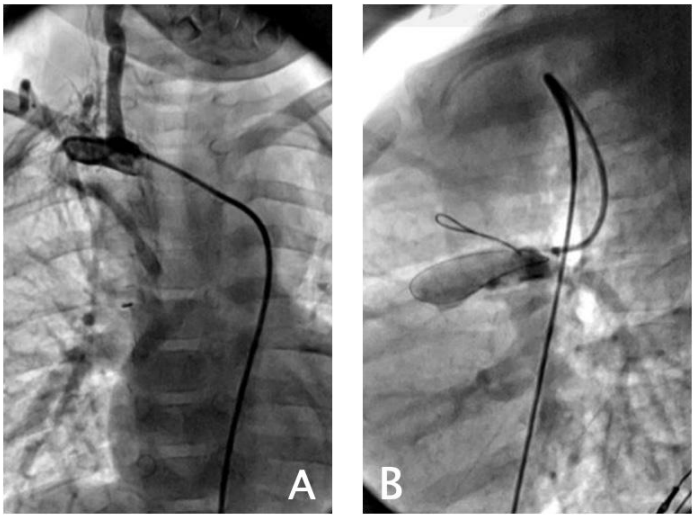
Anahtar Kelimeler: yenidoğan dışı, siyanotik hastalar, PDA stentlenmesi

Resim 1.



A) Geniş BT şant nedeni ile akciğer ödemi olan hastada, B) Obstrükte PDA, C) PDA stentlenmesi yapılması, D) Geniş şantın MFO oklüder ile kapatılması

Resim 2.



A) Obstrükte BT şant, B) Arkus aorta kaynaklı vertikal kıvrımlı daralmış PDA'ya girilmesi

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri

Sayı	44 hasta	23 K, 21E	
Yaş	median 138 gün	251.3 gün ± 1 yıl	30 gün – 5.6 yıl
Ağırlık	median 4.9 kg	5.3 ± 2.8 yıl	1.9 – 13 kg
Önce satürasyon değeri		% 54.7±17.1	(% 10-98)
Sonra satürasyon değeri		% 86.4 ±5.5	(% 75-99)
PDA çapı		1.2±0.8 mm	(0-2.8) mm

PS-073 OLASI SUBKLİNİK AKUT MİYOKARDİTLİ ÇOCUKLARDA GALEKTİN 3 VE PROKOLLAJEN TİP III'ÜN TANISAL DEĞERİ

Gökçe Nur Yıldızoğulları[1], *Mustafa Argun*[2], *Oğuzhan Kayar*[2], *Süleyman Sunkak*[2]

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuklarda olası subklinik akut miyokarditte, troponin, elektrokardiyogram, ekokardiyografi ve kardiyak magnetik rezonans görüntülemenin tanısal değeri bilinmektedir. Ancak troponin sadece miyokard infarktüsü ve miyokarditte yükselmemektedir. Aynı zamanda miyokardiyal hasarın olduğu her durumda yükselebilir. Amacımız olası subklinik akut miyokardit hastalarında galektin-3 ve prokollajen tip III'ün biomarker değeri olup olmadığını değerlendirmektir.

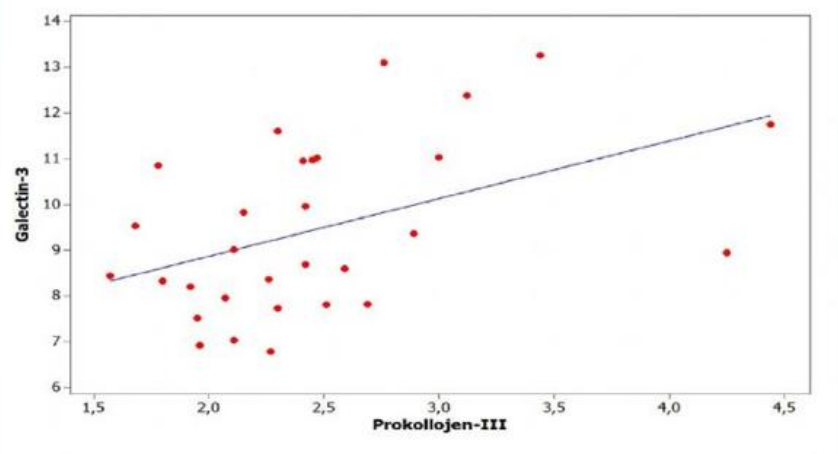
YÖNTEM: 4-18 yaş arası, olası subklinik akut miyokardit tanısı alan 30 çocuk ve benzer yaş ve cinsiyetteki 39 sağlıklı çocuk çalışma grubunu oluşturdu. Ekokardiyografi bulguları, troponin, NT-proBNP, galektin-3 ve prokollajen tip III serum düzeyleri değerlendirildi.

BULGULAR: Hasta ve sağlıklı kontrol grubunun sonuçları incelendiğinde, troponin medyan (kartillerarası uzaklık) [39,55 (211,87) ng/L vs 3,00 (0,88) ng/L] ($p<0.001$), NT-proBNP medyan (kartillerarası uzaklık) [89,70 (161,23) ng/L vs 27,30 (42,80) ng/L] ($p=0,003$), galektin-3 (mean ±SD) (9,46±1,85 ng/ml vs 8,45±2,11 ng/ml) ($p=0,042$), prokollajen tip III (mean ±SD) (2,47±0,67 ng/ml vs 2,17±0,45 ng/ml) ($p=0,033$) ile hasta grubunda anlamlı derecede yüksek saptanmıştır. Galektin-3 ile prokollojen tip III ($p=0,011$), galektin-3 ile NT-proBNP ($p=0,023$), troponin ile NT-proBNP ($p=0.002$) arasında istatistiksel olarak önemli orta düzey pozitif korelasyon bulunmaktadır. ROC analizine göre; galektin-3 >10,59 ng/ml noktasında duyarlık %33,3 ve özgüllük %92,3 olarak, prokollajen tip III >2,09 ng/ml noktasında duyarlık %73,3 ve özgüllük %46,1 olarak elde edilmiştir.

SONUÇ: Çocuklarda subklinik akut miyokarditte galektin-3 ve prokollajen tip III artmakta ve ikisi arasında pozitif korelasyon vardır. Bu da hastalığın patofizyolojisinde galektin-3 ve prokollajen tip III'ün etkili ve birbiri ile ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Galektin 3, miyokardit, prokollajen tip III

Prokollajen Tip III ile Galektin-3 arasÄ±ndaki korelasyon (r=0,457, p=0,011)



Grupların Troponin, NT-proBNP, Galektin-3 ve Prokollajen Tip III Değerlerinin Karşılaştırılması

	Gruplar		Test İstatistikleri	
	Hasta n=30	Kontrol n=39	Test değeri	p değeri
Troponin (ng/L)	39,55 (211,87)	3,00 (0,88)	6,314	<0,001
NT-proBNP (ng/L)	89,70 (161,23)	27,30 (42,80)	3,014	0,003
Galektin-3	9,46±1,85	8,45±2,11	2,07	0,042
Prokollajen Tip III	2,47±0,67	2,17±0,45	2,182	0,033

PS-074 HİÇ AKLIMIZDAN ÇIKMAMASI GEREKEN GÖRÜNMEZ TEHLİKE ! RADYASYON

Mehmet Fatih Alptekin, *Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Gaziantep

Erken gebelik haftasında çok sayıda gebe kadın tanısal radyasyona maruz kalmaktadır. Radyasyonun bilinen teratojenik etkileri mevcuttur ve dozla ilişkilidir. Erken trimestride 5 rad (50 mS) tehlikeli sınır olarak bildirilmiştir. Radyasyon ile tetkikleri yapan kişinin gebe kalma ihtimali olan kişileri sorgulaması ve gebelik testi yapılması tedbir açısından gereklidir. Fakat vakamızda olduğu gibi ailelerinde bilinç düzeyini yükseltmek ve farklı alternatif riskleri de çok yönlü düşünmek gereklidir.

5 yaşında kız hasta başka bir merkezden 13 mm sekundum ASD tanısı ile merkezimize sevk edildi. Hastanın tedavisi transkateter başarılı bir şekilde yapıldı. Hastanın her iki elinde kontraktür ve fibrozis vardı, parmak eklem hareketleri yoktu. Başka bir sendromik klinik bulgusu yoktu. Anamnezde annenin hamileliği sırasında diğer çocuğuna Adana'da yumuşak doku tümörü nedeni ile 3 kez PET tetkik yapıldığı, işlem sonrası da Adana-Urfa yolunu beraber döndükleri öğrenildi. Kesin kanıtlamak mümkün olmasa da radyasyonun bilinen zararlı etkileri arasında bu şekilde ekstremite problemleri ve organogenezis defektleri bildirilmektedir. Nükleer tıp tetkikleri sırasında bu şekilde inhalasyon yolu ile de yayılabilen iyonize radyasyon risklerinden korunmak için işlem sonrası ilk saatler hasta izolasyonu önerilir. Kurallara uyulmasının önemi ve radyasyon riskini minimalize etmek için bu olumsuz durumların kötü bir örnek olarak hatırlanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: radyasyon, teratojenite, kardiyak defekt

Resim 1

Resim 1. Elde radyasyonun teratojenik etkilerine bağlı fibrozis, kontraktür görülmektedir

Resim 2.

Resim 2. El parmaklarında kontraktür ve fibrozis görünümü

PS-075 SENKOP ŞİKAYETİ İLE BAŞVURAN ÇOCUKLARIN ETYOLOJİK, KLİNİK VE ELEKTROKARDİYOGRAFİK BULGULARI

***Mehmet Türe*[1],** *Hüseyin Bilgiç[2], Alper Akın[1], Rojan İpek[3], Duygu Öz[1]*

1. Dicle Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Dicle Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

3. Dicle Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

AMAÇ: Senkop, beynin beslenmesinin azalmasına bağlı olarak aniden ortaya çıkan, kısa süreli olup kendiliğinden düzelen geçici bilinç kaybı olarak tanımlanmaktadır. Pediatrik popülasyonda senkop önemli bir endişe kaynağıdır. Çocuklarda en yaygın nedeni vazovagal senkoptur. Bu prospektif çalışma ile hastanemize senkop ile başvuran çocuk hastaların etyolojik, klinik ve elektrokardiyografik bulgularını değerlendirip en uygun yönetimin yapılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Prospektif çalışmamızda çocuk kardiyoloji polikliniğimize 1 yıl içinde senkop nedeni ile başvuran hastalar klinik, elektrokardiyografik ve etyolojik olarak değerlendirildi. Çalışmaya 101 hasta alınmış olup tüm hastalar çocuk nöroloji polikliniğine yönlendirildi. Hastaların tamamına ilk muayenede anamnez, fizik muayene, rutin kan tahlilleri ve elektrokardiyografi incelemesi yapılıp sonrasında tüm hastalara ekokardiyografi, elektroensefalografi, tilt table testi (eğik masa testi) ve manyetik rezonans görüntüleme yapıldı.

BULGULAR: Hastalarımızın %61,4'ü (n=62) kız olup, ortalama yaşı 165,4±38,93 ay idi. Prodromal semptomları olan hasta sayısı 82 (%81,2) idi. Prodromal bulgulardan baş dönmesi (uzun süre ayakta kalma ve ani ayağa kalkma sonrası) ($p<0,001$) ve göz kararması ($p=0,003$) vazovagal senkop ve/veya postural ortostatik taşikardi sendromunda epilepsi hastalarına göre daha yüksek saptandı. Elli sekiz (%57,4) hasta vazovagal senkop (27 hastada tilt table testi pozitif, 31 hastada tilt table testi negatif veya uyumsuz olup belirgin prodromal bulgusu olanlar), 14 (%13,9) hasta postural ortostatik taşikardi sendromu ve 18 (%17,8) hasta epilepsi tanısı aldı. Herhangi bir etyoloji bulunmayan hasta sayısı 17 (%16,8) idi. Epilepsi saptanan hastaların 3'ünde aynı zamanda vazovagal senkop saptanmışken, 3 hastada da postural ortostatik taşikardi sendromu saptanmıştır. Bu hastalar genel tanımlamada epilepsi üzerinden değerlendirilmiştir. Senkop öncesi ve sırasında kasılma varlığı($p<0,001$),senkop sonrası halsizlik ($p<0,001$), ailede senkop ($p<0,001$), ailede akrabalık öyküsü ($p=0,007$) ve ailede epilepsi öyküsü ($p<0,001$) epilepsi grubunda daha fazla saptandı. Senkop süresi açısından vazovagal senkop (60,51 saniye) ve postural ortostatik taşikardi sendromunda (51,82 saniye) anlamlı fark saptanmazken, epilepsi hastalarına (117.78 saniye) göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha kısa olarak belirlendi ($p<0,001$). Provoke edici faktörlerden uzun süre ayakta kalma ve aniden ayağa kalkma vazovagal senkop ve postural ortostatik taşikardi sendromu grubunda epilepsi tanılı hastalara göre anlamlı şekilde daha yüksek saptanmıştır ($p<0,05$). Hastaların hiçbirinde ekokardiyografik, elektrokardiyografik ve 24 saatlik holter elektrokardiyografik değerlendirilmelerinde senkoba sebep olabilecek kardiyak patoloji saptanmadı.

SONUÇ: Özellikle belirgin prodromal semptomları olan hastalarda tilt table testinin yanlış negatiflik ve yanlış pozitiflik ihtimali olduğu için çalışmamızın da desteklediği gibi tilt table testi negatif olsa bile hastalar vazovagal senkop tanısı alabilir. Ailede epilepsi öyküsü olması, kasılma olması ve senkop sonrası halsizlik olması epilepsi tanısını düşündürmektedir. Her ne kadar bu prospektif çalışmamızda kardiyak senkop tanısı alan hastalarımız olmasa da fizik muayene bulgusu, elektrokardiyografi bulgusu ve ailede erken yaşta kardiyak hastalık sebebi ile ani ölüm öyküsü olan hastalarda kardiyak senkop düşünülebilir. Çalışmamız, senkop nedeniyle başvuran çocuk hastalarda doğru tanı koyabilmek için uygun anamnez, fizik muayene ve elektrokardiyografik değerlendirmelerin önemli oranda yeterli olduğunu sadece gerekli hastalarda tilt table testi, ekokardiyografi, elektroensefalografi ve manyetik rezonanas incelemelerinin yapılması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Senkop, Anamnez, Fizik muayene, Elektrokardiyografi

Tablo 1. Hastaların demografik verileri- Senkop sebepleri.

		n	%
Cinsiyet	Kadın	62	61,4
	Erkek	39	38,6
	Total	101	100,0
	n	***Min-max***	***Ort±SS***
Yaş (ay)	101	11-218	165,4 ± 38,93
VKI (kg/m²)	101	13-30,8	20,0 ± 3,36

Senkop Sebepleri	**n**	**%**
Vazovagal senkop	58	57,4
POTS	14	13,9
Epilepsi	18	17,8
Etyolojisi belirsiz	17	16,8

n: Hasta sayısı, **POTS:** Postural ortostatik taşikardi sendromu

Tablo 2. Senkop sebeplerine göre oluşturulmuş grupların karşılaştırılması.

			SenkopSebebi				p
			Etyolojisi belirsiz	Epilepsi	Vazovagal senkop	POTS	
Cinsiyet	Kadın	n	10	11	36	5	0,657
		%	58,8%	61,1%	65,5%	45,5%	
	Erkek	n	7	7	19	6	
		%	41,2%	38,9%	34,5%	54,5%	
Kasılma	Yok	n	12	5	39	9	0,004*
		%	70,6%	27,8%	70,9%	81,8%	
	Var	n	5	13	16	2	
		%	29,4%	72,2%	29,1%	18,2%	
Ebeveynlerde akrabalık	Yok	n	11	5	34	7	0,061
		%	64,7%	27,8%	61,8%	63,6%	
	Var	n	6	13	21	4	
		%	35,3%	72,2%	38,2%	36,4%	
Ailede senkop	Yok	n	16	4	44	9	<0,001*
		%	94,1%	22,2%	80,0%	81,8%	
	Var	n	1	14	11	2	
		%	5,9%	77,8%	20,0%	18,2%	
Ailede epilepsi öyküsü	Yok	n	17	4	46	10	<0,001*
		%	100,0%	22,2%	83,6%	90,9%	
	Var	n	0	14	9	1	
		%	0,0%	77,8%	16,4%	9,1%	
			Mean	**Mean**	**Mean**	**Mean**	
Hasta yaşı (ay)			160	141	172	180	0,010*
SenkopSüresi (Saniye)			244,12	117,78	60,51	51,82	<0,001*

n: Hasta sayısı, **POTS:** Postural ortostatik taşikardi sendromu

Tablo 3. Prodromal bulgular, postsenkop şikayetler ve provoke edici faktörler ile senkop etyolojisi arasındaki ilişki.

			Senkop Sebebi			p
			Etyolojisi belirsiz	Epilepsi	Vazovagal senkop veya POTS	
Baş dönmesi	Yok	n	17	11	19	**<0,001***
		%	100,0%	61,1%	28,8%	
	Var	n	0	7	47	
		%	0,0%	38,9%	71,2%	
Göz kararması	Yok	n	16	9	32	**0,003**
		%	94,1%	50,0%	48,5%	
	Var	n	1	9	34	
		%	5,9%	50,0%	51,5%	
Baş ağrısı	Yok	n	13	15	55	0,797
		%	76,5%	83,3%	83,3%	
	Var	n	4	3	11	
		%	23,5%	16,7%	16,7%	
Mide bulantısı	Yok	n	15	17	56	0,553
		%	88,2%	94,4%	84,8%	
	Var	n	2	1	10	
		%	11,8%	5,6%	15,2%	
Postsenkop halsizlik	Yok	n	12	0	43	**<0,001***
		%	70,6%	0,0%	65,2%	
	Var	n	5	18	23	
		%	29,4%	100,0%	34,8%	
Provoke eden faktör-Stres	Yok	n	15	15	50	0,471
		%	88,2%	83,3%	75,8%	
	Var	n	2	3	16	
		%	11,8%	16,7%	24,2%	
Provoke eden faktör-Açlık	Yok	n	15	16	46	0,105
		%	88,2%	88,9%	69,7%	
	Var	n	2	2	20	
		%	11,8%	11,1%	30,3%	
Provoke eden faktör-Korkma	Yok	n	15	18	61	0,368
		%	88,2%	100,0%	92,4%	
	Var	n	2	0	5	
		%	11,8%	0,0%	7,6%	
Provoke eden faktör-Ayakta kalma	Yok	n	17	16	46	**0,013***
		%	100,0%	88,9%	69,7%	
	Var	n	0	2	20	
		%	0,0%	11,1%	30,3%	
Provoke eden faktör-Ani ayağa kalkma	Yok	n	17	18	39	**<0,001***
		%	100,0%	100,0%	59,1%	
	Var	n	0	0	27	
		%	0,0%	0,0%	40,9%	

n: Hasta sayısı, **POTS**: Postural ortostatik taşikardi sendromu

PS-076 MULTİSİSTEM İNFLAMATUAR SENDROMLU ÇOCUKLARDA KARDİYOVASKÜLER HASTALIK RİSKİNİN NON-DİPPER KAN BASINÇ PATERNİ VE ARTERİYEL SERTLİK PARAMETRELERİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

***Gizem Burcu Cankurt*[1]**, *Emine Gülşah Torun[2], Ahmet Vedat Kavurt[2], Zahide Ekici Tekin[3], Burcu Yazıoğlu[4], Umut Selda Bayrakçı[4], Ayse Esin Kibar Gül[2]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

3. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara

4. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Artmış arteriyel sertlik non-Dipper kan basıncı paterni gelişimine katkıda bulunurken kardiyovasküler mortaliteyle de ilişkilidir. Bu çalışmada 24 saatlik ayaktan kan basıncı monitarizasyon (AKBM) analizine göre dipper ve non-dipper kan basıncı patern (KBP) saptanan multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C) olgularında aortun elastikiyet ve aterojenite parametreleri karşılaştırılırken kardiyovasküler hastalık (KVH) riskinin ortaya koyulması amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: 24 saatlik AKBM ve ekokardiyografi yapılan yaş ortalaması 11±3.2 yıl (6-17 yaş, 22E/19K) MIS-C tanısı ile çocuk kardiyoloji polikliğinde düzenli takibi olan, yüksek tansiyon ve/veya hipertansif değerleri olan 41 çocuk ve adolesan hasta geriye dönük değerlendirildi. Hastalar tansiyon holter profillerine göre; gece yeterli kan basınç düşüşünün(<%10) olmaması non-dipper KBP ve >%10 kan basıncı düşüşü dipper KBP olarak tanımlandı. İki grubun sol ventrikül kitle indeksi(SVK g/m2), göreceli duvar kalınlığı(GDK) ile aterojenite göstergeleri [plazma aterojenite indeksi (PAİ:log TG/HDL-K), total kolestrol/HDL oranı, non-HDL) ve aortik elastisite parametreleri (aortik gerilme ve zorlanma, aort sertlik indeksi) istatiksel yöntemler ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Ortalama takip süresi 28.6±7.5 ay (12-42 ay) olan 41 MIS-C'li hastadan 17'si (% 41.5) hafif, 7'si (%17.1) orta ve 17'si (41.5) ağır şiddette klinik tablo ile başvurdu. 41 MIS-C hastasının 6'sında (%14.6) akut böbrek hasarı (KDIGO kılavuzları) saptanırken 1 hasta (%2.4) diyaliz tedavisi gerektirdi. Hastalardan 8'inde (%19.4) nefrotoksik ajan kullanım öyküsü vardı. 6 hastada (%14.6) plazmaferez uygulandı. En sık uygulan medikal tedavi IVIG (% 97.6) ve steroid (% 92.7) tedavisi idi. 14 hastada (%34.1) azalmış sol ventrikül(SV) sistolik fonksiyonu (EF< %55) saptanırken takiplerde tümünde düzelme görüldü. Olguların başvuruda ölçülen SVKİ ve SVK z skoru 1. ay kontrol ve izlemdeki gruptan anlamlı yüksekti($p<0.05$). MIS-C'li olguların izleminde ölçülen, vücut ağırlığı, VKİ, ofis sistolik(SKB) ve diyastolik KB(DKB), nabız basıncı başvurutya göre anlamlı yüksek sapatandı. Tansiyon holtere göre 23 hasta (%56.1) non-Dipper ve 18 hasta (%43.9) dipper KBP gösterdi. Non-dipper grubun ortalama genel, gündüz ve gece sistolik kan basıncı ölçümü anlamlı derecede yüksekti. Non-dipper ve dipper MIS-C'li olguların SVK, SVKİ,kısalma fraksiyonu, göreceli duvar kalınlığı, sol ventrikül geometrisi ve aterojenite parametreleri benzer bulundu. Non-dipper grubun aort sertlik parametrelerinden aortik strain ve distansibilite anlamlı derecede daha düşük, aort sertlik indeksi anlamlı derecede daha yüksekken, bu yükseklik non-dipper KBP ile anlamlı pozitif korelasyon gösterdi ($r=0.366$ $p=0.019$). Non-dipper grupta başvuru zirve kreatinin değeri anlamlı yüksekti ($p=0.025$).Non-Dipper MIS-C grubunda VKİ, ofis SKB,SVK,sol ventrikül diyastol ve sistol çapı ile aort sistol ve diyastol çapları ile pozitif anlamlı korelasyon gösterirken, aort sertlik parametreleri arasında korelasyon saptanmadı. Başvurudaki Cr değeri aortik zorlanma ile negatif korelasyon gösterirken, aort diyastol çapı ile anlamlı pozitif korelasyon göstermekteydi. Dipper ve Non-Dipper MIS-C gruplarına ait izlemdeki konvansiyonel ve Doppler ekokardiyografi ölçüm sonuçları Tablo 1'de gösterilmiştir. ROC analizde aortik gerilme (strain) için optimal cutt -off değer %13.5 alındığında sensivite %70 ve spesifisite %67 olarak MIS-C tanılı çocuklarda tansiyon holter analizde non-dipper olma yüksek riskini öngördü.

SONUÇ: Bu çalışma, non-dipper MIS-C'li olgularda aortun elastikiyet özelliklerinin bozulduğunu ve aortik strainin gece kan basıncındaki yetersiz azalmayı öngörmede yararlı bir belirteç olduğunu gösterdi. Tansiyon holter analiz ve noninvaziv yöntemlerle hesaplanan aort sertlik parametreleri MIS-C'nin izleminde subklinik ateroskleroz ve KVH riskini erken tahmin etmede, olası komplikasyonların önlenebilmesinde kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: multisistem inflamatuvar sendrom, tansiyon holter, non-dipper, dipper kan basıncı, aortik elastisite, aterojenite

Tablo 1 Dipper ve Non-Dipper MIS-C grubuna ait izlemdeki konvansiyonel ve Doppler ekokardiyografi ölçüm sonuçları

	Dipper grup (n= 18)	Non-dipper Grup (n= 23)
IVSDSÇ, mm Ortalama±ss	7.8±1.4	8.4±1.5
SVADDSÇ, mm Ortalama±ss	7.3±1.7	8.2±1.6
SVDSÇ, mm Ortalama±ss	38.4±6.2	39.5±4.2
SVSSÇ, mm Ortalama±ss	23.6±4.5	25.9±3.8
Aortik Velosite Ortalama±ss	1.04±0.1	1.07±0.13
Ejeksiyon Fraksiyonu, % Ortalama±ss	68.3±2.7	68.1±4.5
Kısalma Fraksiyonu, % Ortalama±ss	37.3 ± 3.4	37.6 ±3.9
Mitral E/A Oranı Ortalama±ss	1.4 ±0.34	1.4±0.21
SVK, gr Ortalama±ss	84.4 ±42.2	97.4 ± 32
SVK Z skoru Ortalama±ss	-0.80 ±1.5	-0.87 ±1.7
SVKİ, g/m2 Ortalama±ss	63.7 ± 19.1	70.1 ± 25.4
GDK Ortalama±ss	0.37 ± 0.05	0.51 ± 0.5
TAPSE, mm	20.2 ±3.5	19.6 ±5.3
Aort sistol çap (mm)	20.9 ± 3.6	21.7± 2.5
Aort diyastol çap (mm)	18.3 ± 3.6	19.5 ±2.1
Aortik gerilme (strain) (%)	15.2± 3.9	12.9 ±2.9
Aortik zorlanma/esneyebilme (distensibilite) (10-6.cm-2.dyn-1)	0.78 ±0.23	0.57 ±0.19
Aortik sertlik indeksi (mm Hg)	0.035 ±0.013	0.043 ±0.012

ss: standart sapma 1 Kullanılan test: student T testi IVSDSÇ: Interventriküler Septum Diyastol Sonu Çapı SVADDSÇ: Sol Ventrikül Arka Duvar Diyastol Sonu Çapı SVDSÇ: Sol Ventrikül Diyastol Sonu Çapı SVSSÇ: Sol Ventrikül Sistol Sonu Çapı SVK: Sol Ventrikül Kitlesi SVKİ: Sol Ventrikül Kitle İndeksi GDK: Göreceli Duvar Kalınlığı TAPSE: Trikuspid kapağın sistolde öne hareketi

PS-077 NADİR BİR BİRLİKTELİK; TRUNKUS ARTERİYOZUS VE TRİKÜSPİT ATREZİSİ

***Hasan Türkmen*[1], *Sibel Tanriverdi Yılmaz*[2], *Hasan Kahveci*[2]**

1. Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum

1. Erzurum Şehir Hastanesi, Neonataloji Bilim Dalı, Erzurum

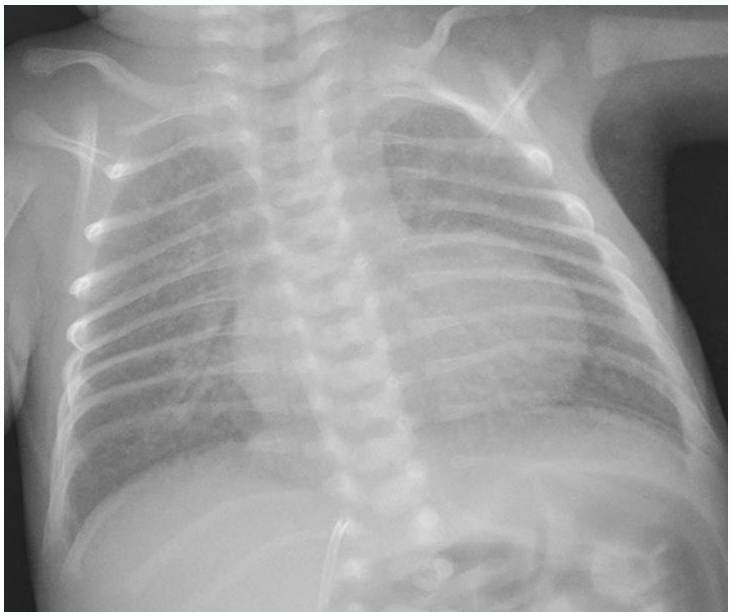
GİRİŞ ve AMAÇ: Trunkus arteriyozus; kalpten, sistemik ve pulmoner dolaşımı besleyen tek bir büyük arterin çıktığı konotrunkal anomalidir ve genellikle artmış pulmoner kan akımı ile birliktelik gösterir. 1000 canlı doğumda 0.07 oranında görülür. Pulmoner arterlerin çıkış yerine göre sınıflandırılır. 22q11 delesyonu eşlik edebilir. Triküspit atrezisi; sağ atriyum ve sağ ventrikül arasında bağlantı olmaması ile karakterize, tek ventrikül fizyolojisinde bir kompleks anomalidir. Prevalansı 1000'de 0.11'dir. Yaşamla bağdaşabilmesi için atriyal septal defekt ve ventriküler septal defekt gereklidir. Sınıflandırılması ventriküler septal defekt ve büyük arterlerin birbiriyle ilişkisine göre yapılır. İki kompeks kardiyak anomalinin birlikteliği oldukça nadir olup literatürde vaka bazında bildirilmiştir. Burada preterm dönemde, trunkus arteriyozus ve triküspit atrezisi birlikteliği ile prezente olan bir olgu sunuldu.

OLGU: 30 haftalık gebelikten 1090 gr ağırlığında doğan erkek bebek hastadan, postnatal 2. saatinde hedef saturasyon değerlerine ulaşılamaması nedeniyle pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi. Fizik muayenede kardiyak üfürüm duyulmadı, ek olarak sağ el başparmak agenezisi ve korneal opasite artışı mevcuttu. Göz hastalıkları tarafından konjenital glokom olarak değerlendirildi. Oksijen saturasyonu %90 olarak ölçüldü. Göğüs röntgenogramında pulmoner konus çökük ve mediasten geniş olarak görüldü. EKG'de (elektrokardiyografi) sol aks sapması dışında özellik yoktu. Ekokardiyografik incelemede triküspit kapak atrezik, sağ ventrikül hipoplazik izlendi. Ana pulmoner arter çıkışı görülmedi. Trunkal arter, subtrunkal geniş ventriküler septal defekt ve nonrestriktif atrial septal defekt (soldan sağa şantlı) görüldü. Konfluen ve hipoplazik pulmoner arterlerin trunkal arterin proksimalinden çıktığı (trunkus arteriyozus tip 1) ve sağ pulmoner arterde hafif derecede stenoz olduğu görüldü. Trunkal kapak triküspit yapıdaydı ve minimal yetersizlik akımı izlendi. Trunkal arkusta kesinti ya da koarktasyon izlenmedi. Duktus arteriyozus ya da aortopulmoner kollateral arter görülmedi. Persistan sol süperiyor vena kava görüldü. Kromozom analizi 46 XY olarak sonuçlandı ve 22q11.2 delesyonu saptanmadı. İzleminde laktat yükseklikleri olan hastanın pulmoner bant operasyonu açısından değerlendirilmesi planlandı ancak eş zamanlı RDS (respiratuar distres sendromu) ve neonatal sepsis nedeniyle postnatal 8. gününde kaybedildi.

SONUÇ: Trunkus arteriyozus ve triküspit atrezisi birlikteliği nadir görülen kompleks bir anomali olup, tek ventrikül fizyolojisi olan bu vakalarda yaklaşım pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve kontrollü pulmoner kan akımının sağlanması (Blalock-Taussig şant veya pulmoner bant uygulanması), daha sonra Fontan palyasyonuna gidilmesidir. Nadiren kesintili ark ya da koarktasyon eşlik edebilmekte ve hibrit prosedürler gerekebilmektedir. Cerrahi uygulanabilen vakalarda bile mortalite %50'nin üzerindedir. Eşlik eden kromozom anomalileri, trunkal kapak yetersizliği, uygun olmayan pulmoner arter anatomisi bu oranı daha da artırmaktadır.

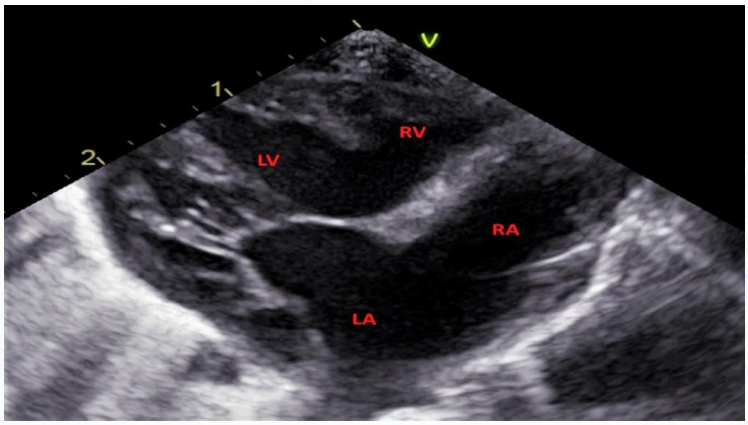
Anahtar Kelimeler: konotrunkal anomali, tek ventrikül palyasyonu, triküspit atrezisi, trunkus arteriyozus

Resim-1



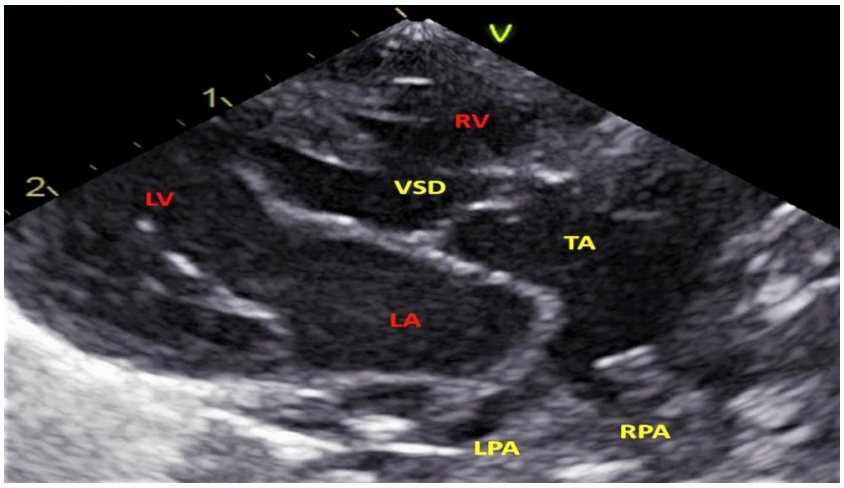
Göğüs röntgenogramında pulmoner konus çöküklüğü ve mediasten genişliği dikkati çekmektedir.

Resim-2



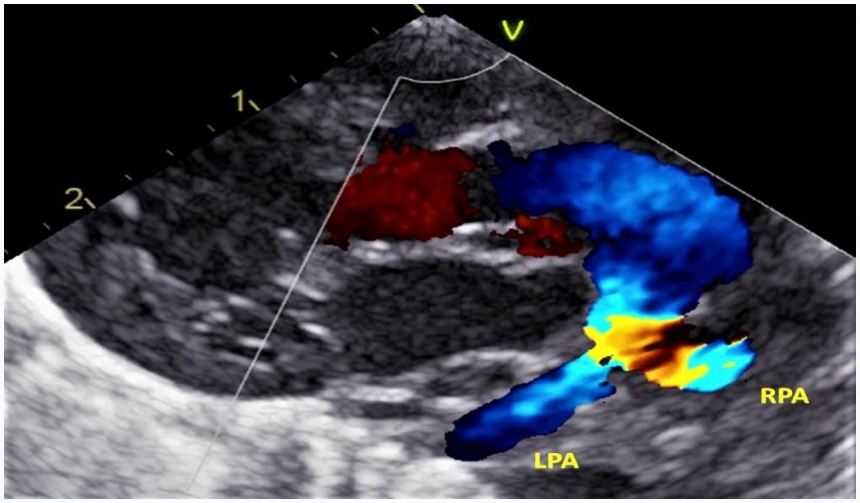
Triküspit kapak atrezik, sağ ventrikül (RV) hipoplazik izlenmektedir. Nonrestriktif ASD ve geniş VSD dikkati çekmektedir. RA, sağ atriyum; LA, sol atriyum; LV, sol ventrikül.

Resim-3



Her iki ventrikülden tek bir trunkal arter (TA) çıkmakta ve subtrunkal VSD görülmektedir. Sağ (RPA) ve sol (LPA) pulmoner arterin, trunkal arterin proksimalinden konfluen şekilde çıktığı izlenmektedir.

Resim-4



Renkli Doppler incelemede sağ pulmoner arterde (RPA) hafif darlık görülmektedir.

PS-078 ECMO DESTEĞİ ALTINDA RF ABLASYON İLE TEDAVİ EDİLEN TAŞİKARDİYE BAĞLI KARDİYOMİYOPATİ

***Mehmet Taha Kökbıyık*[1]**, *Hakan Küçüker[1], Abdüsselam Genç[2], Fahrettin Uysal[1], Özlem Mehtap Bostan[1]*

1. Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Supraventriküler taşikardi (SVT), pediatrik ve ergen hastalarda yaygın bir aritmidir ve prevalansı 1-3/1000'dir. Genellikle farmakolojik veya invaziv olmayan yöntemlerle yönetilir. Ancak tedaviye dirençli SVT, taşikardiye bağlı kardiyomiyopati, kalp yetmezliği ve çoklu organ yetmezliği gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilir, bu vakalarda, radyofrekans (RF) kateter ablasyonu gibi invaziv prosedürler gerekebilir. Bu raporda, kritik durumda olan, ECMO desteği altında tedaviye dirençli ektopik atriyal taşikardi (EAT) nedeniyle RF kateter ablasyonu yapılan ve kardiyak fonksiyonlarda belirgin iyileşme sağlanan bir vaka sunulmaktadır.

OLGU: Bilinen kardiyovasküler hastalığı olmayan 16 yaşında erkek hasta, üç gün önce bulantı ve kusma şikayetleriyle başvurduğu başka bir hastanenin yoğun bakım ünitesinden transfer edilmişti. SVT tanısı konmuş ve medikal tedaviye rağmen aritmi devam etmiş, hemodinamik instabiliteye ve resüsitasyon gerektiren kardiyak arrestlere yol açmıştı. Entübasyon sonrası ileri tedavi için hastamız, üçüncü basamak merkezimize sevk edilmişti. Gelişinde entübe idi ve sürekli inotropik destek alıyordu. EKG'de EAT saptandı. Ekokardiyografide, şiddetli sol ventrikül dilatasyonu, kalp yetmezliği bulguları mevcuttu ve ejeksiyon fraksiyonu (EF) %31'di. Merkezimizdeki tedavi sürecinde, olası miyokardit için intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisi uygulandı. Bu karar, yüksek inflamatuar belirteçler ve kötüleşen kardiyak fonksiyon gibi olası otoimmün veya enfeksiyona bağlı miyokard iltihabını düşündüren klinik bulgulara dayanarak verilmişti. Hasta daha sonra hemodinamik stabilizasyon için veno-arteriyel ECMO (VA-ECMO) desteğine alındı. ECMO desteğinin ikinci gününde, inotropik tedaviye ek olarak amiodaron ve flekainid ile antiaritmik tedaviye rağmen devam eden dirençli aritmilerin hafifletilmesi amacıyla RF kateter ablasyonu planlandı. Genel anestezi altında, 3D haritalama sistemi kullanılarak kalbin ayrıntılı elektrofizyolojik haritalaması yapıldı. Ektopik odak koroner sinüs ostiumunda tespit edildi. Ablasyon, irrigasyonlu RF kateteri ile gerçekleştirildi. Taşikardi, ilk RF uygulamasının hemen ardından saniyeler içinde sonlandı ve uzun dönem etkinliği sağlamak amacıyla ek lezyonlar uygulandı. Ablasyon sonrası yapılan elektrofizyolojik testler, indüklenebilir aritmi olmadığını gösterdi ve hasta sinüs ritminde yoğun bakım ünitesine geri alındı. ECMO desteği, sonraki günlerde kademeli olarak azaltıldı. Seri ekokardiyografi, kardiyak fonksiyonlarda önemli bir iyileşme gösterdi; EF, ablasyon öncesi %31 iken yoğun bakım ünitesinden taburcu olduğunda %47'ye yükseldi. 12 günlük hastanede yatışın ardından hasta ECMO'dan başarıyla dekanüle edildi ve oral beta-bloker tedavisine geçildi. Üç aylık takipte, kardiyak boyutların normalleştiği, sinüs ritminin sürdüğü ve EF'nin %57'ye çıktığı gözlendi.

SONUÇ: Kritik hastalarda dirençli SVT yönetimi, özellikle taşikardiye bağlı kardiyomiyopati ile komplike olduğunda önemli zorluklar sunar. Bu vaka, ECMO'nun RF ablasyonu gibi kesin tedavilere bir köprü olarak rolünü vurgulamaktadır. Ablasyona ECMO desteği altında devam edilme kararı, hemodinamik instabilitenin şiddeti ve aritminin dirençli olması nedeniyle verilmiştir. Başarılı ablasyon, sadece taşikardiyi çözmekle kalmamış, aynı zamanda miyokard fonksiyonunun hızla iyileşmesini sağlamıştır; bu da zamanında müdahalenin önemini vurgulamaktadır. Literatürde benzer vakalar, ECMO desteği altında RF ablasyonu kullanılarak elde edilen başarılı sonuçlar bildirilmiştir. RF ablasyonu ECMO desteği altında rutin bir prosedür olmasa da, farmakolojik tedaviye rağmen aritminin devam ettiği seçilmiş vakalarda uygulanabilir bir strateji olarak gösterilmiştir. Bu vaka, ECMO desteği altında RF ablasyonunun kullanılması açısından özellikle dikkat çekicidir. Taşikardinin çözülmesi, miyokard fonksiyonunda hızlı bir iyileşmeyle doğrudan ilişkilidir ve taşikardiye bağlı kardiyomiyopati vakalarında erken ve kesin müdahalenin önemini göstermektedir. Bu rapor, ECMO desteği altında RF ablasyonunun uygulanabilirliğini ve etkinliğini vurgulamaktadır; kritik hastalarda aritmilerin çözülmesi ve miyokard fonksiyonunun iyileştirilmesindeki kritik rolünü göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: ECMO, ektopik atriyal taşikardi, RF ablasyon, supraventriküler taşikardi

PS-079 SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA PRONE SIRT ELEKTROKARDİYOGRAM: RUTİN SUPİNE ELEKTROKARDİYOGRAM İLE KARŞILAŞTIRMA

*Mustafa Argun[1], **Gökçe Nur Yıldızoğulları[2]**, Gözde Karaçelik[2], Kübra Yörük[2], Esra Nur Tabak[2], Mehmet Akif Dündar[3], Kübra Konak[2], Mehmet Zahit Takcı[2], Mansur Kızıltuğ[2], Ferhan Elmalı[4], Nazmi Narin[5]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji, Kayseri

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kayseri

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım, Kayseri

4. İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Ana Bilim Dalı, İzmir

5. İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuklarda akut respiratuvar distres sendrom gibi durumlarda prone pozisyonda oksijen desteği tercih edilebilmektedir. Bu hastalarda elektrokardiyogram (EKG) ile myokardial hasarın ve aritminin değerlendirilmesi gerekir. Ancak bu hastaların EKG için supine pozisyona getirilmesi oldukça güçtür. Çocuklarda prone pozisyonda sırt EKG'nin değeri ile ilgili çalışma bulunmamaktadır. Sağlıklı çocuklarda prone sırt EKG'nin etkinliğini ve değişimleri belirlemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Üfürüm yakınması ile çocuk kardiyoloji polikliniğinde değerlendirilen ve ekokardiyografi incelemeleri normal olan çocuklar çalışma grubunu oluşturdu. Rutinde kullanılan supine pozisyonda EKG çekildi. Prone sırt EKG, yüzüstü ve prekordiyal derivasyonlardan beşinin (V1-5) yeri ayna hayali olarak sırta alınarak elde edildi. Supine ve prone EKG'de dalgaların amplitüdleri ve intervallerin sürelerini içeren ölçümler yapılarak kıyaslandı.

BULGULAR: Supine EKG ile kıyaslandığında, prone sırt EKG DII derivasyonda hiçbir dalganın amplitüd ve intervallerin sürelerinde değişiklik olmadı. P dalgası amplitüdü prone prekordiyal leadlerin (pV1-pV5) tamamında istatistiksel olarak anlamlı derecede düşüktü ($p<0.001$). Yüzüstü sırt derivasyonlarında Q dalgası değişen oranlarda mevcuttu; pV1 ve pV2'de tüm çocuklarda mevcuttu ve pV5'te giderek azalarak %64 oranında görüldü. R dalgası amplitüdü prone prekordiyal leadlerin (pV1-pV5) tamamında istatistiksel olarak anlamlı derecede düşüktü ($p<0.001$). S dalgası amplitüdü prone prekordiyal leadlerin (pV1-pV5) tamamında istatistiksel olarak anlamlı derecede azdı ($p<0.001$). Ortalama T dalgası amplitüdü supine prekordiayal leadlerden sV1 ve sV2 de negatif, sV3-sV5 de ise pozitif idi. Ortalama T dalgası amplitüdü prone prekordiyal leadlerden pV1 de negatif, pV2-pV5 de ise pozitifti. Prone sırt derivasyonlarında en sık görülen QRS morfolojisi ''qR'' idi.

SONUÇ: Prone sırt EKG'si yararlı ve pratik bir yaklaşım sunar ve klinisyene değerli bilgiler sağlar. Prone sırt EKG'nin doğru bir şekilde yorumlamak için değişimler hakkında iyi bir bilgiye sahip olmak gerekir.

Anahtar Kelimeler: elektrokardiyogram, prone sırt EKG, çocuk

PS-080 SINIRLI FLOROSKOPİ VE ÜÇ BOYUTLU HARİTALAMA TEKNİĞİ KULLANILARAK PEDİATRİK HASTALARDA SOL VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU ARİTMİLERİABLASYONU DENEYİMİMİZ

Pınar Kanlıoğlu, *Şevket Ballı*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Sol ventrikül çıkım yolu ventriküler aritmilerin önemli bir kaynağıdır. Konjenital kalp hastalığı olmayan hastalarda tüm idiyopatik ventriküler aritmilerin yaklaşık 1/3 kadarı bu bölgeden kaynaklanır. Çalışmamızın amacı üç boyutlu haritalama ve sınırlı floroskopi kullanılarak yapılan sol ventrikül çıkım yolu ablasyon sonuçlarımızı paylaşmaktır.

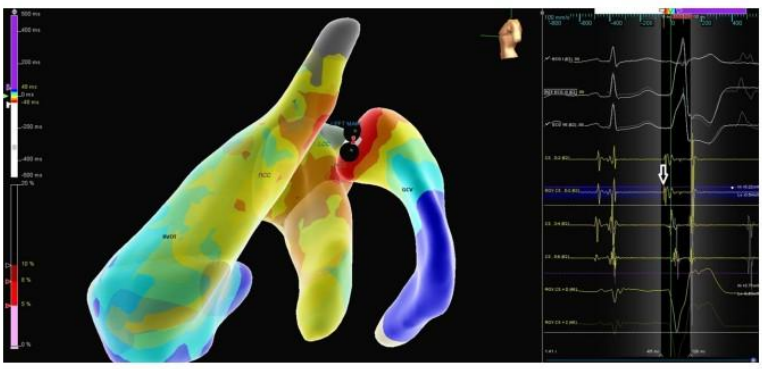
MATERYAL-METOD: Bu çalışma tek merkezli retrospektif Kohort çalışmasıdır. Çalışmaya Ocak 2015 ve Aralık 2024 tarihleri arasında merkezimizde sol ventrikül çıkım yolu ablasyonu yapılan 55 hasta dahil edildi. Haritalamayı kolaylaştırmak, floroskopi ihtiyacını azaltmak veya ortadan kaldırmak için EnSite Precision Sistemi (Abbott, St. Paul, MN, USA) kullanıldı.

BULGULAR: Çalışma grubu yaş ortalaması 13.4 ± 4.5 yıl olan 33 erkek ve 22 kız hastadan oluşmaktaydı. Aritmilerin en sık görüldüğü bölge sol koroner kasp idi (n:24). Diğer lokasyonlar ise sırasıyla; sağ ve sol koroner komissür birleşimi (n:13), sağ koroner kasp (n:12), sol ventrikül çıkım yolu endokardiyumu (n:4), aorto-mitral bileşke (n:1) ve büyük kardiyak ven (n:1), nonkoroner kasp (n:1) idi. Hastaların 10'u daha önce başka merkezlerde başarısız sağ ventrikül çıkım yolu ablasyonu öyküsüne sahipti. Dört hastaya kriyoablasyon, dokuz hastaya irrigasyonlu radyofrekans (RF) ablasyonu ve geri kalan hastalara da konvansiyonel RF ablasyonu uygulandı. Akut başarı oranı %100 idi ve rekürrens görülmedi. Ortalama takip süresi 50.6 ± 25.5 aydı. Hastaların tamamı asemptomatikti ve antiaritmik ilaç almıyordu.

SONUÇ: Sol ventrikül çıkım yolu ablasyonları her ne kadar koroner arter ve kalp kapağı komplikasyoları için risk oluştursa da üç boyutlu haritalama rehberliğinde başarılı ve güvenli bir şekilde yapılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: LVOT, ablasyon, 3 boyutlu haritalama

Figur 1



Büyük Kardiyak ven dallrından yapılan epikardiyal ablasyon izlenmektedir

Figure 1

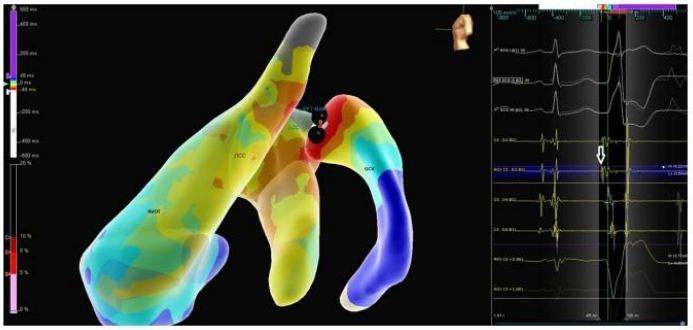


Table 1

	LCC	RCC	LCC-RCC (n:13)	LVOT endocardial	AMC	Epicardial
	(n:24)	(n:12)		(n:4)	(n:1)	(n:1)
PVC,%	36.2±13.6	35.6±11.7	32.8±9.8	34.3±9.4	28	26
Sustained VT, n	2	1	1	1	-	-
Nonsustained VT, n	3	1	1	1	-	-
Cardiomyopathy, n	3	2	2	-	-	-
V1 transition, n	2	-	-	0	1	-
V2 transition, n	19	1	4	3	-	1
V3 transition, n	0	9	4	1	-	-
V4 transition, n	0	1	-	-		
V2 transition ratio	0.91±0.28	0.43±0.4	0.55±0.15	0.53±0.07	0.48	0.54
V2S/V3R ratio	1.29+0.22	1.32+0.33	1.31+0.22	0.22+0.11	Oca.35	Oca.28
DIII/DII R ratio	1.22±0.22	0.92±0.18	1.1±0.19	1.2±0.22	1.Oca	Oca.75
aVL/aVR Q ratio	1.32±0.32	1.40±0.42	1.36±0.41	1.41±0.12	Oca.38	Oca.72
MDI,%	53.31±5.72	52.4±10.33	54.23±4.82	53±12.61	0.52	0.62

Electrocardiographic findings

Tablo 2

Yaş, yıl	13.4±4.5
Cinsiyet (E/K)	33/22
Ağırlık, kg	48,3±16,2 (22–83)
İşlem Süresi, dk	169.5±49.7
Floroskopi Süresi	6.9+5.3
Total lezyon sayısı	5.3+.8
Total Lezyon Süresi	175.3+96.3
En Erken Ventriküler Aktivasyon Zamanı	48,4+22,14
Aritmi Kaybolma Zamanı, sn	2,6+1.4
Radyofrekans Ablasyon Kateteri,n	42
İrrigated Ablasyıon Kateteri. n	9
Kriyoablasyon, n	4
Akut prosedürel başarı, %	100

Hasta karekteristikleri ve İşllem Bilgileri

PS-081 DEV SEREBRAL ARTERİİYOVENÖZ MALFORMASYONA BAĞLI GELİŞEN BİR PULMONER HİPERTANSİYON OLGUSU. "TANIYA GİDEN YOLDA ALGORİTMANIN ÖNEMİ"

***Mehmet Taha Kökbıyık*[1],** *Hakan Küçüker[1], Abdüsselam Genç[2], Fahrettin Uysal[1], Özlem Mehtap Bostan[1]*

1. Uludağ Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Bursa

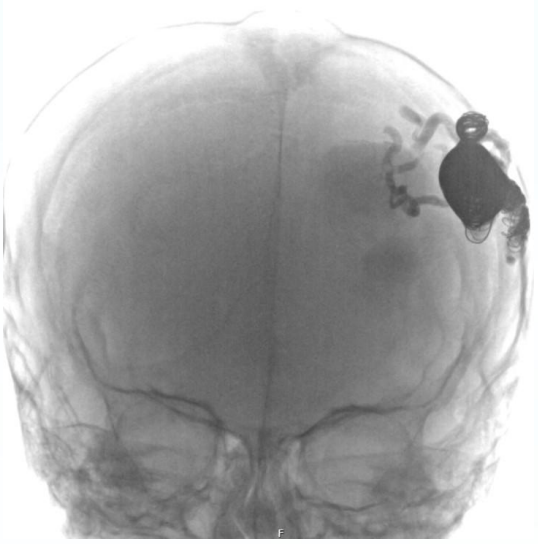
GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner hipertansiyon (PH), pediatrik hastalarda morbidite ve mortalitenin önemli bir nedenidir. Pediatrik PH için bildirilen yıllık insidans oranı 1 milyon çocukta 64'tür. Pulmoner arter hipertansiyonu, çocuklarda en yaygın PH türüdür ve vakaların büyük bir kısmı (%82) geçici PAH (yani, PPHN veya onarılabilir kardiyak şant defektleri) olan bebeklerden oluşmaktadır. Bilinen nedenlerinin değerlendirilmesi ve tedavisi oldukça önemlidir çünkü en iyi sonuçlar altta yatan hastalıkların tedavisini içermektedir. Bu raporda, serebral arteriyovenöz (AV) fistül ve anevrizmaya bağlı gelişen pulmoner hipertansiyon olgusu sunulmaktadır.

OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 10 yaşında erkek hasta, çarpıntı ve çabuk yorulma şikayeti ile başvurduğu başka bir hastanede yapılan EKO'sunda PH saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla üçüncü basamak merkezimize sevk edildi. Gelişinde alınan anamnezinde anne baba arasında kuzen evliliği olduğu, hastamızın ailenin 8 çocuğundan altıncısı olduğu, kardeşlerinin sağ ve sağlıklı olduğu öğrenildi. Fizik muayenede S2 sert ve triküspit odakta 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. EKG'sinde sağ ventrikül hipertrofisi bulguları görüldü. EKO'sunda, sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner arter geniş izlendi. Triküspit yetersizliği (TY)'den ölçülen sağ ventrikül basıncı (RVP) 110 mmHg, pulmoner yetersizlik (PY)'den ölçülen sistolik pulmoner arter basıncı (PAP) 98 mmHg, diyastolik PAP 36 mmHg ve ortalama PAP 75 mmHg saptandı. TY +3 olarak değerlendirildi, triküspit anüler düzlem sistolik ekskürsiyonu (TAPSE) 21 mm ölçüldü. Pulmoner arter geniş izlendi, annülüs çapı 26 mm, ana pulmoner arter (APA) çapı 36 mm saptandı (Z skor +3,49). Hasta ağır PH (primer? idiyopatik?), orta-ağır TY ve geniş patent duktus arteriyozus (PDA) ön tanıları ile kateter anjiyografi ve vazoreaktivite yapılması planıyla hemodinami ünitesinde alındı. Muayene anestezisi uygulanan hastada işlemin başında ani gelişen bradikardi ve hipotansiyon olması nedeniyle anestezi tarafından 15 dk CPR yapıldı ve hasta entübe olarak çocuk yoğun bakım ünitesine nakledildi. Yoğun bakımda pulmoner hipertansif kriz düşünülerek inotropik tedavi yanında bosentan, sildenafil, nitrik oksit (NO) ve iv ilioprost başlandı ve pulmoner hipertansiyon etiyolojisine yönelik tetkiklerinin yapılması planlandı. Yapılan seri EKO'larında RVP ve PAP değerlerinde azalma saptandı. Nörolojik durumunun değerlendirmek amacıyla yapılan kraniyal MR'ında, sol taraf parietooksipital bölgede superior sagittal sinüsle sol orta serebral arter (MCA) arasında dev arteriyovenöz (AV) fistül ve anevrizma saptandı, kraniyal MR anjiyografik incelemesinde teyit edildi. Hastaya serebral AV malformasyona sekonder pulmoner hipertansiyon tanısı konuldu. Hastanın yatışının 18. gününde girişimsel radyoloji tarafından beyin AV fistül ve anevrizma embolizasyonu yapıldı. Takipinde yapılan EKO incelemelerinde RVP'nin 30 mmHg'ye, PAP'ın 18 mmHg'ye düştüğü görüldü ve anti PHT tedavileri azaltılarak kesildi ve hasta çocuk nörolojiye devredildi. Hastanın takiplerinde PHT saptanmadı ve ilaçsız takibine devam edilmektedir.

SONUÇ: Soldan şağa şanta sekonder gelişen PH vakalarında primer patolojinin düzeltilmesi ile PH kalıcı olarak tedavi edilebilmektedir. Bu vaka, serebral AV fistüle sekonder PH gelişebileceğini göstermektedir ve PH saptanan hastalarda etiyolojinin algoritmik yaklaşımla araştırılmasının önemini vurgulamaktadır. Literatürde Galen ven malformasyonuna bağlı gelişen PH olguları bildirilmiştir ancak hastamızda olduğu şekilde serebral AV fistül ve anevrizmaya sekonder gelişen PH olgusu raporlanmamıştır. Bu yönüyle de nadir vaka özelliğini taşımaktadır.

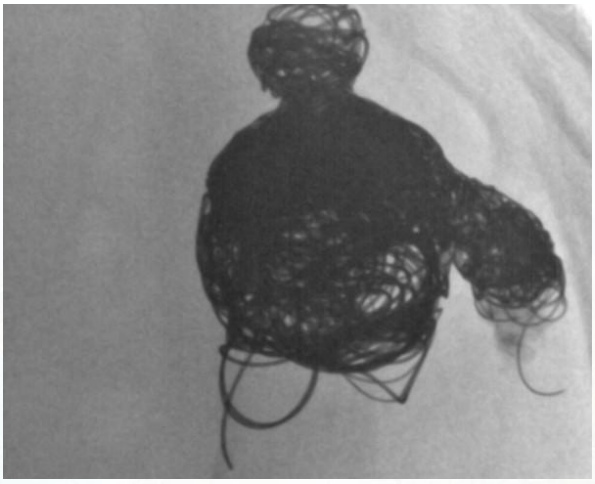
Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, AV fistül, serebral anevrizma

Koil ile embolizasyon



Koil ile AV fistül ve anevrizma embolizasyonu 2

Koil ile embolizasyon

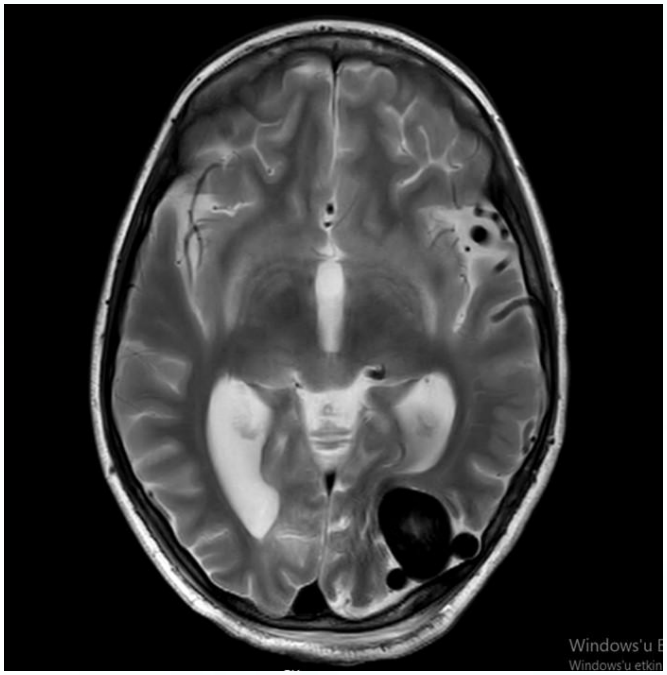


Koil ile AV fistül ve anevrizma embolizasyonu 1

MR anjiyografi 1

İşlem öncesi kraniyal MR anjiyografi

MR anjiyografi 2



İşlem öncesi kraniyal MR anjiyografi

PS-082 AİLE ÖYKÜSÜNDEN GENETİĞE: BİVENTRİKÜLER NON-COMPACTİON KARDİYOMİYOPATİLİ MYH7 MUTASYONLU AİLE

***Yunus Emre Sarı*[1], *Arda Güler*[2], *Gamze Babur Güler*[2], *Nermin Balcı*[1], *Murat Hakkı Yarar*[3], *Mehmet Karacan*[1]

1. İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

2. İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

3. İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği

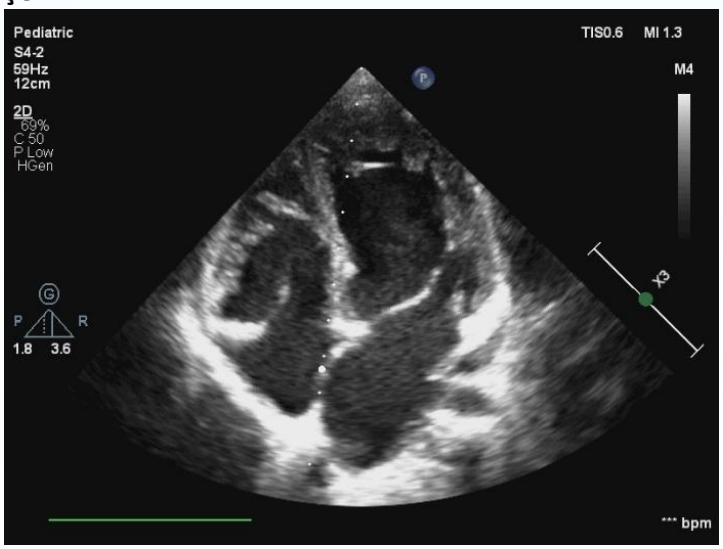
GİRİŞ ve AMAÇ: Non-compaction kardiyomiyopati (NCCM), miyokardın embriyolojik gelişim sürecindeki bozukluğu nedeniyle oluşan nadir bir genetik kardiyomiyopati türüdür. Tanısı genellikle transtorasik ekokardiyografi (TTE) veya kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (CMR) ile konulur. Biventriküler non-compaction kardiyomiyopati (BVNC), hem sol hem de sağ ventrikülde trabekülasyon artışı ve kompaksiyon kaybı ile karakterize edilen nadir bir fenotiptir. Ailevi geçiş olasılığı yüksektir ve genetik geçiş genellikle otozomal dominant ya da X'e bağlı olarak rapor edilmiştir. Bu olgu sunumunda, aynı ailede birden fazla bireyde NCCM saptanan, genetik analizinde önemi bilinmeyen sarkomerik varyant saptanan ve bu varyantın segregasyon analizi ile hastalığa neden olduğu ispatlandığı bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Bilinen ek hastalık öyküsü bulunmayan 37 yaşındaki erkek hasta, ilk kez 20 yaşında askerde efor ilişkisiz senkop öyküsü ile kardiyoloji polikliniğine başvurmuş. Yapılan TTE'de Ebstein anomalisi saptanmış. Ancak hasta, bu süreçten sonra düzenli bir takibe girmeden yaşamını sürdürmüş. Yakın zamanda göğüs ağrısı şikâyetiyle başka bir merkeze başvuran hasta, yapılan tetkikler sonucunda kardiyomiyopati polikliniğine yönlendirilmiş. TTE ve CMR bulguları, hastada BVNC, biventriküler sistolik disfonksiyon ve eşlik eden Ebstein anomalisi tanılarını doğrulamış. (Şekil 1) Hasta ve ailesi, genetik analiz ve tarama yapılması amacıyla merkezimize yönlendirilmişler. Hastanın çekirdek ailesi incelendiğinde, eşiyle uzaktan akraba olduğu, ancak eşinde herhangi bir hastalık bulunmadığı öğrenilmiştir. Hastanın, yaşları sırasıyla 8, 7, 5 yaş ve 11 ay olan 4 kız çocuğu olduğu bilgisi edinilmiştir. Ailede düşük öyküsü bulunmamaktadır. Hastanın ebeveynleri arasında 1. derece kuzen evliliği olduğu görülmüştür ve herhangi bir kronik hastalık tanısı bulunmamaktadır. Hastanın dokuz kardeşi olduğu, annesinin en az 8 defa düşük yaptığı öğrenildi. Ayrıca, hastanın 3 erkek kardeşinin yeni doğan döneminde ölümle sonuçlanan bir olay geçirdiği, ancak ölüm nedeninin bilinmediği bilgisi edinildi. Hastanın abisinin iki kızının NCCM nedeniyle takipte olduğu, anne tarafında ise iki kişiye NCCM nedeniyle ICD takıldığı, 36 yaşında NCCM nedeniyle kaybettiği bir dayısının olduğu bilgisi edinildi. (Şekil 2) Hastanın ekokardiyografi ile aile taramasına geçildi. Hastanın eşi normal; sekiz yaşındaki çocuğunda BVNC ve biventriküler hafif sistolik disfonksiyon; yedi yaşındaki çocuğunda LVNC ve sol ventrikül sınırda sistolik fonksiyonu; beş yaşındaki çocuğunda ise sol ventrikül trabekülasyonunda bariz bir artış görüldü. On bir aylık çocuğun TTE'si normal olarak saptandı. Öncelikle indeks vakadan test öncesi genetik danışma verildi. Daha sonra NCCM genlerini içeren aritmi paneli çalıştırıldı. MYH7 geninde (c.695A>T) missense heterozigot varyant önemi bilinmeyen varyant (VUS) olarak raporlandı. Ailesel geçiş paterni olduğundan segregasyon analizine geçildi. Fenotip pozitif olanlarda aynı aday gendeki varyant pozitif geldi. Bu sonuçla hastadaki varyant muthemel patojenik olarak yorumu değiştirildi. Aileye tarama sonrası da ayrıntılı genetik danışma verildi.

SONUÇ: Biventriküler Non-compaction, LVNC'ın nadir bir formudur. Bir bireyde NCCM saptandığında tüm aile bireylerinin taranması, asemptomatik aile bireylerinin tespiti için önemlidir. Genetik çalışma ile özellikle ailesel geçişli NCCM hastalarında hastalığa neden olan mutasyonlar saptanabilmektedir. Segregasyon analizi, fenotip genotip korelasyonu kurularak saptanan varyasyonun yorumunu daha netleştiren önemli bir yöntemdir. Aile öyküsü, NCCM gibi genetik temelli kardiyomiyopatilerde hem erken tanı hem de risk altındaki bireylerin belirlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Genetik danışma hem test öncesi hem sonuç çıktıktan sonra hem de aile taraması sonrası verilmesi gerekir.

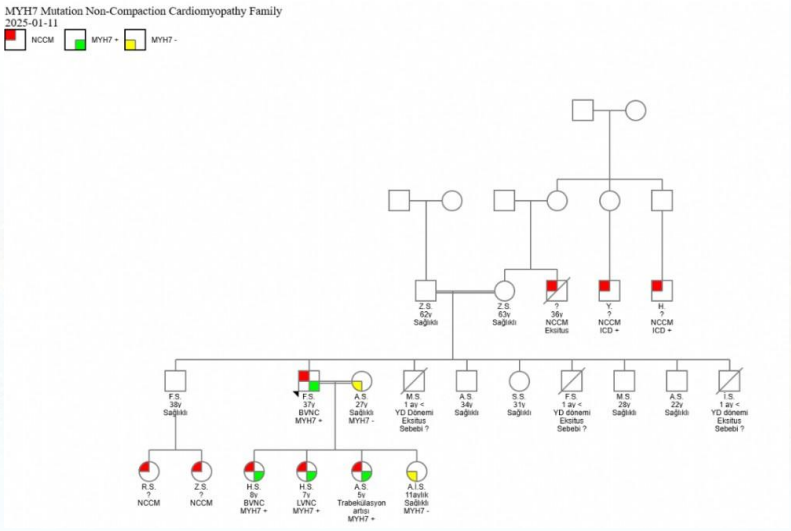
Anahtar Kelimeler: Non-compaction, kardiyomiyopati, BVNC, LVNC, MYH7, Genetik

Şekil 1



Hastanın TTE'da Biventriküler Non-Compaction görüntüsü.

Şekil 2



Aile Soyağacı

PS-083 PEDİATRİK KARDİYOVASKÜLER CERRAHİ SONRASI UYGULANAN SEDATİF VE ANALJEZİK İLAÇLARIN HASTALARIN HEMODİNAMİSİ ÜZERİNE ETKİSİ

*Tuba İşcan[1], **Vildan Atasayan[2]**, Taliha Oner[2]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital kalp hastalığı olan hastaların cerrahi işlemleri kadar cerrahi sonrası bakımının da önemi yüksektir. Pediatrik kalp damar cerrahisi sonrası yoğun bakımda hemodinamik olarak dengesizlik veya ilaç yan etkileri olmaksızın yeterli sedasyonun sağlanması gereklidir. Hemodinamideki istikrarı sağlamanın zor olduğu pediatrik kardiovasküler cerrahi sonrası kullanılan ilaçların birbirlerine olan üstünlüklerini, hangi ilacın kullanımının hastanın mortalite ve morbiditesine daha iyi etki sağlayacağını bulmak son derece önemlidir. Bu çalışmadaki amaç, pediatrik kardiovasküler cerrahi sonrası hastalara uygulanan analjezik ve sedatif ilaç olan midazolam ve deksmedetomidinin hastaların hemodinamik bulguları üzerine etkisini araştırarak hangi ilacın daha güvenli ve kullanışlı olacağını belirlemektir.

YÖNTEM: Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatan hastalarda rutin olarak bakılan hemodinamik bulgular prospektif olarak kayıt altına alındı. Hastaların yaşı (ay), cinsiyeti, tanısı, ek hastalık durumu, RACHS-1 Skorlama Sistemi'ne gören hangi kategori içerisinde olduğu, operasyon sonrası takiplerinde 0. Gün ve 1. Gün içerisindeki kalp tepe atımı, sistolik kan basıncı, diastolik kan basıncı, solunum sayısı değeri en düşük ve en yüksek değerler kayıt edildi. Hastaların solunum şekilleri, beslenme şekilleri kayıt edilirken günlük diürezleri hesaplandı. Hastaların invaziv solunum desteğinden noninvaziv solunum desteğine geçiş saatleri kaydedildi. Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği tarafından 15 Mart 2022- 30 Mayıs 2022 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere olan 1 gün-18 yaş arasındaki 48 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya RACHS-1 Skorlama Sistemi'ne göre kategori 2 ve kategori 3 içerisindeki hastalar katılmış olup, kategori 1, kategori 4, kategori 5, kategori 6 içerisindeki hastalar değerlendirilmeye alınmamıştır. Midazolam ve morfin uygulanan hastalar Grup M, deksmedetomidin ve morfin uygulanan hastalar Grup D olarak sınıflandırılmıştır.

BULGULAR: Hastaların 24 (%50)'ü erkek, 24 (%50)'ü kız cinsiyetindeydi. Hastaların yaş aralığı 5 gün ile 160 ay arasındaydı, median değer 4 aydı. Hastaların 5 (%10.4)'inde ek hastalık olarak Down Sendromu, 1 (%2.1)'inde Trizomi 18 bulunmaktaydı. RACHS-1 Skorlama Sistemine göre sınıflandırıldıklarında hastaların 37 (%77.1)'si Kategori 2, 11 (%22.9)'i Kategori 3 içerisinde bulunmaktaydı. Midazolam ve morfin (Grup M) uygulanan hastaların yaş aralığı 5 gün ile 160 ay arasındaydı. Deksmedetomidin ve morfin (Grup D) uygulanan hastaların yaş aralığı 8 gün ile 130 ay arasındaydı. Postoperatif takiplerinde hastaların 3 (%6,25)'ü hayatını kaybetti. Çalışmamızdaki Grup M ve Grup D'nin 0.Gün ve 1. Gün içerisindeki bulguları karşılaştırıldığında kalp tepe atımı, tansiyon takipleri, solunum sayısı, idrar çıkış miktarı açısından anlamlı istatistiksel farklılık görülmedi. Grup D'deki hastaların, Grup M'deki hastalara göre postoperatif dönemde enteral beslenmeye daha hızlı geçiş yaptığı tespit edildi. Grup M'deki hastaların postoperatif dönemde mekanik ventilatörden ayrılma süresinin daha uzun olduğu görüldü.

SONUÇ: Pediatrik kardiovasküler cerrahi geçiren hastaların postoperatif dönemindeki bulgularının ele alındığı çalışmamızda, hastalara uygulanan deksmedetomidinin ve midazolamın kalp hızı, tansiyon, idrar çıkış miktarı, solunum sayısı üzerine etkileri açısından fark bulunmamış olup, postoperatif dönemdeki beslenme toleransı ve invaziv ventilasyondan ayrılma süresi deksmedetomidinin grubunda daha hızlı olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Deksmedetomidin, hemodinami, midazolam, pediatrik kardiovasküler cerrahi.

Tablo 1

Tanı[a]	Sayı (Oran)
Aort Koarktasyonu	2 (%4,2)
Aort Koarktasyonu + ASD + VSD + PDA + Pulmoner Band (PAB)	1 (%2,1)
Aort Koarktasyonu + VSD	1 (%2,1)
Aortopulmoner Pencere Tamiri	1 (%2,1)
ASD + Pulmoner Stenoz	1 (%2,1)
AVSD	5 (%10,4)
AVSD + PDA Ligasyonu + Modifiye Blalock-Taussig (MBT) Şant	1 (%2,1)
AVSD + Santral Şant	1 (%2,1)
AVSD + PAB	1 (%2,1)
Büyük Damarların Doğumsal Düzeltilmiş Transpozisyonu (c-TGA) + Fontan Prosedürü + Triküspit Kapak Tamiri	1 (%2,1)
Fontan Prosedürü	4 (%8,3)
Glenn Şant	4 (%8,3)
PDA Divizyonu+ MBT Şant	1 (%2,1)
Pulmoner Band (PAB)	1 (%2,1)
Suprakardiyak Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi (TPVDA) Tamiri + ASD Primer Onarım + PDA Ligasyon	1 (%2,1)
Büyük Arterlerin Transpozisyonu (TGA) + Aort Koarktasyonu + PAB	1 (%2,1)
Fallot Tetralojisi (TOF)	4 (%8,3)
TOF + Pulmoner Kapak Replasmanı	2 (%4,2)
Triküspit Kapak Tamiri	1 (%2,1)
Trunkus Arteriosus	1 (%2,1)
Vasküler Ring	3 (%6,3)
VSD	9 (%18,8)
VSD+ Scimitar Sendromu Tamiri	1 (%2,1)

[a] Frekans(yüzde)

Hastaların Tanıları ve Geçirdikleri Operasyonlar

Tablo 2

Özellik	Grup M (Midazolam + Morfin) n:24	Grup D (Deksmedetomidin + Morfin) n:24	p Değeri
Cinsiyet[a]			
Kız	11 (%45,8)	13 (%54,2)	0,564[1]
Erkek	13 (%54,2)	11 (%45,8)	
Yaş[b]	2,5 (0,16-160)/ 13,3 (±35,1)	12 (0,26-130)/ 32,2 (±39,7)	**0,003[3]**
Ek Hastalık[a]			
Yok	22 (%52,4)	20 (%47,6)	0,345[2]
Down Sendromu	1 (%20)	4 (%80)	
Trizomi 18	1 (%100)	0 (%0,0)	
RACHS-1 skorlama[a]			0,731[1]
Kategori 2	19 (%51,4)	18 (%48,6)	
Kategori 3	5 (%45,5)	6 (%54,5)	
Ekstübe Olduğu Saat[b]	18 (2-28)/ 14,78 (±9,44)	5,0 (2-30)/ 11,47 (±10,235)	0,751[3]

[a] Frekans(yüzde) [b] Median(minimum-maksimum)/Ortalama(±standart sapma)
[1] Pearson Chi-Square Test [2] Fisher's Exact Test [3] Mann-Whitney U Test

Hastaların Sosyodemografik Özelliklerinin İki Grup Arasında Karşılaştırılması

PS-084 POSTOPERATİF ATRİOVENTRİKÜLER BLOKTA KALICI PACEMAKER TAKILMA SÜRESİNİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Hacer Kamali*[1], *Merve Maze Aydemir[1], Samet Paksoy[1], Candaş Kafali[1], Betül Çinar[1], Ensar Duras[1], Aylin Demirel Başgöze[2], Okan Yildiz[2], İsmihan Selen Onan[2], Sertaç Haydin[2], Alper Güzeltaş[1], Yakup Ergül[1]

1. S.B.Ü İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği

2. S.B.Ü İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği

GİRİŞ ve AMAÇ: Postoperatif atrioventriküler (AV) tam blokta kalıcı pacemaker implantasyonu için önerilen bekleme süresi 7-10 gündür. Ancak çeşitli durumlar bu süreyi etkilemektedir. Bu sunumda kalıcı pacemaker implantasyonu süresini etkileyen faktörleri incelemeyi amaçladık.

METOD: Haziran 2021 ve Ocak 2025 tarihleri arasında operasyon sonrası tam AV blok olup düzelmeyen ve kalıcı pacemaker ihtiyacı olan olgular prospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Yıllık 650 civarı vaka yapılan ve belirtilen dönemde toplam 2260 ameliyat yapılmış olan merkezimizde, operasyon sonrası tam AV blok olup düzelmeyen ve kalıcı pacemaker ihtiyacı olan 32 (%1,41) hasta olmuştur. Olguların 2 tanesi yenidoğan olup geri kalan median yaş ve kilo; 60 ay (min 4-max 246 ay) ve 17 kg (min 3 kg – max 76 kg). 14/32 erkek olgu olup operasyon tanıları ağırlıklı olarak AV septal defet (9/32), Ross, Konno yada sol ventirkül çıkış yolu darlıgı (LVOTO) giderilmesi (11/32) olarak saptanmış olup tamamı Tablo 1 de gösterilmiştir. Hastaların kalıcı pacemaker implantasyon zamanı median 12,2 gün (min 5 max 28 gün). 2 hasta ilk başta AV tam blok olup düzelen, kontrolleri ve yakın takip sonrası taburcu edilen ve sonrasında tekrar blok gelişmesi sonrası evden gelen vakalar idi. 21/32 olguya pacemaker epikardiyal olarak, 9/32 olguya perkütan olarak, 2 olguya ise hibrit yöntem ile takılmıştı. 24/32 olgu çift odacıklı 8/32 tek odacıklı pacemaker takıldı. Hastaların pace takılma zamanlarını etkileyen faktörlere bakıldıgında; yogun bakım takibi sırasında yaşanan kardiak arrest, sepsis, ARDS(6/32), ülkemizde epikardiyal lead olmaması (14/32), düzelmiş olup takipte tekrar AV blok olan ve evden gelen (2/32), ayarlanan treşoldların ani yükselmesi nedeniyle erken pacemaker takılan (1/32), VSD yamasının açılması ve hastanın acil operasyon gerekliliği nedeniyle (1/32), pace zamanlaması ile ilgili standart zamanlama olan (4/32), yenidoğan olması ile beraber sternum açık olup VAC uygulaması nedenli pacemaker 26.günde takılan (1/32)olgu, takip sırasında altta ritm hız olarak iyi olup treşoldları artmayan, ekibin ortak kararı ile ritmin sinüse dönecegine olan inanç nedenli pacemaker geç takılan (3/32), 2 hastada altta hiç ritm olmaması bunların birinde LVOTO giderilmesi nedenli ritmin sinüse dönme olasılıgının olmadıgının düşünülmesi üzeine erken pacemaker implantasyonu eşlik ediyordu. Olguların yogun bakım yatış süresi; median 18 gün (min 7 max 49), hastane yatış süresi; median 26 gün (min 9 max 64 gün). Ülkemizde epikardiyal lead olmaması nedeniyle perkütan pacemaker 16 kg kadar düşük kilolu olguya başarıyla implante edilmiş ayrıca daha önce tanımlanmamış olan hibrit yöntem ile 2 olguya başarılı pacemaker implantasyonu yapılmıştır. Hibrit yapılan olgulardan biri 4,5 aylık /4 kg opere AVSD olup digeri 6 yaş 17 kg tek ventrikül palyasyonu yolunda olup VSD genişletmesi yapılan hasta idi.

SONUÇ: Hastaların yaşadığı klinik durumlar, malzemenin ulaşılabilir olması gibi faktörler kalıcı pacemaker implantasyonunu etkilemektedir. Bu faktörlere göre pacemaker implantasyonu standart dışı daha kısa yada daha uzun sürelerde gerçekleştirilmekte ve takip eden ekipleri sınırları zorlamaya teşvik etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Postoperatif, AV tam blok, pacemaker implantasyonu

Hastaların demografik verileri

	Sayı (n) ve %	Median (minimum-maximum)
Hasta sayısı	32/2260 (%1,41)	
Yaş (ay)		60 (min 4-max 246)
Kilo (kg)		17 (min 3 – max 76).
Cinsiyet	14/32 (%44)	
Erkek		
Atrioventirküler septal defekt	Eyl.32	
Ross ve Konno ve sol ventirkül çıkış yolu darlığı giderilmesi	Haz.32	
Sadece sol ventirkül çıkış yolu darlığı giderilmesi	May.32	
Arteryel switch ve VSD kapatılması	Mar.32	
Fallot tetralojisi	Şub.32	
Mitral kapak replasmanı	Şub.32	
VSD kapatılması	Oca.32	
Cone prosedürü	Oca.32	
Tek ventrikül palyasyonu ve VSD genişletme	Oca.32	
Eş zamanlı triküspit kapak ve pulmoner kapak replasmanı	Oca.32	

PS-085 ÇOCUK ACİL SERVİSİNE BAŞVURAN HASTALARDA TANISAL AMAÇLI TROPONİN KULLANIMININ DEĞERLENDİRİLMESİ

*Gizem Aytuğar Tiryaki[1], **Vildan Atasayan[2]**, Taliha Oner[2]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Kardiyak özgün troponinler yüksek duyarlılık ve özgüllük nedeniyle tercih edilen biyobelirteçlerdir. Troponin değeri genel olarak kalp hasarının bir göstergesi olarak kullanılır. Herhangi bir sebeple kalp zarar gördüğünde troponin değeri kanda yüksek seviyelere ulaşabilir. Tek başına primer sorunun kalpte olduğunu göstermez; ancak mevcut sorun ne ise bu sorunun kardiyak etkilenme yaptığına işaret eder. Bu çalışmadaki amacımız, çocuk acil servisine başvurup troponin tetkiki istenen hastaları değerlendirmek, yanlış pozitif ve negatif durumları belirlemektir.

YÖNTEM: Çocuk acil servisine 01.01.2021-01.01.2022 tarihleri arasında başvuran ve troponin tetkiki istenilen 0-18 yaş arasındaki tüm hastalar dahil edildi. Kardiyak troponin (cTn) testi için biyobelirteç olarak hs-troponin T testi kullanıldı.Troponin tetkiki istenen 3665 hastanın hastane kayıtları retrospektif olarak incelendi. 321 hasta yetersiz dosya verileri nedeni ile çalışma dışı bırakıldı. Böbrek yetersizliği olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Çalışmaya 3344 hasta dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru yakınmaları ve kardiyak troponin, pro-B tip natriüretik peptid (pro-BNP), CK-MB, AST, üre, kreatinin, COVID-19 PCR, elektrokardiyografik (EKG) ve ekokardiyografik (EKO) bulguları kaydedildi.

BULGULAR: Çalışmaya 3344 hasta dahil edildi. Hastaların %5,8'inde troponin belirlenen 0.014 mcg/L eşik değerinin üzerinde saptandı. Hastaların ortalama yaşları 127,56±67,09 aydı. Hastaların 1674'ü (%50,045)'i erkek idi. Araştırmamıza dahil edilen hastaların başvuru şikayetleri incelendiğinde ilk sırada 1220 (%33,08) hastada göğüs ağrısı görüldü. Diğer sık bulgular sırası ile 809 (%21,93) hastada ateş, 341(%9,24) hastada bulantı, kusma, ishaldir. Çalışmada laboratuvar verilerinin aralarındaki ilişki incelendi. Sonuçlara bakıldığında AST ile troponin arasında anlamlı pozitif bir ilişki olduğu görüldü (p=.001). Üre ve CK-MB değerleri ile troponin arasında pozitif yönde anlamlı bir ilişki olduğu anlaşıldı (p<.001). Pro-BNP ile troponin arasında da pozitif yönde ilişki olduğu saptandı (p<.05). Kreatinin ile troponin arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı (p>.05). COVID-19 PCR'ı pozitif olan hastaların %19,7'sinde troponin pozitif olarak saptandı. Çalışmamızda troponini pozitif olup EKG'sinde patolojik bulgusu olan tüm hastaların kardiyak patolojisi olduğu görüldü. Çalışmamızda 810 (%24,2) hastaya (%24,2) ekokardiyografi yapılmış olup %16 'sında patolojik bulgular saptandı. Troponin testi pozitif olan hastaların aldıkları tanılar incelendiğinde en sık konulan tanı 58 (%29,89) hastada COVID-19 enfeksiyonudur. Daha önce konjenital kalp hastalığı nedeni ile opere olmuş olan 23 (%11,8) hastada troponin yüksekliği saptanmıştır. 13 (%6,7) hastada mutisistem inflamatuar sendrom (MISC), 13 (%6,7) hastada akut gastroenterit, 10 (%5,1) hastada miyokardit saptanmıştır. MISC miyokarditi olan 6 hasta da dahil olmak üzere troponini pozitif olan 16 hastada (%8,2) miyokardit saptanmış olup miyokardit kardiyak hastalıklar içinde en sık görülen hastalık olarak bulunmuştur.

SONUÇ: Çocuklarda kardiyak biyobelirteç düzeyleri sıklıkla ölçülmektedir, ancak bu analizlerin klinik önemi, kalp hastalığı mevcut olsa bile, hala tartışılmaktadır. Ayrıca hs-cTnI ve hs-cTnT analizlerinin pediatrik yaştaki en önemli sınırlaması, yenidoğanlarda ve çocuklarda yaş gruplarına özgü referans aralıklarının eksikliğidir. Çalışmamızda 3344 hasta içerisinde, göğüs ağrısı şikayeti olan 1200 hastanın sadece 40'ında (%3,3) troponin testi pozitif gelmiştir. Troponin pozitif hastaların 16'sında (%8,2) miyokardit saptanmıştır. Troponin her ne kadar kardiyak özgün olsa da yüksekliği her zaman kardiyak kökenli düşünülmemeli ve gereksiz istemden uzak durulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Troponin, çocuk, acil, göğüs Ağrısı, miyokard hasarı

Tablo 1

TANI	n	%
Covid-19	58	29,89
İdiyopatik	33	17,00
Pnömoni	25	12,9
Opere Konjenital Kalp Hastalıkları	23	11,8
Akut Gastroenterit	13	6,7
MISC	13	6,7
Miyokardit	10	5,1
İlaç İntoksikasyonu	4	2,0
ÜSYE	2	1
Kardiyak Arrest	2	1
Allerji	2	1
Sepsis	2	1
Dilate Kardiyomiyopati	2	1
Kawasaki	1	0,5
Supraventriküler Taşikardi	1	0,5
MIS-N	1	0,5
DMD	1	0,5
Pompe	1	0,5

Troponin değeri pozitif saptanan hastaların aldıkları tanılara göre dağılımı

PS-086 PERİMİYOKARDİT KLİNİĞİ İLE BAŞVURAN BİR PULMONER TROMBOEMBOLİ OLGUSU:

Serdar Şahin, *Gokmen Ozdemir, Abdullah Kocabas, Işıl Yıldırım Baştuhan, Ozlem Turan, Zehra*

Diyar Tamburacı, Tuğba Burcu Öztürk Gömeç, Melih Moran, Uğur Atalay SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

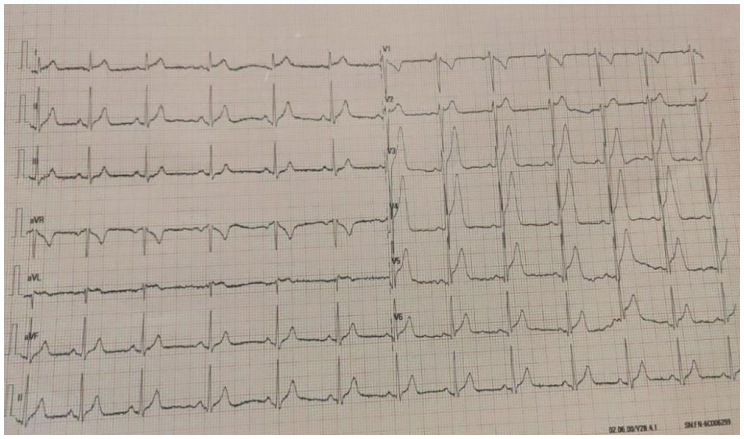
GİRİŞ ve AMAÇ: Perimiyokardit çocuklarda enfeksiyonlar(bakteriyel, viral, tüberküloz), otoimmün hastalıklar,onkolojik hastalıklar,travma, cerrahi sonrası ve üremi gibi nedenlerle oluşabilir. Perimiyokardit genellikle göğüs ağrısı,taşikardi, solunum sıkıntısı ve ateş gibi semptomlarla seyreden bir hastalıktır. Tanıda elektrokardiyogram, ekokardiyografi ve laboratuar bulguları önemli bir yer tutar. Komplike olmayan vakalarda tedaviye genellikle iyi cevap alınır. Perimiyokardit tanısı ile yatan, izlemde klinik bulgularında kötüleşme izlenen ve klinik şüphe ile pulmoner emboli(PTE) saptanan bir hastamızı sunmayı amaçladık.

OLGU: 16 yaşında erkek hasta, göğüs ağrısı, yatar pozisyonda artan nefes darlığı, öksürük ve ateş nedeniyle hastanemiz acil servisine başvurdu. Şikayetlerinin son 5 gündür olduğu ve başvurduğu gün arttığı öğrenildi. Başvuru esnasında;ortopneik ve takipneik, kalp tepe atımı: 72 atım/dk, kan basıncı: 108/72 mmHg, solunum sayısı: 30/dk, vücut sıcaklığı 38.7 derece idi. Fizik bakısında her iki akciğer bazallerinde krepitan raller mevcuttu. Özgeçmişinde 8 yaşında iken perimiyokardit tanısı ile 6 gün yatarak tedavi edildiği öğrenildi. Hemogram ve biyokimya tetkiklerinde özellik saptanmazken; eritrosit sedimantasyon hızı (ESH), 29 mm/saat; karbon reaktif protein (CRP), 62 mg/L (normal aralık, 0–5); troponin I, 7954 ng/L (normal aralık, 0–100); d-dimer, 620ug/dL (50-680 ug/L) saptandı. PA akciğer grafisinde her iki akciğer alt loblarında infiltrasyon artışı mevcuttu (resim 2). Elektrokardiyogramdaanterolateral göğüs derivasyonlarında ST-T elevasyonu belirgindi (resim 1).Transtorasik ekokardiyografide kalp boşlukları dengeli, kalp kontraksiyonu normal, EF %65, interventrikül septum hareketleri normal, hafif triküspit yetersizliği (TY hızı: 2,5m/s), RV basıncı normal izlendi, perikardiyal efüzyon izlenmedi.Perimiyokardit ve pnömoni tanısı ile yatış verilerek; anti-influmatuar tedavi olarak ibuprofen ve antibiyotik tedavisi başlandı. Perimiyokardit etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerinde: viral enfeksiyöz etkenler (Adenovirüs,RSV,İnfluenza,Coronavirüs,covid-19), bakteriyel enfeksiyöz etkenler (tüberküloz dahil) araştırıldı; aktif enfeksiyon ile uyumlu bulgu saptanmadı. Sistemik otoimmun hastalıklar açısından bakılan antinükleer antikor ve ENA panel negatif saptandı.FMF mutasyon analizi M694V,V726A heterozigot saptandı.İmmünyetmezlik açısından yapılan tetkiklerde anlamlı bir bulgu izlenmedi.İlk 72 saat içerisinde kontrol troponin I(6617, 2400, 1244 ng/L) düzeylerinde düşüş olmasına rağmen hastanın semptomlarında kötüleşme olması kontrol d-dimer (6680ug/L) seviyelerinde artış olması ve O2 saturasyonunda düşme olması ancak bu durumun pnömoni ile açıklanamaması üzerine PTE şüphesiyle pulmoner anjio BT çekildi.Sağ akciğer orta ve sol akciğer periferal kesimlerinde pulmoner emboli ile uyumlu görünümler mevcut olduğu öğrenildi(resim3).Hastanın tedavisine düşük molekül ağırlıklı heparin eklendi.Trombofili panelinde Faktör 2 G20210A heterozigot mutasyonu saptandı ve tromboza yatkınlık açısından anlamlı bulundu.Klinik izleminde semptomlarında belirgin düzelme kaydedilen, akut faz reaktanları, troponin I ve d-dimer düzeyleri normal aralıklara dönen hasta yatışının 10. gününde ibuprofen tedavisinin 2 haftaya ve DMAH tedavisininin 3 aya tamamlanması ve daha sonra antikoagülan tedavi kullanım planı ile çocuk kardiyoloji ve çocuk hematoloji poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

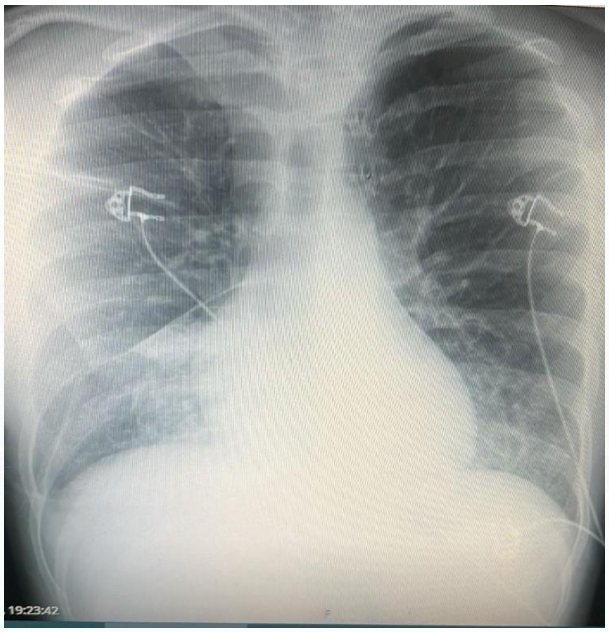
SONUÇ: Pulmoner emboli çocuklarda nadir görülen yaşamı tehdit eden bir durumdur. Tanısal yöntemlerdeki ilerlemelere rağmen,PTE tanısı zorluk olmaya devam etmektedir.Göğüs ağrısı, dispne ve hipoksinin ani başlangıcına rağmen,klinik görünüm çoğu hastada spesifik değildir.Hastamızda eşlik eden perimiyokardit ve pnömoninin PTE ile ortak klinik semptomlara sahip olması, tedavi ile laboratuvar belirteçlerinde düzelme olmasına rağmen klinik olarak iyiye gidişin olmaması ve kötüleşme olması üzerine PTE den şüphelenildi.PTE tanısı ile tedavisi yeniden düzenlenen hasta şifa ile taburcu edildi.Bu vakadaki amacımız, PTE tanısının klinik şüphe ile başladığı ve perimiyokardit/pnömoni eşliğinde gözden kaçabileceği ve perimiyokardit tedavisine dirençli vakalarda akılda tutulması gereken önemli bir durum olduğunu belirtmektir.

Anahtar Kelimeler: pulmoner tromboemboli, perimiyokardit, düşük molekül ağırlıklı heparin

resim1

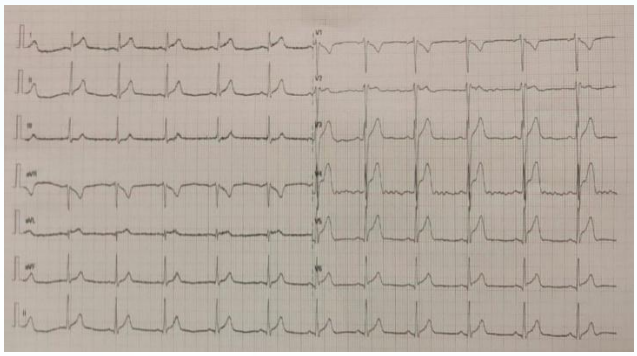


resim2



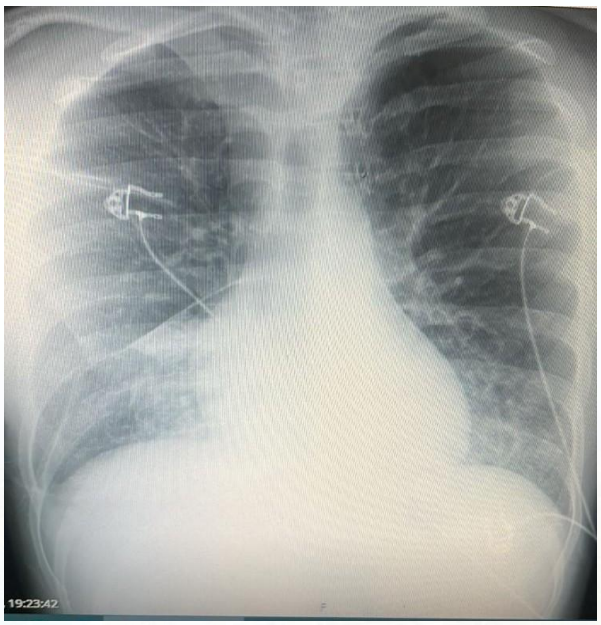
resim3

resim1



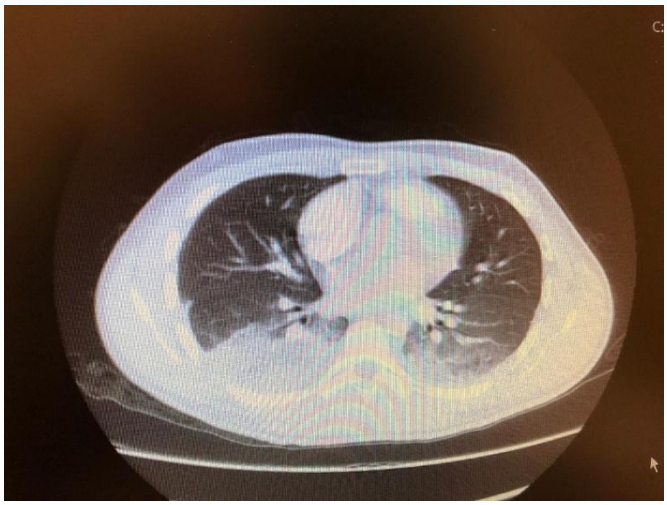
ekg

resim2



Paac grf

resim3



anjiyo BT

PS-087 PAROKSİSMAL SEMPATİK HİPERAKTİVİTE: GLENN PROSEDÜRÜ SONRASI BİR İNFANT OLGU SUNUMU

Nur Dikmen, *İsmet Onur Tanıyan, Melisa Kandemir, Merve Havan, Tayfun Uçar, Tanıl Kendirli, Zeynep Eyileten*

Ankara Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Paroksismal Sempatik Hiperaktivite (PSH), esas olarak beyin hasarına bağlı olarak gelişen ve sempatik sinir sisteminin epizodik aktivasyonu ile karakterize edilen nadir bir klinik tablodur. Yaygın klinik bulgular arasında hipertansiyon, taşikardi, taşipne, hipertermi ve ajitasyon bulunmaktadır. PSH genellikle merkezi sinir sistemi hasarları ile ilişkili olup, kardiyak cerrahi sonrası ortaya çıkması son derece nadirdir. Bu olgu sunumunda, hipoplastik sağ ventrikül, intakt interventriküler septum ve pulmoner atrezi nedeniyle bidireksiyonel Glenn prosedürü uygulanan 9 aylık bir infantta gelişen tekrarlayan hiperadrenerjik epizodlar tanımlanmaktadır.

OLGU: Hipoplastik sağ ventrikül, pulmoner atrezi ve intakt interventriküler septum tanısı olan 9 aylık erkek hasta, 18 günlükken uygulanan PDA stentlemesini takiben bidireksiyonel Glenn prosedürü için planlanmıştır. Preoperatif değerlendirmeler sorunsuz olup ve ekokardiyografi, Glenn prosedürü için uygun anatomiyi; iyi gelişmiş bir superior vena kava (SVC) ve pulmoner arterlerin mevcudiyetini doğrulanmıştır. Hastanın ameliyat öncesi oksijen satürasyonu %75 saptanmıştır. Multidisipliner hazırlıkların ardından, hastaya kardiyopulmoner baypas kullanılmaksızın bidireksiyonel Glenn prosedürü uygulanmıştır. Cerrahi süreçte SVC ve sağ pulmoner arter dikkatlice ortaya konulup, sistemik heparinizasyon sağlandıktan sonra, SVC ile sağ pulmoner arter arasına 7-0 polipropilen dikişle uçtan yana anastomoz yapılmıştır. Anastomoz tamamlandıktan sonra klempler sırasıyla kaldırılıp, stentli PDA ligate edilmiştir. Hemostaz sağlanmış ve mediastinal dren yerleştirilmiştir. Postoperatif dönemde hasta monitorizasyon amacıyla milrinon infüzyon desteği altında entübe olarak pediatrik yoğun bakım ünitesine alınarak, hasta 45 derecelik oturur pozisyonda tututlmuştur. Cerrahi sonrası 7. saatte sorunsuz şekilde ekstübe edilen hastada, 12. Saatte 38°C'nin üzerine çıkan ateş ve hafif taşikardi gelişmiştir. İlk olarak sistemik inflamatuar yanıt sendromu (SIRS) ön tanısı ile prednizon tedavisi başlatılmıştır. Kan kültürleri alınıp, profilaktik olarak başlanan sefazolin tedavisi piperasilin-tazobaktam ile değiştirilmiştir. Ancak hastanın ateşi tedaviye dirençli seyretmiş ve soğutucu battaniye kullanılmasına karar verilmiştir. Ateşin devam etmesi üzerine hastada 10 saniyeden kısa süren jeneralize tonik-klonik nöbet gelişmiştir. Kan kültürlerinde patojen saptanmamıştır. Yoğun bakım takibi sırasında hastanın sol üst ekstremite distalinde hafif bir güçsüzlük fark edilmiştir. Santral sinir sistemi görüntülemesi, sağ pariyetal bölgede küçük bir iskemik alan göstermiştir. Hasta pediatrik nöroloji tarafından değerlendirilerek, mevcutta aldığı asetilsalisilik asit tedavisinin devamı ve sağ üst extremiteye yönelik fizyoterapi egzersizleri başlatılmıştır. Tekrarlayan ateş epizodlarının başka bir açıklaması bulunamadığından, hipotermiye iyi yanıtı ve diğer yöntemlere yanıt vermemesi ile PSH ön tanısı konulmuştur.

TEDAVİ VE YÖNETİM: PSH yönetimi destekleyici bakım ve hedefe yönelik müdahaleleri içermektedir. Yoğun ajitasyon epizodları sırasında intravenöz deksmedetomidin sedasyonu uygulanmıştır ve hiperadrenerjik epizodların sıklığı ile şiddeti azaltılmıştır. Hipertermiyi etkin bir şekilde kontrol altına almak için soğutucu battaniye 28°C'ye ayarlanmıştır. Adrenerjik aktiviteyi azaltmak amacıyla non-selektif beta-bloker olan propranolol tedavisine başlanmıştır. Takip eden hafta boyunca hiperadrenerjik epizodlar kademeli olarak düzelmiştir ve hasta stabil durumda taburcu edilmiştir. Üç aylık takipte semptom tekrarlamamıştır.

TARTIŞMA: Bu olgu, pediatrik kardiyak cerrahi sonrasında PSH'nin nadir ancak fark edilmesi kritik öneme sahip bir komplikasyon olduğunu vurgulamaktadır. Bidireksiyonel Glenn prosedürü venöz dönüşü değiştirerek otonomik düzenlemeyi etkileyebilmekte ve bu hastada PSH gelişimine katkı sağlamış olabilmektedir. Hastanın ateşli periyotta geçirdiği dönemde oluştuğu saptanan kranial mikro iskemik lezyon da sebepler arasında yer alabilmektedir. PSH'nin erken tanınması ve sedasyon, beta-blokaj ve hipertermi kontrolü gibi yaklaşımlarla hızlı yönetimi, olumlu klinik sonuçlar elde edilmesi için kritik önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Paroksismal Sempatik Hiperaktivite, Glenn, konjenital kalp cerrahisi, ateş, SIRS

PS-088 YENİDOĞAN DÖNEMİNDE MEDİKAL TEDAVİYE DİRENÇLİ VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ OLGU SUNUM

***Arif Ortanca*[1], *Ulviye Kırlı*[1], *Sibel Tiryaki*[1], *Özkan İlhan*[2], *Haşim Olgun*[1]**

1. Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Yenidoğan Bilim Dalı

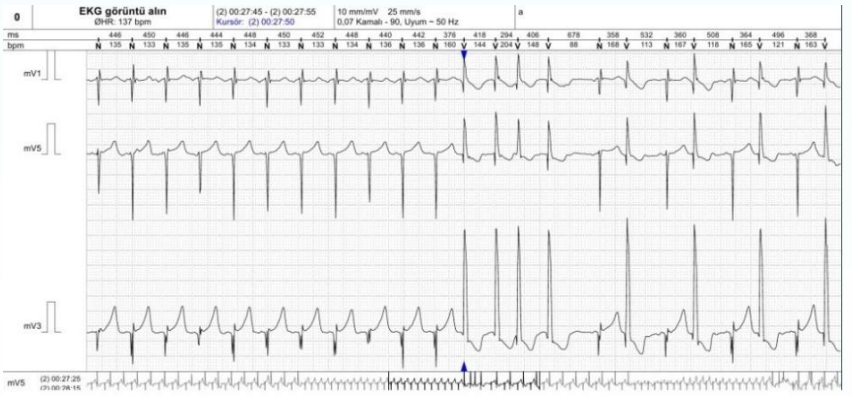
GİRİŞ: Yenidoğan döneminde aritmi %1-5 oranında görülmekte olup, çoğunlukla masum nitelikte aritmilerdir ve kardiyak ileti sisteminin maturasyon süreciyle ilişkilendirilmektedir. Bu masum aritmiler zamanla kendiliğinden düzelebilse de, bazı durumlarda ciddi mortalite ve morbiditeye yol açabilecek patolojik aritmiler ile de karşılaşılabilir. Yenidoğan aritmilerinin nadir görülmesi ve bu dönemde başlatılacak antiaritmik tedavilere yönelik güvenlik endişeleri, klinisyenler için önemli bir zorluk oluşturmaktadır. Bu sunumda, kliniğimizde ventriküler taşikardi tanısı ile izlenen bir yenidoğan olgunun tanı, takip ve tedavi sürecine ilişkin deneyimlerimiz paylaşılmaktadır

OLGU SUNUMU: Gebelik süreci normal olan, 38 haftalık ve 3250 gram ağırlığında doğan erkek hasta, postnatal 2. günde yapılan kardiyak muayenesinde aritmi saptanması nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. İlk değerlendirmesinde çekilen EKG'de seyrek ventriküler erken vuru (VEV) tespit edildi. Hasta tetkik ve izlem için yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan fizik muayenesi normal olup kan tetkiklerinde patolojik bir bulgu saptanmadı. Hastanın Ekokardiyografik incelemesinde hemodinamik olarak önemsiz sekundum ASD dışında patoloji saptanmadı. 24 saatlik Holter monitörizasyonunda coupling zamanı 330-350msn arasında değişen sık non-sustained VT atakları saptandı (ventrikül hızı 170-180 atım/dk). Hastaya oral propranolol 1 mg/kg/gün 4 eşit dozda başlandı. Propranolol tedavisinin üçüncü gününde yapılan kontrol Holter incelemesinde VT ataklarının sayısında ve hızında belirgin bir değişiklik saptanmadı. Bunun üzerine tedaviye sotalol 0,5 mg/kg/gün dozunda eklendi. Sotalol dozu kademeli olarak 4 mg/kg/gün seviyesine yükseltildi. Ancak maksimum sotalol dozunda yapılan kontrol Holter incelemesinde de VT ataklarının sayısı ve hızında belirgin bir değişiklik tespit edilmedi. İkili antiaritmik tedaviye yanıt alınamaması üzerine hastaya 2 mg/kg/gün 3 eşit doza bölünerek oral yolla Flekainide başlandı. Flekainide başlandıktan sonra sotalol kesildi. Ardından yapılan kontrol Holter incelemesinde ekstravuruların belirgin şekilde azaldığı ve couplet ile VT ataklarının olmadığı saptandı. Hasta, 9 aylık düzenli poliklinik kontrolleri boyunca izlenmiş ve yapılan Holter incelemelerinde sadece nadir ekstravurular tespit edilmiştir. İlaç doz ayarlamaları sonrasında bu ekstravuruların da ortadan kalktığı, couplet ve VT ataklarının olmadığı saptandı.

SONUÇ: Neonatal aritmiler enfeksiyonlar, metabolik bozukluklar veya doğumsal kalp anomalileri gibi sekonder nedenlere bağlı olabileceği gibi primer kardiyak ileti sistemi bozukluklarına da bağlı olabilir. Sekonder aritmilerde tedavide öncelikli hedef altta yatan etiyolojinin düzeltilmesidir. Primer ileti sistemi kaynaklı aritmilerde ise antiaritmik ilaçlar önemli bir tedavi seçeneğidir. Bu olgu sunumunda ventriküler taşikardi nedeniyle, ikili antiaritmik tedavi başlanan fakat tedaviye yanıt alınamayan bir yenidoğanda flekainid tedavisinin etkinliği ve süt çocukluğu dönemindeki klinik izlem sonuçları paylaşılmıştır. Ançak söz konusu ilaç ülkemizde ruhsatlı olmadığı için temini zor ve zaman alıcı olabilir. Flecainide ülkemizde ruhsatlandırılması için ilgili kurumların gerekli girişlerde bulunması bu grup hastalar için bir gerekliliktir. Neonatal aritmilerin erken tanı ve tedavisi kritik öneme sahiptir. Uygun ve zamanında başlanan tedavi çoğu zaman yaşam kurtarıcı olabilir.

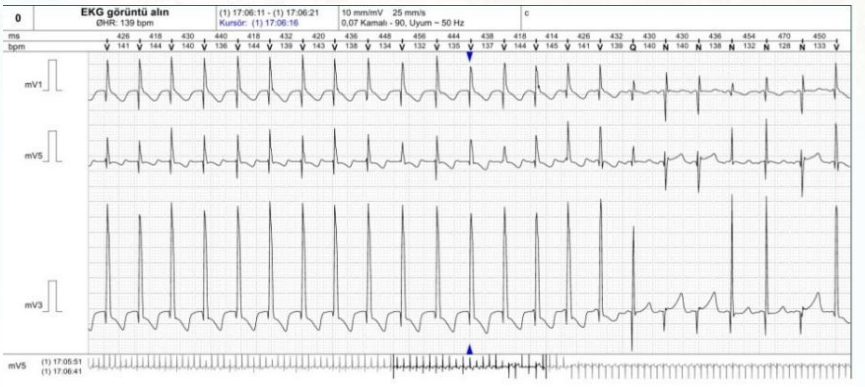
Anahtar Kelimeler: Aritmi, Dirençli Ventriküler Taşikardi, Flekainid, Yenidoğan

Holter 1



Holter 2

Holter 3



PS-089 KARDİYAK CERRAHİ SONRASI ECMO UYGULANAN PEDİATRİK HASTALARDA BESLENME: GENEL BAKIŞ VE KLİNİK SONUÇLAR

***Nur Dikmen*[1],** *Nuray Yazıhan[2], Zeynep Eyileten[1]*

1. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Ankara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Disiplinlerarası Gıda, Metabolizma, Klinik Nutrisyon ABD, Ankara

Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu (ECMO), özellikle ciddi kardiyak veya solunum yetmezliği olan kritik durumdaki pediatrik hastalar için hayat kurtarıcı bir müdahaledir. Ancak, ECMO desteği sağlarken hastaya önemli metabolik ve beslenme yükleri de getirmektedir. Yeterli beslenme, enerji dengesini korumak, büyümeyi desteklemek, bağışıklık fonksiyonunu artırmak ve genel iyileşme sonuçlarını iyileştirmek için hayati önem taşımaktadır. Çalışmamızda ECMO desteği alan toplam 64 pediatrik hasta incelenmiştir. Bu geniş kohort, kritik bakım sürecinde pediatrik hastalarda uygulanan beslenme yönetiminin kapsamlı bir değerlendirmesine olanak sağlamıştır. Bu 64 vaka üzerinde gerçekleştirilen beslenme stratejilerinin analiz edilmesiyle, beslenme müdah alelerinin etkinliğini etkileyen temel faktörlerve bunların iyileşme ile uzun vadeli sonuçlara etkileri belirlenmiştir.

ECMO Hastalarında Beslenme Açısından Dikkat Edilmesi Gerekenler Artan Beslenme Gereksinimleri ECMO, fizyolojik stres ve mekanik destek nedeniyle vücudun enerji harcamasını önemli ölçüdeartırabilmektedir. Pediatrik hastalarda, devam eden büyüme ve gelişim süreci ne deniyle bugereksinim daha da belirgindir. Enerji ihtiyacı, normal seviyelere kıyasla %20-30 oranında artabilir ve beslenme, bu yükselen gereksinimlere uygun şekilde planlanmalıdır. Enteral ve Parenteral Beslenme ECMO hastalarında tercih edilen beslenme yöntemi enteral beslenmedir, çünkü gastrointestinal fonksiyonu desteklemektedir ve besinlerin doğal yoldan emilimini sağlamaktadır. Ancak bağırsak disfonksiyonu, ileus veya sedasyon gibi durumlar enteral beslenmeyi engelleyebilmektedir. Bu gibi durumlarda parenteral beslenme gerekli olabilmektedir. Enteral ve parenteral beslenme, aşamalı olarak başlatılmalı ve aşırı beslenme veya yetersiz beslenme riskine karşı dikkatle izlenmelidir. Protein ve Amino Asitler ECMO gerektiren kritik hastalık durumlarında protein katabolizması artabilmektedir. Bu nedenle, doku onarımı, bağışıklık fonksiyonu ve kas kütlesini korumak için yeterli protein alımı sağlanmalıdır. Ek olarak, metabolik talepleri karşılamak ve nitrojen dengesini korumak amacıyla amino asit desteği de düşünülebilir. Mikrobesinler ve Vitaminler ECMO hastaları, kritik hastalık ve potansiyel gastrointestinal disfonksiyon nedeniyle temel vitamin ve mineral eksiklikleri açısından risk altındadır. Vitamin D, A ve folat gibi vitaminler ile çinko, magnezyum ve selenyum gibi minerallerin seviyeleri dikkatle izlenmeli ve bağışıklık fonksiyonunu desteklemek ve eksiklikleri önlemek için gerektiğinde takviye edilmelidir.

Sıvı ve Elektrolit Dengesi ECMO hastalarında hemodinamik instabilite veya böbrek fonksiyon bozukluğu nedeniyle sıvı ve elektrolit dengesi bozulabilir. Sıvı alımı, aşırı yüklenmeyi önlemek için dikkatlice ayarlanmalıdır, çünkü bu durum pulmoner ve kardiyovasküler fonksiyonları olumsuz etkileyebilir. Sodyum, potasyum ve kalsiyum gibi elektrolitlerin seviyeleri düzenli olarak izlenmeli ve düzeltilmelidir. Gastrointestinal Fonksiyon ECMO hastalarında gecikmiş mide boşalması, ileus veya reflü gibi gastrointestinal (GI) disfonksiyonlar yaygındır. Bu durumlar enteral beslenmeyi zorlaştırabilir ve aspirasyon riskini artırabilir. Bu nedenle, güvenli ve etkili besin alımını sağlamak için beslenme stratejileri uygun şekilde ayarlanmalıdır. Prokinetik ajanlar veya beslenme yöntemlerindeki değişiklikler (küçük ve sık öğünler veya sürekli besleme gibi) bu tür GI sorunlarının yönetiminde yardımcı olabilir. İzlem ve Değerlendirme ECMO hastalarında beslenme desteği, kilo, serum albümin seviyeleri, elektrolitler ve diğer beslenme göstergelerinin sık izlenmesini gerektirmektedir. Ayrıca büyüme paternleri, sıvı dengesi ve metabolik hızlar dikkatlice değerlendirilmelidir. Beslenme stratejilerinin optimizeedilmesi ve olası komplikasyonların önlenmesi için düzenli değerlendirmeler yapılmalıdır.

SONUÇ: Etkili beslenme yönetimi, ECMO uygulanan pediatrik hastaların bakımında kritik bir bileşendir. Beslenme planının düzenli olarak değerlendirilmesi ve hastanın ihtiyaçlarına göre ayarlanması, iyileşmeyi desteklemek, malnütrisyonu önlemek ve uzun vadeli sonuçları iyileştirmek için gereklidir.

Anahtar Kelimeler: ECMO, beslenme, pediatrik yoğun bakım

Tablo 1

Tablo 1. ECMO Hastalarının Genel Klinik Verileri (N = 63)

Değişken	Grup 1 (N = 34)	Grup 2 (N = 29)	Toplam (N = 63)
Hastanede Kalış Süresi (gün)	32 [16, 81]	27 [16, 68]	29 [16, 74]
Yoğun Bakımda Kalış Süresi (gün)	20 [12, 52]	19 [10, 48]	20 [10, 50]
ECMO Süresi (gün)	5 [3, 9]	5 [3, 9]	5 [3, 9]
ECMO Sonrası Yoğun Bakımda Geçirilen Gün Sayısı	23 [20, 25]	23 [19, 25]	23 [19, 25]
Yoğun Bakım Çıkışında Ağırlık (kg)	7.5 [4.1, 19.5]	7.6 [4.5, 18.5]	7.5 [4.1, 19.5]
NEC Kanıtı Olan Hasta Sayısı	3 (%8.8)	2 (%6.9)	5 (%7.9)
28 Günlük Mortalite (%)	15 (% 44.1)	12 (%41.4)	27 (%43.8)
Yoğun Bakım Çıkış Yeri			
- Ev	9 (%26.5)	8 (%27.6)	17 (%27.0)
- Hastane Servisi	5 (%14.7)	5 (%17.2)	10 (%15.9)
- Uzun Dönem Bakım Merkezi	5 (%14.7)	3 (%10.3)	8 (%12.7)
- Diğer	15 (%44.1)	13 (%44.8)	28 (%44.4)
Beslenme Desteğiyle Taburcu Edilenler	12 (%35.3)	7 (%24.1)	19 (%30.2)
Mekanik Ventilatör ile Taburcu Edilenler	3 (%8.8)	0 (%0.0)	3 (%4.8)
Trakeostomi ile Taburcu Edilenler	1 (%2.9)	1 (%3.4)	2 (%3.2)
Uzun Süreli TPN ile Taburcu Edilenler	1 (%2.9)	1 (%3.4)	2 (%3.2)

Notlar: ECMO: Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu; NEC: Nekrotizan enterokolit; TPN: Total parenteral beslenme. (Sayısal veriler ortanca [25. ve 75. persentil] olarak, kategorik veriler ise sayı (yüzde) şeklinde gösterilmiştir.)

Tablo 2

Tablo 2. ECMO Günlerine Göre Beslenme ve Klinik Veriler

Değişken	Grup 1 (n=34)	Grup 2 (n=29)	p Değeri
ECMO Süresince Aynı Beslenme Türü	9 (%26.5)	11 (%37.9)	-
Parenteral Beslenme	2 (%14.3)	4 (%28.6)	0.3840
Beslenme Desteği Almayan	7 (%85.7)	6 (%71.4)	-
Kalori Alımı Olmayan	10 (%29.4)	6 (%20.7)	0.7724
Kalori/Protein Alan	24 (%70.6)	23 (%79.3)	0.7724
Toplam Kalori (kcal)	970.50 [320.00, 2300.00]	3300.00 [1150.00, 4200.00]	0.0431
Toplam Protein (g)	58.20 [15.50, 150.00]	118.90 [32.00, 245.00]	0.1732
Ekstra Protein Günlerinin Oranı (%)	55.10 [22.00, 74.00]	42.30 [24.00, 69.00]	0.3826
Kalori Hedefine Ulaşılan Gün Oranı (%)	0.00 [0.00, 0.00]	0.00 [0.00, 10.50]	0.0399
Protein Hedefine Ulaşılan Gün Oranı (%)	N = 34, 27.50 [0.00, 58.00]	N = 29, 31.40 [0.00, 55.00]	0.8872
Genel Kalori Hedefi Yüzdesi (% - 0 Dahil)	N = 32, 23.1 [4.00, 43.5]	N = 28, 41.90 [8.00, 52.8]	0.1368
Kalori Hedefine Ulaşan Hastalar İçin (%)	N = 25, 34.80 [17.00, 48.00]	N = 23, 46.20 [26.80, 50.90]	0.0906
28 Günlük Mortalite (%)	16 (%47.1)	12 (%41.4)	0.2833
Hastanede Kalış Süresi (gün)	38 [17, 98]	24 [16, 55]	0.2337
Yoğun Bakımda Kalış Süresi (gün)	28.4 [15.0, 52.0]	18.2 [9.5, 53.8]	0.4634
Mekanik Ventilasyon Süresi (gün)	16.2 [7.0, 68.0]	15.3 [10.0, 35.4]	1.0

Notlar: ECMO: Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu; NEC: Nekrotizan enterokolit; TPN: Total parenteral beslenme. (Sayısal veriler ortanca [25. ve 75. persentil] olarak, kategorik veriler ise sayı (yüzde) şeklinde gösterilmiştir.)

PS-090 POSTOPERATİF EKSTRAKORPOREAL MEMBRAN OKSİJENASYONU DESTEĞİ ALTINDAKİ KONJENİTAL KALP HASTALARINDA TANISAL VE TERAPÖTİK KATETER ANJİOGRAFİ İŞLEMLERİ

İsmail Balaban, *Jeyhun Bakhtiyarzada*

İstanbul Yeni Yüzyıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Doğuştan kalp hastalıklarına yönelik uygulanan cerrahi prosedürler sonrasında çeşitli nedenlerle hemodinamik sorunlar gelişebilmektedir. Bu sorunların bir kısmında hastaların ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) desteğine gereksinimi olabilir. Ayrıca bu hastaların bir kısmında gerek hemodinamik problemlerin etyolojisinin belirlenmesinde gerekse tedavi amacı ile kateter anjiografi işlemleri uygulanabilir. Çalışmamızda ECMO desteği almakta olan hastalarda uygulanan tanısal ve tedavi edici kateter anjiografi işlem tecrümelerimiz ve sonuçlarının paylaşılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Yeni Yüzyıl Üniversitesi Gaziosmanpaşa Hastanesi'nde Ocak 2019 ve Aralık 2024 tarihleri arasında doğuştan kalp hastalığına yönelik cerrahi işlem uygulanmış 0 ile 18 yaş arasındaki pediatrik hastalarda ECMO desteği almakta iken uygulanan kateter anjiografi işlemleri hasta kayıtlarından retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışma süresince merkezimizde konjenital kalp hastalıklarına yönelik 1817 çeşitli cerrahi prosedür uygulanmış, 101 hastanın postoperatif ECMO desteği ihtiyacı olmuş, bu hastalardan 17'sine ECMO desteği altında kateter anjiografi yapılmıştı. Bu hastaların yaş ortalaması ay, tartı ortalaması 11,7 kg idi. Yedi kateter anjiografi tanısal nitelikte olup 10 işlemde tedavi edici prosedürler uygulanmıştır. Tanısal işlemlerin 5 tanesi koroner arter görüntülemesine, 2 tanesi majör aortopulmoner kollateral arter (MAPCA) ve ilave septal defekt açısından yapılan görüntülemelere aitti. Girişimsel işlemler 5 hastada izole MAPCA embolizasyonu, bir hastada sistemik-pulmoner arter şantına balon dilatasyon, 1 hastada sistemik-pulmoner arter şantına stent yerleştirilmesi, 1 hastada koroner artere stent yerleştirilmesi, 1 hastada rezidü ventriküler septal defektin cihaz ile kapatılması, 1 hastada aynı seansta sağ ventrikül çıkım yoluna stent yerleştirilmesi ve MAPCA embolizasyonu şeklinde idi. Kateter anjiografi işlemleri sonrasında erken dönemde işleme bağlı mortalite görülmedi.

SONUÇ: Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu doğuştan kalp hastalıklarına yönelik uygulanan kompleks cerrahi prosedürlerden sonra, özellikle erken postoperatif dönemde, başta düşük kardiyak debi sendromu olmak üzere hemodinamik instabilite ve kötüleşmenin tedavisinde çoğu zaman hayat kurtarıcı bir yöntem olarak günümüzde sıklıkla kullanılmaktadır. Bu hastalardaki ağır doğuştan kalp hastalıklarının ve uygulanan cerrahi prosedürlerin riskli ve kompleks olmasından dolayı bu hastaların hemodinamik patofizyolojileri karmaşıktır ve oldukça hassas bir dengede ilerlemektedir. Bu nedenle bazen minör değişiklikler ve olumsuz faktörler bile hemodinamik stabiliteyi bozmakta ve mortalite risklerini artırmaktadır. Patofizyolojinin karmaşıklığı nedeniyle zaman zaman hemodinamik instabilite etyolojisini saptamak için kateter anjiografi yapılması ve saptanması halinde patolojilerin transkateter olarak giderilmesi gerekebilmektedir. Küçük müdahaleler bile zaman zaman hayat kurtarıcı etki yaratabilmektedir. Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu desteği almakta olan hastalarda uygun koşullar sağlanarak, tecrübeli bir ekip çalışması ile tanısal ve terapötik kateter anjiografi işlemleri, daha önce literatürde de belirtildiği gibi, güvenle uygulanabilir. Çalışmamızda merkezimizin bu konudaki deneyimleri paylaşılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı cerrahisi, Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu, kateter anjiografi

PS-091 NADİR LOKALİZASYONDA KARDİYAK KAN KİSTİ VAKAMIZIN ÜÇ YILLIK TAKİBİ

***Serdar Akin Maras*[1], *Ozlem Elkiran*[1], *Mehmet Öncül*[1], *Cemsit Karakurt*[1], *Veysel Burulday*[2], *Gürkan Karakuş*[1], *Fatih Tat*[1]**

1. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

2. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ana Bilim Dalı, Malatya

GİRİŞ ve AMAÇ: Kardiyak kan kistleri, nadir görülen iyi huylu kalp kitleleridir. Yerleşim yerine göre arteriyel emboli, sol ventrikül çıkış yolu darlığı ve kapak yetersizliği gibi birçok komplikasyona neden olabilmektedir. Ekokardiyografi, intrakardiyak kitleleri tanımlamak ve karakterize etmek için en sık kullanılan görüntüleme yöntemidir. Son yıllarda, ekokardiyografi sağlık taraması için sıklıkla yapıldığından, kardiyak kan kisti tanısı almış asemptomatik hastaların sayısı artmıştır. Burada, insidental olarak tespit edilen kardiyak kan kisti vakamızın üç yıllık takibini sunuyoruz.

OLGU: On beş yaşında erkek hasta sarılık kaşınma şikayeti ile başvurduğu dış merkezden otoimmun hepatit ön tanısıyla merkezimize yönlendirildi. Hastanın karaciğer dinamik kontrastlı bilgisayarlı tomografi çekimine giren kalp kesitlerinde sağ ventrikül posteriorunda yaklaşık 2.5 cm çapta düzgün konturlu kistik lezyon izlenmesi nedeni ile tarafımıza danışıldı. Vital bulguları stabil, sağ sternum kenarında 2/6 erken sistolik üfürüm tespit edilen, Elektrokardiyogramı normal olan hastanın Ekokardiyografisinde triküspit kapak septal leaflet altında 22*20 mm çapında düzgün sınırlı hipoekoik kistik lezyon izlendi. Kistin kapak ile birlikte hareket ettiği izlendi. Triküspit kapakta hafif-orta yetmezlik saptandı. Triküspit yetersizlikten ölçülen sağ ventrikül sistolik basıncı 38 mmhg olarak ölçüldü. Kardiyak Magnetik Rezonans (MR) görüntülemede kistik lezyonun kan kisti olduğu teyit edildi. Altı ay aralıklarla yapılan kontrollerinde kist çapında büyüme ya da triküspit kapak yetmezliğinde artış saptanmadı. Kalp damar cerrahisi tarafından takip önerilen hasta komplikasyonsuz takip edilmektedir.

TARTIŞMA: Kardiyak kan kistleri, en sık mitral kapağı tutan nadir görülen iyi huylu kardiyak kitlelerdir. Vakamızda daha nadir görülen triküspit kapak tutulumu gözlemlenmiştir. Çalışmalarda kan kistlerine %10-25 oranında yapısal kalp defektleri eşlik etmektedir. Bizim vakamızda ek konjenital kalp hastalığı tespit edilmedi. Vaka serilerinde ventriküler ektrasistoller, çeşitli derecelerde atriyoventriküler bloklar, ST-T segment değişiklikleri hastalarda mevcut iken hastamızın takiplerinde ritm problemi saptanmadı. Ekokardiyografi, kesin ve ayırıcı tanılar ve kapakların işlevsel değerlendirmesi dahil olmak üzere kardiyak kan kistini değerlendirmek için en yararlı görüntüleme yöntemi olarak kabul edilir. İnsidental olarak karaciğer dinamik kontrastlı tomografi görüntülerinde rastlanan kardiyak kist, hastamızda Ekokardiyografi ile değerlendirilip kardiyak MR ile tanısı konuldu. Kardiyak kan kistlerinin başta arteriyel emboli, sol ventrikül çıkış yolu darlığı ve kapak yetersizliği yaptığı, daha nadir olarak infektif endokardit, romatizmal kalp hastalığı ve koroner kalp hastalığı ile komplike olduğu daha önceki çalışmalarda bildirilmiştir. Vakamızda belirgin komplikasyon izlenmedi. Komplikasyon gelişmemesi üzerine cerrahi tarafından takip planlandı. Kardiyak kan kisti hastalarının yönetimi, semptomlara ve ilişkili komplikasyonlara göre kişiselleştirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: kan kisti, komplikasyon, triküspit kapak

PS-092 KATEKOLAMİNERJİK POLİMORFİK VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ; TEK MERKEZ DENEYİMİMİZ

***Gürkan Karakuş*[1], *Ozlem Elkiran*[1], *Mehmet Öncül*[1], *Cemsit Karakurt*[2], *Serdar Akin Maras*[1], *Fatih Tat*[1]**

1. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya

2. Medical Park Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Antalya

GİRİŞ ve AMAÇ: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), genetik geçişli, nadir rastlanan bir aritmi sendromudur ve bayılma ile ani ölüm riskine neden olabilir. Genellikle, yapısal olarak normal bir kalp ve normal elektrokardiyografi (EKG) bulgularına sahip hastalarda efor veya stres sonucu ortaya çıkan polimorfik ventriküler taşikardi (VT) atakları ile kendini gösterir. Hastalar, başlangıçta vazovagal senkop veya epilepsi gibi yanlış tanılar alabilirler. Bu çalışmada, merkezimizde izlenen CPVT vakalarının klinik özellikleri, genetik yapıları ve sonuçları analiz edilmiştir.

YÖNTEM: Merkezimizde CPVT tanısı almış hastalar geriye dönük olarak analiz edilmiştir. Hastaların klinik ve demografik özellikleri, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi, efor testi, 24 saatlik Ritim Holter sonuçları, genetik değerlendirmeleri ve tedavide kullandıkları ilaçlar elektronik kayıtlar üzerinden incelenmiştir.

BULGULAR: CPVT tanısı ile izlenen 7 hastanın ilk başvuru yaşı medyan olarak 8,1±4,2 yıl (2-13 arası), tanı yaşı ise medyan 8,8±4,2 yıl (2-13 arası) olarak kaydedilmiştir. Hastaların beşinde birinci derece akraba evliliği, üçünde ailede ani ölüm öyküsü olduğu tespit edilmiştir. Ayrıca, üç hastanın senkop öyküsü bulunurken, iki hasta, normal elektroensefalografi sonuçlarına rağmen epilepsi tanısıyla izlenmekteydi. Hastaların dördünde Ritim Holter bulguları normal iken, üç hastada yüksek kalp hızlarında unifokal ventriküler ekstrasistoller gözlemlenmiştir. Tüm hastaların ekokardiyografik değerlendirmeleri normaldi. Tanı, egzersiz testi sırasında bidirectional (çift yönlü) veya polimorfik ventriküler taşikardi (VT) gözlenmesiyle konulmuş, bir hastada ise stres altında VT oluşumu saptanmıştır.Genetik analizde üç hastada RyR2, birinde TCRL, birinde CASQ2, birinde HCN4, birinde ise TRDN gen mutasyonu bulunmuştur. Tedavi olarak, beş hastaya flekainid ve propranolol kombinasyonu, birine sadece propranolol, birine ise flekainid, propranolol ve ivabradin üçlü tedavisi uygulanmıştır. Kombine tedaviye rağmen CPVT'nin devam ettiği dört hastada sol sempatik denervasyon yapılmıştır. Eforla tetiklenen senkop yaşayan ve TRDN mutasyonu bulunan hasta dahil, iki hastaya intrakardiyak defibrilatör (ICD) yerleştirilmiştir. Çalışma dönemi boyunca herhangi bir ölüm vakası görülmemiştir.

SONUÇ: Stres ya da egzersizle bağlantılı senkop durumlarında CPVT tanısı mutlaka akla gelmelidir. Tanı koyma sürecinde egzersiz testi ve genetik inceleme büyük önem taşır. Senkop, kardiyak aritmi veya epilepsi belirtileriyle başvuran hastalarda, ayırıcı tanı kapsamında CPVT de değerlendirilmelidir. Fizik muayene ve EKG bulguları normal olsa dahi, efor değerlendirmesi mutlaka önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ani ölüm, Çocuk, Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi

PS-093 İNTRAKARDİYAK TROMBÜSÜ OLAN ÇOCUK HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşe Büşra Paydaş, *Uğur Saraç, Fatih Şap, Tamer Baysal, Mehmet Burhan Oflaz*

Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: İntrakardiyak trombüs çocuklarda nadir görülmekle birlikte ciddi morbidite ve mortalite nedenidir. İntrakardiyak trombozun yönetimine ilişkin veriler çocuk hasta grubunda sınırlı olsa da yetişkin kılavuzlarından faydalanarak çocuklar için tedavi önerilerinde bulunulmuştur. Kliniğimizde çocuk yaş grubunda intrakardiyak tromboz tespit edilen hastaların tedavi ve takip bulgularını paylaşmak istiyoruz.

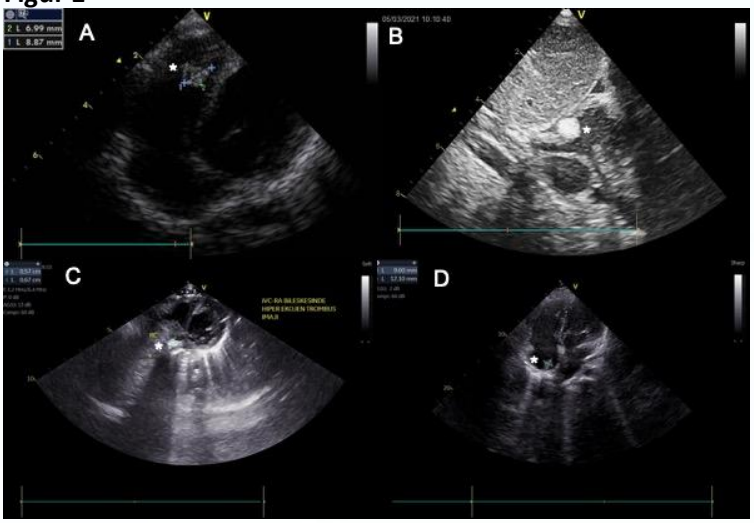
YÖNTEM: Çalışmaya Şubat 2021 ile Kasım 2024 tarihleri arasında Pediatrik Kardiyoloji bölümünde takip edilen intrakardiyak trombüs tanılı hastalar dâhil edildi. Demografik özellikler, klinik ve ekokardiyografik bulgular, tedavi yöntemi ve sonuçları retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Çalışmaya dâhil edilen 8 hastanın tanı anındaki medyan yaşı 36 (10 gün-168 ay) ay idi. Hastaların 6' sı (%75) kız, 2'si (%25) erkekti. Olguların 3'ünde (%37,5) atrial septal defekt (ASD) mevcuttu ve bir olgu ASD nedeniyle post-op dönemdeydi. Ayrıca tanı anında hastaların 3'ünde (%37,5) enfeksiyon (infektif endokardit, sepsis), 2'sinde (%25) akut lösemi, 1'inde (%12,5) geçirilmiş miyokardit sonrası dilate kardiyomiyopati, 1'inde (%12,5) inflamatuar bağırsak hastalığı, 1'inde (%12,5) ise multiple skleroz tanıları mevcuttu. Trombüs yerleşim yerleri incelendiğinde 5'inde (%62,5) sağ atriumda, 1'inde (%12,5) sağ ventrikülde, 1'inde (%12,5) sol ventrikülde ve 1'inde (%12,5) ise inferior vena kavanın sağ atriuma giriş yerinde olduğu görüldü. Hastaların 6'sında (%75) kateterizasyon öyküsü vardı ve bu hastalardan ikisine plazmaferez yapılmıştı. İntrakardiyak trombüs tanısı alan hastaların 6 'sına (%75) düşük molekül ağırlıklı heparinle (DMAH) birlikte asetil salisilik asit tedavisi başlanmıştı. Ancak 2'sine (%25) sadece DMAH başlanmıştı. Medikal tedaviden yanıt alınamayan 3 hastaya (%37,5) ise cerrahi trombektomi uygulandı. Cerrahi trombektomi uygulanan hastaların hepsinde trombüs sağ atriumda lokalizeydi. Hastaların 1'i (%12,5) serebrovasküler olay geçirdi ve 1'i (%12,5) ex oldu. Hastaların tedavi sürelerine bakıldığında ortalama 2,5 ay DMAH ve 3,5 ay da asetil salisilik asit kullanıldığı görüldü.

SONUÇ: Literatürde intrakardiyak trombüs genellikle doğumsal kalp hastalıkları, kalp cerrahisi, kardiyak cihazlar, ciddi enfeksiyonlar (örneğin bakteriyel endokardit), genetik bozukluklar, sistemik hastalıklar ve kateterizasyon işlemleri ile ilişkilidir. Ayrıca tedavi süresi konusunda genel kabul görmüş bir süre bulunmamakta ve kliniklere göre değişkenlik göstermektedir. Günümüzde antikoagülan tedaviyle hastaların büyük bir çoğunluğu fayda görse de dirençli olgularda cerrahi trombektominin ciddi morbidite ve mortalitelerin önlenmesinde etkili olduğu unutulmamalıdır. Pediatrik hastaların izlenmesi, multidisipliner bir yaklaşım ve uzmanlık gerektirir. Özellikle çocuk yaş grubunda uzun dönem izlem sonuçlarının değerlendirildiği geniş kohortlu çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: antikoagülan, çocuk, kardiyak, trombektomi, trombüs

Figur 1



Transtorasik ekokardiyografi apikal dort bosluk kesitte sag ventkulde trombus (A), subkostal bikaval kesitte sag atriumda trombus (B), subkostal bakida IVK'nin sag atriuma acildigi yerde trombus (C), apikal dort bosluk kesitte sag atriumda trombus (D) (*) ile gosterilmektedir.

Tablo 1

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5	Olgu 6	Olgu 7	Olgu 8
Cinsiyet	Kız	Kız	Kız	Kız	Erkek	Kız	Kız	Erkek
Tanı Yaşı	12 ay	8,5 yaş	2 ay	14 yaş	5 yaş	10 gün	13 yaş	10 gün
DKH	Yok	Yok	ASD	ASD	Yok	Yok	Yok	ASD
Bilinen Hastalık	AML	DKMP	İBH	ASD	ALL	HİE	Multiple Skleroz, JİA	Prematürite
		SVO	Sepsis		İnfektif endokardit			Sepsis
Kardiyak Cerrahi	Yok	Yok	Yok	Opere ASD	Yok	Yok	Yok	Yok
SVK	Var	Yok	Var	Yok	Var	Var	Var	Var
	(Lökoferez)						(Plazmaferez)	
Trombüsün Yeri	RV	LV	RA	RA	RA	RA	RA	İVC
Trombüsün Boyutu	7*8 mm	14*4 mm	9*7 mm	14*16 mm	6*8 mm	6*5 mm	17*12 mm	7*3 mm
Tedavi	DMAH	DMAH	DMAH	DMAH	DMAH	DMAH	DMAH	DMAH
		ASA	ASA	ASA	ASA	ASA	ASA	
Tedavi süresi	18 gün	19 gün	10 gün	6 ay	1 ay	7 ay	40 gün	3 ay
		15 gün	6 ay	1 yıl	1 ay	7 ay	3 ay	
Cerrahi Trombektomi	Yok	Yok	Var	Var	Var	Yok	Yok	Yok
Sonuç	Ex	Parsiyel	Trombektomi	Trombektomi	Trombektomi	Parsiyel	Tam	Tam
		Rezolüsyon				Rezolüsyon	Rezolüsyon	Rezolüsyon

İntrakardiyak Trombüsü Olan Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

PS-094 YENİDOĞAN YOĞUN BAKIMDA PULMONER HİPERTANSİYON; TEK MERKEZ 10 YILLIK DENEYİM

***Oğuzhan Ay*[1], *Sezgin Günes*[2], *Ayse Şimşek*[1], *Erkan Erfidan*[3]**

1. İzmir Demokrasi Üniversitesi Buca Seyfi Demirsoy Eğitim Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji

2. İzmir Demokrasi Üniversitesi Buca Seyfi Demirsoy Eğitim Araştırma Hastanesi Neonatoloji

3. İstanbul Aydın Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi VM Medical Park Florya Hastanesi Pediatri Kliniği

GİRİŞ: Yenidoğan pulmoner hipertansiyonu, yenidoğanlarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Pulmoner hipertansiyonun (PHT) erken tanısı ve tedavisi, uzun süreli solunum yolu ve kardiyovasküler komplikasyonları önlemek için kritik öneme sahiptir. Bu çalışmanın amacı, PHT tanılı yenidoğanlarda, medikal tedavi alan ve almayan gruplar arasındaki farkları, ekokardiyografik ölçümlerin tedavi başlanması ile ilişkisi ve preterm ve term yenidoğanlar arasındaki farkları araştırarak literature katkı sağlamaktır.

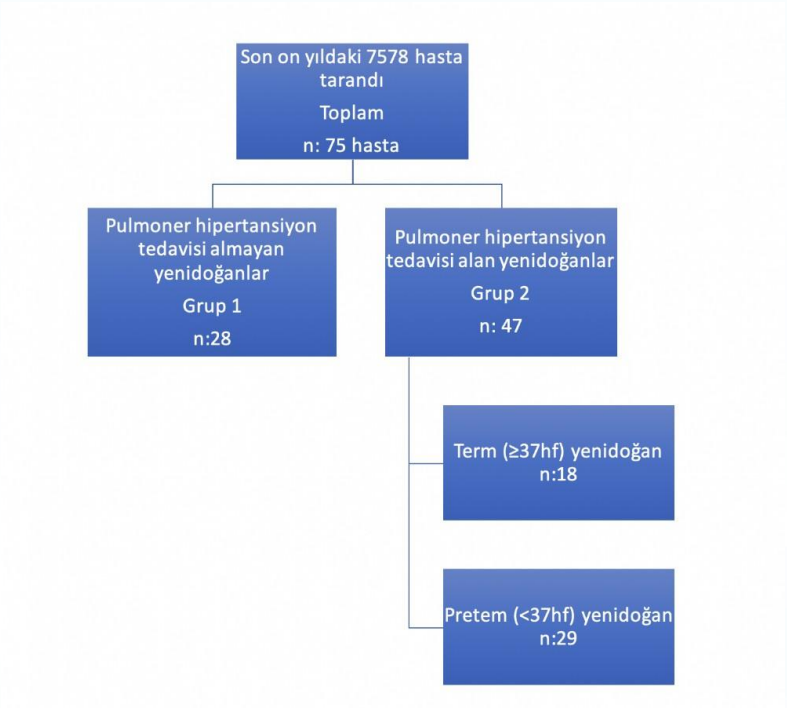
YÖNTEMLER: Bu retrospektif kohort çalışmasında, Ocak 2015 ile Aralık 2024 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi gören PHT tanısı almış 75 yenidoğan retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri, laboratuvar sonuçları, ekokardiyografi bulguları ve invaziv ve non-invaziv mekanik ventilasyon süreleri kaydedildi. PHT tanısı, ekokardiyografi ile triküspit yetmezliği jet hızı ölçümü ile pulmoner arter basıncı (RVSP) tahmini ile konuldu. ilk üç gün içinde ölçülen RVSP1, 3-7 gün arası RVSP2, 7 gün sonrası ölçülen RVSP^olarak kaydedildi. İstatistik değerlendirmede, hastalar PHT medikal tedavi alan ve almayan olarak iki gruba ayrıldı ve karşılaştırıldı. PHT tedavisi alan grupta preterm(37hf<) ve term (37>)yenidoğan olarak gruplandırılıp karşılaştırıldı.

BULGULAR: Yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki 7578 hastanın 75'inde (%0,99) PHT tanısı konmuştur. Bu hastaların 47'si PHT tedavisi almıştır. PHT tedavisi alan ve almayan grupların gestasyon haftası (p=0.035) ve doğum ağırlığı (p=0.004) arasında anlamlı fark bulunmuştur. PHT tedavisi alan ve almayan grupta laboratuvar parametrelerinde (WBC, Hb, HTC, PLT, NEU, AST, ALT, Üre ve Kreatinin) anlamlı fark yoktu. Ancak PHT almayan grupta düşük RVSP ile düşük CRP arasında ilişki saptandı (p=0.021). PHT tedavisi alan grupta invaziv (p=0.001) ve non-invaziv (p=0.018) mekanik ventilasyon süreleri daha uzundu. RVSP2 (p=0.002) ve RVSP3 (p=0.010) değerleri, tedavi alan grupta daha yüksekti. RVSP1-2 farkı tedavi alan grupta anlamlıydı (p=0.006). PHT tedavisi alan 47 yenidoğan, gestasyon haftasına göre preterm ve term olarak gruplandırıldı. Gruplar arasında invaziv ve non-invaziv mekanik ventilasyon süreleri açısından anlamlı fark yoktu. Term yenidoğanlarda ilk üç gün içinde ölçülen RVSP1 değeri, preterm yenidoğanlara göre anlamlı derecede yüksekti (p=0.01). Diğer RVSP ölçümleri ve laboratuvar parametrelerinde ise gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Preterm ve term yenidoğanlar arasında inotropik tedavi ve çoklu ilaç kullanımı açısından da anlamlı fark yoktu. TARTIŞMA: Son on yılda klinik ve Ekokardiyografik olarak PHT tanısı alan hastalarımızın oranı %0,99'du bu literatürle yakındı. Ekokardiyografi, PHT tanısı ve takibinde önemli bir araçtır. Triküspit yetmezliği jet hızı, pulmoner arter basıncının non-invaziv olarak tahmin edilmesini sağlar. İlk haftalarda tekrarlayan RVSP ölçümleri tanı esnasında önemli bir belirteç olarak kullanılır. İlk üç günkü RVSP ölçümü güvenilirliği düşüktür, pulmoner vaskuler direnç sebebiyle net sonuçlar vermemektedir. Kliniğimizde PHT tedavisi alan grupta invaziv ve non-invaziv mekanik ventilasyon daha çok kullanılmıştır. Preterm ve Termler arasında PHT tedavisi arasında farklılık yoktur.

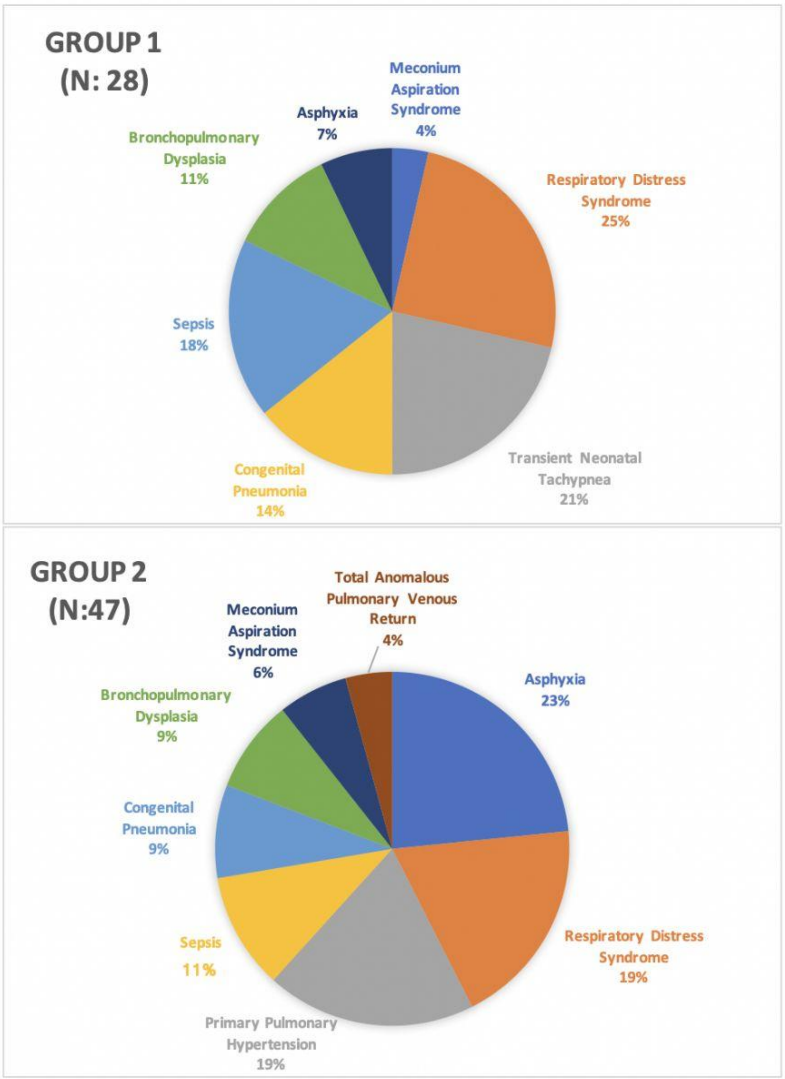
SONUÇ: Yenidoğanlarda pulmoner hipertansiyon önemli bir hastalıktır ve yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. Ekokardiyografik değerlendirme de, triküspit yetmezlik jet hızına göre ölçülen pulmoner arter basıncının üçüncü günden sonra da yüksek seyretmesi PHT tedavisi ile yüksek ilişkidir. RVSP'si 40 mmHg'dan düşük ve CRP negatif olan yenidoğanlarda pulmoner hipertansiyon tedavisi gerekmemiştir. Pulmoner hipertansiyon tedavisi alan preterm ve term yenidoğanların laboratuvar bulguları, ekokardiyografik RVSP ölçümleri, mekanik ventilasyon süreleri ve medikal tedavileri benzerlik göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, Preterm, Pulmoner Hipertansiyon, Yenidoğan yoğun bakım

Şekil-1 Pulmoner hipertansiyon hasta sayıları



Şekil-2 Pulmoner Hipertansiyona eşlik eden etyolojik faktörler



Tablo-1 Pulmoner Hipertansiyon tedavisi almayan ve alan grupların karşılaştırılması

Tablo-1		Medyan (IQR)	p Değeri
Gestasyon Haftası	Grup 1 (n:28)	36.0 (34.0-38.0)	**0.035**
	Grup 2 (n:47)	37.5 (36.0-39.0)	
Doğum Ağırlığı (gr)	Grup 1	2400 (2200-2700)	**0.004**
	Grup 2	2850 (2600-3000)	
WBC	Grup 1	9.500 (7.000-12.000)	0.068
	Grup 2	10.500 (8.000-14.000)	
Hb	Grup 1	12.2 (11.0-13.5)	0.271
	Grup 2	12.0 (11.0-13.0)	
HTC	Grup 1	36.0 (34.0-39.0)	0.172
	Grup 2	35.0 (33.0-38.0)	
PLT	Grup 1	265.000 (230.000-300.000)	0.137
	Grup 2	280.000 (240.000-310.000)	
NEU	Grup 1	5.500 (4.000-7.000)	0.095
	Grup 2	6.000 (4.500-7.500)	
CRP	Grup 1	1.7 (1.0-2.5)	0,910
	Grup 2	2.2 (1.5-3.0)	
AST	Grup 1	38 (30-50)	0.478
	Grup 2	41 (32-51)	
ALT	Grup 1	34 (28-42)	0.651
	Grup 2	35 (29-43)	
ÜRE	Grup 1	43 (35-55)	0.286
	Grup 2	41 (34-53)	
Kreatin	Grup 1	0.7 (0.6-0.8)	0.832
	Grup 2	0.7 (0.6-0.8)	
Ürik Asit	Grup 1	4.6 (4.0-5.5)	**0.047**
	Grup 2	5.0 (4.3-5.8)	
RVSP1	Grup 1	51.35 (41.00-62.00)	0.935
	Grup 2	52.50 (44.60-59.00)	
RVSP2	Grup 1	10.93 (7.29-14.57)	**0.002**
	Grup 2	30.76 (22.39-39.13)	
RVSP3	Grup 1	1.60 (0.00-3.20)	**0.010**
	Grup 2	20.42 (8.36-28.48)	
RVSP1-2	Grup 1	13.9 (10.4-15.8)	**0.006**
	Grup 2	18.5 (12.1-24.5)	
RVSP2-3	Grup 1	7.5 (6.0-10.5)	0.154
	Grup 2	9.5 (7.0-12.0)	
İnvaziv mekanik solunum desteği Süresi (gün)	Grup 1	3.0 (2.0-5.0)	**0.001**
	Grup 2	19.8 (2.0-20.0)	
Non-İnvaziv mekanik solunum desteği süresi (gün)	Grup 1	4.0 (2.0-6.0)	**0.018**
	Grup 2	10.0 (6.0-12.0)	

Tablo 1: Pulmoner Hipertansiyon tedavisi almayan (Grup 1, n:28) ve Pulmoner hipertansiyon tedavisi alan (Grup 2, n:47) grupların karşılaştırılması.(WBC: Beyaz Kan Hücresi Sayısı, HGB: Hemoglobin, HCT: Hematokrit, PLT: Platelet, NEU: Nötrofil Sayısı, CRP: C-Reaktif Protein(mg/l), AST: Aspartat Aminotransferaz(U/L), ALT: Alanin Aminotransferaz(U/L), KRE: Kreatin (mg/dl), Ürik Asit(mg/dl), Ekokardiyografik parametreleri mmHg, RVSP: Sağ ventriküler sistolik basınç değerleri. RVSP1 ilk gün ölçümü, RVSP2 yatışı esnasında 2-7. Günlerdeki ölçümü, RVSP3; 7. Günden sonraki ölçümü RVSP1-2: İkinci ve birinci ölçüm arasındaki fark, RVSP2-3 üçüncü ve ikinci ölçüm arasındaki fark.)

Tablo-2 Pulmoner Hipertansiyon tanısı alan Pretem ve term yenidoğanların karşılaştırılması

Tablo-2	Grup	n	Median (IQR)	p değeri
WBC	Preterm	18	14500 (11300-18200)	0.407
	Term	29	14500 (11300-18200)	
HGB	Preterm	19	16.4 (15.1-17.9)	0.157
	Term	29	16.4 (15.1-17.9)	
HCT	Preterm	18	50 (44.9-54.8)	0.206
	Term	29	50 (44.9-54.8)	
PLT	Preterm	18	250000 (192000-324000)	0.454
	Term	29	250000 (192000-324000)	
NEU#	Preterm	12	8400 (5100-11500)	0.906
	Term	28	8400 (5100-11500)	
CRP	Preterm	18	2.65 (0.55-9.87)	0.188
	Term	28	2.65 (0.55-9.87)	
AST	Preterm	18	52 (37-119)	0.314
	Term	29	52 (37-119)	
ALT	Preterm	10	14 (9-30)	0.068
	Term	26	14 (9-30)	
Üre	Preterm	18	20 (13-33)	0.576
	Term	29	20 (13-33)	
Kreatinin	Preterm	18	0.6 (0.41-0.79)	0.744
	Term	29	0.6 (0.41-0.79)	
Ürik Asit	Preterm	18	4.9 (3.2-7)	0.744
	Term	29	4.9 (3.2-7)	
RVSP1	Preterm	18	40.00 (35.00-50.00)	**0.015**
	Term	29	50.00 (40.00-60.00)	
RVSP2	Preterm	18	40.00 (30.00-45.00)	0.685
	Term	28	40.00 (30.00-50.00)	
RVSP3	Preterm	11	0.00 (0.00-32.50)	0.589
	Term	24	0.00 (0.00-32.50)	
RVSP1-2	Preterm	13	2.00 (1.00-2.00)	0.080
	Term	28	1.00 (1.00-2.00)	
RVSP2-3	Preterm	11	1.00 (1.00-2.00)	0.367
	Term	24	1.00 (1.00-2.00)	
Invaziv mekanik solunum desteği (gün)	Preterm	18	5 (2-8)	0.096
	Term	27	2 (1-5)	
Non-Invaziv mekanik solunum desteği (gün)	Preterm	13	2 (0.5-4.5)	0.198
	Term	27	2 (0-4)	

	Grup	N	Yüzde	p değeri
Inotrop tedavisi almayan	Pretem	5	%11,9	Chi-Square p=0,708
	Term	13	%30,9	
Inotrop tedavisi alanlar	Pretem	8	%19	
	Term	16	%38	
PHT tek ilaç alanlar	Preterm	9	%21,4	Chi-Square p=0,772
	Term	22	%52,3	
PHT 2 ve daha fazla ilaç alanlar	Pretem	4	%9,5	
	Term	7	%16,6	

Tablo-2 Pulmoner Hipertansiyon tanısı alan Pretem ve term yenidoğanların karşılaştırılması (WBC: Beyaz Kan Hücresi Sayısı, HGB: Hemoglobin, HCT: Hematokrit, PLT: Platelet, NEU: Nötrofil Sayısı, CRP: C-Reaktif Protein, AST: Aspartat Aminotransferaz, ALT: Alanin Aminotransferaz, Ekokardiyografik parametreleri RVSP: Sağ ventriküler sistolik basınç değerleri. RVSP1 ilk gün ölçümü, RVSP2 yatışı esnasında 2-7. Günlerdeki ölçümü, RVSP3 7. Günden sonraki ölçümü RVSP1-2: İkinci ve birinci ölçüm arasındaki fark, RVSP2-3 üçüncü ve ikinci ölçüm arasındaki fark.)

PS-095 KCNQ1 SİNONİM VARYANTININ NEDEN OLDUĞU UZUN QT SENDROMU OLGUSU VE AİLE TARAMASI SONUÇLARI

***Nermin Balcı*[1]**, *Recep Çetin[1], Özlem Sarısoy[1], Metin Eser[2], Mehmet Karacan[1]*

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

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

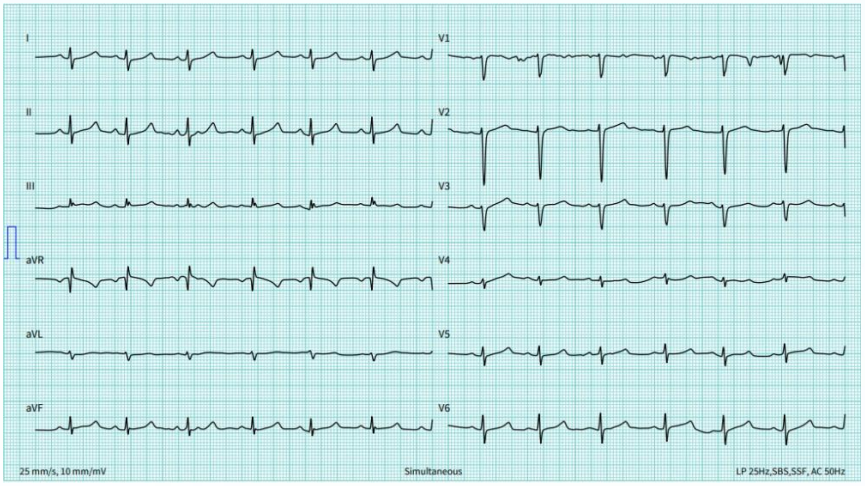
GİRİŞ: Doğuştan uzun QT sendromu (LQTS), yüzey elektrokardiyografisinde (EKG) uzamış QT aralığıyla ilişkili uzamış ventriküler repolarizasyon periyoduyla karakterize bir ailevi kardiyak kanalopatidir. Hastaların yaklaşık %80'inden KCNQ1, KCNH2 ve SCN5A genlerindeki varyantlar sorumludur. Normalde genlerde meydana gelen değişimler amino asiti etkileyerek protein yapısında ve işlevinde değişimlere neden olarak hastalıklara neden olur. Bazen DNA dizisinde meydana gelen nükleotid değişimleri oluşacak amino asiti ve proteinin aminoasit dizisini değiştirmez. Bu varyantlara sinonim varyant denir. Sinonim varyantların genellikle hastalık yapması beklenmez ancak varyantın bulunduğu nokta splice-site bölgelerinde olursa hastalığa neden olabilir. Splice-site bölgeleri, intronların (protein kodlamayan bölgeler) çıkarıldığı ve ekzonların (protein kodlayan bölgeler) bir araya getirildiği RNA splicing sürecinde kritik rol oynar. Splice-site bölgelerindeki varyantlar ekzonların atlanmasına veya yanlış bir şekilde birleştirilmesine neden olarak genetik hastalığa neden olabilir. Biz burada,KCNQ1 geninin splice-site bölgesinde saptanan sinonim bir varyantın neden olduğu semptomatik bir hastamızı ve segregasyon analizi ile diğer aile bireylerinde de hastalığa neden olduğunu ispatladığımız olguyu sunuyoruz.

OLGU: 5 yaşındaki erkek hasta, koşarken 5-6 dk süren bayılma şikayeti olması nedeniyle çocuk nörolojide araştırılmış ve ardından çocuk kardiyolojiye yönlendirilmiş. Yapılan tetkiklerde çekilen EKG'de QTc uzun (QTc:468 ms) (Resim 1) olduğu saptanmış. Hasta ve ailesi değerlendirildiğinde hastanın ablasının da QTc değerleri uzun saptanmış, her ikisine de LQTS tanısı konularak tedavi (propranolol) başlanarak merkezimize genetik açıdan yönlendirilmiş. Merkezimize gelen hasta ve ailesinin detaylı aile öyküsü, elektrokardiyogramları, efor testleri değerlendirilip LQTS ile ilgili genlerin incelenmesi için kardiyoloji panel testi istendi. Hastamızda KCNQ1 geninde c.1032G>A p.Ala344= sinonim varyant heterozigot olarak saptandı. Bu varyant KCNQ1 geninin 7. ekzonunun son bazında (splice-site bölgesi) bulunan patojenik bir varyanttır. Hastamızın genetik olarak da tanı almasının ardından genetik danışmanlık verilmiş, risk altındaki aile bireyleri iletilmiş ve kademeli teste geçilmiştir. Kademeli test ile hastamızın akrabaları tarandı ve ailede 14 kişiye genetik olarak tanı konuldu (Resim 2). Segregasyon ile taranan bireylerin QTc değerleri 382-522 ms aralığındaydı. Genotip pozitif gelen aile bireylerinde QTc değerleri 426-522 ms aralığında idi. QTc değeri 426 olan akrabaya efor testi yaptığımızda QTc değerleri belirgin uzadı ve efor testi pozitif kabul edildi. Tarama sonucu genotip pozitif olan aile bireylerine hastalık hakkında bilgilendirmeler yapıldı, çocuklara ilaç başlandı, takip önerildi. Erişkin olanlara da erişkin kardiyoloji takibi önerildi ve genetik danışmanlık verildi.

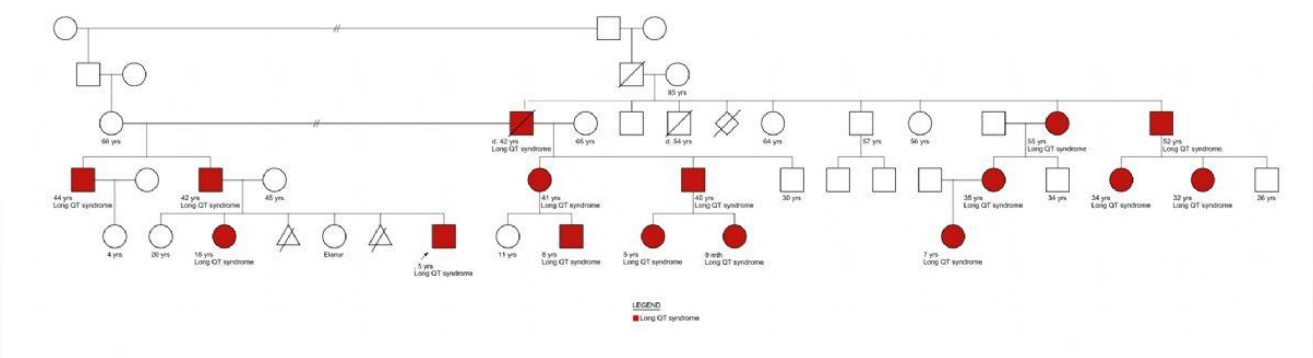
SONUÇ: Genetik çalışma LQTS hastalarının tanısında ana tetkik aracıdır. Aile taraması, saptanan genin hastalık yaptığını ispatlamış olurken (segregasyon analizi) asemptomatik aile bireylerinin de efektif bir şekilde tespit edilmesini sağlamaktadır. Sinonim varyantlar protein sentezini etkilemediğinden genellikle zararsız kabul edilse de genin ifadesini düzenleyerek hastalık nedeni olabilir.

Anahtar Kelimeler: LOTS, KCNQ1, sinonim varyant, segregasyon analizi

Resim 1:: Hastanın 12 kanal EKG'si QTc: 468 ms



Resim 2: Aile soy ağacı



PS-096 FLNC MUTASYONUNDA SOL VENTRİKÜL NON-COMPACTİONU OLUR MU?

Serpil Kaya Çelebi, *Şeyma Kayalı*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: FLNC geni, aktin bağlayıcı proteinlerin flamin ailesinin bir üyesi olan flamin C'yi (FLNC) kodlar. Başlıca iskelet dokusu ve kalp kasında bulunur. Mutasyonu miyopatilerle eşleştirilirken izole kardiyomiyopati ile de karşımıza çıkabilir. Bu gen ile ilgili çalışmalar değerlendirildiğinde 300 e yakın varyantın belirtildiği ve bu mutasyonlarının kardiyomiyopati ile eşleştirilmesinin son on yılda yapıldığı görülmüştür. Otozomal dominant kalıtılır. Mutasyona bağlı kardiyomiyopatiler dilate kardiyomiyopati, hipertrofik kardiyomiyopati ve diğer kardiyomiyopatiler (aritmojenik sağ ventrikül displazisi, restriktif kardiyomiyopati) şeklinde olabilmektedir. Olgumuz heterozigot FLNC mutasyonlu hipotonik bir hasta olup ekokardiyografisinde sol ventrikül non compactionu saptanması olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: 12 aylık erkek hasta hipotonisite nedeniyle başvurduğu Çocuk Nöroloji polikliniğinde genetik test talep edilmiş, testin sonucunda FLNC heterozigot muatsyonu (c.1433<Cp. (Arg 478 Pro)) saptanması ve mevcut mutasyonun kardiyomiyopatilerle ilişkilendirilmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın dinlemekle üfürümü yoktu. Ağlarken çekilen elektrokardiyografisinde PR mesafesi 120 msn, kalp hızı 140 atım/dk idi. Sinus taşıkardisi olup disritmi görülmedi. Ekokardiyografik değerlendirmede sistolik fonksiyonlar normal olup, septum ve arka duvar kalınlıkları normal sınırlarda idi (EF/KF/SVDSÇ: 68/38/24, IVSd:4mm, PWd:4 mm) sol ventrikül apekste trabekülasyon artışı izlendi. Non-compaction/compaction oranı 1.42 idi. Hasta 24 saatlik ritm Holter ile değerlendirildi. Kayıt sırasında hızı 190 /dk olan tek atımlık dar QRS'li ekstrasistolleri görüldü. Couplet, triplet görülmedi. Hasta izleme alındı.

SONUÇ: FLNC mutasyonu miyopati ve kardiyomiyopatilerle ilişkilendirilen flamin C protein sentezinin bozulmasına yol açan bir durumdur. Otozomal dominant kalıtım gösterir. Bu mutasyon için 300 e yakın varyant açıklanmış olup çoğunlukla dilate ve hipertrofik kardiyomiyopati ile ilişkilendirilmiştir. FLNC geninde meydana gelen c.1433<Cp. (Arg 478 Pro) varyant klinik önemi belirsiz değişiklik olarak tanımlanmış olsa da hastada sol ventrikül trabekülasyon artışının saptanması sebebiyle bu değişikliğin yüksek olasılıkla patojenik olabileceğini düşündürmüştür. Hastamızın aile taramasında da baba ve erkek kardeşinde aynı mutasyonun heterozigot pozitif saptanmıştır. Sonuç olarak genetik test sonuçlarında klinik önemi belirsiz varyant saptanması kesinlikle herhangi bir hastalık yapmaz demekten çok, bu varyantın henüz birliktelik saptanmış bir klinikopatolojisi belirtilmemiştir demek daha doğrudur. Bu nedenle FLNC mutasyonunun c.1433<Cp. (Arg 478 Pro) varyantının sol ventrikül non-compantionu yapabileceğini söylemek ileriki dönemlerde yapılacak klinik çalışmalar ile belirlenecektir. Hastamızdaki mevcut sol ventrikül patolojisini 3-6 ay aralarla takip edip ilerleyen dönemde farklı bir kardiyomiyopatinin gelişip gelişmeyeceğini gözlemleyeceğiz.

Anahtar Kelimeler: FLNC geni, kardiyomiyopati, sol ventrikül non-compactionu, trabekülasyon artışı

PS-097 SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİYLE BAŞVURAN YENİDOĞAN HASTALARIN TAKİP VE TEDAVİLERİ

Fatih Tat, *Ozlem Elkıran, Mehmet Öncül, Cemsit Karakurt, Serdar Akin Maras, Gürkan Karakuş*

İnönü Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Kardiyolojisi, Malatya

GİRİŞ ve AMAÇ: Supraventriküler taşikardi (SVT), yenidoğanlarda en sık karşılaşılan acil kardiyak durumlar arasında yer almaktadır. Çoğu SVT vakası yaşamın ilk yılında kendiliğinden düzelmesine rağmen, taşikardinin tam olarak düzelmeden önce tekrar etme riski nedeniyle ilaç tedavisine ihtiyaç duyulmaktadır. Ancak, neonatal SVT tedavisi konusunda genel bir kılavuz veya görüş birliği henüz bulunmamaktadır. Bu çalışmada, üçüncü basamak sağlık merkezimizde SVT tanısı alan yenidoğanlarda uygulanan tedavi yöntemlerini, ilaç türlerini, dozlarını ve remisyon sürelerini değerlendirerek SVT yönetimine dair bir tedavi stratejisi geliştirmeyi hedefledik.

YÖNTEM: Ocak 2010 ile Ocak 2025 tarihleri arasında hastanemizin yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan ve SVT tanısı alan bebekler retrospektif olarak incelendi. Doğumsal kalp hastalığı nedeniyle aritmi gelişme riski taşıyan bebekler çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların tanı anındaki yaşı, doğum haftası, doğum kilosu, prenatal risk faktörleri, ultrasonografi bulguları, başvuru semptomları, SVT kırılma yöntemleri, ekokardiyografik sonuçları ile tanı sırasında başlanılan ilaçlar ve dozları kaydedildi. Ayrıca hastaların, birinci, üçüncü, altıncı, on ikinci ve diğer düzenli takip aylarındaki ritm holter sonuçları, kontrol ekokardiyografileri, kullanılan ilaçlar, nüks tarihleri ve ilaç kesilme zamanları belgelendi.

BULGULAR: Yoğun bakımda SVT tanısı konan toplam 33 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların %57'si erkek (19 hasta) ve %43'ü kız (14 hasta) idi. Tanı konan bebeklerin yaş ortalaması 7,1 gün (1-29 gün) olarak belirlendi. Prematüre oranı %24 (8 hasta) olup, ortalama doğum ağırlığı 3033 gramdı (1540-4800 gram). En sık tespit edilen stres faktörü preeklampsi idi (5 hasta). Başvuru sırasında en yaygın semptomlar arasında solunum sıkıntısı (10 hasta), beslenme zorluğu ve huzursuzluk (5 hasta) bulunuyordu. Üç hastada fetal taşikardi ultrasonografi ile saptandı. Ekokardiyografi bulguları arasında en sık patent foramen ovale (12 hasta) ve normal sonuçlar (10 hasta) yer aldı. Taşikardi çözümünde 17 hastada adenozin, 9 hastada kardiyoversiyon, 6 hastada amiadaron ve bir hastada ivabradin kullanıldı. Hastaların 17'sinde tekli, geri kalanında kombine tedavi tercih edildi. Propranolol, digoksin ve sotalol en sık kullanılan tekli ilaçlar arasında yer aldı. Kombine tedavilerde ise propranolol+digoksin ve flekainid+propranolol öne çıktı. İlaçlar ortalama 19.2 ay (6-30 ay arası) kullanıldı. Hastaların %60'ında ilaçlar kesilirken, %18'inde preeksitasyon ritmi ve %12'sinde SVT nüksü nedeniyle Elektrofizyolojik Çalışma gereksinimi doğdu.

SONUÇ: Yenidoğanlarda SVT çoğunlukla ilk yıl içinde düzelse de, taşikardinin tekrarlamasını önlemek için en az bir yıl süreyle uygun ilaç tedavisi kritik öneme sahiptir. Propranolol, digoksin, sotalol, flekainid ve propafenon gibi ilaçlar tedavide önemli bir yer tutar. Hastaların düzenli takibi, ilaç kesilme zamanı, nükslerin önlenmesi ve gerektiğinde Elektrofizyolojik Çalışma kararları için rehberlik sağlar.

Anahtar Kelimeler: antiaritmik tedavi, supraventriküler taşikardi, yenidoğan

PS-098 SAĞ ATRİUMU DOLDURAN DEV MİKSOMA OLGUSU

Tolga Bacak, *Onur Işık, Fatih Durak, Gökçen Özçifçi, Sedef Öksüz, Muhammed Akif Atlan,*

Hakan Dedecengİz, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Mustafa Orhan Bulut, Kaan Yıldız, Cem Karadeniz, Rahmi Özdemir, Baris Guven, Muhammet Akyuz İzmir Şehir Hastanesi

Sağ atriyal miksomalar nadiren dev boyutlara ulaşabilir ve bu durum sağ ventriküle kan akışını engelleyerek sağ kalp yetmezliği semptomlarına yol açabilir. Bu yazıda, beş yaşındaki bir hastada sağ atriyumu dolduran ve triküspit kapak darlığını taklit eden dev bir sağ atriyal kitleli olgu sunulmuştur. Cerrahi sonrasında hasta sorunsuz bir iyileşme süreci sonrası taburcu edildi.

GİRİŞ: Kardiyak miksomalar, primer kardiyak tümörler arasında en sık görülen türdür ve genellikle sol atriyumda yerleşir. Sağ atriyum miksomaları ise tüm miksomaların yaklaşık %15'ini oluşturur. Bu lezyonlar benign olmasına rağmen embolizasyona, obstrüktif semptomlara ve ani kardiyak arreste neden olabilirler. Çocuklarda miksoma nadiren görülse de hızlı büyüyerek ciddi klinik tablolara yol açabilir. Bu nedenle erken tanı ve cerrahi müdahale hayati öneme sahiptir.

VAKA SUNUMU: Beş yaşında, 21 kg ağırlığında erkek hasta takipne ve çarpıntı şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) sağ atriyumu dolduran ve triküspit kapaktan geçen 92x88 mm boyutlarında pediküllü bir kitle tespit edildi. Bilgisayarlı tomografide kitlenin interatriyal septumdan kaynaklandığı görüldü. Sağ kalp yetmezliği semptomlarıyla ilişkili olan bu dev sağ atriyal kitle nedeniyle acil cerrahi rezeksiyon planlandı.

Cerrahiye tam median sternotomi ile başlanıp kardiyopulmoner bypass yapıldı. Atriyotomi sonrasında interatriyal septumdan kaynaklanan kırmızı-kahverengi, frajil bir kitle gözlendi. Tümör dikkatli bir şekilde çıkarıldı ve interatriyal septum üzerindeki defekt bir PTFE yama ile onarıldı. Postoperatif dönemde transtorasik ekokardiyografi ile triküspit kapak fonksiyonları normal bulundu ve hasta ameliyat sonrası 5. günde taburcu edildi.

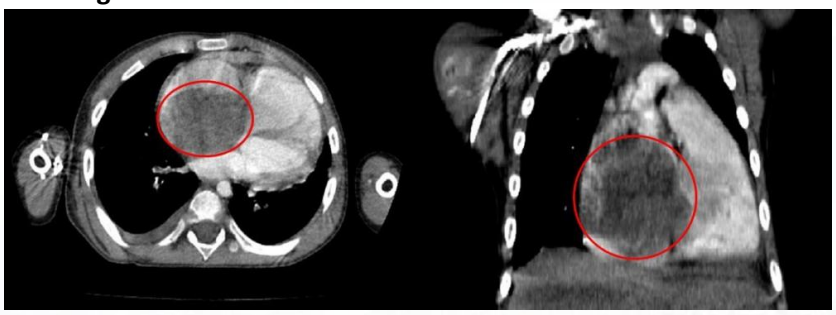
TARTIŞMA: Sağ atriyal miksomalar, büyüklük ve yerleşimlerine bağlı olarak sağ kalp fonksiyonlarında ciddi bozulmalara yol açabilir. Tanı doğrulanır doğrulanmaz cerrahi müdahale gerekebilir. Bu olgu, miksomanın dev boyutlara ulaştığı durumlarda cerrahi tekniğin önemini de dikkat çekmektedir. Cerrahi sırasında tümör manipülasyonunun minimal düzeyde tutulması ve çevre dokuların dikkatlice incelenmesi kritik öneme sahiptir. Literatürde, sağ atriyal miksomaların cerrahi çıkarılmasından sonra komplikasyon oranlarının düşük olduğu bildirilmiştir. Ancak, cerrahi sırasında triküspit kapak fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve gerekirse ek müdahalelerin yapılması gerekebilir. Olgumuzda, triküspit kapakta yetersizlik tespit edilmediği için anüloplasti yapılmamış, ancak uzun dönem takip planlanmıştır.

SONUÇ: Çocuklarda sağ atriyal miksoma nadir görülen ancak ciddi komplikasyonlara yol açabilen bir durumdur. Erken tanı ve zamanında cerrahi müdahale, bu hastalarda başarılı sonuçlar elde edilmesini sağlar. Bu olgu, dev sağ atriyal miksomanın cerrahi yönetimi ve perioperatif süreçlerin önemini bir kez daha vurgulamıştır.

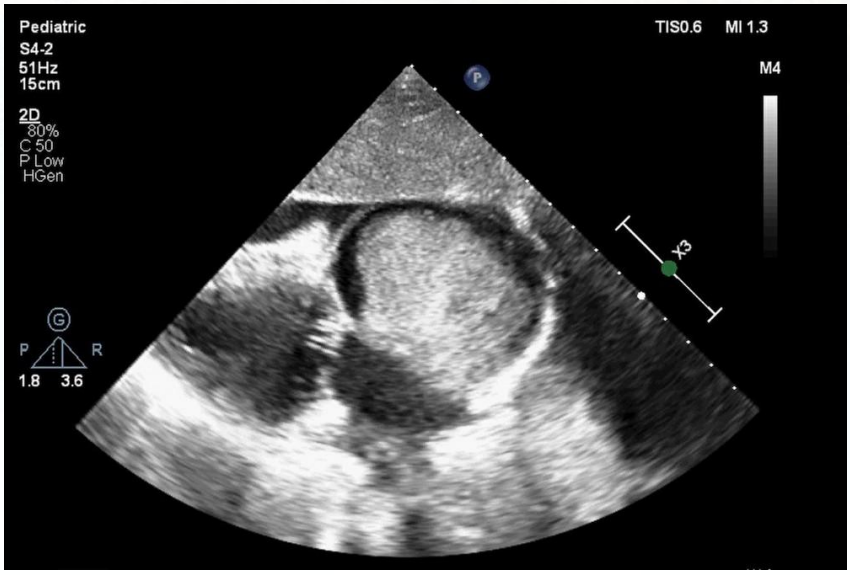
Anahtar Kelimeler: miksoma,sağ, atrium,

cerrahi eksizyon materyali

kitle bt görüntüsü



subkostal kitle eko görüntüsü



PS-099 BÜYÜK KOMPLEKS PULMONER ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYONUN 4 FARKLI CİHAZLA TRANSKATETER KAPATILMASI: BİR OLGU SUNUMU

*Utku Pamuk[1], **Hazım Alper Gürsu[2],** Harun Terin[1]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

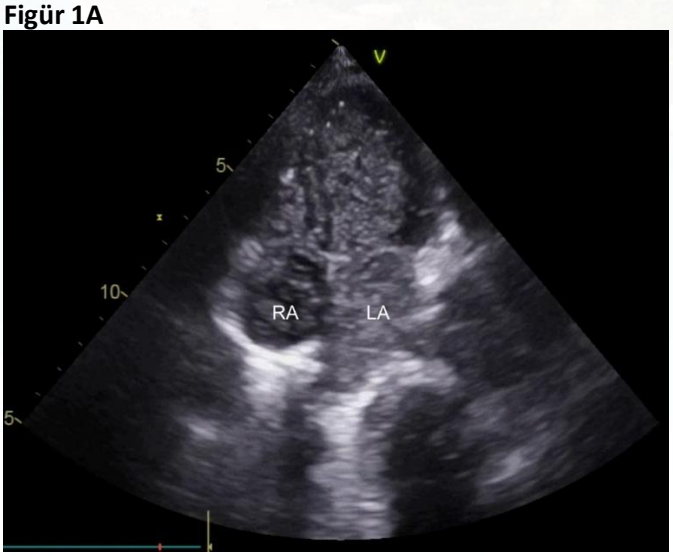
GİRİŞ: Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar, kapiler yatakta düşük direnç nedeniyle önemli intrapulmoner sağ sola şanta yol açabilen anormal damar bağlantılarıdır. Çoğunlukla kalıtsal kanamalı telanjiektazi (Osler-Weber-Rendu sendromu) ile ilişkilidir. Bu hastalığın tedavisinde transkateter kapama yaygın bir yöntem haline gelmiştir. Çalışmamızda, dört majör besleyici damarı bulunan kompleks pulmoner arteriyovenöz malformasyonu olan bir çocukta başarılı transkateter kapama uygulanması sunulmuştur.

OLGU: Dört yaşında, 20 kg ağırlığındaki bir erkek çocuk, düşük oksijen satürasyonu nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hafif siyanoz dışında muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Arteriyel oksijen satürasyonu dinlenme halinde %72 ile %86 arasındaydı. Yapılan kontrast ekokardiyografide sol atriyumda kontrastlanma görüldü (Şekil 1A). Sağ kalp kateterizasyonunda sağ pulmoner arterden kaynaklanan ve dört majör besleyici damarı olan kompleks arteriovenöz malformasyon saptandı (Şekil 2A). İkisi Amplatzer Ductal Occluder II diğer ikisi de Cera vasküler plug olmak üzere 4 farklı cihazla transkateter embolizasyon işlemi yapıldı (Şekil 2B). İşlem sonrasında hastanın oksijen satürasyonu %98'e yükseldi. İşlem sonrası yapılan kontrast ekokardiyografide sol atriyuma mikrobubble geçişi olmadığı görüldü (Şekil 1B).

SONUÇ: Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar, özellikle nörolojik olmak üzere ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Bu nedenle, tanı sonrası erken tedavi edilmelidir. Bizim olgumuzda, dört büyük besleyici damar bulunan bir pulmoner arteriyovenöz malformasyonun başarılı bir şekilde transkateter yöntemle kapatılması, bu tedavi yönteminin etkinliğini ve güvenliğini bir kez daha ortaya koymuştur.

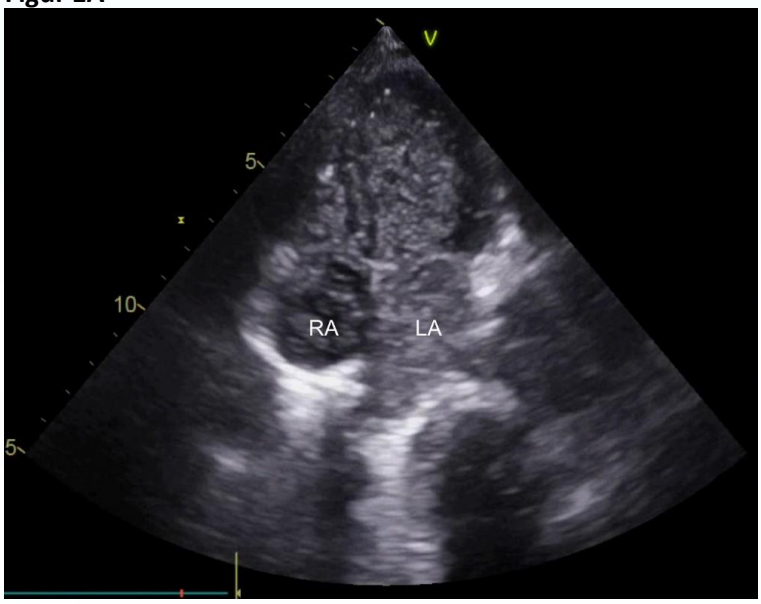
Anahtar Kelimeler: desaturasyon, pulmoner arteryovenöz fistül, transkateter tedavi

Figür 1A



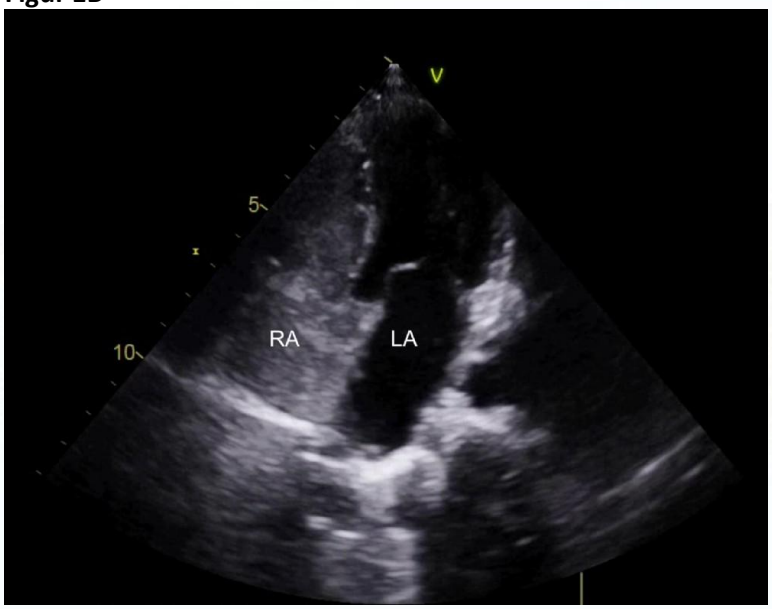
İşlem öncesi sol atriyumda belirgin kontrastlanma

Figür 1A



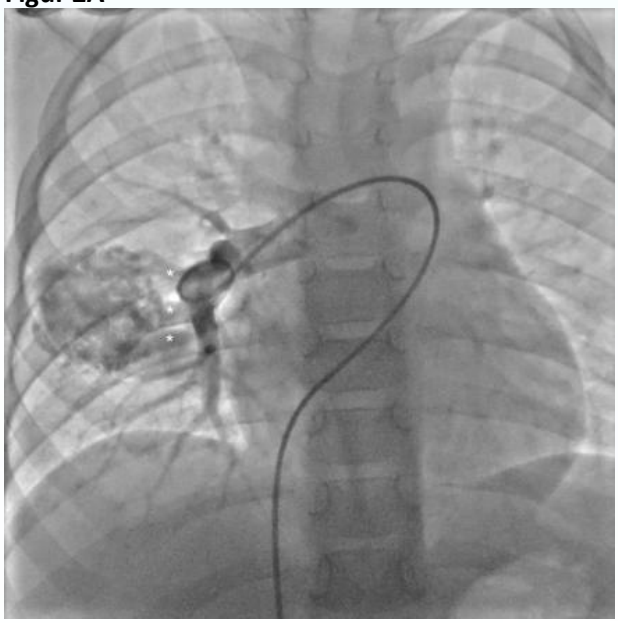
İşlem öncesi sol atriyumda belirgin kontrastlanma

Figür 1B



İşlem sonrasında sola kontrast geçişi görülmemekte.

Figür 2A



Transkateter kapama öncesi anjiyografik bulgular

Figür 2B

Transkateter kapama sonrasında anjiyografik bulgular

PS-100 TRANSJUGULER VE FEMORAL YOLLA 10 KG ALTINDAKİ ÇOCUKLARDA TRANSKATETER VSD KAPAMA

*Utku Pamuk[1], **Hazım Alper Gürsu[2]**, Emine Azak[2], İbrahim İlker Çetin[3]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

3. Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Ventriküler septal defekt (VSD), pediatrik kardiyolojide en sık görülen doğumsal kalp hastalıklarından biridir ve tedavisinde son yıllarda yeni cihazların gelişimi ile transkateter kapama, cerrahi müdahalelere önemli bir alternatif olarak gündeme gelmiştir. Özellikle küçük çocuklarda, invaziv cerrahiye olan gereksinimin azaltılması ve iyileşme sürecinin hızlandırılması amacıyla transkateter VSD kapama işlemi tercih edilmektedir. Bu çalışma, Konar MFO cihazı kullanılarak yapılan transkateter VSD kapama işleminin 10 kg altındaki çocuklardaki güvenliğini ve etkinliğini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

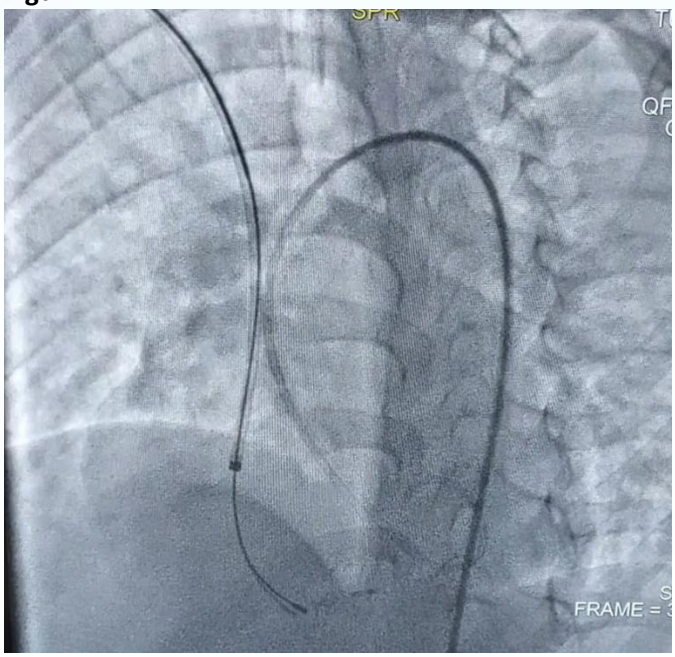
YÖNTEM: Çalışmaya, Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji kliniğinde 2023-2024 yılları arasında Konar MFO cihazı kullanılarak transkateter VSD kapama işlemi yapılan, 10 kg ve altındaki 29 hasta dahil edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri, elde edilen sonuçlar ve karşılaşılan komplikasyonlar retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 29 hastanın 27'sinde başarı sağlanmış olup, başarı oranı %93,1 olarak hesaplanmıştır. Başarısızlıkla sonuçlanan iki vakadan birinde, cihaz yerleştirildikten sonra işlem sırasında yapılan ekokardiyografide ventrikül kasılmalarının bozulduğu görülerek cihaz geri alınmıştır. Diğer vakada ise, işlem sonrası kontrollerde triküspit kapağın septal leafletinin cihaz içinde olduğu fark edilerek hasta cerrahi tedaviye yönlendirilmiştir. Hastaların kilo ortalaması 7,27 ± 1,84 kg (min: 3,8 kg, max: 10,0 kg) ve yaş ortalaması 13,83 ± 9,32 ay (min: 2,5 ay, max: 36,0 ay) olarak hesaplanmıştır. Çalışmaya dahil edilen hastaların %55,2'si kız (n=16), %44,8'i erkek (n=13) olup, işlemlerin 16'sı antegrad yaklaşım ile (3'ü transjugüler), 13'ü retrograd teknikle gerçekleştirilmiştir (Figür 1, 2). Hastaların %48,3'ünde (n=14) pulmoner hipertansiyon (PH) tespit edilmiştir. Qp/Qs değerleri ortalama 2,46 ± 0,71 (min: 1,7, max: 4,5) ve PVR değerleri ortalama 1,15 ± 0,41 (min: 0,47, max: 1,91) olarak bulunmuştur.

SONUÇ: Bu çalışmada, 10 kg ve altındaki çocuklarda Konar MFO cihazı ile transkateter VSD kapama işlemi yüksek başarı oranı ile güvenli bir yöntem olarak bulunmuştur. İşlemlerin bir kısmı transjugüler yaklaşım ile gerçekleştirilmiş olup, komplikasyonlar erken tespit edilerek uygun tedaviye yönlendirilmiştir. 10 kg altı hastalarda transkateter kapama, etkili, güvenli ve minimal invaziv bir alternatif tedavi seçeneği olarak öne çıkmaktadır.

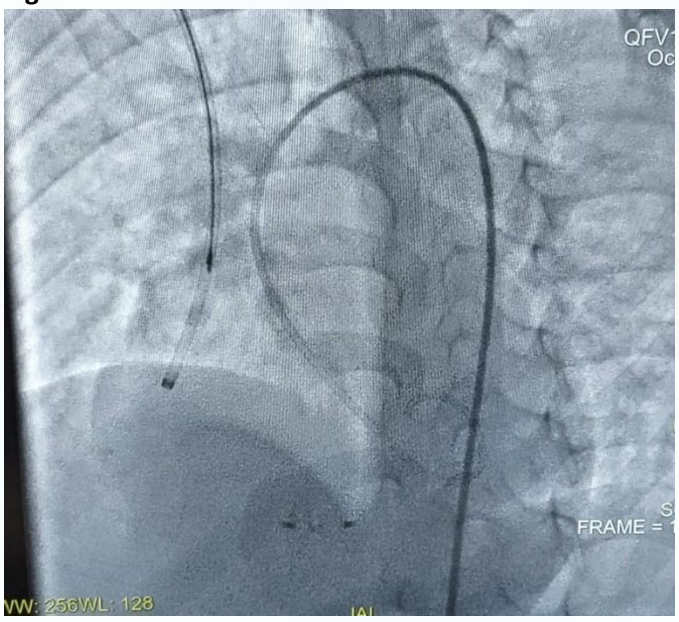
Anahtar Kelimeler: pulmoner hipertansiyon, transkateter girişim, ventriküler septal defekt

Figür 1



Transjuguler VSD kapatılması yapılan hastanın anjiyografik görüntüleri

Figür 2



Transjuguler VSD kapatılması yapılan hastanın anjiyografik görüntüleri

PS-101 GENİŞ PATENT DUKTUS ARTERİOSUS VE DEV HEPATİK ARTERİOVENÖZ MALFORMASYONLU İNFANTTA PULMONER HİPERTANSİYONUN SIRALI YÖNETİMİ

***Emine Gülşah Torun*[1], *Nevin Özdemiroğlu*[1], *Velihan Çayhan*[2], *İbrahim Ece*[1]**

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Girişimsel Radyoloji Kliniği, Ankara

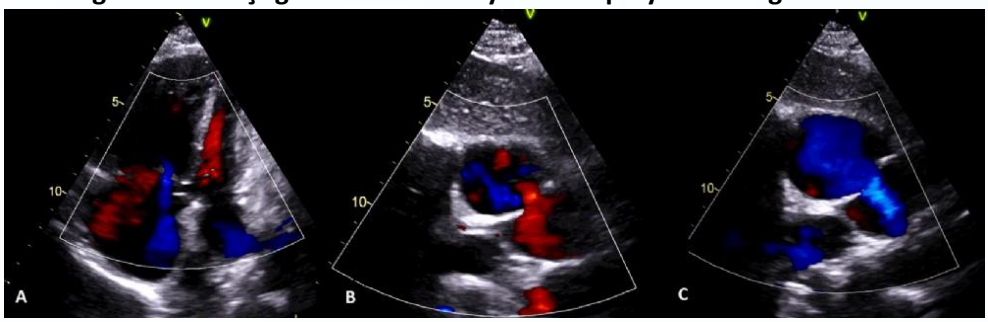
GİRİŞ: Pulmoner hipertansiyon(PH), progresif seyirli ve önemli bir klinik durum olup birçok farklı nedene bağlı gelişebilir. Genetik yatkınlıklar, anatomik anomaliler, vasküler patolojiler ve eşlik eden komorbiditeler PH etiyolojisinde rol oynar. Hepatik arteriovenöz malformasyonlar (HAVM), nadir görülen vasküler anomaliler olup yüksek debili şant, düşük dirençli bir dolaşıma yol açarak kalp yetmezliğine ve pulmoner arteriyel hipertansiyon(PAH)'a gelişimine yol açabilir. Bu yazıda, Down sendromlu, geniş patent duktus arteriosus(PDA), atrial septal defekt(ASD) ve dev HAVM ile komplike olmuş pulmoner hipertansiyonlu bir infantın sıralı müdahalelerle yönetim sürecini sunulmuştur.

VAKA: Üç aylık erkek hasta, önemli PAH ve HAVM tanılarıyla karaciğer nakli için kliniğimize yönlendirildi. Down sendromu ve hipotiroidi tanıları mevcuttu. Kilo ve boyu 3. persantilin altındaydı. Fizik muayenede taşikardik(146/dk), takipneik(62/dk) ve saturasyonu %89 ölçüldü. Furosemid, enalapril ve sildenafil tedavilerini lmaktaydı. Ekokardiyografide sağ atriyum ve ventrikül(RV) genişlemiş, interventriküler septum sola deviye ve sol kalp yapıları baskılanmıştı. 5 mm çapında iki yönlü şantlı ASD, 3.2 mm çapında PDA ve önemli triküspit yetmezlik tespit edildi. Sağ ventrikül sistolik basıncı (RVSP) 80 mmHg olarak ölçüldü(Şekil 1). Toraks-karaciğer BT'de, karaciğer sol lob medial bölgesinde, sol hepatik ven, portal ven ve hepatik arter ile ilişkili 41x18 mm boyutunda HAVM saptandı. Çölyak trunkus dilate, IVC giriş seviyesinde belirgin genişti (Şekil 2A). Pulmoner arterler geniş ve akciğer parankiminde konjesyon bulguları mevcuttu. Kateterizasyonda, PAB 60/23(39) mmHg, sistemik basınç(SAB):71/31(49)mmHg, PVR:6.30WU.m2, PVR/SVR:0.57, Qp:4.92 L/dk ve Qp/Qs:1.30 olarak hesaplandı. Girişimsel radyolog ile birlikte retrograd yolla aorta, çölyak trunkus ve hepatik artere girildi. Anjiyografide, dev hepatik malformasyonun multiple besleyici damarlarla beslendiği ve kontrast maddenin hepatik venler üzerinden IVC'ye drene olduğu görüldü. Sol juguler venden sol hepatik vene mikrokateterle girilerek anevrizma kesesi, 8-20 mm boyutlarında 17 Azur® CX Peripheral Coil ile embolize edildi. Kontrol anjiyogramında anevrizma oklüde olduğu görüldü. İşlem komplikasyonsuz tamamlandı(Şekil 2). Kontrol BT'de karaciğer perfüzyonunun korunduğu, ancak anevrizma içine bir miktar şant akımın devam ettiği görüldü. Hasta, ikili antikonjestif tedavi ve sildenafil ile taburcu edildi. Aylık izlemde, hastanın takipnesinin azaldığı ve kilo alımının olduğu belirlendi.Ekokardiyografide RV boyutunda azalma, sol ventrikül boyutunda artış ve RVSP'nin 85 mmHg olduğu tespit edildi. PAH devam eden hastada HAVM'de olası yeni şantları, hemodinamik durumu ve PDA'nın kapatılabilirliğini değerlendirmek için kateter odasına alındı. Kateterizasyonda, HAVM'nin tamamen oklüde olduğu ve yeni şant akımı bulunmadığı tespit edildi. PAB:54/25(38) mmHg, SAB:60/31(42) mmHg, PVR:4.27 WU.m2, PVR/SVR:0.36, Qp:6.79 L/dk ve Qp/Qs:2.42 olarak hesaplandı. 3.5 mm çapında, 7 mm uzunluğunda tubuler PDA saptandı. Balon oklüzyon testi sırasında PAB:41/13(24) mmHg, PVR:3.26 WU.m2 ölçüldü. PDA, 8 mm Lifetech CeraTM Vasküler Plug ile kapatıldı. Hasta ertesi gün mevcut ilaçları ile taburcu edildi. İşlem sonrası 2. ayda, hastanın şikayetlerinin azaldığı, RV boyutlarının azaldığı ve RVSP'nin 40 mmHg'ye gerilediği belirlendi. Hastanın yakın izlemine devam edilmektedir.

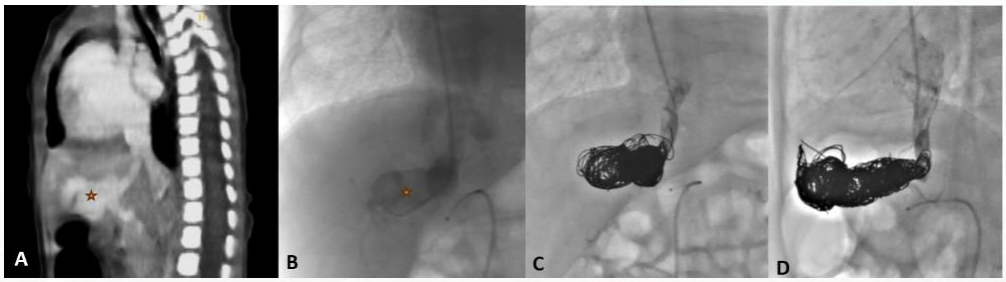
SONUÇ: Önemli PAH olan infantlarda, kardiyak defektlerin yanı sıra ekstrakardiyak defektler de göz önünde bulundurulmalı ve detaylı değerlendirme yapılmalıdır. Down sendromu, dev HAVM ve yapısal kalp defektleri ile komplike bu infantta, multidisipliner(girişimsel radyoloji, çocuk kardiyoloji vb) yaklaşım ve sıralı girişimsel tedavi yöntemleri ile karaciğer nakli ihtiyacı ortadan kaldırılmış, hemodinamik yük kontrol altına alınmıştır. Bu tür vakalarda, klinik tablonun tek bir defekte bağlı olmayabileceği ve multifaktöriyel bir yaklaşımla yönetilmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Arterial Hipertansiyon, Hepatik Arteriovenöz Malformasyon, Down Sendromu, Patent Duktus Arteriosus

Şekil 1. A, Transtorasik ekokardiyografide, sağ atriyum ve ventrikül dilatasyonu, interventriküler septumun sola doğru bombeleştiği ve önemli düzeyde triküspit yetmezlik gözlenmektedir



Şekil 2A,B, BT'ye anjiogramlarda,hepatik arteriovenöz malformasyon görüntüsü (yıldız), C,D, Kontrol Anjiogramda, 8-20 mm boyutlarında 17 adet Azur® CX Peripheral Coil'ler ile hepatik arteriovenöz malformasyonun total oklüzyonunu



PS-102 UNİLATERAL SOL PULMONER ARTER YOKLUĞU SAĞ ARKUS AORTALI VE RETROAORTİK İNNOMİNATE VENLİ FALLOT TETRALOJİLİ BİR HASTANIN YÖNETİMİ

Tolga Bacak, *Onur Işık, Fatih Durak, Gökçen Özçifçi, Sedef Öksüz, Muhammed Akif Atlan, Hakan Dedecengİz, Berkay Alimoğlu, Engin Gerçeker, Mustafa Orhan Bulut, Kaan Yıldız, Cem Karadeniz, Rahmi Özdemir, Baris Guven, Muhammet Akyuz*

İzmir Şehir Hastanesi

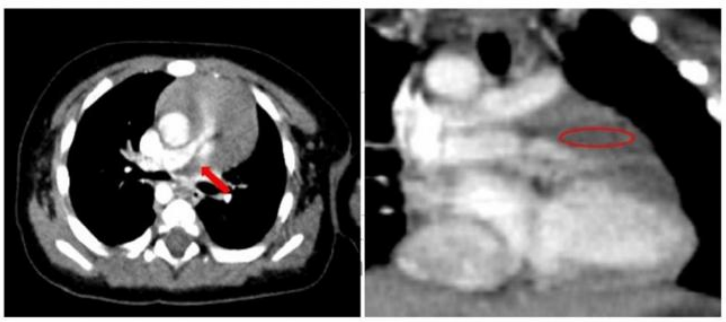
GİRİŞ: Fallot Tetralojisi (TOF) ve pulmoner arterin tek taraflı yokluğu (UAPA) nadir görülen konjenital anomalilerden olup birlikte bulunmaları oldukça nadirdir. TOF'lu hastaların yaklaşık %1-3'ünde UAPA eşlik eder. Bu durumda genellikle sağ arkus aorta ve retroaortik innominate ven gibi diğer anomaliler de mevcut olabilir. Sol pulmoner arterin yokluğu genellikle ipsilateral akciğere kollateral damarlarla kan sağlanmasına bağlıdır. Bu yazıda, 6 aylık bir kız çocuğunda TOF ve UAPA kombinasyonu ile cerrahi yaklaşımımız ve sonuçları tartışılmaktadır. Bu olgu, hem doğru cerrahi zamanlamayı belirlemenin hem de tek akciğerle yapılan onarımın sonuçlarını değerlendirme açısından önemlidir.

GELİŞME: Hasta kliniğimize TOF tanısıyla sevk edildi. Yapılan tetkiklerde sağ arkus aorta, retroaortik innominate ven, infindibuler ve valvüler pulmoner stenoz ile birlikte sol pulmoner arter yokluğu tespit edildi. BT anjiyografi ile sol akciğere tamamen kollateral damarlar yoluyla kan akımı sağlandığı doğrulandı. McGoon ve Nakata indeksleri hesaplanarak, hastanın pulmoner arter boyutlarının tek aşamalı tam onarıma uygun olduğu değerlendirildi. Ameliyat sırasında median sternotomi yoluyla bikaval kanülasyon yapıldı ve VSD ePTFE yama ile kapatıldı. Pulmoner kapağın biküspit ancak ciddi hipoplastik olmaması nedeniyle kapak koruyucu transannüler yama kullanıldı. Ameliyat sonrası süreçte hasta, uzamış yoğun bakım ihtiyacı ve enfeksiyon yönetimi gibi zorluklarla karşılaştı. Yine de operasyon, sol akciğer kollateral kan akımının korunmasını sağlayarak başarılı sonuçlandı.

SONUÇ: TOF ve UAPA kombinasyonu, her hastanın anatomik ve fizyolojik özelliklerine göre özelleştirilmiş bir yaklaşımla yönetilmelidir. Bu olguda, kontralateral pulmoner arter boyutlarının uygun olması, tek akciğerle tam onarımı mümkün kılmıştır. Ancak bu tür hastalarda, sistemik dolaşımın ipsilateral akciğer üzerindeki uzun dönem etkileri ve enfeksiyon riski nedeniyle sıkı takip esastır. Bu nadir durum, tedavi stratejilerinin belirlenmesinde multidisipliner bir yaklaşımın önemini vurgulamaktadır. Daha fazla vaka analizi, cerrahi yöntemlerin ve uzun dönem sonuçların iyileştirilmesine katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: sol, pulmoner, arter, yokluğu, fallot, tetralojisi

bt görüntüsü



Şekil 1 A/B: Kırmızı ok ve daire sol pulmoner arterin normal pozisyonda olmadığını gösteriyor

PS-103 GÖĞÜS AĞRISI ŞİKAYETİYLE BAŞVURAN ÇOCUKLARDA PAN İMMÜN İNFLAMASYON DEĞERİ VE SİSTEMİK İNFLAMATUAR İNDEKSLER

İrem Türkyılmaz, *Mehmet Ali Yavuz*

TC Sağlık Bakanlığı İskenderun Devlet Hastanesi

GİRİŞ ve AMAÇ: Pan immün inflamasyon değeri (PIV), sistemik inflamatuar indeks (SII), sistemik inflamatuar cevap indeksi (SIRI) ve nötrofil lenfosit platelet oranı (NLPR) değerleri tam kan sayımı kullanılarak yapılan hesaplamalarla elde edilen kardiyovasküler olaylarda, malignitelerde ve immün hastalıklarda prognozla ilişkili ipuçları sağlayabilen sistemik inflamatuar indeksler olarak adlandırılan yeni kullanılmaya başlanan değerlerdir. Bu çalışmada, göğüs ağrısıyla başvuran çocuklarda PIV ve diğer sistemik inflamatuar indekslerle kardiyak etiyolojiler arasında bir ilişki olup olmadığının saptanması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışmada göğüs ağrısı yakınmasıyla Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne başvuran veya yönlendirilen, şikayetlerinin başlangıcından itibaren tam kan sayımı tetkiki yapılmış olan 6-18 yaş arasında çocukların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastalar kardiyak etiyolojiye sahip olanlar ve olmayanlar olarak iki gruba ayrıldı ve istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

BULGULAR: Toplamda 559 çocuğun dosyası incelendi, 59 hastada (%10,5) göğüs ağrısına neden olabilecek kardiyak bir patoloji saptandı. Kardiyak dışı etiyolojiye sahip hasta grubu ve kardiyak etiyolojiye sahip hasta gruplarında PIV ortanca değerleri 410,05 (IQR 266,14) vs 347,84 (IQR 308,04) (p=0,974, z=-0,032); SII 562,64 (IQR 350,10) vs 473,94 (IQR 374,85), (p=0,878, z=-0,153, SIRI 1,30 (IQR 0,87) vs 0,93 (IQR 1,56). p=0,986, z=-0,017,) NLPR 0,62 (0,42) to 0,51 (0,67). (p=0.998, z=-0.030) saptandı. Sistemik inflamatuar indekslerle kardiyak kökenli göğüs ağrısı arasında lojistik regresyon analizi ile anlamlı ilişki saptanmadı.

SONUÇ: Bu çalışmada, PIV ve diğer sistemik inflamatuar indekslerle çocuklarda göğüs ağrısının kardiyak etiyolojilerle anlamlı ilişkisi saptanmadı.

Anahtar Kelimeler: Pan immün inflamasyon değeri, göğüs ağrısı, çocuk

PS-104 DİYABETİK ANNELERİN FETÜSLERİNDE SOL VENTRİKÜL GEOMETRİSİ VE DOKU DOPPLER EKOKARDİYOGRAFİK YÖNTEMLE KARDİYAK FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

***Hayrullah Alp*[1], *Özlem Dülger*[2]**

1. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Karaman

2. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Karaman

GİRİŞ ve AMAÇ: Gestasyonel diyabet en sık görülen gebelik komplikasyonlarından biridir. Kardiyak duvar kalınlığında artış, yapısal kalp defektleri, miyokardiyal hipertrofiye bağlı sorunlar fetal dönemde görülebilmektedir. Ayrıca, kliniğe yansımayan kardiyak sistolik ve diyastolik disfonksiyon da sınırlı sayıdaki çalışmalarda gösterilmiştir. Bununla birlikte, diyabetik annelerin fetüslerinde görülebilen ventrikül hipertrofisinin tipi bilinmemektedir. Çalışmamaızın amacı, diyabetik anne bebeklerinde sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarını doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirmek ve sol ventrikül geometrisini belirlemektir.

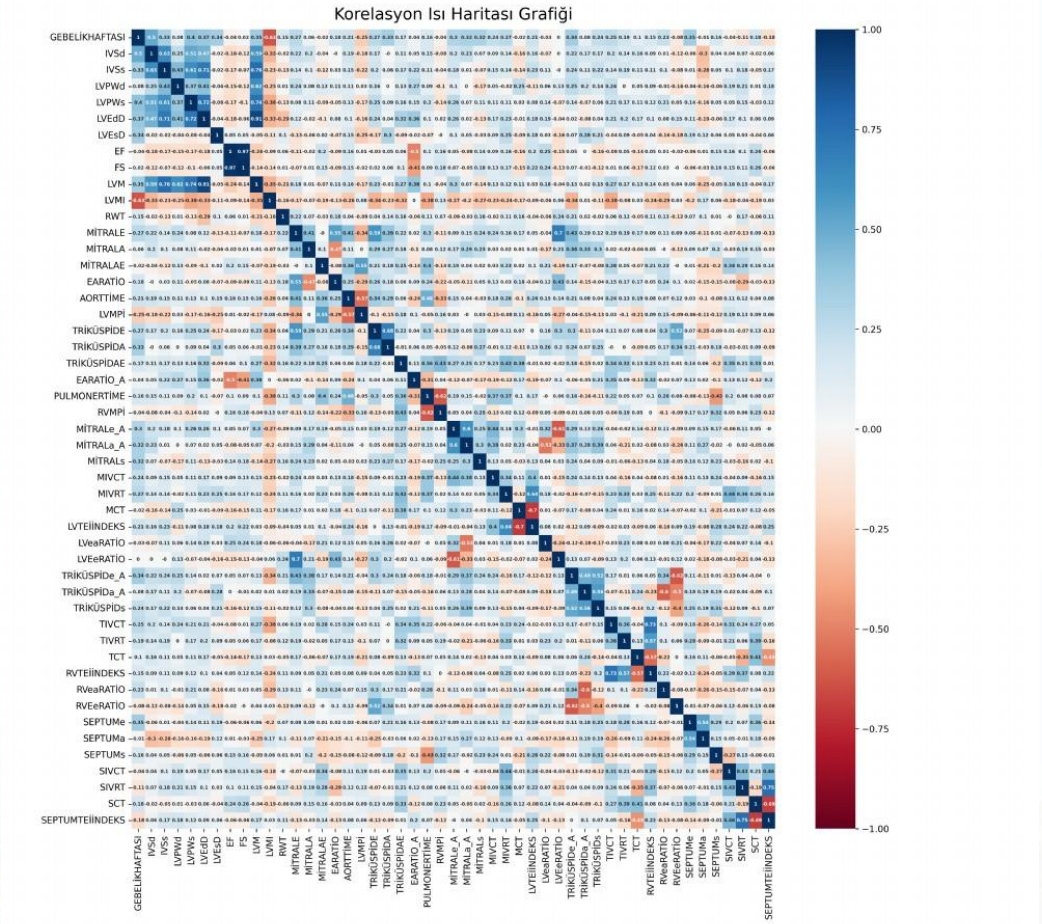
YÖNTEM: Tüm fetüslerinde; sol ventrikülün (LV) ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısalması, interventriküler septum sistolik ve diyastolik kalınlığı (IVSs ve IVSd), LV end sistolik ve diyastolik boyutları (LVEsD ve LVEdD) ve LV arka duvar sistolik ve diyastolik kalınlıkları (LVPWs ve LVPWd) iki boyutlu M-mod ekokardiyografik izlemelerden ölçüldü. Sol ventrikül kitlesi (LVM), sol ventrikül kitle indeksi (LVMI) ve sol ventrikül relatif duvar kalınlığı (RWT) hesaplandı. Pulsed Doppler ekokardiyografik parametrelerden: erken (E) ve geç (A) mitral/triküspit diyastolik velositeleri, E/A oranı, LV/sağ ventrikül (RV) ejeksiyon süreleri ve.miyokardiyal performans indekleri belirlendi. Doku Doppler hızları üç yerden elde edildi: örnek hacmi her atrioventriküler kapak anulusunun lateral yönüne ve interventriküler septumun bazal kısmına yerleştirildi. Bu teknikle erken diyastolik miyokardiyal (e'), pik atriyal sistolik (a') ve pik sistolik (s') miyokardiyal hızlar ölçüldü. Ayrıca, e'/a' ve E/e' oranları ve Tei indeksi hesaplandı. Kardiyak geometri, LVMI ve RWT temelinde şu şekilde alt bölümlere ayrıldı: konsantrik hipertrofi (artmış LVMI ve artmış RWT), eksantrik hipertrofi (artmış LVMI ve normal RWT), konsantrik remodeling (normal LVMI ve artmış RWT) ve normal geometri.

BULGULAR: Çalışmaya 38 sağlıklı gebe ve 17 gestasyonel diyabeti olan gebe alındı. Vakaların gebelik haftaları (26,18±2,21 ve 26,76±2,41 hafta, p=0,359) ve yaşları (28,13±9 ve 33,06±5 yıl, p=0,803) arasında istatistiksel fark saptanmadı (Tablo 1). IVSd (0,420±0,061 ve 0,450±0,086, p=0,009), LVPWd (0,484±0,13 ve 0,488±0,74, p=0,018), LVPWs (0,626±0,12 ve 0,659±0,86, p=0,02), LVM (0,605±0,004 ve 0,606±0,004, p=0,001), RWT (0,754±0,199 ve 0,906±0,199, p=0,03), mitral E/A oranı (0,684±0,169 ve 0,698±0,09, p=0,02), LV Tei indeks (0,592±0,102 ve 0,617±120, p=0,01), RV Tei indeks (0,582±0,67 ve 0,631±0,82, p=0,01), RV e/a oranı (0,697±0,125 ve 0,812±0,183, p=0,02), septum e/a oranı (0,755±0,54 ve 0,816±0,15, p=0,008) ve septum Tei indeks (0,587±0,67 ve 0,605±0,73, p=0,01) gestatsyonel diyabetli annelerin fetüslerinde belirgin olarak artmıştı. LVMPI (0,301±0,125 ve 0,266±0,084), RVMPI (0,319±0,09 ve 0,305±0,12, p=0,03) ve LV e/a oranı (0,732±0,125 ve 0,718±0,81, p=0,02) ise diyabetli annelerin fetüslerinde belirgin olarak azalmış olarak saptandı Tablo 2, 3, 4). Sol ventrikül geometrisi kontrol grubunun tamamında normal olarak saptanırken, diyabetik gebelerin fetüslerinin 4 tanesinde normal ve 13 tanesinde ise konsantrik remodeling tipinde olduğu görüldü. Bu grupta konsantrik remodeling; LVMI, sol ventrikül RWT, RV Tei indeks, RV e/a oranı, açlık kan şekeri ve 1. saat OGTT testi kan şekeri değeri ile belirgin korelasyon göstermekteydi (Resim 1).

SONUÇ: Gestasyonel diyabetli annelerin fetüslerinde sağ ve sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları bozulabilmektedir. Ayrıca, bu fetüslerde sol ventrikül geometrik paternlerinden en sık konsantrik remodeling görülmekte olup bu durum kan şekeri, LVMI, RWT ve RV fonksiyonları ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, gestasyonel diyabet, fetüs, doku Doppler.

Resim 1



Kontrol ve vaka gruplarının fetüslerinde ölçülen parametrelerin korelasyonlarını gösteren korelasyon ısı grafiği.

Tablo 1

Tablo 1: Kontrol ve vaka gruplarının demografik verilerinin karşılaştırılması.

Parametre	Kontrol grubu	Gestasyonel diyabetik anne fetüsü grubu	P değeri
Gebelik haftası (hafta)	26,18±2,21	26,76±2,41	0,359
Anne yaşı (yıl)	28,13±9	33,06±5	0,803
Fetüs boyu (cm)	33,16±2,71	35,12±3,85	0,44
Fetüs kilo (gr)	914±0,21	1116±0,33	0,36

Kontrol ve vaka gruplarının demografik verilerinin karşılaştırılması.

Tablo 2

Tablo 2: Kontrol ve vaka gruplarının M-mode ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

M-mode ölçümler	Kontrol grubu	Gestasyonel diyabetik anne fetüsü grubu	P değeri
IVSd (mm)	0,420±0,061	0,450±0,86	***0,009***
IVSs (mm)	0,569±0,10	0,623±0,11	***0,016***
LVPWd (mm)	0,484±0,11	0,488±0,74	***0,018***
LVPWs (mm)	0,626±0,12	0,659±0,86	***0,02***
LVEdD (mm)	1,03±0,33	1,11±0,33	0,054
LVEsD (mm)	0,704±0,047	0,705±0,067	0,459
EF (%)	72,45±5,57	71,07±10,12	0,905
FS (%)	38,49±4,50	37,17±7,32	0,730
LVM (gr)	0,605±0,004	0,606±0,004	***0,0007***
LVMI (gr/m^2)	6,802±1,09	6,06±1,29	0,176
RWT	0,754±0,19	0,906±0,19	***0,032***

Kontrol ve vaka gruplarının M-mode ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Tablo 3

Tablo 3: Kontrol ve vaka gruplarının Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Doppler ölçümleri	Kontrol grubu	Gestasyonel diyabetik anne fetüsü grubu	P değeri
Mitral E velositesi (cm/sn)	35,51±5,70	37,63±5,78	0,92
Mitral A velositesi (cm/sn)	52,63±7,74	54,31±8,56	0,125
Mitral AE zamanı (sn)	240,7±16,6	237,5±21,06	0,27
Aort ejeksiyon zamanı (sn)	185,1±13,3	187,8±15,8	0,21
Mitral E/A oranı	0,68±0,16	0,69±0,09	***0,02***
LV MPİ	0,301±0,12	0,266±0,84	***0,02***
Triküspid E velositesi (cm/sn)	38,17±,06	39,96±6,20	0,98
Triküspid A velositesi (cm/sn)	55,65±,84	56,80±7,15	0,125
Triküspid AE zamanı (sn)	253,39±18,22	257,82±15,34	0,29
Pulmoner arter ejeksiyon zamanı (sn)	192,33±13,65	196,18±21,54	0,22
Triküspid E/A oranı	0,677±0,085	0,688±0,089	***0,013***
RV MPI	0,319±0,095	0,305±0,012	***0,001***

Kontrol ve vaka gruplarının Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Tablo 4

Tablo 4: Kontrol ve vaka gruplarının doku Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Doku Doppler ölçümleri	Kontrol grubu	Gestasyonel diyabetik anne fetüsü grubu	P değeri
Mitral e velositesi (cm/sn)	4,45±0,80	4,17±0,60	0,13
Mitral a velositesi (cm/sn)	6,21±1,32	5,84±0,85	0,21
Mitral s velositesi (cm/sn)	4,51±0,53	4,61±0,63	0,15
Mitral IVCT (sn)	49,55±6,42	47,35±5,71	0,104
Mitral IVRT (sn)	49,82±5,39	52,76±8,73	0,87
Mitral CT (sn)	168,21±19,05	166,71±16,79	0,30
LV e/a oranı	0,732±0,125	0,718±0,081	***0,02***
LV E/e oranı	8,13±1,59	9,24±2,49	0,25
LV Tei indeks	0,592±0,102	0,617±0,120	***0,01***
Triküspid e (cm/sn)	5,02±0,77	6,29±0,93	0,12
Triküspid a (cm/sn)	7,30±1,18	6,72±1,57	0,19
Triküspid s (cm/sn)	5,23±0,99	4,78±0,93	0,16
Triküspid IVCT (sn)	51,32±6,19	53,78±7,68	0,10
Triküspid IVRT (sn)	48,34±5,11	51,71±6,83	0,83
Triküspid CT (sn)	171,71±12,51	168,12±14,69	0,20
RV e/a oranı	0,697±0,125	0,812±0,183	***0,02***
RV E/e oranı	7,76±1,71	7,70±1,47	0,27
RV Tei indeks	0,582±0,067	0,631±0,082	***0,01***
Septum e velositesi (cm/sn)	3,70±0,36	3,68±0,46	0,058
Septum a velositesi (cm/sn)	4,92±0,52	4,59±0,66	0,85
Septum s velositesi (cm/sn)	3,72±0,41	3,59±0,40	0,067
Septum IVCT (sn)	47,76±4,80	49,29±5,64	0,77
Septum IVRT (sn)	48,24±4,68	50,53±4,38	0,75
Septum CT (sn)	164,76±11,88	166±16,48	0,19
Septum e/a oranı	0,755±0,054	0,816±0,159	***0,008***
Septum Tei indeks	0,587±0,067	0,605±0,073	***0,01***

Kontrol ve vaka gruplarının doku Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

PS-105 ÜLKEMİZDEKİ EKOKARDİYOGRAFİ RAPORLARININ KILAVUZLAR İLE KARŞILAŞTIRILMASI

***Akif Kavgacı*[1], *Betül Erdoğdu*[2], *Serdar Kula*[3], *İpek Bozkurt*[4]**

1. TC Sağlık Bakanlığı, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

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

3. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

4. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Transtorasik ekokardiyografi, kardiyak yapıların ve fonksiyonların non-invaziv, hızlı ve güvenilir bir şekilde değerlendirilmesini sağlayarak, kardiyovasküler hastalıkların tanı, izlem ve tedavi süreçlerinde kritik bir rol oynar. Geniş uygulama alanı ve klinik önemi düşünüldüğünde, farklı merkezlerde uygulanan raporlama yaklaşımlarındaki çeşitlilik, elde edilen verilerin standardizasyonunu zorlaştırmaktadır. Avrupa Kardiyovasküler Görüntüleme Derneği ve Avrupa Pediatrik ve Konjenital Kardiyoloji Derneği'nin yayımladığı klinik uzlaşı bildirisi, pediatrik ekokardiyografik raporlamanın standartlaştırılmasının önemine vurgu yapmaktadır. Çalışmamızın amacı, Türkiye genelindeki pediatrik ekokardiyografi raporlarındaki farklılıkları ortaya koymak ve standart bir raporlama yaklaşımı oluşturmanın önemini vurgulamaktır.

YÖNTEM: Çalışma kapsamında, katılımcı kurumlarda (üniversite hastaneleri, eğitim ve araştırma hastaneleri ve özel sağlık kuruluşları) yazılan pediatrik ekokardiyografi raporları toplanmış ve analiz edilmiştir. Bu raporlar, uluslararası raporlama önerilerine uyum açısından değerlendirilmiş ve karşılaştırılmıştır. Toplamda 29 farklı kurumdan 33 rapor incelenmiştir. Bu çalışmada değerlendirilen pediatrik ekokardiyografi raporları, Avrupa Kardiyovasküler Görüntüleme Derneği ve Avrupa Pediatrik ve Konjenital Kardiyoloji Derneği'nin yayımladığı konsensüs kılavuzunda belirtilen temel kriterlere uygunluk açısından incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışma kapsamında incelenen pediatrik ekokardiyografi raporlarında, hasta tanımlayıcı bilgileri ve klinik kayıtların tamlığı ile raporlama parametrelerinin çeşitliliği analiz edilmiştir. Hasta tanımlayıcı bilgileri açısından ad ve soyad ile doğum tarihi gibi temel bilgilerin tüm kurumlarda eksiksiz şekilde yer aldığı tespit edilmiştir. Ancak, cinsiyet, vücut ağırlığı ve boy bilgisi tüm kurumlarda daha düşük oranda raporlanmıştır. Klinik endikasyon bilgisi özel sağlık kuruluşlarında oldukça düşük oranda (%16,62) belirtilmişken, eğitim araştırma hastanelerinde %55,55 oranında belirtilmiştir. Anatomik ve fonksiyonel bulguların raporlanma oranları, kurumlar arasında belirgin farklılıklar göstermiştir. Atrioventriküler konkordans, üniversite hastanelerinde %66,6, eğitim ve araştırma hastanelerinde %77,7 ve özel sağlık kuruluşlarında %75 oranında belirtilmiştir. Sistemik ve pulmoner venöz dönüş, üniversite hastanelerinde %58,3, eğitim ve araştırma hastanelerinde %77,7 ve özel sağlık kuruluşlarında %66,7 oranında raporlanmıştır. Semilunar, aort ve pulmoner kapaklar tüm kurumlarda genellikle eksiksiz şekilde raporlanmıştır. Ventriküllerin fonksiyonları, üniversite hastanelerinde %66,6, eğitim ve araştırma hastanelerinde %77,7 ve özel sağlık kuruluşlarında %75 oranında raporlanmıştır. Ana pulmoner arter ve aortik arkın raporlanma oranları kurumlar arasında belirgin farklılıklar göstermektedir. Her iki büyük damar da, özel sağlık kuruluşlarında %83,3 ve eğitim araştırma hastanelerinde %88,8 oranında raporlanırken, üniversite hastanelerinde %25 oranında raporlanmıştır. Koroner arter boyutu ve seyri, üniversite hastanelerinde %58,3, eğitim ve araştırma hastanelerinde %77,7 ve özel sağlık kuruluşlarında %16,7 oranında raporlanmıştır. Kurumlardan elde edilen raporların hiçbirinde abdominal aortaya dair ölçüm alınmamıştır. Vena kava inferior ve hepatik ven ise yalnızca üniversite hastanelerinde %16,6 oranında raporlanmıştır. Hekim yorumlarının ve tanıları tüm raporlarda çalışmadaki tüm raporlarda yer almaktadır. İnceleme sırasında hastanın uyanık veya ajite olması gibi çevresel faktörlere ilişkin bilgiler ise yalnızca eğitim ve araştırma hastanelerinde %66,6 oranında raporlanmışken diğer kurumlarda raporlanmamıştır.

SONUÇ: Çalışmamız, Türkiye'deki çeşitli sağlık kurumlarında raporlanan pediatrik ekokardiyografi raporları arasında önemli farklılıklar olduğunu ortaya koymaktadır. Avrupa Kardiyovasküler Görüntüleme Derneği'nin önerileri gibi uluslararası kılavuzların benimsenmesi, standart bir şablon oluşturulmasına katkıda bulunarak

ekokardiyografi esnasında daha nadir değerlendirilen parametrelerin göz önünde tutulmasını ve merkezlerin ortak bir dil kullanmasını sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, pediatrik kardiyoloji, rapor

PS-106 İLGİNÇ KLİNİK PREZENTASYONLARLA GELEN UZUN QT SENDROMU- TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Bilge Atlı, *Derya Duman, Derya Karpuz*

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Mersin

GİRİŞ ve AMAÇ: Uzun QT sendromu (UQTS), çocuklarda ölümcül aritmiye ve ani kardiyak ölüme yol açan, konjenital veya edinsel olabilen bir kardiyak kanalopatidir. UQTS'nin klinik özellikleri oldukça değişkendir. Bu vaka dizisi ile farklı ve ilginç klinik prezentasyonları olan UQTS'e dikkat çekmek istiyoruz.

VAKA 1: Daha önce başka bir şikayeti olmayan, doğuştan sağır olan üç yaşında kız çocuğu; ani sevinme sonrasında başlayan nöbetle acil servise getirildi. Status epileptikus tanısı konularak entübe edildi ve çoklu antiepileptik ilaç başlandı. Hasta, kalp fonksiyonları için çocuk kardiyolojiye konsülte edildi. EKG'sinde QTc 570 msn idi. Antiepileptik tedavisine ek olarak propranolol başlandı. Hastanın genetik analizinde, SCN5A ve RYR2 genlerinde mutasyon gösterildi ve UQTS tanısı aldı (figür 1).

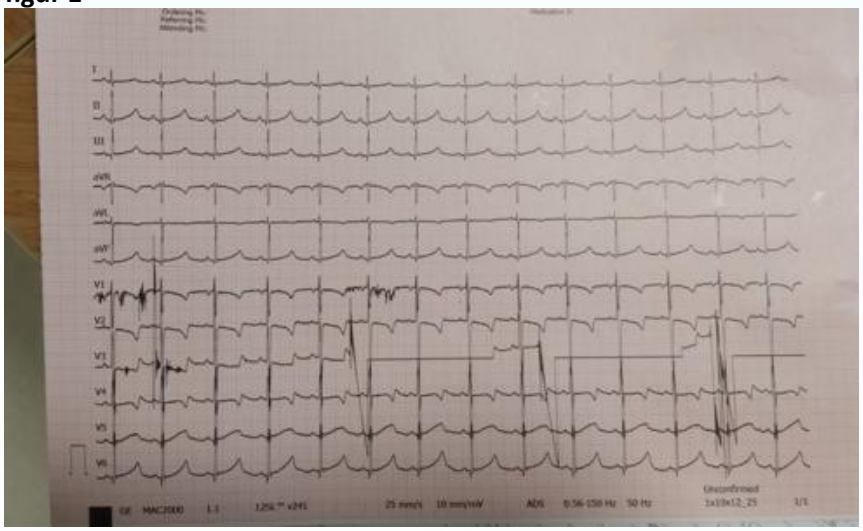
VAKA 2: Sağlıklı 16 yaşında kız hasta, gece vakti kasılmış ve babası tarafından kalbinin atmadığı farkedilip, hastaya kardiyopulmoner resüstasyon (KPR) uygulanmış. Ambulans monitöründe ventriküler fibrilasyonda(VF) olduğu saptanarak, hastaya defibrilasyon uygulanmış ve bir kez amiodaron yüklemesi yapılmış. Hastaneye varıncaya kadar toplam 45 dakika KPR uygulanmış. Merkezimizdeki elektrokardiyografisi (EKG) sinüs ritmindeydi ve QTc:470 msn ölçüldü. Ekokardiyografisi normaldi. Hastanın biyokimyasında, kardiyak spesifik parametrelerde anormallik görülmedi ve kardiyak açıdan anlamlı bir aile öyküsü yoktu. Ön tanıda kardiyak hastalıklardan ziyade ilaç intoksikasyonu, nöbet ya da nörometabolik hastalıklar düşünüldü. Hastaya propranolol ve antiepileptik tedavi başlandı. Hastanın yoğun bakımdaki takiplerinde hipotansif seyretmesi üzerine hastaya adrenalin infüzyonu başlanmış. Takiplerinde QTc uzaması ile ventriküler ekstrasistoller (VES) ortaya çıktı. Adrenalin infüzyonunun kesilmesine rağmen QTC uzaması belirginleşti ve saatte >3'den fazla olan, müdahale ile durdurulamayan ventriküler fibrilasyon atakları-torsades de pointes(tDP) gelişti (Şekil 1,2). Hasta elektriksel fırtınadaydı. Hastaya defibrile edildi ve magnezyum, lidokain infüzyonuna başlandı.Buna rağmen tDP ve VF atakları devam etti.Hem sedasyon hem de antikatekolaminerjik etkiler için deksmedetomidin tedaviye eklendi. Hipokalsemisi ve hipokalemisi olan hasta replase edildi ancak inatçı fibrilasyon atakları devam etti. Bazal QTc belirgin uzun olan hastanın tedavisine QTc kısaltıcı etkisi nedeniyle meksiletin eklenmek istenmiş ancak ülkemizde bu ilaç bulunmadığı için alternatif olarak, aynı grupta yer alan fenitoin, intravenöz(IV) başlandı. Fenitoinin 2. IV dozundan sonra VF atakları görülmedi ve QTc kısaldı.İdame tedavisine Propranolol ve fenitoin oral olarak devam edildi ve ICD takılması planlandı (figür 2 ve 3).

Vaka 3: Yoğun bakım ünitesinde takip edilen, mitokondriyal kas hastalığı olan 15 yaşında kız hasta, monitörde non-sustained Ventriküler Taşikardi atakları gözlemlenmesi üzerine amiodaron infüzyonu başlanmış şekilde çocuk kardiyoloji kliniğine danışıldı. Daha önce bilinen kalp hastalığı öyküsü yoktu. EKG'sinde polimorfik VES, tDP mevcuttu. Takibinde QTc belirgin uzayarak R on T fenomeni görüldü (Şekil 3). Laboratuvarda hipokalemisi ve hipomagnezemisi de mevcuttu. Hastanın düzenli kullandiği ilaçlar incelendiğinde, QTC uzamasına neden olan ek bir ilaç bulunamadı. Elektrolit bozukluğuna sekonder edinsel uzun QT sendromu düşünülerek amiodaron infüzyonu kesildi, magnezyum ve lidokain infüzyonu başlandı. Hastanın elektrolitlerinin düzeltilmesiyle birlikte de ritmi düzelerek, Qtc'si normale döndü (figür 4).

TARTIŞMA ve SONUÇ: Uzun Qt sendromu farklı klinik bulgularla ortaya çıkabilir. Nörometabolik bozukluklarla tanı karışabilir ve koinsidans gözükebilir. Ani kardiyak arrest öyküsü olan şüpheli olgularda, katekolaminerjik ilaçlardan mutlaka kaçınılmalıdır. Fenitoin tedavide düşünülebilir. Ventriküler aritmiler, elektrolit bozukluğundan dolayı oluşan QTc uzamasından da kaynaklanabilir. O nedenle amiodaron tedavide her zaman için doğru seçim değildir.

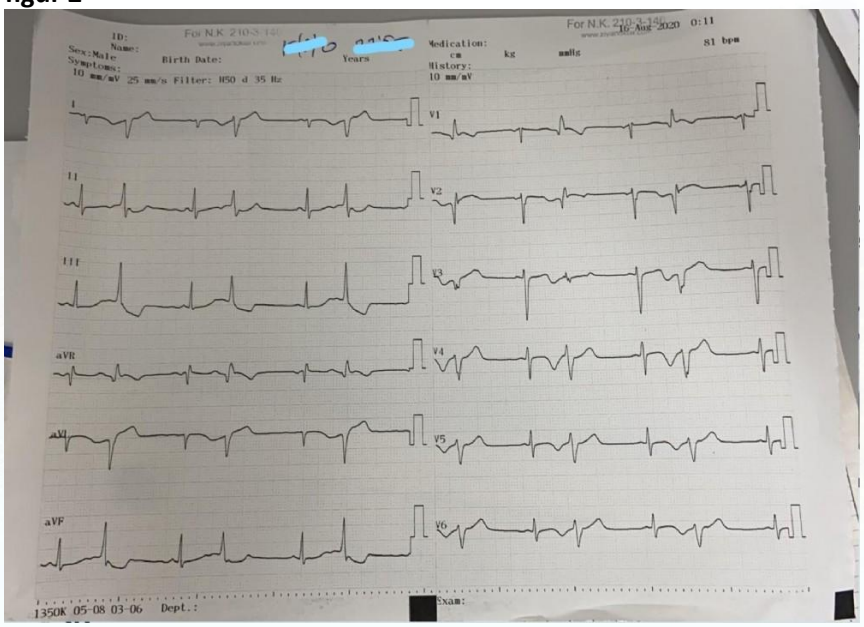
Anahtar Kelimeler: Amiodoran,Nöbet, Uzun QT,

figür 1



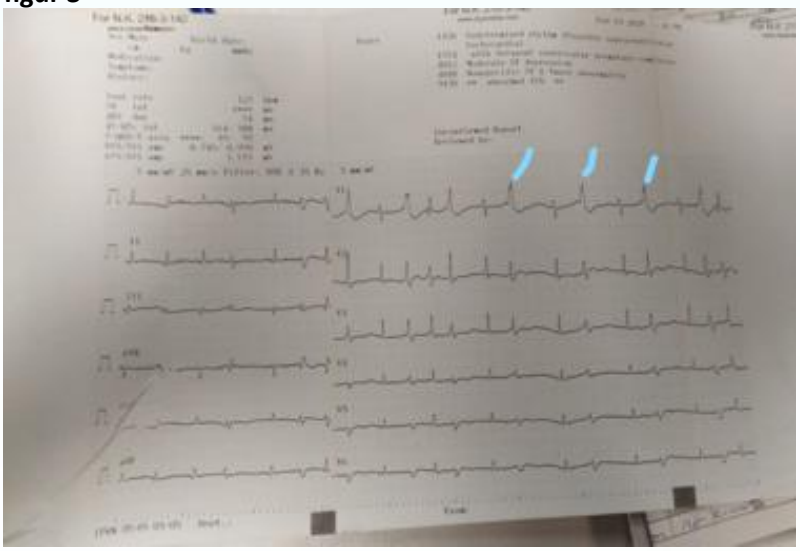
Vaka 1.

figür 2



Vaka 2,VES ler ve uzun QT

figür 3



Vaka 2-3. R on T fenomeni.

figür 4

vaka 4, Torsades de Pointes

PS-107 OTOZOMAL RESESİF RYANODİN RESEPTÖRÜ 2 (RYR2) GEN MUTASYONU İLİŞKİLİ SOL VENTRİKÜL 'NON-COMPACTİON', KARDİYAK İLETİ DEFEKTLERİ, VENTRİKÜLER ARİTMİ VE ANİ KARDİYAK ÖLÜM

***Ensar Duras*[1]**, *Recep Şiyar Balık[1], Hasan Candas Kafali[1], Mehmet Karacan[2], Yakup Ergul[3]*

1. İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

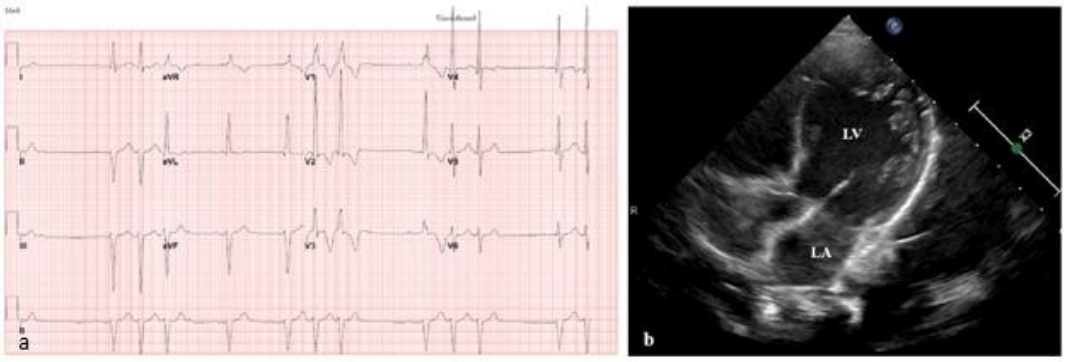
2. İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

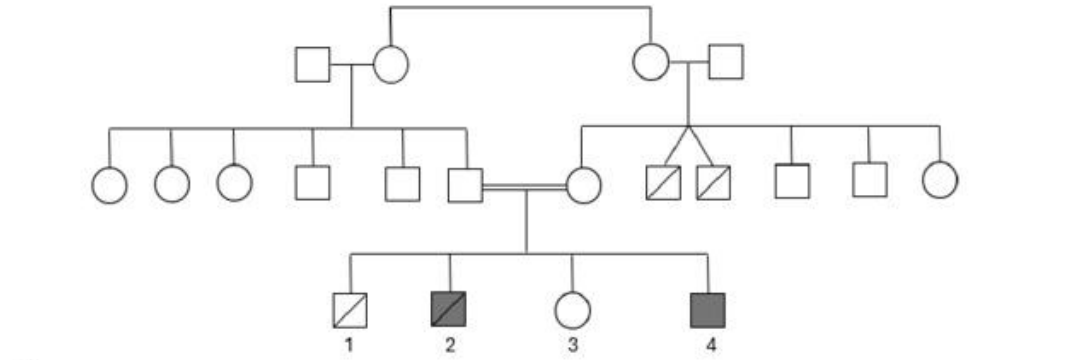
3. Al Jalila Children's Speciality Hospital, Dubai, UAE

İki kardeşinde ani ölüm öyküsü bulunan, Ryanodin reseptörü 2 (RYR2) geninde homozigot mutasyonu saptanan 3 yaşında asemptomatik bir erkek hasta sunuyoruz. Hastanın ilk elektrokardiyogramında (EKG) sağ dal bloğu (RBBB), birinci derece AV blok ve sol anterior hemiblok (trifasiküler blok) mevcut olup ekokardiyografik incelemede de sol ventrikülde artmış trabekülasyon saptandı. Hastanın anne ve babasının akraba olması nedeniyle yapılan genetik testte, klinik ekzom dizilemesi kapsamında RYR2 geni exon66 bölgesinde homozigot missense mutasyon tespit edildi (hg19:chr1:237865302 A/G c.9392A>G / p.Tyr3131Cys rs1342384519). Bir erkek kardeşi ani kardiyak ölüm ile kaybedilen, diğer erkek kardeşinde de aynı homozigot RYR2 varyantı saptandıktan sonra benzer klinik bulgular ile takılan implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatöre (İCD) rağmen ventriküler aritmiler ile kaybedilmiş. Aile geçmişi göz önünde bulundurularak hastaya çift odacıklı epikardiyal implante edilebilir kardiyoverter-defibrilatör (ICD) implantasyonu gerçekleştirildi. Literatürde bildirilen RYR kalsiyum salınımı defisiti sendromları genelde exon3 bölgesinde ve heterozigot şekilde bildirilmişken vakamıza benzer klinikte 32 yaşında genç bir kadında exon 65'te homozigot bir varyant bildirilmiştir. Vakamızda ise RYR2 geninin exon 66 bölgesinde homozigot mutasyon saptanması nedeniyle yeni bir varyant saptanmıştır. Bu vaka genellikle katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT) ile ilişkili olan RYR2 gen mutasyonu olan hastanın tedavi sürecini ve bu saptanan yeni varyantı vurgulayarak, hastalığın farkındalığını artırmayı amaçlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: sol ventrikül non-compaction, RYR2 gen mutasyonu, sinüs nod disfonksiyonu, sinüs pause, trifasiküler blok

Figür 1





1a: Bazal EKG'de; 1.derece AV blok, RBBB, sol anterior hemiblok görülüp QTc:483 ms ölçüldü. 1b: Ekokardiyografide sol ventrikülde belirgin artmış trabekülasyon ve resessuslar 1c: 1': Hastanın, 13 yaşında genetik tanı almadan ani ölüm gerçekleşen erkek kardeşi 2': Hastanın, 3 yaşında genetik tanısı olan icd takılan ve ani ölüm gerçekleşen erkek kardeşi 3': Hastanın, 10 yaşında genetik testi normal olan sağlıklı kız kardeşi 4': Hastamız

PS-108 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA GEÇ BAŞLANGIÇLI POSTOPERATİF ATRİOVENTRİKÜLER BLOK HASTALARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşe Sülü, *Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Geç başlangıçlı postoperatif atrioventriküler blok nadir görülen sıklığı %0,3-0,7 ile arasında değişen ve mortalitesi yüksek olabilen (%28-100) bir durumdur. Burada geç başlangıçlı postoperatif AV blok tanısı alan hastalarımızın özelliklerini sunduk.

YÖNTEM: Çalışmaya Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde 2007- 2024 tarihleri arasında cerrahi ve transkateter işlemler sonrası geç dönemde (>1ay) blok tespit edilen ve pacemaker implantasyonu yapılmış olan çocuk hastalar dahil edildi. Postoperatif erken blok (<1 ay) tanısı alan hastalar çalışma dışında bırakıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 2007 ile 2024 tarihleri arasında takip edilen toplam 13 hasta dahil edildi. Hastaların yaşları ortalama 6,47± 5,34 (1,42-17) yıl, ortalama vücut ağırlıkları 21,17± 17,43 (8,5-68) kg idi. Dahil edilen hastaların 7'si kız 6 'sı erkek idi. Hastaların operasyon yaşları ortalama 2,1± 3,5 (0-12) yıl idi. Postoperatif takipte blok gelişme süresi ortalama 4,2± 3,8(1-14) yıl idi. Başvuruda 5 hasta asemptomatik idi, 3 hasta senkop, 4 hasta kalp yetersizliği bulguları ile başvurdu. Bir hasta kardiyak arrest ile ve resüte edilerek yönlendirildi. Hastaların 8'inde tam AV blok ve 4'ünde intermitan tam AV blok ve 1 hastada LBBB ve ventriküler pauseleri mevcuttu. Tam AV blok nedeni ile başvuran hastaların ortalama kalp hızı 40,78± 4,08 (35-47) atım/dk idi. Dört hastaya semptomatik intermittan tam AV blok nedeni ile pacemaker implantasyonu yapıldı. Bir hastada senkop ile başvuruda LBBB ve ventriküler pauseleri tespit edildi. Hastaların 3'ünde Down sendromu mevcuttu. Hastaların 10'unda cerrahi, 2 hastada transkateter ventriküler septal defekt kapatılması öyküsü ve 1 hastada AV nodal reentran taşikardi nedeni ile 2 kez ablasyon öyküsü mevcuttu. Hastaların demografik özellikleri ve tanıları tablo 1'de özetlendi. Tam AV blok nedeni ile pacemaker implantasyonu yapılan 8 hastanın 5'inde önce geçici pacemaker ihtiyacı oldu. Kardiyak arrest ile başvuran sonrasında kaybedilen hasta dışında tüm hastalara kalıcı pacemaker implantasyonu yapıldı ve izlemleri devam etmektedir.

SONUÇ: Geç başlangıçlı postoperatif AV blok nadir ancak uzun yıllar sonra bile ortaya çıkabilen mortalitesi yüksek olan bir hastalıktır. Sıklıkla atrioventriküler septal defekt, ventriküler septal defekt tamiri gibi AV nod yakını cerrahi işlemlerde görülse de atrial septal defekt gibi cerrahi işlemler veya transkateter işlemler sonrası da görülebilmektedir. Persistan veya intermittan blok ile prezente olabilir. Down sendromlu hastalar bu açıdan daha riskli olabilmektedirler. Cerrahi, transkater veya ablasyon işlemler sonrasında hastaların rutin takiplerde ileti sistemi elektrokardiyografik olarak değerlendirilmeli ve özellikle semptomatik hastalarda Holter gibi ek değerlendirmeler akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Geç başlangıçlı postop AV blok, İntermittan AV blok, Pacemaker

Tablo1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri

Hasta yaş/cinsiyet	Postoperatif takip- blok süresi (yıl)	Semptom	Kalp hızı (atım/dk)	Tanı	Blok tipi
10 y/ K	6	Senkop		Opere ASD, Mitral yetersizlik(hafif)	İntermittan 3. derece
3,5 y/ E	1,9	Senkop		Opere TOF	İntermittan 3. derece
8 y/ E	3	Yok	41	Transkateter kapatılan VSD	Tam AV blok
1,42 y/ E	1,01	Solunum sıkıntısı	39	Opere VSD, mitral yetersizlik(hafif)	Tam AV blok
2,33 y/ E	1,91	Yok	45	Opere VSD	Tam AV blok
17 y/ E	14	Senkop	40	Transkateter kapatılan VSD	LBBB, pause
5,83 y/ E	5,43	Solunum sıkıntısı	35	Down sendromu, Opere VSD, LV disfonksiyonu	Tam AV blok
3,33 y/ K	3	Kardiyak arrest	38	Opere AVSD	Tam AV blok
1,75 y/ K	1,2	Solunum sıkıntısı	47	Down sendromu, Opere AVSD	Tam AV blok
16,25 y/ K	3,9	Yok	45	2 kez AVNRT nedeni ile ablasyon öyküsü	Tam AV blok
5 y/ K	4,66	Yorulma		Opere BAT, VSD, ASD	İntermittan 3. derece
9 y/ K	9	Yok		Opere interruptik aortik ark	İntermittan 3. derece
2,33 y/ K	1,7	Yok	37	Down sendromu, Opere ASD, VSD	Tam AV blok

PS-109 HİPOTROİDİSİ OLAN ANNELERİN FETÜSLERİNDE SOL VENTRİKÜL GEOMETRİSİ VE DOKU DOPPLER EKOKARDİYOGRAFİK YÖNTEMLE KARDİYAK FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

***Hayrullah Alp*[1], *Özlem Dülger*[2], *Usame Ömer Osmanoğlu*[3]**

1. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Karaman

2. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Karaman

3. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Karaman

GİRİŞ ve AMAÇ: Gebelikte tiroid disfonksiyonunun başlıca nedeni olan belirgin hipotiroidizm formunun yaygınlığı %0,3-%0,5 iken, subklinik formun yaygınlığının %2-%3 olduğu bildirilmektedir. Rahim içi dönemde birçok fizyolojik süreçte rol alan tiroid hormonları, gebeliğin ilk yarısında fetüs tarafından üretilemez ve bu durum sağlıklı fetal gelişim için maternal tiroid hormonlarının yeterli düzeylerini gerektirir. Yapılan çalışmalar maternal hipotiroidizmin intrauterin dönemde fetal kalp fonksiyonlarını da etkileyebileceğini göstermektedir. Çalışmamaızın amacı, hipotroidili anne fetüslerinde sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarını doku Doppler ekokardiyografi ile değerlendirmek ve sol ventrikül geometrisini belirlemektir.

YÖNTEM: Tüm fetüslerinde; sol ventrikülün (LV) ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısalması, interventriküler septum sistolik ve diyastolik kalınlığı (IVSs ve IVSd), LV end sistolik ve diyastolik boyutları (LVEsD ve LVEdD) ve LV arka duvar sistolik ve diyastolik kalınlıkları (LVPWs ve LVPWd) iki boyutlu M-mod ekokardiyografik izlemelerden ölçüldü. Sol ventrikül kitlesi (LVM), sol ventrikül kitle indeksi (LVMI) ve sol ventrikül relatif duvar kalınlığı (RWT) hesaplandı. Pulsed Doppler ekokardiyografik parametrelerden: erken (E) ve geç (A) mitral/triküspit diyastolik velositeleri, E/A oranı, LV/sağ ventrikül (RV) ejeksiyon süreleri ve.miyokardiyal performans indekleri belirlendi. Doku Doppler hızları üç yerden elde edildi: örnek hacmi her atrioventriküler kapak anulusunun lateral yönüne ve interventriküler septumun bazal kısmına yerleştirildi. Bu teknikle erken diyastolik miyokardiyal (e'), pik atriyal sistolik (a') ve pik sistolik (s') miyokardiyal hızlar ölçüldü. Ayrıca, e'/a' ve E/e' oranları ve Tei indeksi hesaplandı. Kardiyak geometri, LVMI ve RWT temelinde şu şekilde alt bölümlere ayrıldı: konsantrik hipertrofi (artmış LVMI ve artmış RWT), eksantrik hipertrofi (artmış LVMI ve normal RWT), konsantrik remodeling (normal LVMI ve artmış RWT) ve normal geometri.

BULGULAR: Çalışmaya 38 sağlıklı gebe ve 24 gestasyonel hipotroidisi olan gebe alındı. Vakaların gebelik haftaları (26,18±2,21 ve 25,79±1,21hafta, p=0,359) ve yaşları (28,13±9 ve 29,06±5 yıl, p=0,803) arasında istatistiksel fark saptanmadı (Tablo 1). Serum TSH düzeyleri hipotroidi grubunda belirgin olarak yüksekti (1,49±0,71 ve 3,38±1,34, p=0,01). IVSd (0,420±0,061 ve 0,427±0,63, p=0,009), RWT (0,754±0,199 ve 0,994±0,21, p=0,032), mitral E/A oranı (0,684±0,169 ve 0,698±0,09, p=0,02), LVMPI (0,301±0,125 ve 0,313±0,101, p=0,02), Triküspid E/A oranı (0,677±0,085 ve 0,699±0,089, p=0,013) ve septum Tei indeks (0,587±0,67 ve 0,598±0,066, p=0,01) gestatsyonel hipotroidili annelerin fetüslerinde belirgin olarak artmıştı. IVSs (0,569±0,10 ve 0,531±0,99, p=0,016), LVPWd (0,484±0,13 ve 0,488±0,74, p=0,018), LVPWs (0,626±0,12 ve 0,619±0,93, p=0,02), LVM (0,605±0,004 ve 0,604±0,0016, p=0,001), RVMPI (0,319±0,09 ve 0,311±0,084, p=0,03), LV Tei indeks (0,592±0,102 ve 0,580±0,72, p=0,01), RV e/a oranı (0,697±0,125 ve 0,680±0,100, p=0,02), RV Tei indeks (0,582±0,67 0,577±0,060, p=0,01), LV e/a oranı (0,732±0,125 ve 0,715±0,117, p=0,02) ve septum e/a oranı (0,755±0,54 ve 0,764±0,91, p=0,008) ise hipotroidili annelerin fetüslerinde belirgin olarak azalmış olarak saptandı Tablo 2, 3, 4). Sol ventrikül geometrisi kontrol grubunun tamamında normal olarak saptanırken, hipotroidili gebelerin fetüslerinin 6 tanesinde normal ve 18 tanesinde ise konsantrik remodeling tipinde olduğu görüldü. Bu grupta konsantrik remodeling; sol ventrikül RWT ve anne serum TSH düzeyleri ile belirgin korelasyon göstermekteydi.

SONUÇ: Gestasyonel hipotroidili annelerin fetüslerinde sağ ve sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları bozulabilmektedir. Ayrıca, bu fetüslerde sol ventrikül geometrik paternlerinden en sık konsantrik remodeling görülmekte olup bu durum annedeki serum TSH düzeyleri ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Fetal ekokardiyografi, hipotroidi, gebe, doku Doppler, fetüs

Tablo 1

Tablo 1: Kontrol ve vaka gruplarının demografik verilerinin karşılaştırılması.

Parametre	Kontrol grubu (n=38)	Gestasyonel hipotroidili anne fetüsü grubu (n=24)	P değeri
Gebelik haftası (hafta)	26,18±2,21	25,79±1,21	0,359
Anne yaşı (yıl)	28,13±9	29,06±5	0,702
Fetüs boyu (cm)	33,16±2,71	33,04±2,45	0,44
Fetüs kilo (gr)	914±215	882±184	0,36
Anne TSH düzeyi	1,49±0,71	3,38±1,34	***0,01***
Anne sT3 düzeyi	3,59±4,25	3,08±0,50	0,68
Anne sT4 düzeyi	1,986±1,58	1,04±0,12	0,18

Kontrol ve vaka gruplarının demografik verilerinin karşılaştırılması.

Tablo 2

Tablo 2: Kontrol ve vaka gruplarının M-mode ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

M-mode ölçümler	Kontrol grubu (n=38)	Gestasyonel hipotroidili anne fetüsü grubu (n=24)	P değeri
IVSd (mm)	0,420±0,061	0,427±0,63	***0,009***
IVSs (mm)	0,569±0,10	0,531±0,99	***0,016***
LVPWd (mm)	0,484±0,11	0,470±0,77	***0,018***
LVPWs (mm)	0,626±0,12	0,619±0,93	***0,02***
LVEdD (mm)	1,03±0,33	0,949±0,17	0,054
LVEsD (mm)	0,704±0,047	0,705±0,097	0,471
EF (%)	72,45±5,57	73,9±10,01	0,904
FS (%)	38,49±4,50	41,76±10,45	0,730
LVM (gr)	0,605±0,004	0,604±0,0016	***0,001***
LVMI (gr/m^2)	6,802±1,09	6,84±0,85	0,176
RWT	0,754±0,19	0,994±0,21	***0,032***

Kontrol ve vaka gruplarının M-mode ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Tablo 3

Tablo 3: Kontrol ve vaka gruplarının Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Doppler ölçümleri	Kontrol grubu (n=38)	Gestasyonel hipotroidili anne fetüsü grubu (n=24)	P değeri
Mitral E velositesi (cm/sn)	35,51±5,70	35,63±6,18	0,925
Mitral A velositesi (cm/sn)	52,63±7,74	54,01±5,94	0,125
Mitral AE zamanı (sn)	240,7±16,6	247,33±19,05	0,27
Aort ejeksiyon zamanı (sn)	185,1±13,3	188,58±12,26	0,21
Mitral E/A oranı	0,68±0,16	0,66±0,11	0,27
LV MPİ	0,301±0,12	0,313±0,101	***0,02***
Triküspid E velositesi (cm/sn)	38,17±,06	39,47±5,57	0,98
Triküspid A velositesi (cm/sn)	55,65±7,84	56,61±6,13	0,127
Triküspid AE zamanı (sn)	253,39±18,22	256,38±15,83	0,29
Pulmoner arter ejeksiyon zamanı (sn)	192,33±13,65	196,50±12,36	0,22
Triküspid E/A oranı	0,677±0,085	0,699±0,089	***0,013***
RV MPI	0,319±0,095	0,311±0,084	***0,015***

Kontrol ve vaka gruplarının Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Tablo 4

Tablo 4: Kontrol ve vaka gruplarının doku Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

Doku Doppler ölçümleri	Kontrol grubu (n=38)	Gestasyonel hipotroidili anne fetüsü grubu (n=24)	P değeri
Mitral e velositesi (cm/sn)	4,45±0,80	4,23±0,55	0,13
Mitral a velositesi (cm/sn)	6,21±1,32	6,06±1,21	0,21
Mitral s velositesi (cm/sn)	4,51±0,53	4,55±0,79	0,15
Mitral IVCT (sn)	49,55±6,42	48,42±6,41	0,104
Mitral IVRT (sn)	49,82±5,39	50,13±5,68	0,87
Mitral CT (sn)	168,21±19,05	171,17±17,12	0,30
LV e/a oranı	0,732±0,125	0,715±0,117	***0,02***
LV E/e oranı	8,13±1,59	8,51±1,73	0,25
LV Tei indeks	0,592±0,102	0,580±0,72	***0,016***
Triküspid e (cm/sn)	5,02±0,77	4,78±0,62	0,12
Triküspid a (cm/sn)	7,30±1,18	7,14±1,23	0,19
Triküspid s (cm/sn)	5,23±0,99	5,21±0,97	0,16
Triküspid IVCT (sn)	51,32±6,19	49,08±5,26	0,10
Triküspid IVRT (sn)	48,34±5,11	49,50±3,70	0,83
Triküspid CT (sn)	171,71±12,51	171,79±14,95	0,20
RV e/a oranı	0,697±0,125	0,680±0,100	***0,02***
RV E/e oranı	7,76±1,71	8,39±1,58	0,27
RV Tei indeks	0,582±0,067	0,577±0,060	***0,01***
Septum e velositesi (cm/sn)	3,70±0,36	3,63±0,43	0,058
Septum a velositesi (cm/sn)	4,92±0,52	4,79±0,64	0,08
Septum s velositesi (cm/sn)	3,72±0,41	3,53±0,36	0,06
Septum IVCT (sn)	47,76±4,80	48,25±4,83	0,77
Septum IVRT (sn)	48,24±4,68	49,63±4,87	0,75
Septum CT (sn)	164,76±11,88	164,21±13,56	0,19
Septum e/a oranı	0,755±0,054	0,764±0,91	***0,008***
Septum Tei indeks	0,587±0,067	0,598±0,066	***0,01***

Kontrol ve vaka gruplarının doku Doppler ekokardiyografik ölçümlerinin karşılaştırılması.

PS-110 4 KG ALTINDAKİ HASTADA 2 ADET GENİŞ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTİN TRANSKATETER JUGULER YAKLAŞIMLA KAPATILMASI

*Harun Terin[1], **Hazım Alper Gürsu[2]**, Utku Pamuk[1], Emine Azak[2]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

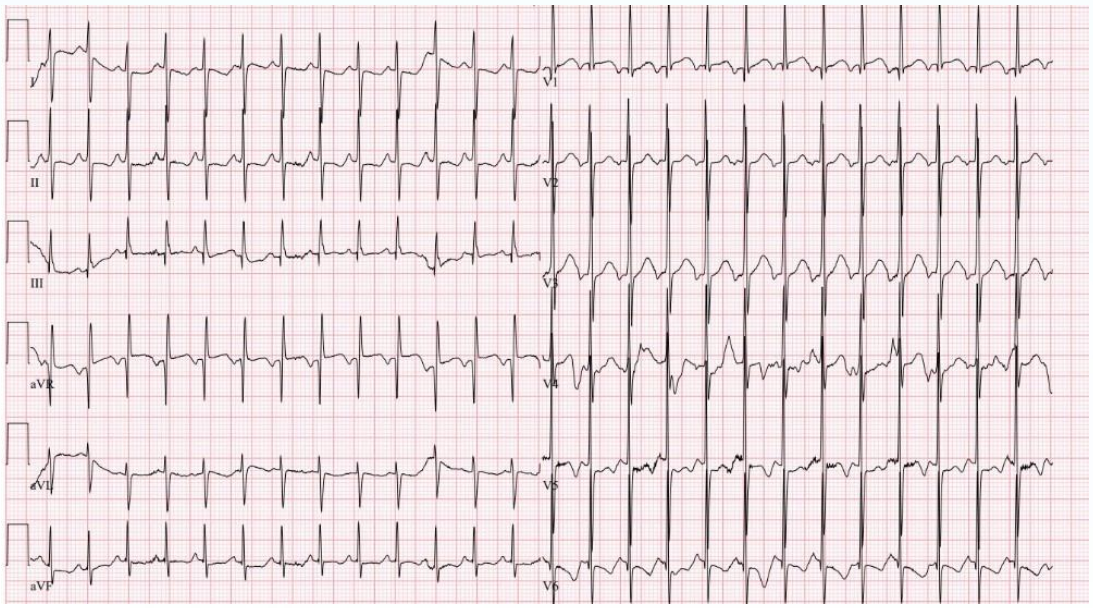
Giriş ve AMAÇ: Transkateter yöntemle Ventriküler Septal Defektlerin (VSD) kapatılması cerrahi tedaviye alternatif olarak son yıllarda sıkça uygulanmaktadır. Kardiyopulmoner bypassın olumsuz etkileri, yoğun bakımda ve hastanede uzun kalış süresi, ameliyat skarları ve rezidüel defektler gibi faktörler cerrahi sonrası görülebilir. Düşük kilo, küçük hasta ve zayıf vasküler erişimi kateterle cihaz yerleştirilmesini zorlaştırabilir.

OLGU: 3 aylık kız hasta üfürüm duyulması ve hızlı nefes alması nedeniyle polikliniğimize yönlendirilmişti. Hikayesinde hızlı nefes alıp vermesinin giderek arttığı ve kilo alımının yavaşladığı öğrenildi. Başvuru anında solunum sayısı (67/dk), kalp tepe atımı: 90 atım/dk, spo2: % 96, kan basıncı 75/44 mmHg, vücut ağırlığı 3850 gr (0,12 persentil), boy: 57 cm (7,2 persentil) idi. Hastanın akciğer oskültasyonunda hafif ralleri duyuldu ve 4-5 cm hepatomegalisi vardı. Elektrokardiyogramında (EKG) sinüs ritmi, kuzeybatı aks, biventriküler hipertrofi bulguları mevcuttu (Resim 1). Transtorasik ekokardiyografi (EKO) bulgularında; sol kalp boşlukları geniş (LVEDD z skoru: +3,42), apikal musküler bölgede 5,7 mm ve 4,1 mm çapında sol sağ ağırlıklı iki yönlü şantlı VSD, orta-ağır triküspit kapak ve orta mitral yetersizlik görüldü, ortalama pulmoner arter basıncı 37 mmHg ölçüldü. Hastada VSD' ye bağlı konjestif kalp yetmezliği düşünüldü, furosemid infüzyonu ve enalapril başlanması planıyla servise yatırıldı. Anjiografi planlanan hastanın kilosunun düşük, defektlerinin büyük ve apikal bölgede olması nedeniyle cerrahi yöntemle kapatılmasının zor ve riskli olacağı pulmoner bant yapılmasınında daha invazif hem de iki operasyon geçirmesine yolaçacağı için juguler yaklaşımla VSD kapatılmasına karar verildi. Genel anesteziyi izleyerek 4F sheat sağ juguler vene ve 5 F sheath sağ femoral artere perkütan teknikle yerleştirildi. Kateter salonundaki ölçümlerde basınçlar sağ atriyumda ort. 8 mmHg, sağ ventrikülde 57/0/8 mmHg, pulmoner arterde 58/21 (38) mmHg, sol ventrikülde 58/0-13 mmHg bulundu. Rp 1,47 WU, Rp/Rs:0,23, Qp/Qs:3,70 bulundu. Anjiogramlarda; Sol ventrikülün ileri derecede geniş ve kasılmasının normal olduğu, apikal bölgede 2 tanesi çok geniş olmak üzere swiss cheese VSD 'lerden sol sağ şant olduğu, arkus aortanın soldan seyrettiği, duktus, koarktasyon, koroner arter anomalisi ve aort yetmezliği bulunmadığı, akciğerin konjesyone olduğu görüldü. Geniş VSD lerin apekse yakın olanının sol ventrikül tarafı 6,4 mm ve sağ ventrikül boyutu iki defekt için 5 mm ölçüldü. Kılavuz tel juguler venden ilerletilerek önce apekse yakın olan geniş VSD den geçildi. 5F guiding katater sol ventrikül apeksine kadar ilerletildi. Lifetech MFO VSD Occluder 8x6 mm cihazı taşıyıcı sistem ile VSD'ye yerleştirildi. Yapılan sol ventrikül enjeksiyonunda cihazın yerleşiminin iyi olduğu görülmesi üzerine kılavuz tel juguler ven aracılığıyla diğer VSD den geçirildi. İkinci defekte Lifetech MFO VSD Occluder 8x6 mm cihazı yerleştirildi (resim 2). Tekrar yapılan kontrol sol ventrikül enjeksiyonunda cihazların yerleşiminin iyi olduğu, VSD lerden geçişin belirgin azaldığı görüldü. İşlem sonu yapılan transtorasik ekokardiyografide cihazların yerleşimlerinin iyi olduğu ve minimal rezidü geçiş olduğu görüldü (Resim 3). Hastanın izleminde takipnesi geriledi ve taburculuk öncesi sol ventrikül z skorunun +1,33'e gerilediği izlendi.

SONUÇ: Ventriküler septal defektin (VSD) transkateter kapatılması, özellikle düşük ağırlığa sahip infantlarda, cerrahi kapamaya göre daha güvenli ve daha az travmatik bir alternatif metoddur. Özellikle apikal VSD'lerin kapatılmasında hasta düşük kilolu olmasına rağmen transjuguler yaklaşım güvenli ve etkin bir yöntem olabilmektedir.

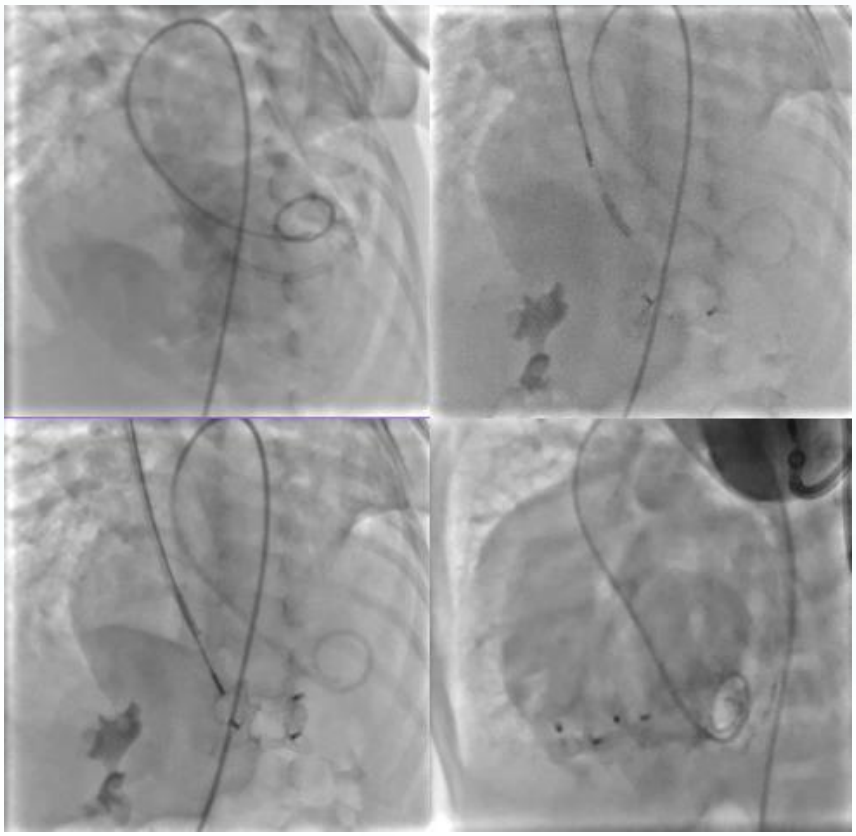
Anahtar Kelimeler: girişimsel tedavi, pulmoner hipertansiyon, ventriküler septal defekt

Resim 1



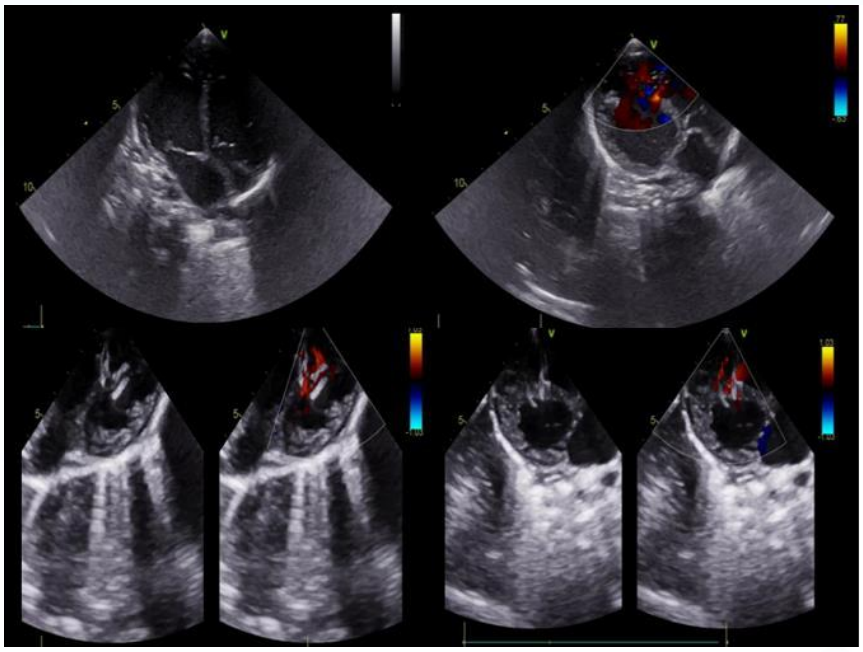
Başvuru sırasında çekilen EKG'si

Resim 2



Anjiyografik görüntüler

Resim 3



İşlem öncesi ve sonrası EKO görüntüleri

PS-111 SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIM YOLUNA STENT İMPLANTASYONU YAPILAN HASTALARDA KLİNİK GİDİŞİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER

***Oğuzhan Doğan*[1],** *Hazım Alper Gürsu[2], Utku Pamuk[1], Harun Terin[1], İbrahim Ece[2], Denizhan Bağrul[2], Ahmet Vedat Kavurt[1], Emine Azak[2], İbrahim İlker Çetin[3], Atakan Atalay[4]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

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

3. Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Hipoplazik pulmoner arterlere sahip Fallot tetralojisi (TOF) olan bebeklerde sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) stentleme modifiye Blalock-Taussig (mBT) şanta alternatif yaklaşım olarak kullanılmaktadır. RVOT stentlemesi, pulmoner arterlere pulsatil bir kan akımı sağlayarak bu arterlerin daha iyi gelişimini destekler. RVOT stentleme, mBT şantına bağlı koroner diyastolik dolum azalması, uzun hastanede kalış süresi ve perioperatif morbidite-mortalite gibi olumsuzlukların azalmasına katkı sağlar. Bu çalışmada, hipoplazik pulmoner arterlere sahip TOF hastalarında, tam cerrahi onarım öncesinde uygulanan RVOT stentlemesinin başarısını etkileyen faktörleri, zaman içinde pulmoner arter boyutunda meydana gelen değişiklikleri ve yeniden müdahale gereksinimini kurumsal sonuçlarımız doğrultusunda değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Kasım 2019-Ocak 2024 tarihleri arasında RVOT'a stent implantasyonu planlanan 33 hastanın verileri retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların demografik özellikleri, işlem başarısı ve komplikasyonları, yeniden müdahale gereksinimi, kullanılan stent türü ve tam düzeltme cerrahisine geçiş süreleri incelenmiştir.

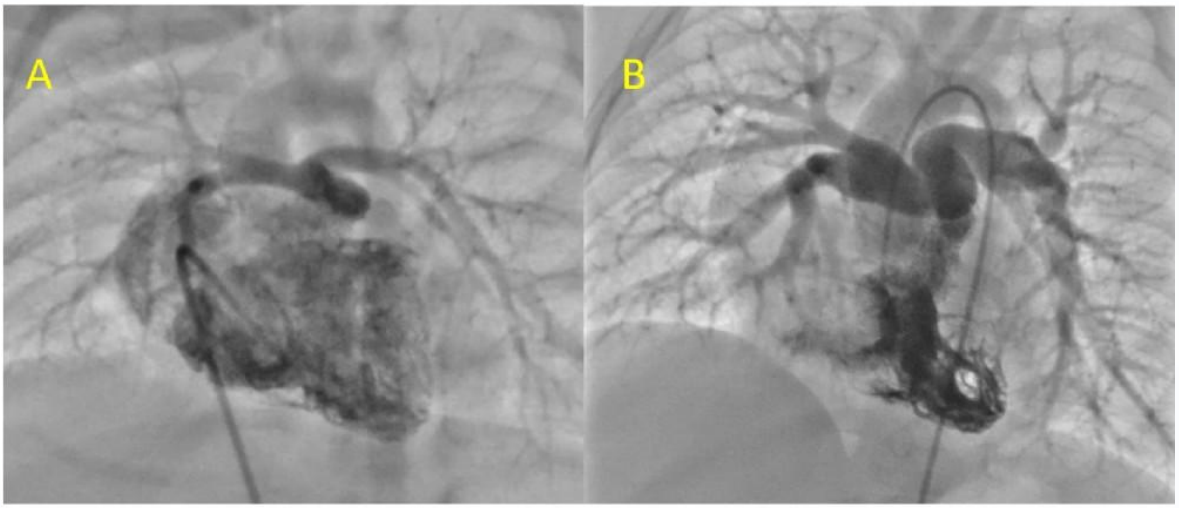
BULGULAR: Otuz üç hastanın (TOF: n=27, TOF tipi DORV: n=5, VSD'li pulmoner atrezi n=1) 28'inde RVOT stent implantasyonu başarıyla gerçekleştirilmiştir. Beş hastada işlem başarısız olmuştur. 28 hastanın altısında yakın zamanda stentleme yapıldığı için takip süreçleri tamamlanmamıştır. Yenidoğan döneminde RVOT'a stent implantasyonu planlanan 12 hasta kateter laboratuvarına alınmıştır. İşlemi başarılı olan yedi yenidoğanın ortalama vücut ağırlığı 3040±291 gramdır ve altısına ortalama 6,7±1,3 ay sonra başarılı tam düzeltme cerrahisi uygulanmıştır. Ancak, başarılı stent uygulanmış bir yenidoğanda zamanla stent üzerinde darlık gelişmiş, balon dilatasyon ile darlık giderilemediği için yeniden stent uygulanmıştır ve takibi devam etmektedir. Kateter manevraları sırasında gelişen bradikardi ve hipotansiyon beş yenidoğanda işlem başarısızlığına neden olmuştur ve bu hastaların ortalama vücut ağırlığı 2490±393 gramdır. Düşük vücut ağırlığının işlem başarısızlığı ile ilişkili olduğu bulunmuştur (p=0,02). Yaşı 1-3 ay arasında olan üç hastanın başarılı RVOT stentleme sonrasında pulmoner arterleri hızlı bir gelişim göstermiş ve tam düzeltme cerrahileri ortalama 4±1 ay sonra başarıyla gerçekleştirilmiştir. Yaşı 3 aydan büyük 12 hastanın 7'sinde (%58), stent üzerinde darlıklar (%44 intrastent, %50 proksimal, %6 distal) gelişmiş ve balon dilatasyon veya yeni stent implantasyonu ile tekrarlayan müdahaleler gerekmiştir. Ayrıca, bu gruptaki 4 hastada (%25) yeterli pulmoner arter gelişimi sağlanamamıştır. 3 aydan büyük hastalarda RVOT stentleme sonrasında 8 (%75) hasta ortalama 9,2±7,09 ay sonra tam düzeltme cerrahisi yapılmıştır. Sonuçta, RVOT stentlemesinin üç aydan sonra yapılması, pulmoner arter gelişiminin gecikmesine, zamanla stent üzerinde darlık oluşmasına ve bu nedenle yeniden kateter müdahalelerine gereksiniminde artışa neden olduğu bulunmuştur. Kullanılan stent türüne göre yeniden müdahale gereksinimi, Cook Formula stentlerde %20, diğer periferik stent çeşitlerinnde ise %41 oranında bulunmuştur. Cook Formula stent kullanılan hastaların pulmoner arterleri ortalama 5±1,26 ayda, diğer stentlerin kullanımında ise ortalama 8,4±6,06 ayda tam düzeltme cerrahisine uygun boyutlara ulaşmıştır.

SONUÇ: RVOT stentlemesi, pulmoner arter gelişimini destekleyen etkili bir yöntemdir. İşlemin etkinliği, implantasyon zamanlamasına ve stent türüne bağlıdır. İşlem başarısızlığı genellikle düşük vücut ağırlığı ile ilişkilidir. Bunun yanında erken dönemde stent implantasyonu başarıyla uygulanan hastalarda pulmoner arter gelişimi daha hızlı olmuş ve tam düzeltme cerrahisine daha kısa sürede ulaşılmıştır. İşlemin 3 aydan fazla

gecikmesi pulmoner arter gelişimini olumsuz etkileyerek tekrarlayan müdahaleler gerektirmiştir. Cook Formula stentlerin diğer periferik stentlere kıyasla daha düşük yeniden müdahale oranlarına sahip olduğu ve pulmoner arter gelişimini daha kısa sürede sağladığı görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: fallot tetralojisi, stentleme, transkateter tedavi

Şekil 1



Şekil 1: A, 23 günlük TOF hastasının sağ ventrikül anjiyogramında pulmoner arterlerinin oldukça hipolazik olduğu görülmesi üzerine Cook Formula stent (7x20 mm) RVOT'a yerleştirilmiştir. **B**, İşlemden 6 ay sonra pulmoner arterlerin yeterli boyuta ulaşmış olduğu görülmektedir.

PS-112 ÇOCUK KARDİYOLOJİ POLİKLİNİĞİNE SPORA KATILIM ÖNCESİ BAŞVURAN HASTALARDA ANİ ÖLÜM RİSKİNİN RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Ahmet Sarı

Kütahya Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kütahya

AMAÇ: Sportif faaliyetlerine katılım öncesi kardiyovasküler muayenenin esas amacı; ani kardiyak ölüm için risk faktörlerinin belirlenmesidir. Bu çalışmada çocuk kardiyoloji polikliniğine spora başlamadan önce ek önerilerimiz açısından tarafımıza başvuran hastaların sonuçlarını retrospektif olarak değerlendirmeyi; herhangi bir kardiovasküler patoloji saptandığında ise tedavi edilmesini, koruyucu önlemlerin alınmasını ve oluşabilecek olumsuz durumların engellenmesini amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Kütahya Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine Mart 2024- Ağustos 2024 tarihleri arasında spora katılım öncesi kardiyovasküler muayene amacı ile başvuran hastalar retrospektif olarak degerlendirildi. Tüm hastaların öyküsü, fizik muayeneleri, elektrokardiyografik (EKG) ve ekokardiyografik sonuçları incelendi.

BULGULAR: İncelenen 6 ay içinde ünitemize spora katılım öncesi 422 hasta başvurdu. Hastaların yaş aralığı 6-17 yaş idi. En sık saptanan EKG bulguarı (Tablo-1); 34 hastada inkomplet sağ dal bloğu (%8), sırasıyla iki hastada Wolf Parkinson White Sendromu (%0.47) ve bir hastada Uzun QT Sendromu (%0.23) idi. Ekokardiografik değerlendirmede(Tablo-2) üç hastada biküspit aorta (%0.71) dört hastada hafif derecede mitral yetersizlik (%0.94), iki hastada aort yetmezliği ve mitral yetmezlik birlikteliği nedeni ile geçirilmiş ARA karditi (%0.47), altı hastada atriyal septal defekt (ASD sekundum) (%1.42) izlendi. Yirmi iki hastada fizyolojik seviyede mitral darlık ve triküspid darlık gibi kapak bozukluğu saptandı (%5.21). Üç hastaya Mitral Kapak Prolapsusu (MVP) (%0.71) teşhisi konuldu.

TARTIŞMA: Yetişkinlerde ani kardiyak ölümün en sık nedeni koroner arter hastalığı olsa da, pediatrik polülasyonda ani kardiyak ölüm daha çok hipertrofik kardiyomiyopati, dilate kardiyomiyopati, aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi, miyokardit ve primer aritmojenik bozukluklar (Uzun QT sendromu, Brugada Sendromu ve Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi gibi) dahil olmak üzere yapısal kalp hastalıkları nedeniyle meydana gelmektedir. Çocuklarda ve genç yetişkinlerde ani kardiyak ölümün kardiyak nedenlerinin çoğunun altında genetik bir temel yatmaktadır (1). Kardiyovasküler hastalıklar; sporcularda ani kardiyak ölümlerin yaklaşık olarak %75'den sorumludur. Dolayısıyla ani kardiyak ölümlerin önüne geçebilmek amacıyla kardiyak tarama çok kıymetlidir (2). Çalışmamızda bir hastada Uzun QT Sendromu tanısı saptanarak hastamızın fiziksel aktivitesi kısıtlanarak elektrofizyolojik değerlendirme ve genetik aritmi taraması için yönlendirilmiştir.

SONUÇ: Sporcularda tahmin edilenden daha fazla oranda ani kardiyak ölümlerin olması nedeni ile kardiyovasküler muayene ve taramanın önemi artmaktadır. Bu çalışma ile ülkemizde spor taraması için başvuran pediatrik hastaların muayenelerinin sistematik bir yaklaşımla ve özenle yapılmasının oluşabilecek olumsuz sonuçların önüne geçilmesi açısından çok önemli olduğunu vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Pediatri, Ani Ölüm, Spora Katılım Öncesi

Tablo-1

EKG Bulgusu	(n, 422%)
İnkomplet Sağ Dal Bloğu	34 (%8)
Wolf Parkinson White Sendromu	2 (%0.47)
Uzun QT Sendromu	1 (%0.23)

En sık saptanan EKG bulguları

Tablo-2

	n (%)
Biküspid Aorta	3 (%0.71)
Hafif Derecede Mitral Yetmezlik	4 (%0.94)
Geçirilmiş Akut Romatizmal Ateş Kardit (Aort Yetmezliği ve Mitral yetmezlik birlikteliği ile)	2 (%0.47)
Sekundum ASD	6 (%1,42)
Fizyolojik Mitral/Triküspid Darlığı	2 (%0.47)
Mitral Kapak Prolapsusu	3 (%0.71)

En Sık Saptanan EKO Bulguları

PS-113 UZUN QT SENDROMUNDA ELEKTROKARDİYOGRAFİ VE 12 KANAL RİTİM HOLTER KULLANILARAK QTDİSPERİSYONU, TPE VE TPE DİSPERSİYONUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Davut Kayak, *Ayşe Sülü, Mehmet Fatih Alptekin, Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Uzun QT(LQTS) sendromu çocuklarda hayatı tehdit eden aritmilere ve ani kardiyak ölüme neden olabilen, genetik veya edinilmiş kanalopatidir. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen konjenital LQTS tanısı olan hastalar ile sağlıklı çocukların EKG ve 24 saatlik 12 kanallı Holter kayıtları QTd, Tpe veTped açısından karşılaştırılmıştır.

METHOD: Çalışmaya LQTS tanılı 19 hasta ve sağlıklı13 çocuk olmak üzere toplam 32 çocuk alındı. Çalışmaya dahil edilen çocukların yaş, cinsiyet, ağırlık gibi demografik verileri kaydedildi. Elektrokardiyografi kayıtlarından Black Decker Digital Kumpas cihazı kullanılarak verileri hesaplandı. Oniki kanallı Holter kayıtlarından maksimum kalp hızı, ortalama kalp hızı, minimum kalp hızı, QTmax, QTmin, QTd, QTcmax, QTcmin, QTcd, Tpe max, Tpe min ve Tped ölçüldü.

BULGULAR: Uzun QT grubunda hastaların %57,9'u erkek (11 erkek, 8 kız) olup ortalama yaş 12±4,7 (5-23) idi. Kontrol grubundaki hastaların %61,5'i erkek (8 erkek, 5 kız), ortalama yaş 13,2±3 (6-17) idi. İki grubun 12 kanallı holter verilerinin karşılaştırmasında QTd, QTcmin, QTcd ve Tped bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Hasta grubundakilerin QTmax, QTmin, QTcmax, Tpe min ve Tpe max değerleri kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı olarak yüksek bulundu (Tablo 1). İki grubun EKG karşılaştırmasında QTmax, QTmin, QTcmin Tpe max ve Tpe d bulguları arasında anlamlı fark izlenmemiş olup QTd, QTcmax ve QTcd değerlerinin hasta grubunda anlamlı olarak daha yüksek olduğu ve Tpe min değeri ise de kontrol grubunda anlamlı yüksek bulundu (Tablo 1). Tüm hastaların EKG ve 24 saatlik 12 kanal holter bulguları karşılaştırıldığında QTmax, QTd ve Tpe min değerlerini Holterde anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Tped ise Holterde EKG ye göre anlamlı olarak daha düşük bulundu (Tablo 2). İki grubun EKG ve Holter verileri kendi içlerinde karşılaştırıldığında, hasta grubunda QTmax, QTd ve Tpe min değerleri Holterde anlamlı olarak daha yüksek bulundu, Tped Holterde EKG'ye göre anlamlı olarak daha düşük bulundu (Tablo 3). QTmin kontrol grubunda Holterde EKG'ye göre anlamlı olarak daha düşük bulundu ve QTd ölçümlerinin Holterde EKG'ye göre anlamlı olarak daha yüksek bulundu (Tablo 3).

SONUÇ: Çalışmamızda uzun QT sendromu olan hastalarda aritmi ile ilişkilendirilen QTcd, Tped değerleri elektrokardiyografide hasta grubunda yüksek, Holterde ise benzer değerler bulunmuş ancak aritmi ile ilişkisi değerlendirilmemiştir. Sağlam çocuklarda tüm değerler Holter ve EKG'de normal değerlerde iken, EKG'de QTmin ve QTd değerleri anlamlı daha düşük saptandı. Tüm hastaların EKG ve 24 saatlik 12 kanal holter bulguları karşılaştırıldığında QTmax, QTd ve Tpe min değerlerini Holterde anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Tped ise Holterde EKG ye göre anlamlı olarak daha düşük bulundu. Bu değerlerin klinik anlamını ve tedavi ile ilişkisini değerlendirmek için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: QTdisperisyonu, Tpe, Tpe dispersiyonun

tablo-1

Tablo 1. Hasta ve kontrol gruplarının elektrokardiyografi ve holter bulgularının karşılaştırılması

		LQTS (n:19)	Kontrol (n: 13)	P
	Cinsiyet(E/K)	11/8	8/ 5	
	Yaş	12±4,7 (5-23)	13,2±3 (6-17)	0,417
Holter	Maks kalp hızı	129.7±25.1 (97-187)	142.1±14.2 (119-160)	
	Ort kalp hızı	83.7±17.5 (56-123)	87.6±13.1 (74-113)	
	Min kalp hızı	62.2±11.8 (43-79)	62.3±15.9 (45-93)	
	QTmaks	437.9±42.1 (380-550)	392.9±34.9 (327-452)	0,003*
	QTmin	345.9±41.2 (267-410)	303.8±23.8 (263-346)	0,002*
	QTd	90.4±35.4 (30-175)	89.0±27.6 (48-137)	0,909
	QTc_maks	469.2±28.4 (415-504)	426.3±20.3 (401-452)	0,001*
	QTc_min	405.9±37.3 (339-478)	387.5±17.6 (352-419)	0,109
	QTc_d	63.3±48.9 (6-162)	38.7±24.1 (17-98)	0,106
	Tpe_min	68.0±13.4 (47-94)	59.9±6.1 (51-74)	0,030*
	Tpe_maks	89.0±18.1 (54-125)	77.3±10.9 (60-98)	0,048*
	Tpe_d	20.8±13.0 (3-47)	17.4±10.7 (4-35)	0,448
EKG	QTmaks	389.9±68.8 (300-580)	371.6±39.1 (312-432)	0,396
	QTmin	349.2±63.4 (272-540)	345.8±41.0 (272-412)	0,866
	QTd	40.6±23.5 (8-84)	25.8±11.6 (8-48)	0,044*
	QTc_maks	472.4±61.6 (358-615)	425.2±24.8 (371-451)	0,014*
	QTc_min	406.8±55.1 (324-588)	389.1±27.5 (334-431)	0,295
	QTc_d	65.8±43.6 (7-139)	36.1±13.8 (12-57)	0,025*
	Tpe_min	42.6±10.9 (24-64)	52.3±11.0 (40-72)	0,020*
	Tpe_maks	80.6±26.2 (40-160)	76.1±13.7 (48-100)	0,578
	Tpe_d	38.0±26.7 (12-120)	23.8±12.8 (8-48)	0,056

tablo-2

Tablo 2. Tüm hasta ve kontrol grubunun Holter – EKG parametrelerin karşılaştırılması

	Holter	EKG	p
QTmaks	419.6±44.7	382.5±58.5	0,001*
QTmin	328.8±40.6	347.8±54.7	0,089
QTd	89.8±32.0	34.6±20.6	0,001*
QTc_maks	451.8±33.0	453.4±54.8	0,851
QTc_min	398.4±31.8	399.6±46.2	0,915
QTc_d	53.3±42.0	53.7±37.3	0,966
Tpe_min	64.7±11.6	46.5±11.8	0,001*
Tpe_maks	84.3±16.5	78.8±21.8	0,253
Tpe_d	19.4±12.1	32.2±23.0	0,002*

tablo-3

Tablo 3. Grupların Holter ve EKG karşılaştırması

	Grup I			Grup II		
	Holter	EKG	p	Holter	EKG	p
QTmaks	437.9±42.1	389.9±68.8	0,002*	392.9±34.9	371.6±39.1	0,026
QTmin	345.9±41.2	349.2±63.4	0,846	303.8±23.8	345.8±41.0	0,001*
QTd	90.4±35.4	40.6±23.5	0,001*	89.0±27.6	25.8±11.6	0,001*
QTc_maks	469.2±28.4	472.7±61.6	0,808	424.7±17.1	425.2±24.8	0,933
QTc_min	405.9±37.3	406.8±55.1	0,961	387.5±17.6	389.1±27.5	0,842
QTc_d	63.3±48.9	65.8±43.6	0,881	38.7±24.1	36.1±13.8	0,706
Tpe_min	68.0±13.4	42.6±10.9	0,001*	59.9±6.1	52.3±11.0	0,075
Tpe_maks	89.0±18.1	80.6±26.2	0,274	77.3±10.9	76.1±13.7	0,771
Tpe_d	20.8±13.0	38.0±26.7	0,006*	17.4±10.7	23.8±12.8	0,198

PS-114 VAN PRAAGH TİP A4 TRUNKUS ARTERİOZUS VE KESİNTİLİ ARKUS AORTA: OLGU SERİSİ

***Serdar Kertmen*[1], *Fatma Sevinç Şengül*[1], *Hacer Kamalı*[1], *Pelin Ayyıldız*[1], *Aysel Turkvatan*[2], *Sertaç Haydin*[3], *Alper Güzeltaş*[1]**

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

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

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Trunkus arteriozus (TA) ile birlikte görülen kesintili arkus aorta (IAA), nadir bir konjenital anomalidir. Bu çalışmanın amacı, Van Praagh Tip A4 trunkus arteriozus ve IAA tanısı alan altı hastanın klinik özelliklerini, cerrahi sonuçlarını ve ameliyat sonrası komplikasyonlarını değerlendirmektir.

YÖNTEMLER: 2010-2024 yılları arasında merkezimizde takip ve tedavi edilen TA-IAA tanısı alan 6 hastanın (3 kız, 3 erkek) dosyaları retrospektif olarak incelendi. Demografik veriler, başvuru sırasındaki bulguları, ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi (BT) raporları, klinik ve cerrahi notları ile izlem sonuçları kaydedildi.

BULGULAR: Hastaların ortanca başvuru yaşı 10gün (4gün-9,5ay) ve başvuru tartısı 3,2kg (2,3-5,2kg) idi. Preoperatif oksijen satürasyonu ortalama %83 (%70–%95) olup, 3 hasta siyanoz ve 1 hasta metabolik asidoz ile başvurdu. Trunkal kapak morfolojisi 1 hastada biküspit, 3 hastada triküspit ve 2 hastada quadriküspit olarak belirlendi. Trunkal kapak yetersizliği 1 hastada hafif, 2 hastada hafif-orta, 2 hastada orta ve 1 hastada orta-önemli düzeydeydi. Bir hastada hafif, 2 hastada orta trunkal kapak darlığı saptandı. IAA dört hastada Tip A, 2 hastada Tip B idi ve 1 hastada sağ arkus mevcuttu. Tanı için tüm hastalara BT çekildi. Dört hastaya preoperatif prostaglandin E1 infüzyonu başlandı, 1 hasta mekanik ventilasyon ve inotrop (adrenalin) desteği aldı. Beş hasta median 16 günlük (7 gün-10,5 ay) opere edildi ve operasyon sırasında ortalama ağırlık 3,2kg (2,3–5,2kg) olarak kaydedildi. Cerrahi müdahalelere bakıldığında, bir hastaya PDA stenti ve bilateral pulmoner arter bandı, ve 5 ay sonra total koleksiyon (Tip B IAA tamiri, VSD'nin otolog yama ile kapatılması, RV-PA kondüit (14# Contegra xenogreft) ve PDA stentinin çıkarılması) yapılırken, bir diğer hastaya, Tip A4 trunkus tamiri (fenestre flap valve VSD kapatılması + RV-PA konduit [13 mm Lapcor] + IAA tamiri) uygulandı. İki hastaya yalnızca pulmoner arter bandı uygulanırken, bir hastaya bilateral pulmoner arter bandı ve 23 gün sonra arkus rekonstrüksiyonu yapıldı. Bir hastada post operatif 1.gününde diastolik tansiyon düşüklüğü ve laktat yüksekliği nedeniyle ECMO desteği gerekti ve ECMO takibi sonrasında klinik durumu düzeldi. ECMO dan ayrıldıktan sonra takibinde gastrointestinal (GİS) kanama gelişti, GİS kanamaya girişimsel radyoloji müdahale etti ancak sonrasında yine abondan bir kanamayla ex oldu, bir diğer hastaya kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı. Postoperatif entübasyon süresi ortanca 4 gün (1–38 gün), yoğun bakım ünitesinde yatış süresi ise ortanca 49 gündü (7–100 gün). Bir hasta şok tablosunda hastanemize başvurdu, yüksek doz inotrop ve diğer destek tedavilerine rağmen klinik durumu düzelmediği için ameliyat olamadan 8. gününde kaybedildi. Postoperatif dönemde 3 hasta sırasıyla 64., 49. ve 100.günlerde hayatını kaybetti. İki hasta ise sırasıyla 14 ay ve 3 yıl boyunca takip edildi.

TARTIŞMA-SONUÇ: Trunkus arteriozus ve kesintili arkus aorta, yüksek mortalite ve morbidite oranlarıyla yönetimi oldukça zor konjenital kalp anomalileridir. Bu çalışmada, cerrahi müdahalelerin çeşitliliği ve postoperatif sonuçlar, hastaların klinik durumunun ciddiyetini ve cerrahi tekniklerin zorluklarını ortaya koymaktadır. Operasyon yapılamayan hastalarda erken mortalite görülürken, başarılı cerrahi geçiren hastalarda bile postoperatif dönemde komplikasyon oranları yüksektir. Erken tanı, multidisipliner yaklaşım ve hastaya özel cerrahi stratejiler, bu hastalarda hayatta kalma oranlarını artırmak için kritik öneme sahiptir. Ancak, bu kompleks anomalilerin uzun vadeli yönetimi ve sonuçlarının iyileştirilmesi için daha fazla araştırmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: van praagh tip A4, trunkus arteriozus, kesintili arkus aorta

Tablo 1

Hasta	1	2	3	4	5	6
Yaş (gün/ay)	9 ay	4 gün	5 gün	14 gün	7 gün	14 gün
Ağırlık (kg)	5.1	2.5	2.3	3.2	3.7	2.5
İnterruption tipi	A	A	A	B	B	A
Başvuru semptomu	SİYANOZ	METABOLİK ASİDOZ	ÜFÜRÜM	SİYANOZ	ÜFÜRÜM	SİYANOZ
Trunkal kapak morfolojisi	TRİKÜSPİD	TRİKÜSPİD	QUADRİKÜSPİD	QUADRİKÜSPİD	TRİKÜSPİD	BİKÜSPİD
Trunkal kapak yetersizliği	HAFİF-ORTA	ORTA	HAFİF-ORTA	ORTA-ÖNEMLİ	HAFİF	ORTA
Trunkal kapak darlığı	YOK	ORTA	YOK	HAFİF	YOK	YOK
Girişim Şekli						
PDA stenti					*	
Bilateral pulmoner arter banding			*	*	*	*
Arkus rekonstrüksiyonu			*			*
Tip A4 trunkus tamiri	*				*	
ECMO ihtiyacı			*			
Sonuç						
Yaşıyor	*				*	
Ex oldu		*	*	*		*

PS-115 FOKAL ATRİYAL TAŞİKARDİDE NADİR BİR LOKALİZASYON: SAĞ ATRİYAL APENDİKS

Özlem Elkiran, *Serdar Akın Maraş*

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Malatya

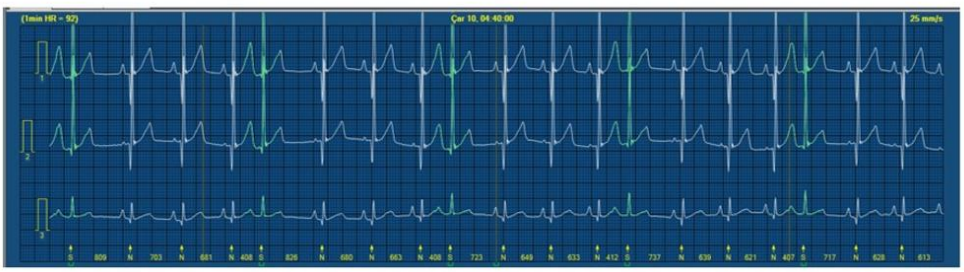
GİRİŞ: Atriyal taşikardi (AT), çocuklarda supraventriküler taşikardilerin nispeten nadir görülen bir nedenidir ve sıklıkla medikal tedaviye dirençlidir. AT'li çocuklarda kateter ablasyon küratif olabilir. Bu nedenle tekrarlayan semptomları, sürüğen taşikardi veya taşikardiye sekonder kardiyomiyopatisi olan hastalarda kateter ablasyonu erken dönemde düşünülmelidir. Ancak, bu hastalarda ablasyon ile başarı şansı aksesuar yol veya AVNRT ablasyonlarına göre daha düşüktür. Ek olarak, pediatrik popülasyonda AT ablasyonu deneyimi hala çok kısıtlıdır. Ektopik odakların yerini belirlemek için geleneksel iki boyutlu (2D) floroskopik sistemlerle haritalama genellikle zordur ve uzun prosedür ve floroskopi süreleri gerektirir. Üç boyutlu (3D) elektroanatomik haritalama sistemleri, ektopik odakların daha kesin lokalizasyonuna ve sınırlı floroskopi ile başarılı kateter ablasyonuna olanak tanır. Atriyal taşikardide en sık lokalizasyon Triküspid anülüs (% 35), Crista terminalis (%34), Koroner sinüs ostium (% 17), perinodal bölge (% 9) ve sağ atriyal apendiks (%1-4) olarak sıralanabilir.

OLGU: 12 yaş kız hasta geçirilmiş çarpıntı atağı nedeniyle gönderildi. Fizik muayenesi, Bazal EKG ve ekokardiyografik incelemesi normal olan hastanın 24 saatlik ritm Holterinde sık supraventriküler ekstrasistol (SVE) ve aberrasyonlu SVE' lerinin olduğu izlendi. Hasta EPS işlemine alındı. En Site sistem (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, ABD) eşliğinde sağ atriyum haritası çıkarıldı. Spontan olarak orta sıklıkta gelen SVE ler vardı ve programlı stimülasyon ve izoproterenol ile AT ile uyumlu long RP SVT indüklendi. En erken lokal aktivasyon haritalandığında sağ atriyum apendiks girişinde CS 7-8 deki A dalgasının 63 msn önüne geçildi. Bu bölgede fragmente A kayıtları da vardı. 6 mm uçlu Cryo kateteri ile ablasyona başlandı. İlk lezyon ile birlikte SVE ler kayboldu. Bu bölgeye herbiri 240 msn olan toplam 8 adet lezyon verildi. Beklemeye geçildi. Lezyonlar sonrası programlı stim ve izoproterenol ile SVE görülmedi ve herhangi taşikardi indüklenmedi. İşlem başarılı olarak kabul edildi. Komplikasyon olmadı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Atriyal taşikardi ablasyonu çocuk hastalarda da 3-D elektroanatomik yöntemler kullanılarak etkili ve güvenli şekilde yapılabilir. Olgumuzda görülen AT odağı oldukça nadir görülen bir lokalizasyonda olmakla birlikte, 3-D haritalama taşikardi odağını doğru şekilde saptamamıza yardımcı olarak, floroskopi olmadan başarılı ablasyona olanak sağlamıştır.

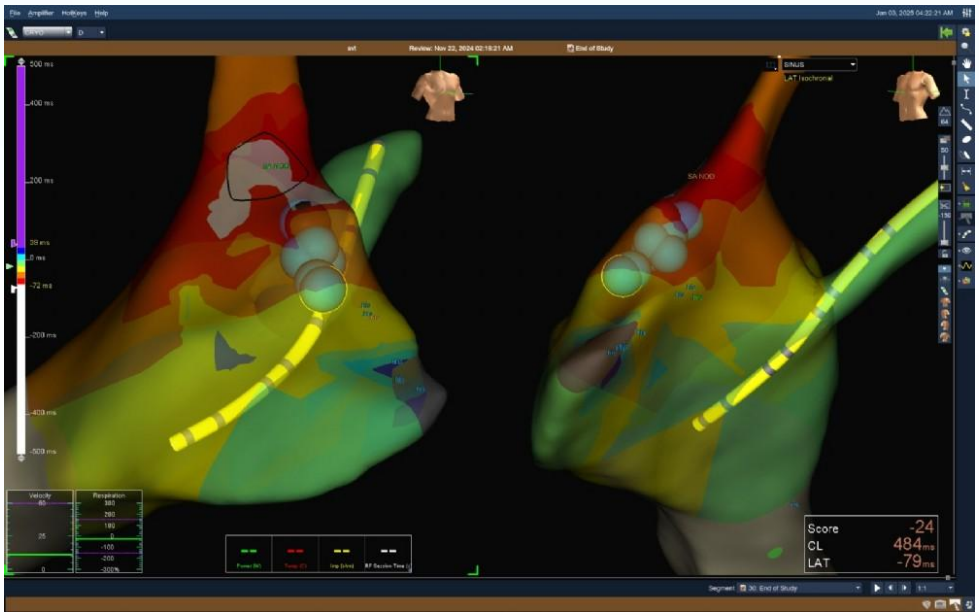
Anahtar Kelimeler: Atriyal Taşikardi, 3 Boyutlu Haritalama, Sağ atriyal apendiks, Çocuk

Resim 1



Holter kayıtlarında sık supraventriküler ekstrasistoller izlenmektedir.

Resim 2



3-D haritalama ileAT odağı ve ablasyon kayıtları görülmektedir.

PS-116 ANİ KARDİYAK ARRESTİN ÖNLENEBİLİR BİR NEDENİ: WOLF- PARKİNSON-WHİTE SENDROMU

Özlem Elkiran, *Serdar Akın Maraş*

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Malatya

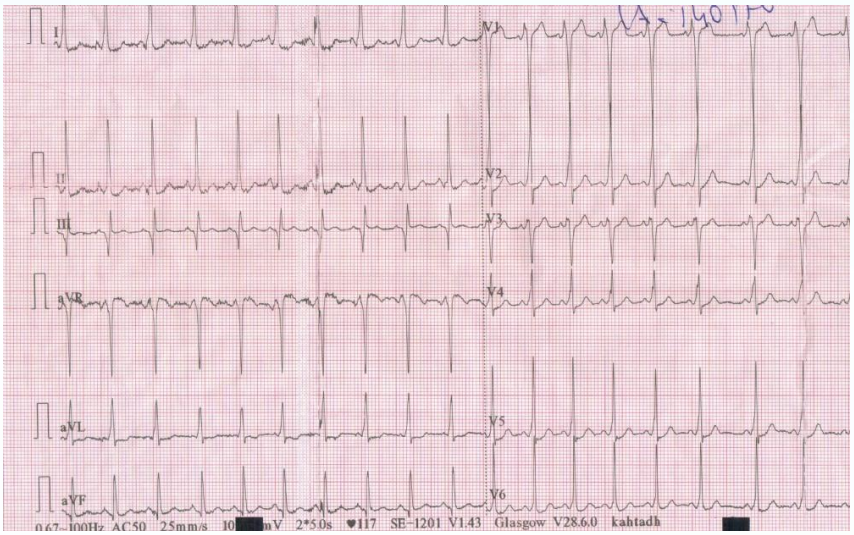
GİRİŞ: Çocuklarda ani kardiyak arrest nadir görülmekle birlikte, sonuçları aile ve toplum için son derece trajediktir. Ani kardiyak ölümün aritmik nedenleri arasında genetik aritmi sendromları ve Wolf Parkinson White (WPW) sendromu sayılabilir. Wolf Parkinson White sendromlu hastalarda ani ölüm riskini belirlemede hastanın asemptomatik olması, preeksitasyonun intermittan olması ya da egzersiz testinde preeksitasyonun azalması ya da kaybolması gibi noninvaziv risk değerlerdirmeleri yapılmasına karşın bu yöntemlerin klinik faydası tartışmalıdır ve kesin bir risk değerlendirmesi sağlamamaktadır. Bu olgu sunumunda daha önce kardiyak yakınması olmayan ancak ani kardiyak arrestle başvuran olgu sunulmuştur.

OLGU: 15 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurmadan 15 gün önce arkadaşı ile tartışma sonrası kardiyak arrest geçirmiş ve 10 dk CPR uygulanmış. Bazal EKG sinde preeksitasyon dışında özellik olmayan (Şekil 1) hasta ileri değerlendirme ve EPS için kliniğimize yönlendirilmiş. Öyküsünden daha önce herhangi kardiyak şikayeti ve çarpıntısı olmadığı öğrenilen hastanın, soygeçmişinde özellik saptanmadı. Ekokardiyografik incelemesi normal olan hastanın, 24 saatlik Ritm holterinde yüksek kalp hızlarında preeksitasyonun derecesi azalıyordu. Hasta genel anestezi altında işleme alındı. Üç boyutlu (3D) En Site NavX sistem (St.JudeMedical, MN,USA) ile haritalama sonrası kateterler HRA, CS ve RV ye konularak temel ölçümler yapıldı. APERP < 250 msn bulundu. Kateter manipulasyonu sırasında 1:1 iletili olan 3-4 sn de spontan sonlanan atriyal fibrilasyon gelişti. En kısa preeksite RR 220 msn idi. Yine kateter manipülasyonu sırasında AVRT ile uyumlu short RP taşikardi başladı. Delta mapping ve taşikardi sırasında yapılan haritalamada en erken iletinin sağ midseptal bölgede olduğu görüldü(Resim 2). Bu bölgede 6 mm uçlu cryoablasyon kateteri ile ablasyona başlandı. İlk lezyon ile birlikte delta dalgası kayboldu. Bu bölgeye herbiri 240 msn olan toplam 8 adet lezyon verildi. Yarım saat bekleme süresi sonrasında programlı stimülasyon ve isoproterenol ile herhangibir taşikardi indüklenemedi. Adenozin altında da delta dalgası görülmedi. Ablasyon sonrası VA blok 320 msn ve disosiye idi. İşlem başarılı olarak kabul edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: WPW'lu hastalar asemptomatik olsa bile, uygun yaş ve kiloda olanlarda risk değerlendirmesi EPS yapılarak saptanmalı ve aksesuar yol ileti özelliği riskli olanlarda ablasyon yapılmalıdır.

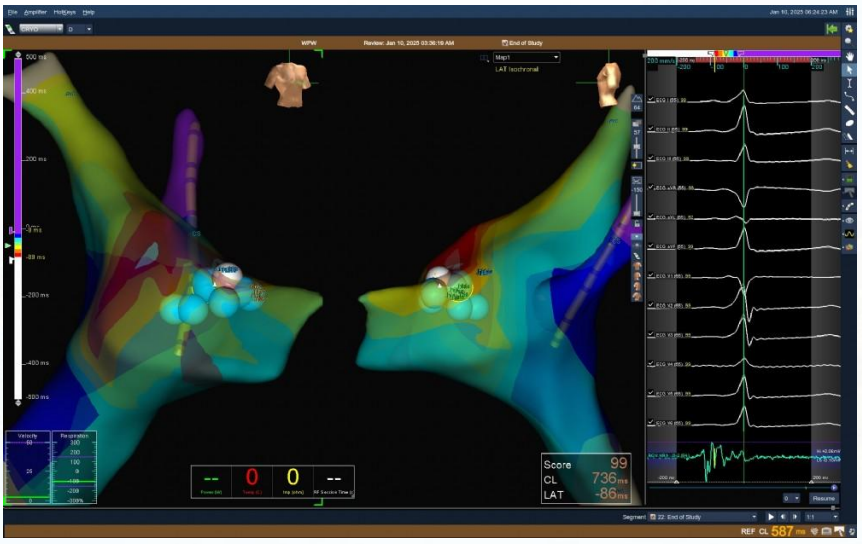
Anahtar Kelimeler: Wolf Parkinson White Sendromu, Risk değerlendirilmesi, Elektrofizyoojik çalışma, Ani kardiyak arrest, Çocuk

Resim 1



EKG de WPW paterni izlenmektedir

Resim 2



3-D haritalama ile yapılan elektrofizyolojik çalışmada aksesuar yol cryo-ablasyonu görülmektedir.

PS-117 AORTİK KASP PERFORASYONU VE KALP YETERSİZLİĞİ İLE SEYİRLİ ENFEKTİF ENDOKARDİT OLGUSU

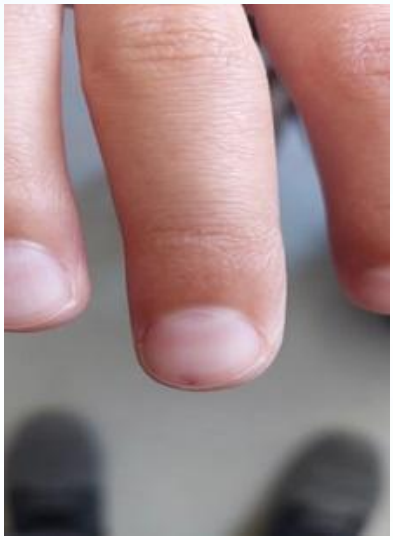
Yusuf İlker Dur, *Murat Muhtar Yılmazer, Nihat Cine, Mustafa Mertkan Bilen, Cem Doğan, Timur Meşe*

İzmir Dr. Behçet Uz Eğitim Araştırma Hastanesi

Bilinen hastalık öyküsü olmayan 11 yaş erkek hasta,5 gündür devam eden 38 derece üzerinde seyreden ateş yüksekliği, devamında aralıklı karın ağrısı kusma ve her iki ayak bileğinde belirgin eklem ağrısı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Prenatal-natal-postnatal özelliği olmayan olgunun yapılan fizik muayenesinde avuç içlerinde maküler döküntü, tırnaklarda çizgisel 2-3 mm lezyonlar,ayak tabanında küçük,ağrısız,maküler döküntüler,sol ayak bileğinde daha belirgin eklem ağrısı,şişlik,kızarıklık ve kardiyovasküler sistem muayenesinde aortik odakta erken diastolik üfürüm saptandı. Labaratuar tetkiklerinde akut faz reaktanları yüksek olarak saptandı ve kan kültürleri alındı. Telekardyografi ve elektrokardiyografi olağan olarak değerlendirildi.Ekokardiyografide biküspit aorta,orta düzeyde aort yetersizliği ve aortik kapakta sol koroner kaspın üzerinde hiperekojen oluşum görüldü ve vegetasyon şüpheli görünüm olarak değerlendirildi. Duke kriterlerine göre majör kriterlerden pozitif görüntüleme ve minör kriterlerden hastamızın biküspit aortasının olması, 38 dereceyi geçen ateş yüksekliğinin olması ve splinter hemoraji,janeway lezyonları gibi embolik vasküler tutulumunun olması ve mevcut haliyle 1 majör 3 minör kriteri karşılaması nedeni ile ilk değerlendirmede enfektif endokardit düşünüldü. Vankomicin, gentamisin, dekonjestif tedavi başlandı. Kan kültürlerinde MSSA pozitif saptandı ve tedavisine devam edildi.Tedavinin başında vejetasyon şüpheli görünümü paravalvüler yapıları ve etrafındaki komplikasyonları daha detaylı görüntülemek için hastayı transözafagial ekokardiyografi ile değerlendirildi.Sol koroner kasp üzerinde çapı 8x8mm çapında kenarları düzgün görünümde verrü vegetasyon içermeyen perforasyon ile uyumlu defekt saptandı.Septik embolizm için çekilen kontrastlı tüm vücut MR tetkikinde beyinde sağ frontal polde serebrit ve subkortikal beyaz cevherde leptomenenjit uyumlu görünüm,sol akciğer bazalinde septik emboli düşündüren havalanma kaybı, dalak kapsülünde üçgen-wedge şeklinde septik emboli ile uyumlu olabilecek lezyonlar, sol ayak bileğinde apse ile uyumlu olabilecek şüpheli görünüm saptandı. PET-CT tetkikinde sol ventrikül duvarlarında,dalakta torakal 10. vertebra korpusunda, sağ alt ekstremite ve sol ayak bileğinde artmış FDG tutulumu saptandı.Yakın klinik ve ekokardiyografik takibinde hastanın kliniğinin New York Kalp Cemiyeti'nin (NYHA) konjestif kalp yetersizliği sınıflamasına göre NHYH evre 2 den evre 3 e ilerlediğ izlendi ve ağır aort yetersizliği,desendan aortada holodiastolik retrograd akım saptandı.Olgunun uygun tedavi ile izleminde klinik ve laboratuar bulgularının gerilemesine rağmen kapak yetmezliğinin arttığının ve dekompanze kalp yetmezliği geliştiğinin görülmesi üzerine aort kapak onarımı yapıldı. Perfore aortik sol kuspa augmentasyon,perforasyon tamiri ve raphe bölgesinde füzyon giderilerek triküspidizasyon yapıldı,aort kapağı üç kusplı hale getirildi.Operasyon sonrası olgunun izlem ve takiplerinde kliniği iyi ve stabil seyrettiği ve hafif aort yetersizliği olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: enfektif,endokardit,perforasyon

Resim 1



Tırnaklarda çizgisel 2-3 mm lezyonlar(Splinter hemoraji)

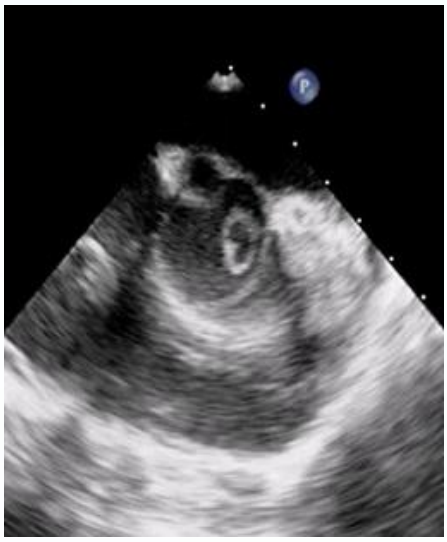
Resim 2

Ayak tabanında küçük,ağrısız,maküler döküntüler (Janeway Lezyonları)

Resim 3

Aort kapağında sol koroner kaspın üzerinde hiperekojen oluşum

Resim 4

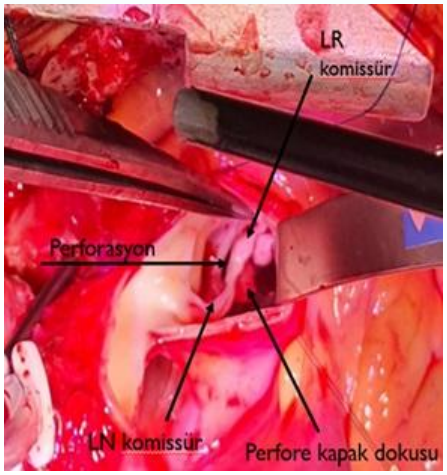


Sol koroner kasp üzerinde 8x8mm çapında perforasyon ile uyumlu defekt

Resim 5

Sol koroner kasp üzerinde 8x8mm çapında perforasyon ile uyumlu defekt (3D TEE)

Resim 6



Aort kapak onarımı,operasyon öncesi görünüm

PS-118 NADİR BİR KALP ANOMALİSİ: BİLATERAL PDA VE NON-KONFLUEN PULMONER ARTERLER İÇİN ÇİFT STENT YAKLAŞIMI

***Galip Arıcı*[1]**, *Özkan Kaya[1], İlker Ufuk Sayıcı[1], Hasan Akduman[2], İlker Mercan[3], Utku Arman Örün[1]*

1. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Etlik Şehir Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği, Ankara

3. Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

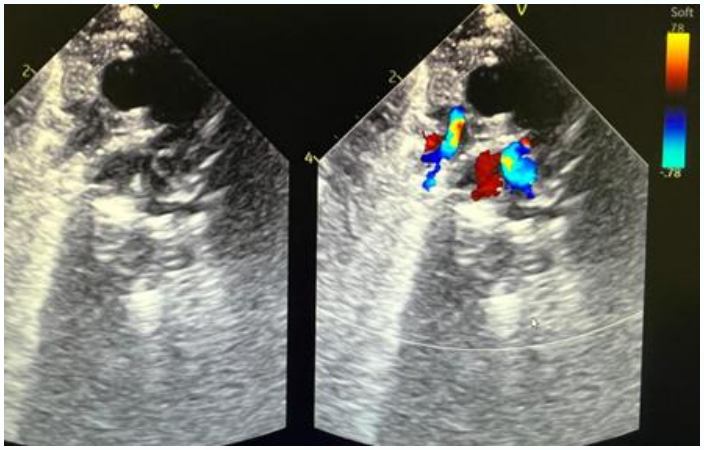
GİRİŞ ve AMAÇ: Bilateral duktus arteriosus (PDA) bağımlı pulmoner dolaşım, oldukça nadir görülen bir anomalidir ve genellikle non-konfluen pulmoner arter dalları ile ilişkilidir. Bu durum, pulmoner dolaşımın devamlılığını sağlamak için cerrahi Blalock-Taussig (BT) şant veya duktal stentleme gibi müdahaleleri gerektirir. Özellikle pulmoner atrezi ve sağ ventrikülden çıkan aortanın eşlik ettiği durumlarda, bu tür yaklaşımlar hayati öneme sahiptir. Bu yazıda, komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD), pulmoner atrezi ve büyük damar malpozisyonu olan sağ atriyal izomerik bir yenidoğan hastada bilateral duktusa stentleme ile başarılı bir şekilde pulmoner dolaşım sağlanmasını sunmaktayız.

OLGU: 21 yaşındaki annenin takipsiz gebeliğinden 40 hafta 3170 gram ağırlığında doğan kız bebek, doğumdan sonraki ilk saatlerde beslenirken gelişen siyanoz ve oksijen saturasyonlarının %60-65'e kadar düşmesi üzerine kardiyoloji değerlendirmesine alınmıştır. Muayenesinde, 2-3/6 şiddetinde sürekli üfürüm ve tek duyulan ikinci kalp sesi (S2) tespit edilmiştir. Yapılan ekokardiyografide, unbalanced AVSD (hipoplazik sol ventrikül), pulmoner atrezi ve sağ ventrikülden çıkan aorta saptanmıştır. Pulmoner arterlerin non-konfluen olduğu, sol pulmoner arterin vertikal seyirli bir duktus aracılığıyla, sağ pulmoner arter yatağının ise APCA (majör aortopulmoner kollateral arter) ile dolduğu düşünülmüştür. Hasta prostaglandin E2 infüzyonu başlanarak entübe edilmiş ve Çocuk Kardiyoloji Kliniğimize sevk edilmiştir. Duktus ile şüpheli APCA'nın haritalandırılması ve gerekirse girişimsel yaklaşımda bulunulması amacıyla hastaya kateter anjiyografi planlanmıştır. Retrograd olarak sağ femoral arter yoluyla çıkan aortaya kateter yerleştirilerek yapılan anjiyografide, sağ brakiosefalik arterden köken alan sağ duktus ile sağ pulmoner arterin dolduğu, vertikal bir diğer duktus aracılığıyla sol pulmoner arterin dolduğu ve her iki duktusun hipoplazik olduğu görülmüştür (görüntü 1). İlk seansta, sağ pulmoner arterin dolaşımını sağlayan duktusa 4 mm x 15 mm Meditronic Onyx koroner stent yerleştirilmiş, ancak duktusun aort ucunun tam kapsanmadığı görülerek aynı seansta teleskopik yöntemle ikinci bir 4 mm x 8 mm Meditronic Onyx stent implantasyonu yapılmıştır (görüntü 2). Sol pulmoner arteri besleyen vertikal duktus için, çocuk kalp damar cerrahisi ekibi tarafından sağ karotis artere cut-down insizyonla kateter yerleştirilmiş ve vertikal duktusa 4 mm x 15 mm Xience Pro koroner stent implante edilmiştir (görüntü 3). Kontrol anjiyografilerinde, her iki duktal stentin açık olduğu ve pulmoner vasküler yatağın dolaşımını sağladığı doğrulanmıştır. Prostaglandin infüzyonu kesilen ve ekstübe edilen hasta, postnatal 45. gününde sağlıklı şekilde taburcu edilmiştir.

SONUÇ: Bilateral PDA ve non-konfluen pulmoner arterlerle seyreden durumlar, duktal kapanma ile pulmoner dolaşımın bozulması riskini taşır. Bu gibi vakalarda duktal stentleme, BT şant cerrahisine minimal invaziv bir alternatif olarak değerlendirilebilir. Özellikle vertikal duktus varlığında, karotis artere cerrahi cut-down yöntemi, vasküler komplikasyonları azaltması nedeniyle güvenilir bir seçenek oluşturmaktadır. Bu vaka, bilateral duktal stentlemenin nadir kompleks anomalilerde bile etkili bir yöntem olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: patent duktus arteriosus, duktal stent, pulmoner atrezi

Görüntü 1

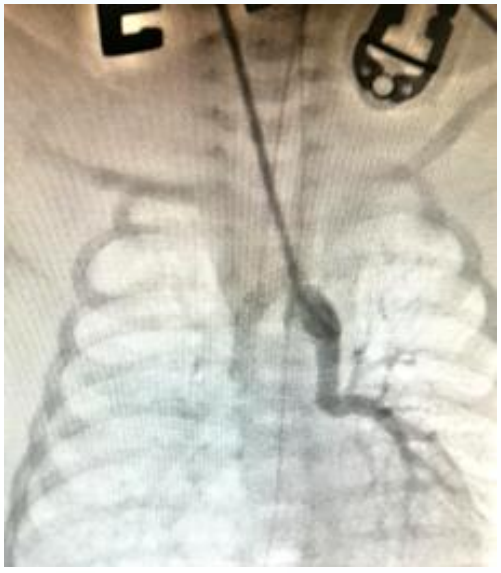


Ekokardiyografi görüntüsü

Görüntü 2

Sağ duktus arteriosusa stent implantasyonu

Görüntü 3



Sol duktus aretriosusa stent implantasyonu

PS-119 TRİKÜSPİT KAPAK PARAVALVÜLER KAÇAĞIN PERKÜTAN KAPATILMASI: OLGU SUNUMU

Gözde Nur Yurttaş Kanar, *Emine Gülşah Torun, Denizhan Bağrul, Atakan Atalay, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

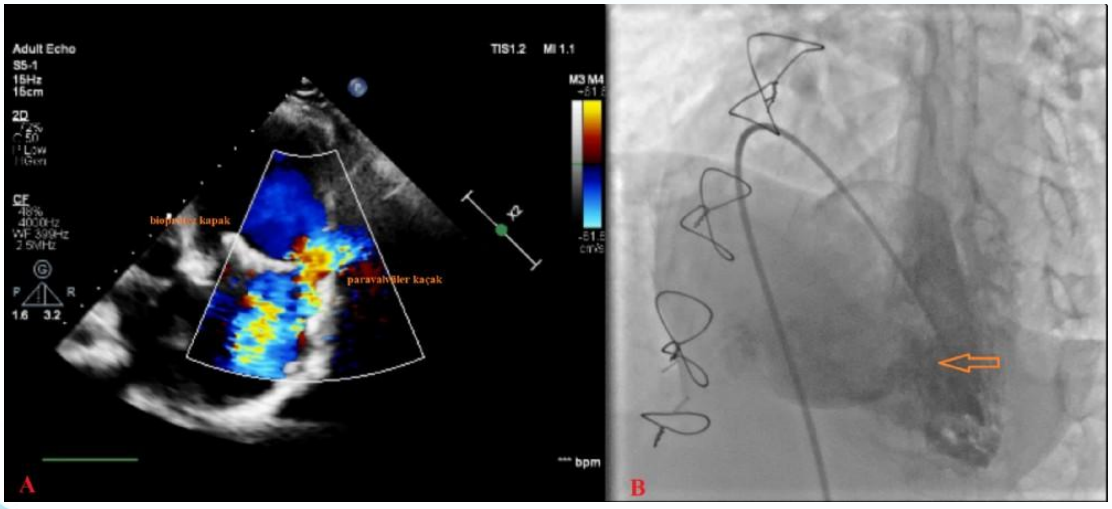
GİRİŞ: Paravalvüler kaçak (PVK), protez kapak replasmanının hayatı tehdit eden bir komplikasyonudur. Bu nispeten nadir ancak ciddi komplikasyon, genellikle anülüsün kalsifikasyonu, anüler hasar, dikişlerdeki teknik hatalar, dikişlerin tutmaması ve endokardit gibi durumlar nedeniyle ortaya çıkar. Tavsiye edilen tedavi cerrahinin tekrar yapılmasıdır, ancak transkateter PVK kapama yöntemi, güvenli, etkili ve minimal invaziv olmasından dolayı günümüzde oldukça yaygın olarak kullanılmaktadır. Burada Ebstein anomalisi nedeniyle kapak cerrahisi geçiren ve sonrasında kapak replasmanı yapılan bir çocuk hastanın önemli paravalvüler kaçağının transkateter yöntemle başarılı bir şekilde kapatılması sunulmuştur.

OLGU: 14 yaşındaki kız hasta, Ebstein anomalisi nedeniyle takipli olan hastanın önemli triküspit kapak yetmezliği ve şikayetinin olması nedeniyle önce Cone rekonstrüksiyonu ve anüler plikasyon yapıldı. Cerrahi sonrası kapak yetmezliğinin devam etmesi nedeniyle biyoprotez kapak replasmanı yapıldı. Takiplerde replasman edilen kapağın komşuluğundan 4,7 mm'lik paravalvüler kaçak, ayrıca, anterior duvar komşuluğunda ilk kaçağın 15,8 mm anteriorunda yerleşmiş 8 mm'lik ikinci bir defekt izlenmiştir (Resim-1). Hastanın çabuk yorulma şikayetinin olması nedeniyle PVK kapatılması amacıyla anjio salonuna alındı. Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda bol miktarda kontrast maddenin biyoprotez kapağın infero-anteriorundan sağ atriyumu doldurduğu görüldü. Transtorasik EKO yardımı ile büyük olan kılavuz tel sağ atriyuma ve pulmoner artere ilerletildi. 18 mm'lik sizing balon ile gerilmiş defekt çapı 13,5 mm ölçüldü (Resim-2). Bu esnada aort kökü enjeksiyonu yapılarak bu defektin koroner arterlerle ilişkisi değerlendirildi (Resim-3). Sonrasında büyük defekte Lifetech CeraFlex™ 14 mm ASD cihazı yerleştirildi. Cihaz serbestleştirilmeden önce tekrar koroner arterlerle olan ilişkisi değerlendirildi. Koroner bası saptanmaması, cihazın yerinde olması ve sağ atriyum tavanına bası yapmadığının görülmesi üzerine cihaz serbestleştirildi (Resim 4). Küçük olan diğer defekt izleme alındı. İzlemde hastanın çabuk yorulma şikayetleri azaldı, yetmezlik tedavisi azaltıldı. Hasta hala kliniğimizde takip edilmektedir.

SONUÇ: Paravalvüler kaçak, kapak replasmanlarının nadir ancak ciddi bir komplikasyondur. Transkateter yöntemle tedavi etkili ve güvenli gözükmektedir. Büyük defektlerde ASD cihazı off-label olarak kullanılabilir.

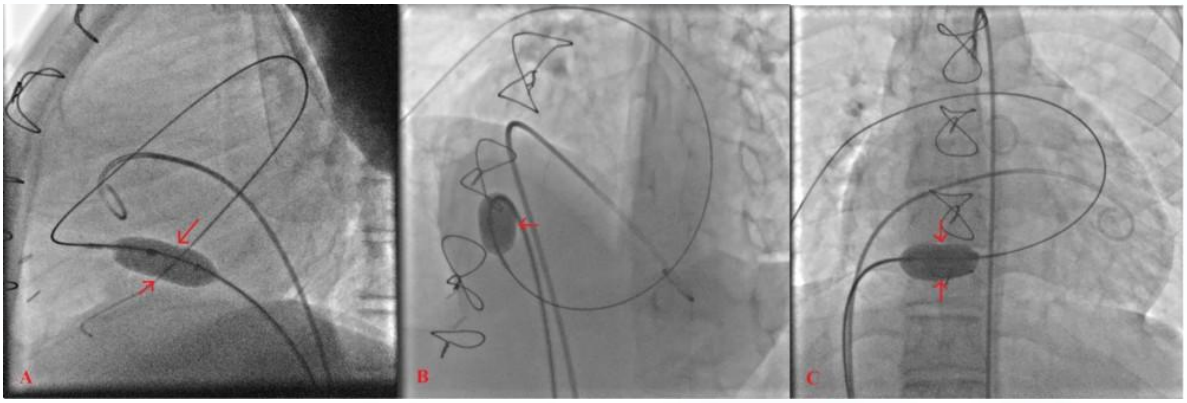
Anahtar Kelimeler: Paravalvüler kaçak, protez kapak replasmanı, transkateter tedavi

Resim 1. Paravalvüler kaçağın gösterilmesi



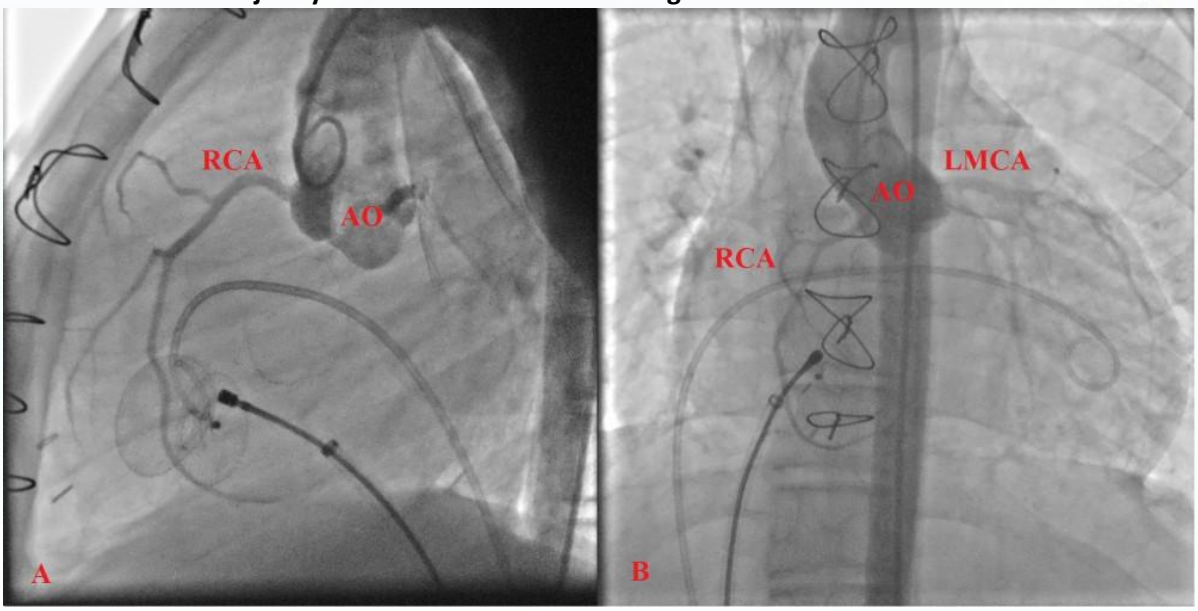
A, Transözefageal Ekokardiyografi'de renkli doppler kullanılarak yapılan incelemede, kanın paravalvüler leakden geri kaçarak sağ atriyuma sızdığı görülmektedir; B, Sağ ventrikül enjeksiyonunda biyoprotez kapağın infero-anteriorundan orta-şiddetli yetersizliğe sebep olan paravalvüler kaçak (ok) görülmektedir.

Resim 2. Paravalvüler kaçağın balon sizing ile ölçülmesi



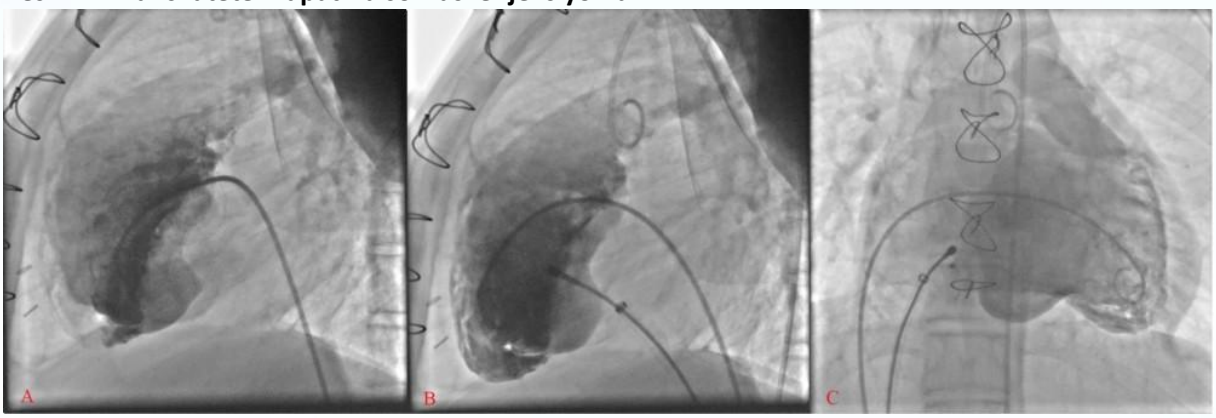
A, B, C, Paravalvüler kaçağın boyutlandırılması için balon kateteri kullanılmıştır; balonun bel kısmı, defektin gerilme çapını açıkça göstermektedir (oklar).

Resim 3. Aort kök enjeksiyonu ile koroner arterlerin değerlendirmesi



A, B, Cihaz serbestleştirilmeden önce aort kök enjeksiyonu ile cihazın koroner arterlere bası yapmadığı gösterildi. AO: Aort, RCA: Sağ koroner arter, LMCA: Sol ana koroner arter

Resim 4. Transkateter kapatma sonrası enjeksiyonlar



A, Lifetech CeraFlex™ septal okluder cihazının yerleştirilmesi ve uygun cihaz pozisyonu; B, C, Sağ ventriküle kontrast enjeksiyonu ve cihazdan herhangi bir rezidüel şant olmadığı görülüyor.

PS-120 SİTUS AMBİGUS, L-LOOP VENTRİKÜLER YERLEŞİM, İNVERSUS BÜYÜK DAMAR İLİŞKİSİ *ALİ* TANILI HASTALARDA KLİNİK SEYİR, TANISAL VE CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

*Fatma Sevinç Şengül[1], **Şerif Şerifoğlu[1]**, Pelin Ayyıldız[1], Okan Yıldız[2], Sertaç Haydin[2], Alper Güzeltaş[1]*

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Mehmet Akif Ersoy Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kalp Cerrahisi Ana bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Situs Ambigus, embriyogenez sırasında vücudun sol-sağ ekseni boyunca intratorasik ve/veya intraabdominal organların kısmi ayna görüntüsü ile karakterize nadir bir patoloji olup bu hastalarda sol (polispleni sendromu) veya sağ (aspleni sendromu) izomerizm görülür. Konjenital inferior vena kava (IVC) kesintisi, karaciğer seviyesinde azygos veya hemiazygos devamlılığı ile birlikte, genellikle bilateral sol taraflılık sergileyen (atriyal appendiksin sol izomerizmi) heterotaksi sendromu olan hastalarda görülür. Situs ambigus, L-loop ventriküller, inversus büyük damar ilişkisi *ALİ* tanılı hastalarda eşlik eden çeşitli anomaliler nedeniyle klinik belirtiler oldukça farklılık göstermektedir. Çalışmamızda *ALİ* tanılı hastaların değerlendirilmesi ve bu alandaki literatüre katkı sağlamak amaçlanmaktadır.

YÖNTEM: Hastalar, kliniğimizde takipli hastaların veri tabanından (2010-2024) seçildi. Demografik özellikler, cinsiyet, ekokardiyografi bulguları, kardiyak kateterizasyon ve bilgisayarlı tomografi (BT) verileri ile kardiyak cerrahi prosedürlerine ilişkin veriler retrospektif olarak toplandı. Anatomik detaylar; BT taramaları, ekokardiyografi ve cerrahi bulgularının kombine değerlendirilmesi ile elde edildi.

BULGULAR: Bu çalışmada *ALİ* tanılı 14 hastanın (7 erkek, 7 kız) klinik, anatomik ve cerrahi özellikleri değerlendirildi. Hastaların ortanca başvuru yaşı 3,5 ay (7 gün–7 yaş) ve ortanca başvuru vücut ağırlığı 4,25 kg (2,7kg–20 kg), oksijen satürasyonu ortanca %86,6 (%77–%96) idi. Kardiyak apeks hastaların dokuzunda (%64,3) sağda, dördünde (%28,6) solda ve bir hastada (%7,1) ortadaydı. Tüm hastalarda atriyal situs "sol atriyal izomerizm" şeklindeydi. Ventriküloarteriyel ilişki 6 hastada (%42,9) konkordan, 6 hastada (%42,9) çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV), 2 hastada çift çıkışlı sol ventrikül (DOLV) (%14,2) şeklindeydi. Hastaların 6'sında pulmoner venöz dönüş anomalisi saptanmış olup sağ pulmoner venler (PV) sağdaki atriyuma, sol PV'ler soldaki atriyuma açılmaktaydı, 2 hastada septum primum malpozisyonu mevcuttu. Hepatik venler hastaların yarısında sağdaki atriyuma açılmaktaydı. Süperiyor vena kava (SVC) 9 hastada bilateral, 4 hastada sol ve 1 hastada sağ taraflıydı. Hastaların 4'ünde sağ SVC sağdaki atriyuma, 1 hastada ise sol SVC sağdaki atriyuma açılmaktaydı. Hastalara uygulanan tedavi planları, anatomik ve fizyolojik özelliklere göre şekillendirildi. En sık uygulanan cerrahi müdahaleler arasında pulmoner arter bandı, modifiye BT şant, VSD/ASD kapatılması, pulmoner venlerin/hepatik venlerin intrakardiyak baffle ile yönlendirilmesi, sağ ventrikül çıkış yolunun genişletilmesi, pulmoner darlığın giderilmesi, Kawashima operasyonu yer almaktaydı.. Bilateral SVC olan 1 hastada, astanın desature olması ve yaşının küçük olması nedeni ile sağ SVC'ye Glenn anastamozu yapıldı (Hemiazigos-sol SVC devamlılığı korundu). İki hastada tek ventrikül palyasyou yoluna gidildi, 12 hastada çift ventrikül tamiri planlandı.Çift ventrikül olacak hastalarda intrakardiyak tünel ihtiyacından dolayı erken dönemde palyasyon, ileri yaşlarda düzeltme ameliyatı planlandı. İki hasta takipten çıkmış, geri kalan 12 hasta halen izlenmekteydi. İzlem süresi ortanca 12 ay (aralık:1 ay-96 ay) idi. İzlemde kaybedilen hasta olmadı. Tablo 1 ve 2'de hastaların demografik, anatomik, klinik özellikleri ve tedavileri sunulmaktadır.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Çalışma sonuçlarımız, nadir görülen *ALİ* hastalarında eşlik eden çeşitli anomaliler nedeniyle klinik belirtilerin oldukça farklılık göstermekte olduğunu, klinik seyir ve cerrahi tedavi yaklaşımlarının çeşitliliğini ve karmaşıklığını ortaya koyarken, bu hasta grubunda bireyselleşmiş tedavi planlarının ve hastaların uzun dönem izlenmesinin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Situs Ambigus, L-loop ventriküler yerleşim, İnversus büyük damar ilişkisi, {ALİ}

Tablo 1: Hastaların Demografik ve tanısal verileri

BULGULAR	HASTALAR													
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Cinsiyet	E	K	E	K	K	K	E	K	K	E	E	E	E	K
Yaş	4 ay	1,8 yaş	1 ay	1 ay	27 gün	2,5 ay	5,5 yaş	4,5 ay	14 ay	3 ay	1 yaş	7 gün	7 yaş	2 ay
Levokardi					+	+				+		+		
Dextrokardi	+	+	+				+	+	+		+		+	+
Mezokardi				+										
SVD- Azygos (A)/Hemiazygos (HA)	A	A	HA	HA	HA	HA	HA	HA	HA	HA	HA	A	A	HA
Aort-PA ilişkisi	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ	İ
Ventriküler Looping	L	L	L	L	L	L	L	L	L	L	L	L	L	L
VA ilişki- K, DORV, DOLV	K	K	DORV	DORV	DORV	K	DORV	DORV	DOLV	K	K	DOLV	DORV	K
PVD anomalisi			+			+	+		+	+		+		
Hepatik venler RA'ya	+			+				+	+		+	+	+	
Çift SVC	+	+	+		+	+	+	+		+			+	
Hipoplazik ventrikül									RV			LV		
Pulmoner darlık				+			+	+			+	+	+	
Pulmoner hipertansiyon			+		+	+			+	+				+
Arkus aorta-R, L, AP	R	R	R	R	R	R	AP	R	R	L	R	L	L	R
Arkus hipoplazisi						+			+					

E: erkek, K: kız, İ: inversus, SVD: sistemik venöz dönüş, PVD: pulmoner venöz dönüş, SVC: superior vena kava, RV: sağ ventrikül, RA: sağ atriyum, LV: sol ventrikül, R: sağ, L:sol, AP: anteroposterior (ön-arka), K: konkordan, DORV: çift çıkışlı sağ ventrikül, DOLV: çift çıkışlı sol ventrikül

Tablo 2 Hastaların Tanı ve tedavi verileri

HASTA	TANI	PLAN/OPERASYON	SONUÇ
1	Dextrokardi Transisyonel AVSD Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı	Pulmoner venler sağdaki atriyumda kalacak şekilde ASD kapatılması +hepatik ven yönlendirilmesi	**Takipli**
2	Dextrokardi Transisyonel AVSD Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı	AVSD onarımı **YAPILDI**	**Takipli**
3	Dextrokardi Perimembranöz geniş VSD, ASD, PH Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı (septum primum malpozisyonu) Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	Biventrikül tamire uygun, yaş kilo nedeniyle şimdilik Pulmoner arter banding **YAPILDI**	**Takipli**
4	Mezokardi Dengeli KAVSD, inletten outlete uzanan geniş VSD, DORV, PS, Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sağ SVC'nin sağdaki atriyuma drenajı Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	mBT şant **YAPILDI**	**Takipsiz**
5	Levokardi DORV, geniş inlet, küçük outlet VSD, geniş ASD, PH Bilateral SVC Sağ SVC'nin sağdaki atriyuma drenajı Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	1 op Pulmoner arter banding **YAPILDI** 2 Sağ Glenn operasyonu **YAPILDI** 3 Biventriküler tamir açısından değerlendirilecek	**Takipli**
6	Levokardi Posterior malalignment VSD, hafif arkus hipoplazisi, PS Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı (septum primum malpozisyonu) Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	Şimdilik Klinik izlem	**Takipli**
7	Dextrokardi DORV, subaortik VSD, PS	1 mBT şant 2 VSD kapatılması, RVOT genişletilmesi, mBT şant divizyonu **YAPILDI**	**Takipli**
8	Dextrokardi DORV, subaortik VSD, PS Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı	Bilateral Kawashima+ VSD genişletilmesi+ Atrial septektomi **YAPILDI**	**Takipli**
9	Dextrokardi Sol lehine dengesiz KAVSD, DOLV, arkus hipoplazisi, PH Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı	Arkus rekonstrüksiyonu, subaortik konusun rezeksiyonu, pulmoner arter banding **YAPILDI**	**Takipli**
10	Levokardi Geniş VSD, aort koarktasyonu, ASD, PH Sağ SVC'nin sağdaki atriyuma drenajı Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	1 Aort koarktasyonu tamiri + Pulmoner banding 2 VSD kapatılması+ Pulmoner venlerin baffle ile sağ taraftaki atriyuma yönlendirilmesi+ Transanuler yama ve PTFE greftten PVR implantasyonu+ sol taraftaki triksüpid kapağın tamiri **YAPILDI**	**Takipli**
11	Dextrokardi Transisyonel AVSD, PS, LVOTO Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı Pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	VSD kapatılması, LVOTO giderilmesi, PS giderilmesi, pulmoner venlerin sağdaki atriyuma yönlendirilmesi	**Takipli**
12	Levokardi Trikuspid atrezisi, geniş ASD, DOLV, PS Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı	1 PDA stent implantasyonu 2 Sağ mBT şant, PDA stent çıkarılması **YAPILDI**	**Takipli**
13	Dextrokardi DORV, inletten outlete uzanan geniş VSD, PS Hepatik venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sağ SVC'nin sağdaki atriyuma drenajı	1 Sağ mBT şant (dış merkez) 2 Sol mBT şant (dış merkez) **YAPILDI**	**Takipsiz**
14	Dextrokardi Transisyonel AVSD, **PH** Sağ pulmoner venlerin sağdaki atriyuma drenajı Sol pulmoner venlerin soldaki atriyuma drenajı	Anti PH tedavisi **başlandı**	**Takipli**

ASD atriyal septal defekt, AVSD:atriyoventriküler septal defekt DOLV: çift çıkışlı sol ventrikül, DORV: çift çıkışlı sağ ventrikül, LVOTO: sol ventrikül çıkım yolu darlığı, PDA: patent duktus arteriosus, PH: pulmoner hipertansiyon, PS: pulmoner stenoz, RVOT: sağ ventrikül çıkım yolu, SVC: superior vena kava, VSD: ventrikler septal defekt,

PS-121 AŞIRI PREMATÜRE BEBEKTE HEMODİNAMİK ÖNEMLİ PDA'NIN TRANSKATETER KAPATILMASI SONRASI CİHAZ İLİŞKİLİ SOL PULMONER ARTERDE TOTALE YAKIN DARLIK

***Mustafa Argun*[1],** *Oğuzhan Kayar[1], Süleyman Sunkak[1], Ahmet Özdemir[2], İbrahim Cansaran Tanıdır[3], Ali Can Hatemi[4]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kayseri Tıp Fakültesi, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı

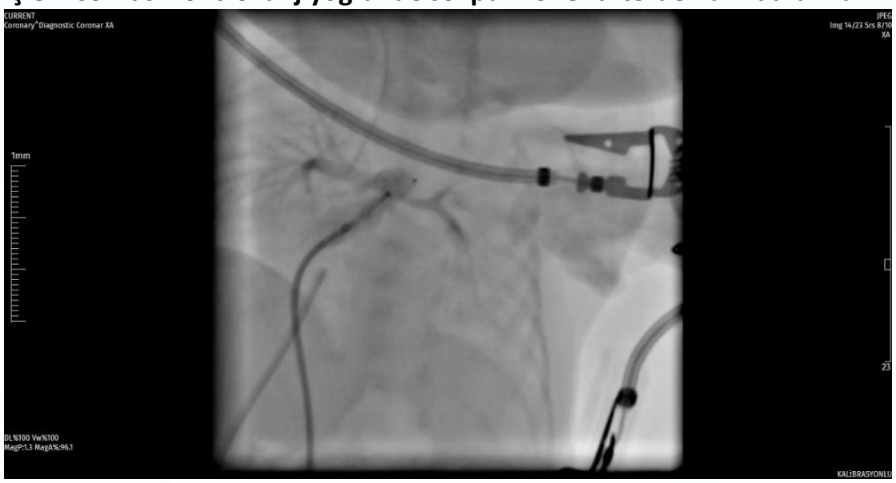
25+5 hafta, C/S ile, 980 gr, ikiz eşi olarak doğan bebekte, postnatal dördüncü gün transtorasik ekokardiyografide (TTE) hemodinamik önemli patent duktus arteriyozus (PDA) saptandı. İki defa medikal kapatma tedavisi verildi. Bu süreçte yedi gün invaziv mekanik ventilasyon ve on bir gün noninvaziv mekanik ventilasyonda izlendi. Ancak hemodinamik önemli PDA'sı ve ventilasyon desteği devam eden hastaya postnatal 18. günde 1160 gr iken transkateter PDA kapatma kararı alındı.

Anjiyo ünitesinde uygun şekilde transportu yapılan hastanın genel anestezi altında, sağ femoral venine 4F kılıf yerleştirildi. Arteryel yol açılmadı. Heparinize edilmedi. Duktustan geçilerek aortaya duktus seviyesinde kontrast madde verildi. Duktusun çapı en dar yerinde 2,4 mm, pulmoner arter tarafında 3,1 mm ve uzunluğu 4,5 mm ölçüldü. 4F deliveri aracılığıyla 4x4 mm Amplatzer Piccolo Occluder duktusa yerleştirildi. Kontrol anjiyografide sol pulmoner arterde hafif daralma izlenmekle birlikte geçiş rahattı. TTE ile aort koarktasyonu izlenmedi. Cihaz serbest bırakıldı. İşlem sonrası 6 gün mekanik ventilasyona devam edildi sonrasında ekstübe edildi. TTE incelemelerinde sol pulmoner arterde cihaz ilişkili hafif darlık görüldü. Ancak izlemde bu darlık giderek arttı ve 3 yaşında sol pulmoner arterde renkli Doppler ile akım izlenmedi. Anjiyografide pulmoner artere kontrast madde verildiğinde cihaz ilişkili sol pulmoner arterin tama yakın darlığı izlendi.

Dış çocuk kalp merkezinde cerrahi olarak cihaz çıkarıldı, aorta primer kapatıldı. Arteriyotomi ana pulmoner artere ve distalde sol pulmoner arter bifurkasyon bölgesine kadar uzatıldı. Sol pulmoner arterin distaline kadar otojen perikard yama ile genişletildi. Cerrahi sonrası TTE ile sol pulmoner arterde akımın rahat olduğu görüldü. Hasta sorunsuz takip edilmektedir. Aşırı prematüre bebeklerde hemodinamik önemli PDA solunum sıkıntısının devamına, nekrotizan enterokolit gelişmesine ve kalpte sol ventriküler dilatasyon/disfonksiyona yol açmaktadır. Mekanik ventilasyon desteği devam etmek zorunda kalınan bebeklerde hemodinamik önemli PDA'nın kapatılması hastanın tedavisine olumlu katkı sağlayabilir. PDA ligasyonu tercih edilen yöntem olmakla birlikte son yıllarda prematür bebeklerde transkateter PDA kapatma tecrübesi artmıştır. Ancak bu işlemin zorluğu ve komplikasyonları göz önünde bulundurulmalıdır. Bizim 14 hastalık serimizde gördüğümüz bu tek komplikasyonu paylaşarak cihaz ilişkili sol pulmoner arter darlığına dikkat çekiyoruz.

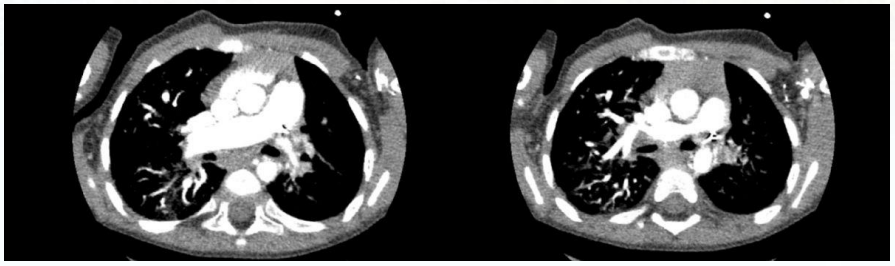
Anahtar Kelimeler: Patend Duktus Arteriyozus, Prematürite, Transkateter, Yenidoğan

İşlem sonrası kontrol anjiyografide sol pulmoner arterde hafif daralma



İzlemde 3 yaşında sol pulmoner arterin tama yakın darlığı

BT anjiyografi ile sol pulmoner arter tama yakın darlığı ve cihaz ilişkisi



PS-122 FONTAN VE FALLOT TETRALOJİLİ ADOLESAN VE ÇOCUKLARDA NONİNVAZİV YÖNTEMLE KARACİĞER HASTALIKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

***Tulay Demircan*[1]**, *Sevim Çakar[2], Hazer Ercan Bozyer[1], Yağmur Damla Akçura[1], Hüseyin Bardak[1], Tuğçe Arık[2], Oğuzhan Akyaz[2], Mustafa Kır[1]*

1. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji

2. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji

GİRİŞ: Fontan operasyonu sonrası ortalama yaşam süresi gittikçe artmaktadır.Santral venöz basıncın kronik yükselmesi sonucunda protein kaybettiren enteropati, periferik venöz yetmezlik, Fontan ilişkili karaciğer hastalığı (FALD)vb patolojiler ileri dönem sorunları olarak ortaya çıkmaktadır. Karaciğerdeki değişiklikler ileri dönemde siroz ve hepatocellüler ca açısından risk oluşturmaktadır. Sadece Fontan değil, Fallot tetralojisi, BAT'lı 3 hastada da 20'li yaşlarının başında HCC tanısı alan olgular olup sadece Fontan sonrasında değil bu hastalarda da karaciğer patolojilerinin olabileceğini göstermektedir. Kronik konjesyon olan hastalarda kardiyak hepatopati olabilmektedir.Çalışmamızda bu hastalardaki karaciğer etkilenmelerini özellikle son yıllarda kullanımı artan fibroscan cihazı ile değerlendirmeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğinde Fontan ve Fallot tetrolojisi nedeni ile opere edilmiş (VSD-PA dahil) 8-18 yaş arası olgular çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların yaş, boy, kilo, kan basıncı, tanı, tedavi, ek hastalıkları, operasyonun üzerinden geçen süre, EKO VE EKG'leri değerlendirildi. Bu hastalara karaciğer patolojileri açısından labaratuvar tetkikleri yanında, batın USG, gerekli durumlarda batın MRI ve tüm hasTalara fibroscan uygulandı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 16 hasta dahil edildi(çalışma devam etmektedir). Bu hastaların 9'u Fontan, 7'si Fallot terolojisi idi. Fontan 15,4(10-18) yaş, Fallot tetrarolojisi 12,5(8-16) yaş idi. fibroscan ile fallot tetrolojili hastanın 1 tanesinde f3 (IVS-PA tanılı Rastelli), bir diğerinde f1(Fallot, PVR operasyonu planlanan) fibrozis saptandı.Fontanlarda ise tüm hastalarda f3-4 ileri düzeyde fibrosis saptandı. Bu hastalara karaciğer MR ve biyosi ile ileri incelemeler yapıldı. Bu hastalarda özellikle konjesyon arttığında fibrosis gelişebilceği ve fibrozisin siroz zve hepatosellüler ca açısından risk oluşturduğu düşünüldüğünde karaciğer patolojileri açısından takip önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: fontan, fallot tetrolojisi, karaciğer

Fontan ve Fallot tetrolojili olguların verileri.

Hasta	Yaş	Tanı(eko)	Operasyondan geçen süre(yıl)	Fibroscan	AST	ALT	Alb	GGT	AFP
1	16	Fallot,PY(1-2)	13	s0f0	20	15	5,1	17	
2	8	Fallot,PY	8	s0f1	29	18	4,8	24	2,2
3	17,5	Fallot,PVR	10	s0f0	30	9	5,1	29	
4	10	Rastelli,PVR	1	s0f0	24	14	5,4	19	
5	14	Fallot,PVR	4	s0f0	22	12	4,6	11	1,3
6	11	İVS-PA,TY(2),PY(2-3)	11	s0f3	30	32	4,6	26	1,3
7	11	İVS-PA	1	s0f0	24	14	5,4	19	
8	15	Fontan AVSD-PA	9	s0f4	22	14	4,5	58	1,3
9	10	Fontan,DILV,arteriyl malpo	7	s0f3	21	15	3,7	22	1,3
10	17	Fontan, tek ventrikül	14	s0f4	28	25	4,7	51	3,3
11	18	Fontan,dektrokardi,TY(2)	11	s0f4	18	15	5,3	43	1,7
12	16	Fontan,TA	12	s0f3	19	10	5,1	23	2,1
13	17	Fontan,DORV, tausing bing	2	s0f4	22	14	2,3	18	
14	12	Fontan,DILV	7	s0f3	17	16	4,6	34	2,9
15	17	Fontan,TA,ASD	15	s0f3	37	33	5	41	2,4
16	17	Fontan, TA	14	s0f4	35	21	4,9	23	1,3

PS-123 SAĞ VENTRİKÜLER ÇIKIŞ YOLU GİRİŞİMLERİNDE KORONER ARTER BASISI VE AORT DİSTORSİYONU KOMPLİKASYONU: 4 OLGU DENEYİMİ

***Gözde Nur Yurttaş Kanar*[1]**, *Emine Gülşah Torun[1], Denizhan Bağrul[1], Adnan Burak Akçay[2], İbrahim Ece[1]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Sağ ventriküler çıkış yolu (RVOT) ile ilgili anatomik ve/veya fonksiyonel problemlerin yönetimi için transkateter yaklaşım, zaman içinde yüksek basınçlı balon dilatasyonu ve stent implantasyonundan, transkateter perkütan pulmoner kapak replasmanına (TPVR) kadar evrilmiştir. Bu tür müdahaleler sonrası RVOT konduitinin yırtılması, pulmoner arter hasarı ve koroner arterlerin (CA) kompresyonu gibi ciddi ve hayatı tehdit edebilecek komplikasyonlar görülebilmektedir. Bu yazıda, TPVR öncesinde yapılan balon interrogasyon testi sırasında aort anjiyografisi ile CA kompresyonu ve/veya aort kökü distorsiyonu ve aort yetmezliği (AY) gelişen hastaların özellikleri, yönetimi ve sonuçları sunulmaktadır.

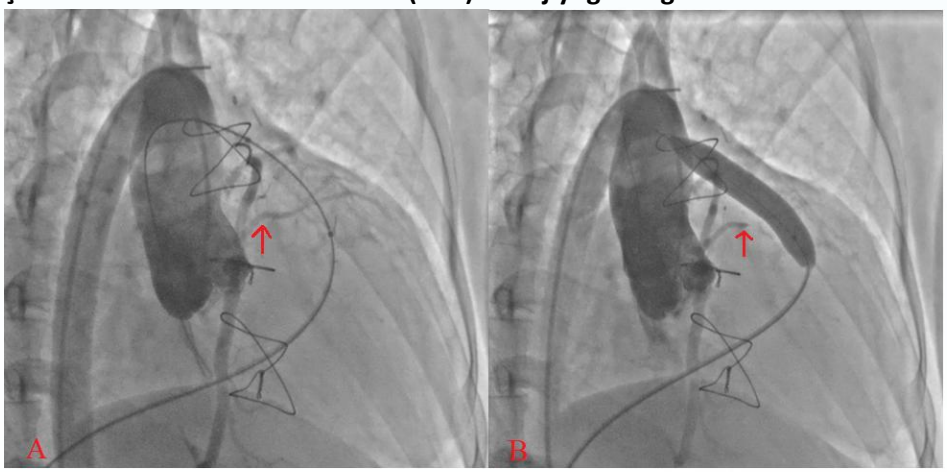
YÖNTEM: 2022-2024 yılları arasında, RVOT obstrüksiyonu, pulmoner regürjitasyon veya miks lezyonların tedavisi amacıyla TPVR planlanan tüm hastaların verileri retrospektif olarak incelenmiştir. Bu hastalar arasından, CA kompresyonu, aort kökü distorsiyonu ve/veya aort yetmezliği tespit edilen 4 hastanın klinik özellikleri, yönetimi ve sonuçları ayrıntılı olarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Toplam 43 hasta RVOT girişimleri için kateterizasyon laboratuvarına alındı. Bu hastalardan 39'una (%90) başarılı bir şekilde TPVR uygulandı. Ancak, 4 hastada balon interrogasyon testi sırasında CA kompresyonu ve/veya aort kökü distorsiyonu ve/veya AY gözlemlendiği için işlem gerçekleştirilmedi. Hastaların özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Tüm hastalar kız olup yaşları 8 ile 24 arasında değişmektedir. Üçü Fallot Tetralojisi (TOF), biri ise Büyük Arter Transpozisyonu (d-TGA) tanısına sahipti. TOF tanılı bir hastaya koroner anamoli nedeniyle konduit ile tam düzeltme operasyonu uygulanmışken, diğer iki TOF hastasına ise transanüler yama ile nativ RVOT korunmuştur. d-TGA tanılı hastaya ise yenidoğan döneminde arteriyel switch ameliyatı yapılmıştır. İşlem öncesinde yapılan BT/MR değerlendirmelerinde, CA anomalisi olan iki hastada bu durum tespit edilmiş ancak hiçbir hastada işlem öncesinde CA kompresyonu gözlenmemiştir. Kardiyak kateterizasyonda, balon interrogasyon testinde iki hastada CA anomalisi tespit edilmiş ve üç hastada CA kompresyonu saptanmıştır. CA kompresyonu iki hastada LAD (Şekil 1 ve 2) ve bir hastada RCA üzerinde belirgin olarak izlenmiştir. Üç hastada aort kökü distorsiyonu gelişmiş olup bunlardan birinde orta düzeyde (Şekil 3), birinde eser düzeyde AY tespit edilmiş, diğerinde ise belirgin bir yetmezlik gözlenmemiştir. Prosedürler tüm hastalarda sonlandırılmıştır. Hastalar için cerrahi müdahale kararı alınmış, bu hastalardan birine RVOT rekonstrüksiyonu ve biyoprotez kapak implantasyonu başarıyla uygulanmıştır.

SONUÇ: RVOT müdahaleleri sırasında, özellikle postoperatif hastalarda, CA kompresyonu ve/veya aort distrosiyonu ciddi bir risk oluşturabilir. Cerrahi işlem sırasında konduit kullanımı, anormal koroner anatomisi, cerrahi olarak yeniden yerleştirilmiş koroner arterler veya aorta-RVOT arasındaki yakın ilişki bu riski daha da artırmaktadır. Bu hasta gruplarında, konduit geometrisindeki değişiklikler, RVOT ile CA arasındaki uzaysal ilişkinin bozulması ve cerrahi sonrası oluşan yapısal değişiklikler komplikasyon riskini yükseltmektedir. Literatürde, cerrahi olarak native RVOT'u korunmuş hastalarda CA kompresyon riskinin nadir olduğu bildirilmesine rağmen, bu çalışmada nativ RVOT'a sahip iki hastada CA basısı tespit edilmiştir. Bu bulgu, nativ RVOT'a sahip hastaların da koroner kompresyon riski taşıyabileceğini ve bu hasta grubunun dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamaktadır. BT veya MRG gibi görüntüleme yöntemleri faydalı olmakla birlikte, dinamik süreçleri veya müdahale sırasında oluşabilecek basıyı göstermek açısından yetersiz kalabilir. Bu nedenle, RVOT müdahaleleri öncesinde balon interrogasyonu sırasında yapılan aort kökü anjiyografisi, CA ve/veya aort basısının değerlendirilmesinde etkili bir yöntem olarak öne çıkmaktadır. Bu detaylı değerlendirmeler, olası kötü sonuçların önlenmesi ve güvenli bir tedavi planı oluşturulması açısından hayati önem taşımaktadır.

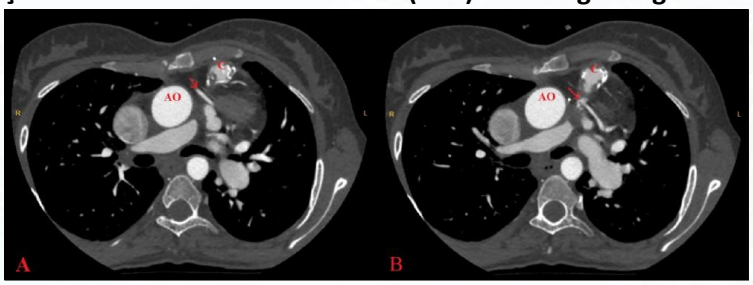
Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül çıkış yolu, Transkateter perkütan pulmoner kapak replasmanı, Koroner arter basısı, Aort yetmezliği,

Şekil 1. Sol ön inen koroner arter (LAD)'in anjiyografik görüntüsü



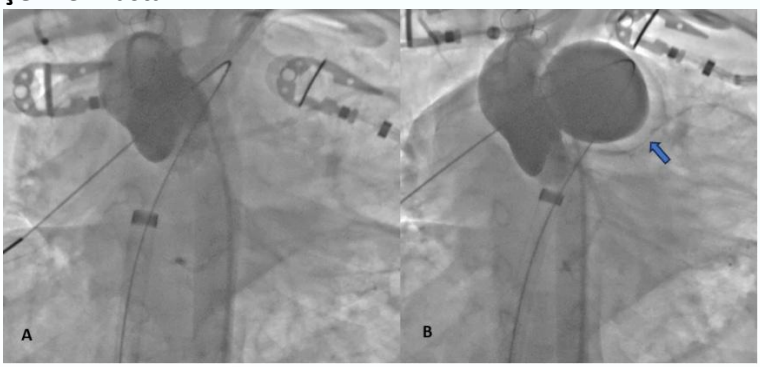
A, Aort kök anjiyogramında, LAD'nin (ok) normal dolumu görülmektedir; B, Balon interrogasyon testi sırasında, kondüit içinde şişirilmiş balonun neden olduğu kompresyon sonucu LAD'de dolumun azaldığı görülmektedir.

Şekil 2. Sol ön inen koroner arter (LAD)'in tomografik görüntüsü



A,B, Konduit ile düzeltme yapılmış Fallot Tetralojisi tanılı hastada yapılan 2D aksiyel bilgisayarlı tomografi anjiyogramı, sol ön inen koroner arter (LAD) (ok) ile konduit arasındaki ilişkiyi ortaya koymaktadır. LAD, kondüit ile pulmoner arter arasından geçmektedir. AO: Aort, C: Konduit

Şekil 3. Hasta 2:



Kateter anjiyografide, A, Aort kök anjiyogramında, normal sol anterior desendan koroner arter dolumu izlenmekte, belirgin bir aort yetmezliği ise gözlenmemektedir, B, Balon interrogasyon testi sırasında, sol anterior desendan koroner arterde kompresyona bağlı dolum azlığı (ok), aort distorsiyonu ve yeni gelişen aort yetmezliği izlenmektedir.

Tablo 1. Hastaların Demografik Özellikleri, Tanıları ve Uygulanan Prosedürlere İlişkin Detaylar

	Yaş/ VA (Kg)	Tanı	Önceki prosedür	İşlem Öncesi Koroner arter kompresyonu BT/MR	Balon boyutu/uzunluğu	Koroner arter anomalisi	Koroner arter kompresyonu / tipi	Aort kökü distorsiyonu / AY	Sonuç
1	Ara.51	TOF	- Total korreksiyon, native/yama uygulanmış RVOT (1 yaş)	Hayır/Hayır	TyshakR 30x40mm	Var	Evet / RCA	Evet / Eser derece AY	Cerrahi karar alındı
2	Ağu.41	TOF	- Total korreksiyon, native/ yama uygulanmış RVOT (1 yaş)	Hayır/Hayır	TyshakR 30x40mm	Yok	Evet/ LAD	Evet/ orta derece AY	Cerrahi karar alındı
3	Eyl.57	d-TGA	- Arterial switch, Lecompte manevrası (yenidoğan) - RVOT stent implantasyonu (8 yaş)	Hayır/-	MammothTM 16x40 mm	Yok	Hayır/-	Evet/-	RVOT rekonstrküsiyonu, 23 no biyoprotez kapak implatasyonu
4	24/51	TOF	- Sol BT şant - Total korreksiyon, RV-PA konduit prelasmanı - Kondit değişimi (15 yaş)	Hayır/-	MustangTM 9x40 mm	Var	Evet/LAD	Hayır	Cerrahi karar alındı

VA, Vücut Ağırlığı; TOF, Fallot Tetralojisi; d-TGA: Büyük Arter Transpozisyonu; BT, Bilgisayarlı Tomografi; MR, Manyetik Rezonans Görüntüleme; RVOT, Sağ Ventrikül Çıkış Yolu; RCA, Sağ Koroner Arter; LAD, Sol Anterior Desendan Arter; AY, Aort Yetmezliği; BT Şant, Blalock-Taussig Şant; RV-PA Konduit, Sağ Ventrikül - Pulmoner Arter Konduiti

PS-124 SIK TAKİP GEREKTİREN DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI OLAN İNFANTLARDA İLK 6 AYDA EMZİRME DURUMUNU ETKİLEYEN FAKTÖRLER

***Özkan Kaya*[1]**, *Emel Örün[2], Utku Arman Örün[1], Ozan Hakverdi[1]*

1. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ: Doğumsal kalp hastalığı (DKH) tanısı konulan bebekler yaşamlarının ilk günlerinde yoğun tıbbi tedavi ve cerrahi müdahalelere maruz kalabilmektedir. Bebeğin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlem ihtiyacı, klinik instabilitesi, anne-bebek ayrılığı, annenin yaşadığı kaygılar emzirme sürecini olumsuz etkilemektedir. Bu nedenle DKH olan bebeklerin anne sütü almaları ve emzirilmeleri diğer sağlıklı anne-bebek çiftine göre daha fazla çaba ve sık takip gerektirir. Bu çalışmanın amacı DKH olan anne-bebek çiftinin ilk 6 ay emzirme durumlarını ve emzirmeyi etkileyen faktörlerini belirlemektir

MATERYAL-METOD: Kesitsel vaka-kontrol çalışması olarak planlanan çalışma 01.01.2024-31.12.2024 tarihleri arasında Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Kliniği'nde yürütülmüştür. Hasta grubu intrauterin veya postnatal dönemde DKH tanısı alan hastalardan ilk altı ay içinde en az dört kez EŞH Çocuk Kardiyolojisi polikliniğine takibe gelen 6-8 aylık hastalardan oluşmuştur. Kontrol grubu genel pediatri polikliniğine rutin çocuk sağlığı izlemine gelen 6-8 aylık sağlıklı bebeklerden oluşmuştur. Veriler yapılandırılmış anket formunun çalışmaya katılmaya gönüllü, ana dili Türkçe olan ebeveynlerden yüz yüze görüşme tekniği kullanılarak elde edilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya DKH olan 49 anne-bebek çifti (hasta grubu) ile 60 sağlıklı anne-bebek çifti (kontrol grubu) nu alınmıştır. Gruplar arasında bebek yaşı ve cinsiyet açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Gruplar doğum şekli, doğum ağırlığı, güncel ağırlık SDS (standart deviasyon skoru), güncel boy SDS, anne yaşı, çocuk sayısı bakımından karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmıştır (Tablo 1). DKH olan ve olmayan grupta ilk gıdanın anne sütü olması, ortalama ilk emzirme saati zamanı ve emzirme sorunu yaşama sıklığı benzerdi (sırasıyla %83,7 vs %88.3; 1.7 vs1.3 saat; 42,9 vs 43.3). Her iki grupta yaşanan en sık sorun yetersiz süt idi. Hasta grubunda sağılmış süt isteme oranı anlamlı şekilde yüksekti (%61,2 vs 11.7). Hasta grupta emzirmeye devam oranı %57.1 iken kontrol grubunda %81.7 idi (p= 0.01). Sağlıklı grupta emzik kullanımı istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksekti (%48.3 vs %22.4) (Tablo 3-4). Her iki grubun gebelikte ve doğumdan sonra emzirme eğitimi alma durumu benzerdi. Hasta grubunda olguların %75.5'i fetal dönem- postnatal ilk 7 günde tanı almıştır. Hasta grubunun poliklinik başvuru sayısı ortalama 6 ± 2,2 idi. Hasta grubunda en sık tanı VSD (%24,5) ve aort koarktasyonu (%14,3) idi. En sık uygulanan ameliyat pulmoner band (%38), aort koarktasyonu ve ark tamiri (%31.1) idi (Tablo2). İki grup yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ)'de yatış sayısı, YYBÜ'de kaldığı süre, yenidoğan dönemi sonrasında hastanede yatış açısından karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmıştır (Tablo 5).

Sonuç: Çalışmamızda DKH'lı ve sağlıklı grup emzirmeye başlama sıklığı ve zamanı açısından benzerken, DKH'lı grupta emzirmeyi sürdürme ve sadece anne sütü ile beslenme oranlarının daha düşük olduğu saptanmıştır. Anne sütüne en az sağlıklı bebekler kadar ihtiyacı olan DKH'li bebeklerin anne sütü almaları konusunda annelere gebelikte ve doğum sonrasında olası emzirme sorunları açısından daha fazla destek olunması, bu bebeklerin büyümelerinin sık takip edilmesi ve gerekli müdahalelerinin yapılması kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal Kalp Hastalığı, Anne Sütü, Emzirme

Tablo 1: Çalışmaya katılan hasta ve kontrol grubunun sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu (n=49)	Kontrol grubu (n=60)	p
Formu Dolduran	% (n)	% (n)	0,932
Anne	% 77,6 (38)	%75(45)	
Baba	% 22,4(11)	%25(15)	
Yaş (ay)	6,1 ± 1,1	5,7 ± 0,9	0,84
Cinsiyet			0,855
Kız	%46,9(23)	%43,3(26)	
Erkek	%53,1(26)	%56,7(34)	
Doğum Şekli			**0,033**
NSVY	%26,5 (13)	%48,3(29)	
C/S	%73,5 (36)	%51,7(31)	
Doğum Haftası	37 ± 2,7	38 ± 1,5	0,178
Doğum Ağırlığı (gr)	2889 ± 672	3137 ± 502	**0,027**
Doğum Boyu (cm)	48,3 ± 4	49,6 ± 3,2	0,052
Güncel Ağırlık SDS	-1,78 ± 1,5	-0,3 ± 0,9	**<0,001**
Güncel Boy SDS	-1,6 ± 1,6	-0,5 ± 1,0	**<0,001**
Anne Yaşı (yıl)	32 ± 5,8	28,3 ± 4,1	**<0,001**
Çocuk Sayısı	2,3 ± 1,2	1,5 ± 0,8	**<0,001**
Anne Eğitim			0,148
12 yıl ve altı	% 73,4 (36)	%58,3 (35)	
12 yıl üstü	% 26,5 (13)	%41,7 (25)	
Anne Çalışma Durumu			**0,012**
Çalışıyor	% 14,3(7)	% 1,7(1)	
Çalışmıyor	% 85,7(42)	% 98,3(59)	
Aile Geliri (₺)			0,140
<17000	% 36,7 (18)	% 16,7 (10)	
17000-27000	% 32,7 (16)	% 43,3 (26)	
27000-37000	% 10,2 (5)	% 18,3 (11)	
>37000	% 20,4 (10)	% 21,7 (13)	

Tablo 2: Doğuştan Kalp Hastalığı olan olguların (n:49) klinik özellikleri

Tanı	n	%
Ventriküler Septal Defekt (VSD)	12	24,5
Aort Koarktasyonu (AK)	7	14,3
Patent Duktus arteriosus	4	8,2
Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	2	4,1
VSD+AK	1	2,0
Pulmoner Stenoz	3	6,1
Aort Stenozu	6	12,2
Fallot Tetralojisi	4	8,2
Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş	1	2,0
Atriyo Ventriküler Septal Defekt	4	8,2
Aortik İnterruption	2	4,1
Tek Ventrikül Fizyolojisi	1	2,0
VSD'li Pulmoner Atrezi	2	4,1
Ek Tanı		
Yok	43	87,8
Var	6	13,2
Hipotiroidi	3	50
Pes ekinovarus	1	16,6
Yarık damak dudak	1	16,6
Hiperfenilalaninemi	1	16,6
Tanı Zamanı		
Fetal	18	36,7
Post natal ilk 7 gün	19	38,8
7-28 Gün	8	16,3
>28 Gün	4	8,2
Kullandığı ilaç		
Kullanmıyor	11	22,4
Kullanıyor	38	77,6
Diüertik (furosemid, spironolakton)	14	36,8
ACE İnhibitörü (Enalapril, Kaptopril, Lisinopril)	3	7,9
ACE İnhibitörü + Diüertik	5	13,2
ACE İnhibitörü + 2'li Diüertik	3	7,9
B Bloker (Propranolol)	7	18,4
Antiagregan (Aspirin)	4	10,5
Propranolol+Aspirin	2	5,3
Anjiografik Kateterizasyon		
Evet	24	49,0
Hayır	25	51,0
Ameliyat		
Hayır	20	40,8
Evet	29	59,2
Pulmoner Band	11	38
Aort Koarktasyon ve Ark Tamiri	9	31,1
Koarktasyon Tamiri + Pulmoner Bad	1	3,4
TOF tam düzeltme	1	3,4
Blalock-Tausing Şant	5	17,3
TAPVD Düzeltme	1	3,4
PDA Ligasyonu	1	3,4

Tablo 3: Hasta ve Kontrol grubunun Emzirme Özelliklerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu (n=49)	Kontrol grubu (n=60)	p
İlk Gıda	% (n)	% (n)	0,672
Anne sütü	%83,7 (41)	%88,3 (53)	
Mama	%16,3 (8)	%11,7 (7)	
Emzirme saati	1,7 ± 1,3	1,3 ± 0,6	0,131
Şu an beslenme durumu			**0,01**
Sadece anne sütü	%20,4 (10)	%51,7 (31)	
Ağırlıklı anne sütü	%34,7(17)	%26,7 (16)	
Ağırlıklı mama	%22,4 (11)	%15,0 (9)	
Sadece mama	%20,4 (10)	%6,7 (4)	
Anne Sütü ve ek gıda	%2,0 (2)	-	
Emzirme Sorunu Yaşama			0,558
Evet	%42,9 (21)	%43,3 (26)	
Hayır	%57,1 (28)	%56,7 (34)	
Yaşanan emzirme sorunu			
Yetersiz Süt	%38 (8)	%46,1 (12)	
Mama başlanması ile sütün azalması	%28,6 (6)	%7,7 (2)	
Meme reddi	%9,5 (2)	% 26,9 (7)	
Kavrama sorunu	%23,9 (5)	% 11,6 (3)	
Meme Sorunu	-	% 7,7 (2)	
Emzirmeyi sürdürme			**0,010**
Evet	%57,1 (28)	%81,7 (49)	
Hayır	%42,9 (21)	%18,3 (11)	
Yetersiz Süt	%42,6 (9)	%54,5 (6)	
Mama başlanması ile sütün azalması	%23,4 (5)	%18,2 (2)	
Meme reddi	%4,8 (1)	-	
Kavrama sorunu	%14,3 (n 3)	%18,2 (2)	
Yetersiz süt	%9,6 (2)	-	
Sağlık problemi	%4,8 (1)	%9,1 (1)	
Ek gıda başlama			0,573
Evet	%44,9 (22)	%45(27)	
Hayır	% 55,1 (27)	%55 (33)	
Sağılmış süt istenme			**<0,001**
Evet	%61,2 (30)	%11,7 (7)	
Hayır	%38,8 (19)	%88,3 (53)	
Sağma için destek alma			0,941
Evet	%70 (21)	% 71,4 (n 5)	
Hayır	%30 (9)	%28,6 (n 2)	
Sağma metodu			0,707
Elle	%6,7 (2)	%14,3 (1)	
Ev Tipi Makine	%40 (12)	%14,3 (1)	
Hastene Tipi Makine	%53,3 (16)	%71,4 (5)	
Gebelikte emzirme eğitimi			0,437
Evet	% 46,9 (23)	% 38,3 (23)	
Hayır	% 53,1 (26)	% 61,7 (37)	
Doğumdan sonra emzirme eğitimi			0,834
Evet	% 26,5 (13)	% 28,3 (17)	
Hayır	% 73,5 (36)	% 71,7 (43)	
Kilo Alımı			0,70
Yeterli	% 79,6 (39)	% 93,3 (56)	
Az	% 18,4 (9)	% 5,0 (3)	
Fazla	% 2,0 (1)	% 1,7 (1)	
D Vitamini Kullanma			0,294
Evet	%87,8 (43)	%95 (57)	
Hayır	%12,2 (6)	%5 (3)	
Demir Proflaksisi Alma			0,152
Evet	% 53,1(n 26)	%68,3(n 41)	
Hayır	% 46,9(n 23)	% 31,7(n19)	
Destekli Oturma			0,329
Evet	% 59,2 (29)	% 70 (42)	
Hayır	% 40,8 (20)	% 30 (18)	
Emzik Kullanımı			**0,010**
Evet	% 22,4 (11)	% 48,3 (29)	
Hayır	% 77,6 (38)	% 51,7 (31)	

Tablo 4: Hasta ve Kontrol grubunun Gebelik Özelliklerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu (n=49)	Kontrol grubu (n=60)	p
Planlı Gebelik	% (n)	% (n)	0,135
Evet	% 69,4(34)	% 81,7(n 49)	
Hayır	% 30,6(15)	% 18,3(n 11)	
Takipli Gebelik			0,114
Evet	% 95,9 (47)	%100 (60)	
Hayır	% 4,1 (2)	% (0)	
Gebelikte Hastalık			0,800
Hayır	% 79,6 (39)	% 83,3 (50)	
Evet	% 20,4 (10)	%16,7 (10)	
Hipertansiyon	%30 (3)	%30 (1)	
Gestasyonel Diyabet	%10 (1)	-	
Hipotiroidi	%30 (3)	%80 (8)	
Eklempsi/Preeklampsi	%30 (3)	%10 (1)	
Gebelikte İlaç Kullanımı			0,414
Hayır	% 81,6 (40)	%85 (51)	
Evet	% 18,4 (9)	%15 (9)	
Levotiroksin	% 33,3 (3)	%88,9 (8)	
Progesteron	% 33,3 (3)	%11,1 (1)	
Metildopa	%22,2 (2)	-	
İnsülin	% 11,2 (1)	-	
Annede Sigara İçme			0,323
Evet	% 18,4 (9)	% 13,3 (8)	
Hayır	% 81,6(40)	% 86,7 (52)	
Gebelikte Sigara İçme			0,736
Evet	% 10,2 (5)	% 8,3 (5)	
Hayır	% 89,8 (44)	% 91,7 (55)	
Emzirirken sigara içme			0,649
Evet	% 18,4 (9)	% 13,3 (8)	
Hayır	% 81,6(40)	% 86,7 (52)	

Tablo 5: Grupların yenidoğan dönemi ve sonrasında hospitalizasyon sıklık, süre ve nedenleri açısından karşılaştırılması

	Hasta grubu (n)	Kontrol grubu (n)	p
YYBÜ yatış	% (n)	% (n)	**<0,001**
Evet	% 83,7 (41)	%28,3 (17)	
Hayır	% 16,3 (8)	% 71,7 (43)	
YYBÜ kaldığı süre (gün)	26,3 ± 19 (ortanca 25)	5,7 ± 5,8 (ortanca 3)	**<0,001**
YD dönemi dışında hastaneye yatış nedenleri			**0,017**
Evet	%38,7 (19)	% 16,7 (10)	
Hayır	% 61,3 (30)	% 83,3 (50)	
ASYE	% 68,4 (13)	%70 (7)	
AGE	% 15,7 (3)	% 10 (1)	
İYE	-	% 20 (2)	
Hipoksik Nöbet	% 10,5 (2)	-	
Ritm Bozukluğu	% 5,4 (1)	-	

PS-125 NADİR RASTLALANAN BİR OLGU: ÇİFT ÇIKIŞLI SAĞ ATRİYUM (DORA), BÜYÜK DAMARLARIN TRANSPOZİSYONU, VENTİKÜLER SEPTAL DEFEKT VE PULMONER STENOZ

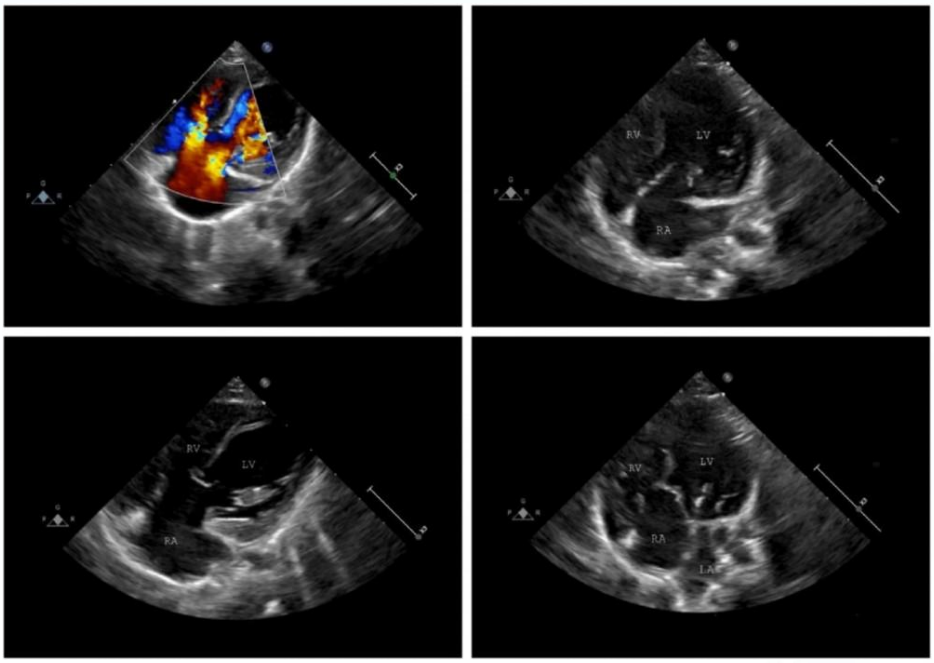
Recep Şiyar Balık, *Mehmet Balci, Fatma Sevinc Sengul, Alper Guzeltas*

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

On aylık, 5.7 kg ağırlığında bir kız çocuğu, desatürasyon nedeniyle polikliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenede büyüme geriliği (ağırlık için -3.8 SDS ve boy için -2 SDS persentil), siyanoz ve sol ikinci interkostal aralıkta 3/6 sistolik üfürüm saptandı. Oksijen saturasyonu %75 olup, elektrokardiyogram normal sinüs ritmindeydi. Transtorasik ekokardiyografide,situs solitus, malalignment gösteren ventriküler septum ve sağ ventrikül (RV) hipoplazisi ile birlikte çift çıkışlı sağ atriyum (DORA) görüldü. Sağ atriyoventriküler (AV) kapakta (RAVV) iki orifis ve ayrıca normal bir sol AV kapak izlendi. RAVV'nin lateral orifisi RV'ye, medial orifisi ise sol ventriküle (LV) bağlıydı. RAVV'nin medial orifis kordaları sol ventrikül arka duvarına tutunuyordu. İnlet bölgeden outlet bölgeye uzanan büyük bir ventriküler septal defekt, normal sistemik ve pulmoner venöz dönüşler ve koroner sinüse dökülen persistan sol superior vena cava bulguları da gözlemlendi. Aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkmakta olup, önemli subvalvüler ve valvüler pulmoner stenoz mevcuttu. Büyük damarların L-malpozisyonu ve küçük bir patent ductus arteriosus (PDA) gözlendi. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile ekokardiyografiye ilave patoloji saptanmadı. Transkateter PDA stent implantasyonunun ardından oksijen saturasyonu %85'e yükseldi. Hasta PDA stenti yapılmasından sonra işlem sonrası 4.gün herhangi bir komplikasyon gözlemlenmeden taburcu edildi. Taburculuktan 3 ay sonra PDA stenti içerisinde neointimal proliferasyona bağlı akımda azalma ve desaturasyon görülmesi nedeniyle kontrol anjiyografi yapıldı. Pulmoner arter basıncı ve pulmoner yatak gelişimi iyi olan hastaya bu aşamada Glenn operasyonu yapılmasına, ilerleyen zamanlarda 1.5 veya bi-ventriküler tamir için yeniden değerlendirilmesine karar verildi. Persistan sol SVC'si de bulunan hastaya bilateral bidirectional Glenn operasyonu ve atriyal septektomi operasyonu yapıldı. Postoperatif takibinde 2 gün yoğun bakım yatışı olmak üzere toplam 10 gün yatışın ardından hasta taburcu edildi. Şu an postoperatif 1.ay kontrolü yapılan hastanın takibine komplikasyonsuz devam ediliyor. Çift çıkışlı atriyum, Van Mierop tarafından ya sağ ya da sol atriyumun her iki ventriküle de drenaj yaptığı bir durum olarak tanımlanmaktadır. Önceki araştırmacılar DORA'nın iki ana tipini belirlemişlerdir: biri malalignment gösteren atriyal septum, diğeri ise malalignment gösteren ventriküler septum ile, her biri iki alt gruba ayrılmaktadır. Malalignment gösteren ventriküler septuma sahip DORA, ventriküler septumun sağa kaymasına yol açar ve bu genellikle değişken derecelerde RV hipoplazisi ile ilişkilidir. Diğer taraftan, bu tür DORA'nın AV kavşaklarında üç AV valfi bulunmaktadır. Gnanapragasam ve diğerleri, bu tür kalplerde sağ AV kavşağın gelişim sırasında yanlış hizalanmış ventriküler septum üzerinde uzandığını belirtmişlerdir. Valvüler yaprakçıklar gelişirken, straddling gösteren kapak içinde bir ikili orifis oluşmuş, biri RV'ye diğeri LV'ye yönelmiştir. DORA ve alt grupları ile tanı konan hastalarda, AV nodunun anatomik konumu genellikle daha alt ve sağa kaymış olarak gözlemlenir ve iletim dokuları kaslı ventriküler septumun arka sınırı boyunca yerleşmiştir. Bu tür sapmalar, düzeltici işlemler sırasında anormal iletim eksenine zarar vermemek için dikkatli cerrahî hassasiyet gerektirir. Bu tür vakaların başarılı tanı ve yönetimi, ileri görüntüleme teknikleri ve özelleştirilmiş müdahale stratejileri ile titiz bir değerlendirme gerektirir.

Anahtar Kelimeler: çift çıkışlı sağ atriyum, malalignment gösteren ventriküler septum, atriyoventriküler kapak straddlingi

Figür 1



Hastanın ekokardiyografik görüntüleri

PS-126 TRANSKATETER KOMPLEKS VSD KAPATMA SÜRECİNDE MEVCUT KRİTERLER REHBERLİĞİNDE KOMPLEKSİTE TAHMİNİNE YÖNELİK YENİ BİR PARAMETRE

Harun Terin, *Emine Gülşah Torun, Oğuzhan Doğan, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Ventriküler septal defektlerin (VSD) cerrahi olarak kapatılması uzun yıllardan beri uygulanmakta olup son 15-20 yılda transkateter yöntemlerin kullanılması artmıştır. Kompleks VSD tanımına daha önceki yıllara göre bu işlemde kullanılan cihazların teknolojiyle gelişmesi ve değişmesi (düşük profilli olması, cihaz mimarisinde yapılan değişiklikler gibi) nedeniyle güncel bir yorum gerekmektedir. Bu çalışmada Kompleks VSD tanımı literatür ile beraber gözden geçirilmiş olup transkateter VSD kapatılması yapılan hastalar retrospektif olarak taranmış ve kompleks hasta grubunda cihaz boyutu/hasta kilosu (kg) oranının anlamlı olabileceği araştırılmış ve tartışılmıştır.

METOD: Çalışmamızda transkateter kapatılabilen kompleks VSD'ler; (1) 6 kg ve altındaki hastalar, (2) cerrahi sonrası rezidü defektler, (3) birden fazla VSD varlığı, (4) komorbid hastalık veya ek kardiyak durumun eşlik etmesi, (5) apikal, trabeküler VSD'ler, (6) perventriküler yolla kapatılan VSD'ler, (7) cihaz boyutu /hasta kilosu oranı, (8) post infarkt hastalar, travmatik VSD olarak tanımlanmıştır. Şubat 2022- Kasım 2024 tarihleri arasında VSD kapatılması için anjio salonuna alınan 152 hastadan 55'i (%36) kompleks VSD olarak kabul edildi ve hastaların demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. Normal dağılan sürekli veriler ortalama ± standart sapma (SD) (en düşük-en yüksek) olarak ve normal dağılmayan veriler ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak belirtildi.

BULGULAR: Toplam 152 hasta içinde kompleks VSD olarak alınan 55 hastanın 31'si (%56) erkek, 24'ü (%44) kız idi. İşlemin 35'i (%64) sadece antegrad, 18'si (%33) sadece retrograd, çift defekti olan 2 (%3) hastanın biri hem antegrad hem retrograd, diğer hasta internal juguler ven ve antegrad yoldan yapıldı. 54 hastaya LifeTech Konar MF Kapama cihazı (MFO), 3 hastaya Amplatzer Duktal Oklüder II (ADO II) cihazı olmak üzere 57 cihaz kullanıldı ancak 5 hastadan 3 hastanın cihazı embolize oldu, 2 hastanın VSD kapama işlemi yapılamadı cerrahiye verildi, işlemlerin başarı oranı %91 idi. Hastaların ortalama yaşı 7,5 ay (3,5-209), ortalama kilosu 9,2 kg (4,1-47), ortalama sağ ventrikül defekt boyu 4,7 + 1,4 mm (3,2-8,8), ortalama izlem süresi 18,7 ay (1-33) bulundu (Tablo 1). Bütün işlemler transtorasik EKO yardımıyla yapıldı. Defektlerin dağılımı 28 (%51) perimembranöz outlet,13 (%24) musküler outlet, 2 (%5) apikal muskuler/trabeküler çift defekt, 11 (%20) post cerrahi defekt idi. Aynı seansta 6 hastaya VSD kapatılması dışında ikinci işlem yapıldı. Kompleks gruplamasında 23 hasta (%42) 6 kilo ve altı, 9 hasta (%16) cerrahi, 7 hasta (%13) sendrom birlikteliği, 2 hasta (%4) ek kardiyak hastalık, 2 (%4) hasta çift defekt ve geriye kalan 12 hasta (%21) birden fazla risk faktörü içeriyordu. Yapılan analizinde, cihaz boyutu/kg için optimal cut-off değeri 0.8 alındığında sensitivite %67 ve spesifisite %74 olarak VSD tanılı hastalarda kompleks durumları anlamlı şekilde predikte ettiği görüldü. Cihaz boyutu/kg oranı ≥ 0.80 olan hastalarda "kompleks" olma olasılığı 5.2 kat daha yüksek olarak saptandı ($p<0.001$).

SONUÇ: Kompleks VSD'lerin transkateter yöntemle kapatılması, uzmanlaşmış merkezlerde mümkün, güvenli ve etkili bir prosedürdür. Çalışmamızda kompleks grubun cihaz boyutu/kg oranı, diğer gruba (kompleks olmayan) göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha yüksekti ($P<0.001$). Eşik Değer ≥ 0.80'de hasta daha yüksek risk grubunda olabilir ve "kompleks" olarak sınıflandırılabilir. Bu analiz, cihaz boyutu/kg oranının sınıflandırmada kullanılabilir olduğunu göstermekte ve klinik karar verme sürecinde rehberlik edebilecek bir eşik değeri sunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kompleks VSD, Transkateter VSD kapatılması, çocuk anjiografi,

Tablo 1. Hastaların demografik ve işlem özellikleri

Kompleks VSD olan hastalar	n:55 (%36)
Cinsiyet	31 (%56)
Erkek	24 (%44)
Kız	
Yaş (ay,ortalama)	7,5 ay (3,5-209)
Ağırlık (kg, ortalama)	9,2 kg (4,1-47)
Anjiografik sağ ventrikül defekt çapı (mm) Ortalama ± standart sapma	4,7 + 1,4 mm (3,2-8,8)
Ortalama Qp/Qs oranı	2,13 (1,67- 3,33)
Ortalama pulmoner arter basıncı Ortalama ± standart sapma	30,9 + 9,4 (18-55)
İşlem süresi (dk,ortanca, çeyrekler arası aralık)	72 (57-99)
Takip süresi (ay,ortalama)	18,7 ay (1-33)

PS-127 İZOLE PATENT FORAMEN OVALESİ OLAN ÇOCUKLARDA MİYOKARDİYAL STRAİN PARAMETRELERİ ETKİLENİR Mİ?

***İrem Türkyılmaz*[1],** *Aydın Adıgüzel*[2], *Ayhan Kilic*[2]

1. TC Sağlık Bakanlığı İskenderun Devlet Hastanesi

2. SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocukluk yaş grubunda patent foramen ovale (PFO) değişken öneme sahip olabilen bir tanıdır, kompleks obstrüktif bir kardiyak patolojide yaşamsal öneme sahip, mutlaka bulunması gereken bir şant iken, klinik veya hemodinamik önem taşımayan, takip veya girişimsel tedavi gerektirmeyen izole bir malformasyon da olabilmektedir. Bu çalışmada izole asemptomatik PFO'nun miyokardiyal strain değerlerine etkisinin olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Bu çalışmada kesitsel olarak izole asemptomatik PFO tanısı alan 53 çocuk ve 63 sağlıklı çocuk iki boyutlu speckle-tracking ekokardiyografi ile değerlendirilmiştir.

BULGULAR: PFO ve kontrol gruplarının ortanca yaşları sırasıyla 8,6 ± 0,55 yaş ve 8,7 ± 0,51 yaş idi, çocukların 53'ünün (% 44,9) cinsiyeti kızdı. Antropometrik özellikleri, kan basıncı değerleri ve nabız ölçümleri gruplar arasında anlanmlı farklılık göstermemekteydi. Sol ventrikül global longitudinal strain değerleri PFO ve kontrol gruplarında sırasıyla % -17,7 ± 0,35 ve % -18,1 ± 0,35 (p=0,406). Sağ ventrikül global strain değerleri % -20,1 ± 0,66 ila %-20,5 ± 0,55 % ölçüldü (p=0,613). Sol ve sağ atriyal rezervuar strain değerleri PFO ve kontrol grupları arasında anlamlı farklılık göstermemekteydi. (Sol atriyum için % 40,5 ± 2,44- % 40,7 ± 2,53; p=0.213 görüldü. Sağ atriyum için % 38,0 ± 2,29- % 42,5 ± 2,55 %; p=0.097 görüldü). Gruplar arasında kalp boşluklarının strain rate değerlerinin de anlamlı farklılık göstermediği gözlendi. (p>0,050)

SONUÇ: Çalışmamızın sonuçlarına göre çocuklarda izole PFO'nun miyokardiyal fonksiyonları etkilemediği düşünülmektedir, tüm kalp boşluklarının strain değerleri sağlıklı yaşıtlarıyla benzer sonuçlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Patent foramen ovale, miyokardiyal strain, speckle tracking ekokardiyografi

Tablo-1: Grupların demografik, klinik ve antropometrik özellikleri ile strain değerlerinin karşılaştırılması

	Hasta grubu (n:53)	Kontrol grubu (n:65)	p
Kız cinsiyet (%)	26 (49)	27 (41,5)	0,431
Erkek cinsiyet (%)	27 (51)	38 (58,5)	
Yaş (yıl)	8,6 ± 0,55	8,7 ± 0,51	0,618
Kilo (kg)	31,3 ± 2,3	30,6 ± 1,68	0,511
Boy (cm)	131,6 ± 1,61	134,4 ± 2,08	0,868
Vücut kitle indeksi (VKİ) (kg/m2)	18,31 ± 1,65	17,7 ± 0,83	0,794
VKİ z-skoru	-0,07 ± 0,57	0,32 ±0,34	0,399
Sistolik kan basıncı (mmHg)	99,0 ± 2,03	100,5 ± 2,57	0,384
Diastolik kan basıncı (mmHg)	63,8 ±2,40	66,0 ± 2,07	0,159
Kalp hızı (/dk)	95,5 ± 3,90	90,1 ± 3,70	0,984
LV EF (%)	71,2 ± 0,87	69,1 ± 1,17	0,774
LV KF (%)	39,7 ± 0,69	38,3 ± 0,93	0,477
LV GLS (%)	-17,7 ± 0,35	-18,1 ± 0,35	0,406
LV GLS hızı (s-1)	0,35 (0,03)	0,41 (0,04)	0,072 Z: -1,798
LV GCS (%)	-29,8 ± 0,60	-28,6 ± 0,60	0,157
LV GCS hızı (s-1)	0,47 (0,02)	0,43 (0,02)	0,408 Z: -0,827
RV GLS (%)	-20,1 ± 0,66	-20,5 ± 0,55	0,613
RV GLS hızı (s-1)	0,20 (0,04)	0,28 (0,04)	0,078 Z: -1,762
LA rezervuar strain (%)	40,5 ± 2,44	40,7 ± 2,53	0,213
LA strain hızı (s-1)	0,42 (0,02)	0,39 (0,02)	0,238 Z: -1,180
RA rezervuar strain (%)	38,0 ± 2,29	42,5 ± 2,55	0,097
RA strain hızı (s-1)	0,86 (0,41)	0,40 (0,03)	0,530 Z: -1,922

*LV: Sol ventrikül RV: sağ ventrikül LA: sol atrium RA: sağ atrium GLS: global longitudinal strain GCS: global sirkumferensiyal strain EF: ejeksiyon fraksiyonu KF: kısalma fraksiyonu *Normal dağılım gösteren parametreler student T testi ile değerlendirilip ortalama±standart sapma şeklinde, normal dağılıma uymayan parametreler Mann-Whitney U testiyle değerlendirilip ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak ifade edilmiştir.*

PS-128 LÖSEMİ TANILI PEDİATRİK HASTA GRUBUNDA SOL VENTRİKÜL EJEKSİYON FRAKSİYONU BOZULMADAN, GLOBAL LONGUTUDİNAL STRAİN EKOKARDİYOGRAFİ İLE DOKSORUBİSİN KARDİYOTOKSİSİTESİNİN SAPTANMASI, KESİTSEL ÇALIŞMANIN ERKEN DÖNEM SONUÇLARI

***Şeyma Şebnem Ön*[1],** *Mehmet Baki Beyler[1], Deniz Yılmaz Karapınar[2], Fırat Ergİn[1], Burcu Büşra Acar[1], Meral Yİlmaz[1], Hakan Kurt[1], Eser Doğan[1], Zülal Ülger Tutar[1], Reşit Ertürk Levent[1]*

1. Ege üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. Ege üniversitesi Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, İzmir

AMAÇ: İki boyutlu global longutudinal strain ekokardiyografinin (GLS) sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu bozulmadan, erken doksorubisin kardiyotoksisitesini tespit etme yeteneğini araştırmak.

HASTALAR ve YÖNTEMLER: Çalışmaya Akut lenfositer lösemi (ALL) tanısı ile izlenen ve doksorubisin tedavisi almış, idame tedavi almakta olan pediatrik hastalar dahil edildi. Klinik, kemoterapi ve takip verileri toplandı ve kapsamlı bir şekilde analiz edildi. Tüm hastalara transtorasik 2D ve Doppler ekokardiyografiyle eş zamanlı sol ventrikül 2D global longutudinal strain (GLS) ekokardiyografi yapıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya lösemi tedavisini tamamlamış 5-17 yaş arası 22 hasta dahil edildi. Hastaların 14 'ü erkek (%63,6) 8'i kız (%36,4) idi. Tanı yaşı ortalama 6,5 yıl (SD±1,8), ortalama izlem süreleri ortanca 48 ay IQR (34,5-72) idi. Doxorubisin kümülatif dozu Mean 270 mg/m2(SD±97,5) idi. Hastaların demografik bulguları ve strain ekokardiyografi verileri tablo 1 de gösterilmiştir. 22 hastada yaptığımız sol ventriküler global strain ekokardiyografi çalışmamızda global longutudinal strain değerlendirmesinde ortanca %-18,4 IQR (-20,3/-16,6) olarak saptanmıştır. Pediatrik hasta grubunda GLS değeri olarak referans aralık %-16,7 ile %-23,6 belirlenmiştir. Bu veriler ışığında dört hastamızda (%18) 2D ekokardiyogramlarında herhangi bir EF etkilenimi görülmezken strain ekokardiyografide doksorubisine bağlı etkilenme saptanmıştır.

ÇÖZÜM: Literatüre baktığımızda sağlıklı çocuklarda sol ventrikül fonksiyonlarının 2D speckle strain ekokardiyogram ile değerlendirilmesini konu alan 2325 çocuğun incelendiği bir metaanaliz raporunda apikal global longutudinal sol ventriküler strain değerlerinin ortalama -16,7 ile -23,6 arasında ortalama -20,2 olduğu görülmektedir.(1)Yine literatürde doxorubisin tedavisi alan lösemili çocuklar ile kontrol grubunun kıyaslandığı strain ekokardiyografi çalışmasında kontrol grubunda GLS% −21.5 ± 2.2% saptanmışken doxo tedavisi almış hasta grubunda GLS %−18.7 ± 4.5% saptanmıştır.(2) Literatürle kıyaslandığında GLS normal değerleri dışında kabul edilen ölçümde 2 hastamızı saptadık ve 2D ekokardiyografide EF si normal ölçülen ancak strain ekokardiyografide etkilenim olduğunu saptadığımız hastaları Doxorubisin ilişkili kardiyotoksisite açısından daha yakın incelemeye aldık. ALL'li çocuklarda erken LV doksorubisin kaynaklı kardiyotoksisiteyi tespit etmede 2 boyutlu GLS ekokardiyografisi, geleneksel 2 boyutlu ekokardiyografiden daha duyarlı olduğunu düşünüyoruz. Ancak kontrol grubu ile yapılacak daha fazla hasta sayılı çalışmalara ihtiyaç olduğu görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: kardiyak fonksiyon, lösemi, global strain,sol ventrikül speckle tracking ekokardiyografi

Tablo 1: Hastaların demografik ve ekokardiyografik verileri

Parametreler	
Cinsiyet (n,%) Kız, Erkek	8 %36,4
	14 %63,6
Yaş (yıl) Mean SD±	11,2±2,6
Tanı yaşı (yıl) Mean SD±	6,5±1,8
Takip süresi (ay) Median (IQR)	48 (34,5-72)
Kilo(kg) MeanSD±	35,2±10,2
Doxorubisin kümülatif dozu (mg/m2)	270±97,5
Mean SD±	
Kalp hızı (atım/dk) Median (IQR)	92 (81,75/102
Frame rate Median (IQR)	63 (59,25/63)
GLS % Median (IQR)	-18,45 (-20,3/-16,6)
Sol ventrikül serbest duvar kalınlığı(cm)	0,5±0,099
Mean SD±	
Sol ventrikül serbest duvar kalınlığı SDS	-0,75±1,0
Mean SD±	
Sol ventrikül diyastol sonu çapı (cm)	3,65±0,44
Mean SD±	
Sol ventrikül diyastol sonu çapı SDS	-1,07±1,0
Mean SD±	

PS-129 TOPSY-TURVY HEART: GENİŞ AORTOPULMONER PENCERE VE ŞİDDETLİ TRAKEOBRONŞİYAL MALAZİ İLE BİRLİKTE GÖRÜLEN SON DERECE NADİR KONJENİTAL ROTASYONEL KALP HASTALIĞI

***Bilgehan Betül Biçer*[1], *İlker Ertuğrul*[1], *Selin Ardalı Düzgün*[2], *Tuncay Hazırolan*[2]**

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji

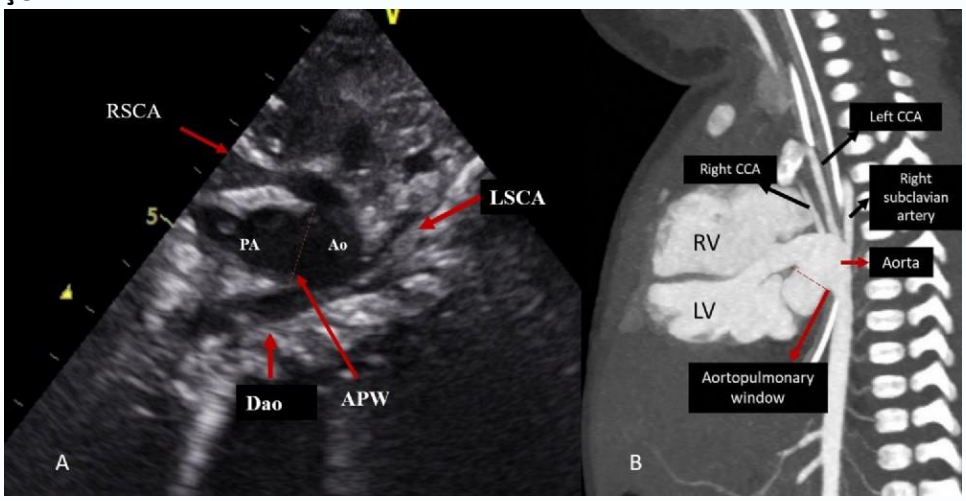
GİRİŞ ve AMAÇ: TTH, tüm kalbin ve büyük damarlarının kalbin uzun ekseni etrafında saat yönünde 90° döndüğü nadir bir rotasyonel kalp anomalisidir. Büyük damarların posterior-inferior yöne yer değiştirmesine ve şiddetli hava yolu kompresyonuna neden olur. Criss-cross heart gibi durumların aksine, TTH twisting veya tilting olmaksızın yalnızca anormal rotasyonla karakterizedir. Bildirilen vaka sayısı yirmi vakanın altındadır ve genellikle APW eşlik etmektedir. Çoğu vakada solunum yolu basısının sol bronşiyal yatağa olduğu görülmektedir. Bizim vakamızda sol bronş basısına ek sağ bronş obliterasyonu ve non-ekspansil bir sağ akciğer orta lobu mevcuttur. Bu vaka, non expansil sağ orta lob ve bronş obliterasyonu da dahil olmak üzere TTH'nin tam spektrumunu tanımanın önemini vurgulamaktadır

OLGU: 30 yaşındaki anneden G1P1Y1 olarak 37 haftalık, 2750 gram ağırlığında doğan erkek bebeğin fetal ultrasonografisinde tanımlanamayan kompleks bir kalp anomalisi saptanmıştı. Akraba evliliği yoktu. Prenatal karyotip ve mikroarray analizleri normaldi. Doğumdan hemen sonra, solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilip yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Ekokardiyografide, superior-inferior ventriküller, tüm kalbin ve büyük damarların uzun ekseni etrafında saat yönünde 90° döndüğü, büyük arterlerin posterior-inferior yönde yer değiştirdiği görüldü. Sol ventrikül hipoplazikti. Geniş bir APW ve küçük sekundum ASD vardı. (Şekil I) BT anjiyografi ile, anormal pozisyon, superior-inferior yerleşim ve APW doğrulandı, hipoplastik sol ventrikül inferiorda, sağ ventrikül süperiordaydı. (Şekil I). Asendan aort oldukça kısaydı ve transvers ark neredeyse yoktu (Şekil II, III). Trakea ve karina sağa doğru kaymış, bronşlar kalbin arkasında uzamıştı. Sol ana bronş, PA bifürkasyonu seviyesinde sıkışmış, sağ orta lob bronş ise şiddetli bronkomalazi nedeniyle obliterasyona uğramıştı ve sağ orta lob havalanmıyordu. (Şekil III). Yaşamın 17. gününde, hasta APW'nin cerrahi onarımına alındı, ancak eş zamanlı hava yolu müdahalesi riskli bulunarak ertelendi. ECMO desteğine rağmen hasta, ameliyat sonrası 10. günde devam eden hemodinamik instabilite nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: TTH, tüm kalbin ve büyük damarlarının AV bağlantılarında herhangi bir twisting/tilting olmaksızın saat yönünde 90° döndüğü nadir bir konjenital anomalidir. Süperior-inferior ventrikül spekturumu ve anormal kardiyak pozisyon, twisting, tilting ve rotasyon olmak üzere 3 mekanizma ile açıklanabilir. Twisting ve tilting, AV bağlantılarından bağımsız çapraz ventriküler girişlerle karakterize criss-cross kalpe neden olur. TTH ise kalbin twisting veya tilting olmaksızın yalnızca anomal rotasyonla oluştuğu süperior-inferior ventrikül spekturumunun en nadir formudur (1,2). Bu rotasyon, brakiyosefalik arterlerin posterior-inferior yönde benzersiz bir şekilde yer değiştirmesine ve damarların belirgin şekilde kıvrılıp uzamasına yol açar. Bu durum, bronşların gerilip daralmasıyla şiddetli hava yolu kompresyonuna neden olur ve kaçınılmaz olarak solunum yetmezliğiyle sonuçlanır. Tipik TTH vakalarında superior-inferior ventriküller ve paralel AV kapak ekseni görülür; böylece tüm dört odacık tek bir planda görülebilir. CCH ve superior-inferior ventriküllerin aksine, TTH genellikle yalnızca APW ve ASD ile ilişkilidir (1,2,3). Sadece bir vakada intrakardiyak anomali olarak VSD bildirilmiştir (4). Bildirilen vakaların çoğunluğu Orta Doğu-Asya ve bir kısmı Türkiye kökenlidir. Akraba evliliği tek gen defektini düşündürse de genetik orijin belirsizdir. Bazı vakalarda 22q11 delesyonu bakılmış ve normal bulunmuştur. Postnatal tedavi, hipoplazik sol ventrikül, pulmoner hipertansiyon ve solunum yetmezliği gibi komplikasyonların ele alınmasını içerir. Bu vaka, non expansil sağ orta lob ve bronş obliterasyonunun nadir bir tezahürü de dahil olmak üzere TTH'nin tam spektrumunu tanımanın önemini vurgulamaktadır (2,3).

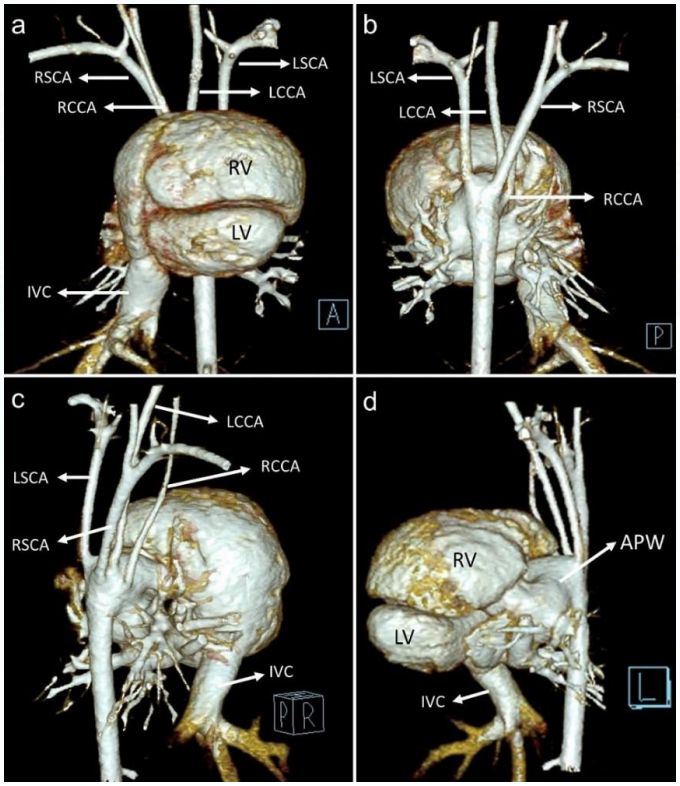
Anahtar Kelimeler: Topsy-Turvy Heart, APW, Trakeobronşiyal malazi,

Şekil 1



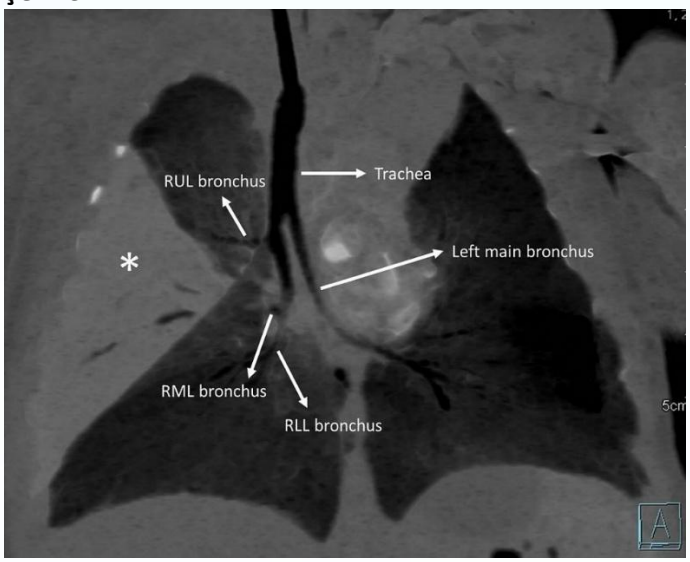
2D transtorasik ekokardiyografi, A. Dilate pulmoner arter, geniş aortopulmoner pencere (noktalı çizgi), pulmoner arterle birlikte anormal şekilde postero-inferior yönde yer değiştirmiş aort arkı ve baş ve boyun damarlarının hizalanmasının değiştiği görülmektedir. B. Sagittal maksimum yoğunluk projeksiyonu (MIP) ile reformat görüntüde, Geniş aortopulmoner pencere (kırmızı ok) süperior yerleşimli, sağ ventrikül (RV) ve inferiyor yerleşimli yer alan hipoplazik sol ventrikülü (LV) görülmektedir. Ayrıca uzamış ve dizilimi değişmiş aort ark damarları da gözlenmektedir (siyah oklar).

Şekil 2



Koronal (a, b), sağ oblik (c) ve lateral (d) 3B volum rendering tecnique (VRT) görüntüleri, dört uzun aort aort ark damarı (oklar) ile süperior yerleşimli RV ve inferior yerleşimli LV'yi göstermektedir. Aortopulmoner pencere de görülmektedir (d, ok). APW: Aortopulmoner pencere, RSCA: Sağ subklavyen arter, LSCA: Sol subklavyen arter, RCCA: Sağ kommon karotid arter, LCCA: Sol kommon karotid arter, IVC: inferior vena kava

Şekil 3



Koronal minimum yoğunluk projeksiyonu (MinIP) akciğer penceresi görüntüsü: uzamış ince sol ana bronş görülmektedir. Sağ orta lob, oblitere sağ orta lob bronşu nedeniyle havalanmamaktadır (yıldız). RUL: Sağ üst lob, RML: Sağ orta lob, RLL: Sağ alt lob.

PS-130 AKUT MİYOKARD İNFARKTÜSÜ VE KARDİYOJENİK ŞOK İLE BAŞVURAN İNTRAMURAL SEYİRLİ SOL KORONER ARTER

***Melih Moran*[1]**, *Gökmen Özdemir[1], Tuğba Burcu Öztürk Gömeç[1], Serdar Şahin[1], Uğur Atalay[1], Zehra Diyar Tamburacı[1], Ozlem Turan[1], Işıl Yıldırım Baştuhan[1], Abdullah Kocabaş[1], Salih Özçobanoğlu[2]*

1. SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Antalya

2. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Antalya

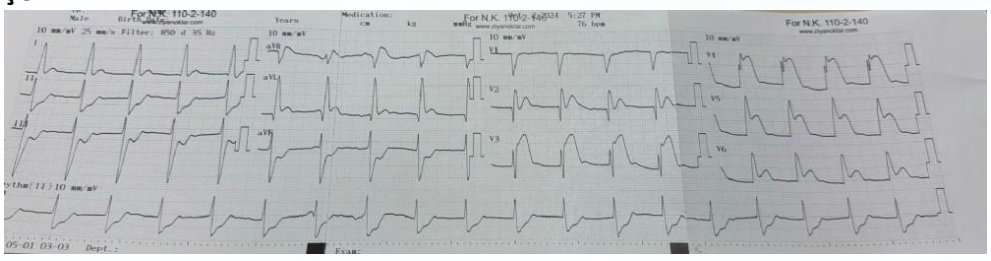
GİRİŞ ve AMAÇ: Koroner arter anomalileri toplumda %1 sıklıkta görülmekle beraber, genç atletlerde ani kardiyak arrest ve ölümün en sık ikinci sebebidir. Bu vaka raporunda eforla birlikte göğüs ağrısı, ST elevasyonlu miyokard infarktüsü (STEMI) ve kardiyojenik şok ile başvuran olan bir olguyu sunduk.

OLGU: Öncesinde sağlıklı olan ve spor yapan 10 yaşında erkek hasta, eforla birlikte başlayan göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile acil servise başvurdu. Fizik muayenede nabızları zayıf, kalp hızı 80/dk, solunum sayısı 30/dk saptandı. SpO2: %98, EKG'de sinüs ritmi, V3-V6 derivasyonlarda ST elevasyonu ve DII DIII AVF'de resiprok ST depresyonu görüldü (Şekil 1). Başvuru anında troponin-T 10 ng/ml (N:0-100) ve laktat 5,1 mmol/lt idi. Acil gözlemde kısa süre içinde akciğer ödemi, kardiyojenik şok ve kollaps tablosu gelişen hasta entübe edilerek inotrop tedavi başlandı. Yatak başı yapılan ekokardiyografide sol ana koroner arterin (LMCA) normal lokalizasyonundan oldukça anteriordan orijin aldığı ve aort ile pulmoner arter arasından intramural ve interarteriyal seyrettiği ve LMCA'da stenotik akım olduğu görülldü (Şekil 2). Başvurunun ikinci saatinde kontrol troponin-T değerinin 2000 ng/ml'ye yükseldiği görüldü. İleri görüntüleme ve koroner arter diseksiyonu ekartasyonu amacıyla anjiyografi yapıldı. Koroner anjiyografide anormal orijinili LMCA'da stenoz saptandı (Şekil 3) ve operasyon planlandı. Operasyon öncesi anatominin aydınlatılması amacıyla koroner BT anjiyo çekildi (Şekil 4). Takibinde kliniği kötüleşen, çoklu inotrop altında hipotansif seyreden hasta ECMO'ya alındı. Akut iskemik hasarın etkilerinin geçmesi amacıyla 1 hafta ECMO'da izlenen hasta daha sonra opere edildi. LMCA sol koroner sinüs anastomozu yapılan hasta, ECMO'dan ayrıldı ve post-op birinci günde ekstübe edilerek herhangi bir nörolojik sekel olmadan taburcu edildi. Şu anda sınırda azalmış sol ventrikül sistolik fonsiyonu (EF%55) ile ayaktan izlenmektedir.

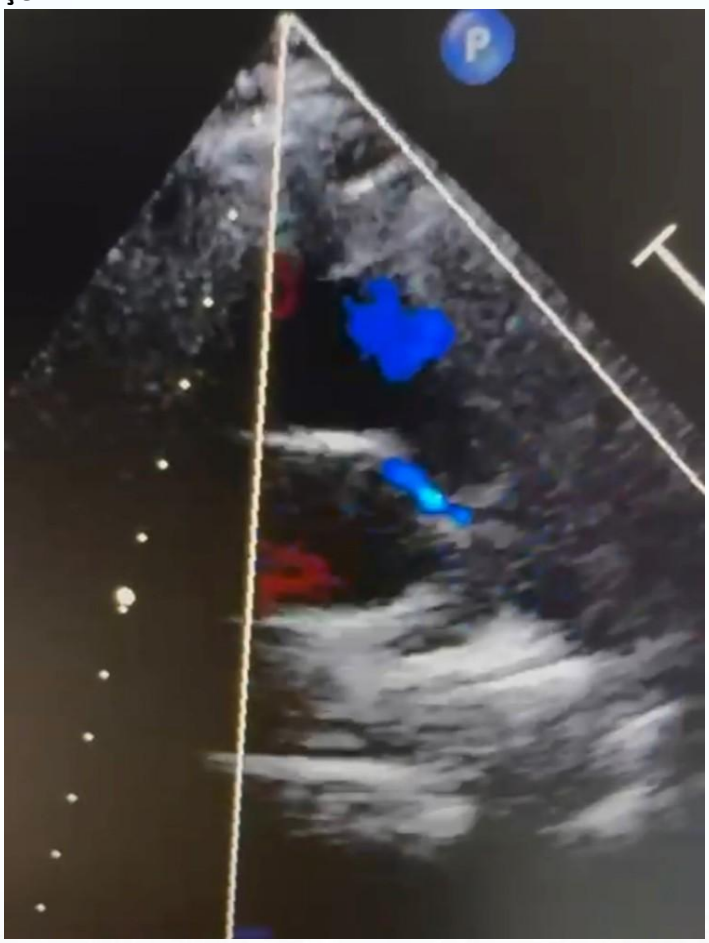
SONUÇ: Koroner arter anomalileri nadir görülmekle birlikte, özellikle intramural ve interarteriyal seyirliler fatal olabilmektedir. Eforla beraber olan göğüs ağrısı, iskemi ile uyumlu EKG değişiklikleri görülmesi durumunda ayrıcı tanıda akla gelmelidir. Her ne kadar kesin tanı koydurucu olmasa da ekokardiyografi de tanıda yardımcı olabilmektedir. Kesin tanı ve tedavi için ileri görüntüleme yöntemleriyle koroner arter anatomisinin aydınlatılması ve buna göre tedavinin planlanması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: kardiyojenik şok, koroner arter anomalisi, miyokard infarktüsü

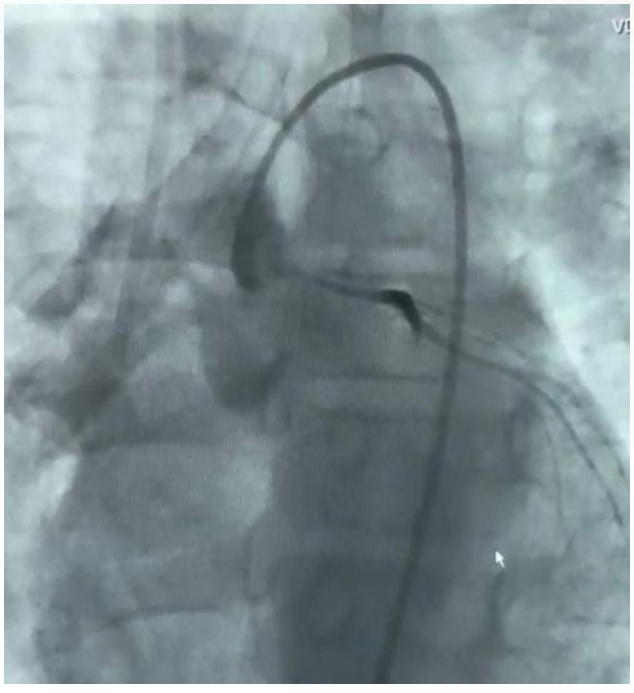
Şekil 1



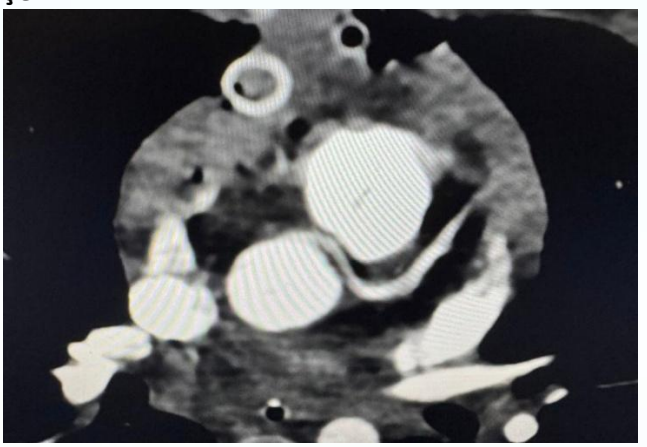
Şekil 2



Şekil 3



Şekil 4



PS-131 MİYOKARDİT VE MİYOKARDİTE SEKONDER DİLATE KARDİYOMİYOPATİ TANILI HASTALARIN ARİTMİ YÜKÜ VE SEYRİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Demet Kangel*[1]**, *Şeyma Yakut Akbaş[1], İsa Özyılmaz[1], Halise Zeynep Genç[1], Serçin Özkök[2], Gülhan Tunca Şahin[1], Erkut Öztürk[1]*

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Miyokardit ve dilate kardiyomiyopati (DKMP), pediatrik popülasyonda ciddi morbidite ve mortalite ile ilişkilendirilen hastalıklardır. Bu hastalarda aritmi sıklıkla görülmekte olup, prognozu belirlemede önemli bir rol oynar. Elektrokardiyografi (EKG) ve Holter monitörizasyonu, aritmi tanısında yaygın olarak kullanılan araçlardır; ancak bu yöntemlerin klinik önemine dair sınırlı veri mevcuttur.

YÖNTEM: Miyokardit ve miyokardite sekonder dilate kardiyomiyopati (DKMP) tanısı almış 97 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri, laboratuvar değerleri (CRP, troponin I, pro BNP), viral panel, ekokardiyografi, elektrokardiyografi, 24 saat holter monitör ve kardiyak MR sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Ek kardiyak patolojisi olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

BULGULAR: Hastaların %62'si (n=60) erkek idi. Ortalama yaş 91,5±72 ay, ortalama kilo 31,2±26 kg (4,7-82) idi. En sık başvuru şikâyeti göğüs ağrısı (%35) olup ikinci sıklıkla solunum sıkıntısı (%31) idi. 2 hasta kardiyak arrest ile acil servise başvurdu. 28 (%31) hastanın bazal EKG'si normalken; sinüs taşikardisi (n:23/%24), ST-T değişiklikleri (n:19/%20), supraventriküler ekstrasistol (n:3/%3), ventriküler ekstrasistol (n:7/7,2) izlendi. Yapılan holter EKG değerlendirmelerinde 22 (%23) hastanın holter EKG'si normal olarak değerlendirildi. Holter EKG de en sık rastlanılan patolojiler: ST segment elevasyonu (n:33), sinüs taşikardisi (n:29), T dalga negatifliği (n:21), ventriküler ekstrasistol (n:19) ve sustained ve nonsustained VT (n:9) idi. (Figür

1). 10 hastaya antiaritmik tedavi başlandı. 6 hasta tekli antiaritmik tedavi alırken, bir hasta ikili antiaritmik, dirençli ventriküler taşikardileri olan 3 hasta ise 3' lü antiaritmik tedavi aldı. İki hastada ICD implantasyonu yapıldı. 3 yaşında miyokardite sekonder dilate KMP ile takip edilen, taşikardi ve bradikardi atakları ile en uzunu 5 sn süren sık pauseleri olan, EF %35 olan hastaya epikardiyal ICD implantasyonu gerçekleştirildi. Yine ilk başvuru şikayeti kardiyak arrest olan, miyokardite sekonder dilate KMP tanısıyla takip edilen, sustained ventriküler taşikardisi olan hastaya transvenöz İCD implantasyonu yapıldı. Hastaneye başvuru sırasında kardiyak fonksiyonları düşük olan (EF<%55) olan 53(%55) hastaya inotrop desteği verildi. Fulminan miyokardit tablosunda başvuran 5 hastaya ECMO desteği verildi. 4 hasta maksimum inotrop desteğine rağmen düşük kardiyak debi nedeniyle ECMO desteğine alınırken, 16 yaşında kız hastada lidokain, cordarone ve flekainid tedavilerine rağmen dirençli polimorfik VT ve VF nedeniyle ECMO altında izlendi. 48 hastanın viral solunum yolu PCR örneklerinde etken saptandı. En sık etken rhinovirüs (n:16) iken 2. sıklıkla adenovirüs (n:7) görüldü. 3 hastada sars-cov-2 saptandı. 74 hastaya kardiyak MR çekildi. MR çekilen 17 hastada fibrozis saptandı. Fibrozis ile Holter monitörizasyonunda saptanan aritmiler arasında korelasyon bulunamadı (p>0.05). Ortalama 7.1 aylık takip süresi içinde 37 hastanın (%70) takipte kardiyak fonksiyonları düzeldi. 16(%30) hasta DKMP tanısı ile takibine devam edilmektedir. 4 hasta ECMO 'da takip edilirken exitus oldu,1 hasta ECMO'dan şifa ile ayrılabildi.

SONUÇ: Miyokardit ve DKMP'li çocuklarda EKG ve Holter monitörizasyonu, aritmi tanısında ve klinik seyrin izlenmesinde kritik bir rol oynamaktadır. Özellikle Holter monitörizasyonu, sessiz veya aralıklı aritmilerin tespitinde değerli bir tanı aracı olarak öne çıkmaktadır. Bu nedenle, bu hasta grubunda düzenli ritim değerlendirmesi, prognozu iyileştirmek için önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: aritmi,çocuk,myokardit

Resim 1: Holter monitörizasyon sonuçları (patolojik)

Figür 1: Holter monitörizasyon sonuçları (patolojik)

Parametreler*	Total (n=97)	
	n	%
ST segment elevasyonu	33	34
Sinüs taşikardisi	29	30
T dalga negatifliği	21	22
Ventriküler aritmiler		
-Ventriküler ekstrasistol	19	20
-Non-sustained VT	6	6,2
-Sustained VT	3	3,1
Atriyal aritmiler		
-Supraventriküler ekstrasistol	6	6,2
-Atriyal taşikardi (Uzun RP SVT)	2	2,1
-Kısa RP SVT	1	1
QRS voltaj düşüklüğü	8	8,2
1. derece AV blok	5	5,2

PS-132 SOL PERSİSTAN VENA CAVA SÜPERİOR VARLIĞINDA UNROOFED KORONER SİNÜSÜN ATRİAL SEPTAL OCCLUDER İLE PERKÜTAN KAPATILMASI

***Onur Taşcı*[1], *Raşit Aktaş*[1], *Melih Er*[1], *Cüneyt Zihni*[1], *Oğuzhan Ay*[2], *Ali Rahmi Bakiler*[1], *Nazmi Narin*[3]**

1. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. İzmir Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Unroofed/ çatısız koroner sinüs (UCS), koroner sinüs (CS) septal defekti olarak da bilinir, atriyal septal defektlerin (ASD) özellikle nadir ve yaygın olmayan bir alt tipini belirtir ve bu kategorideki tüm vakaların %1'inden daha azını oluşturur. Embriyogenez sırasında sol atriyal venöz kıvrımların eksik gelişmesinden kaynaklanır ve ilk olarak 1965'te Raghib ve meslektaşları tarafından tanımlanmıştır. Bu anomali, CS çatısının kısmen veya tamamen yokluğuna bağlı olarak sol atriyum ile CS arasında bir bağlantı olarak ortaya çıkar ve soldan sağa şantla sonuçlanır. Genellikle sol persistan vena cava süperiora eşlik eder. Tedavisinde daha çok cerrahi yöntemler uygulanmış olup, literatürde perkütan kapama tedavisi ile başarılı şekilde kapatılmış nadir olgu sunumları vardır.

OLGU: 2 yaşında kız hasta çabuk yorulma, kilo alamama, sık akciğer enfeksiyonu şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde boy ve vücut ağırlığı 3-10p aralığındaydı. Sol 2.interkostal aralıkta 2/6 sistolik üfürüm saptandı. Elektrokardiyografisinde normal sinüs ritmi ile sağ ileti gecikmesi mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) sağ atrium ve sağ ventrikülde genişleme izlendi. Sol persistan vena cava süperior varlığı ve drene olduğu koroner sinüsün terminal kısmında 13 mm'lik unroofed yapısı ile sol atriumla bağlantılı olduğu görüldü (Figür 1a). Mevcut bulgular ile koroner sinüs tip ASD (Toraks Bt anjio sınıflaması Tip 3a-Zhi et al.) olarak değerlendirildi ve konvansiyonel anjiografi ile değerlendirme yapıldı. Sol persistan vena cava süperior enjeksiyonu ile koroner sinüs bağlantısı görüntülendi (Figür 1b). Sol alt pulmoner vene guidewire yerleştirilerek ilerletilen 24 mm çapındaki balon ile balon sizing yapıldı, koroner sinüs tip ASD çapı 15 mm olarak belirlendi (Figüre 2a). 16,5 mm Figulla Flex 2 ASD cihazı defekte konumlandırıldı (Figüre 2b). TTE ve kontrol anijogramlar ile koroner sinüs ostiumunda tıkanıklık olmadığından emin olundu. Transtorasik ekokardiyografi ile ASD cihazının mitral kapak ve diğer vasküler yapıları ile ilişkisi kontrol edildikten sonra ASD occluder cihazı serbestleştirildi ve işlem başarı ile sonuçlandı (Figür 2c).

SONUÇ: Koroner sinüs tip ASD'lerde cerrahi onarım geleneksel olarak standart tedavi olmasına rağmen, alternatif olarak yenilikçi perkütan tedaviler de (covered stentler ve atrial septal occluderlar) günümüzde etkin ve güvenli bir şekilde deneyimli merkezlerce uygulanmaktadır. Vakamız bu alanda perkütan yöntemle tedavi edilmiş literatürdeki en küçük vakalardan biridir. Daha az invaziv bir yöntem olması nedeni ile koroner sinüs tip ASD'lerin tedavisi için perkütan yöntemlerin giderek yaygınlaşacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: atrial septal defekt, çocuk, kapama, perkütan, persistan sol süperior vena cava, unroofed koroner sinüs

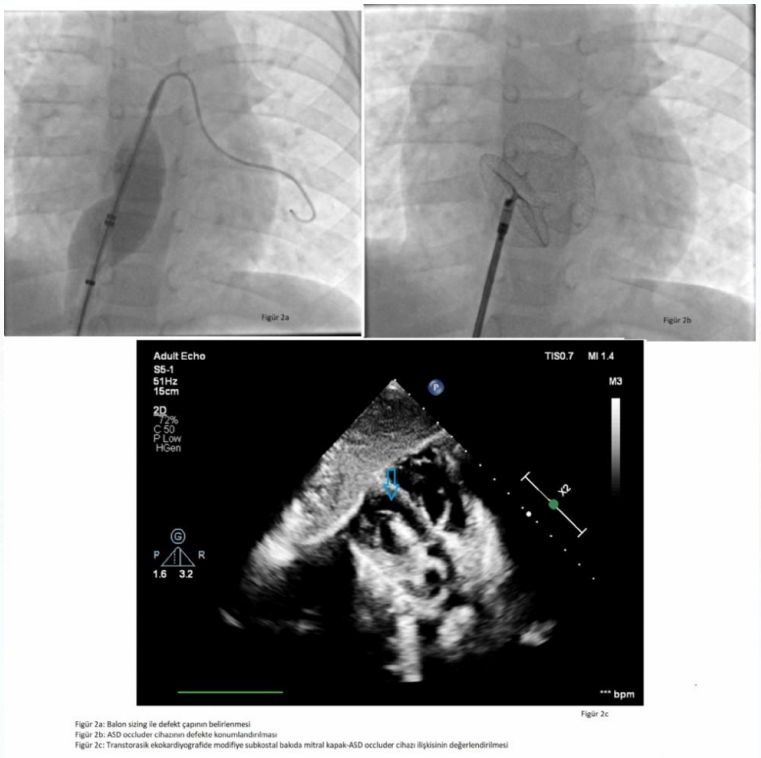
Figür 1

Figür 1a: Transtorasik ekokardiyografide modifiye subkostal/bikaval görüntülemede renkli doppler ile koroner sinüs tip defektten soldan sağa şantın görüntülenmesi

Figür 1b: Konvansiyonel anjiografide sol persistan vena süper enjeksiyonu ile koroner sinüs ilişkisinin görüntülenmesi

Figür 1a: Transtorasik ekokardiyografide modifiye subkostal/ bikaval görüntülemede renkli doppler ile koroner sinüs tip ASD defektinden soldan sağa şantın görüntülenmesi Figür 1b: Konvansiyonel anjiografide sol persistan vena cava enjeksiyonu ile koroner sinüs ilişkisinin görüntülenmesi

Figür 2



Figür 2a: Balon sizing ile defekt çapının belirlenmesi
Figür 2b: ASD occluder cihazının defekte konumlandırılması
Figür 2c: Transtorasik ekokardiyografide modifiye subkostal bakıda mitral kapak-ASD occluder cihazı ilişkisinin değerlendirilmesi

Figür 2a: Balon sizing ile defekt çapının belirlenmesi Figür 2b: ASD occluder cihazının defekte konumlandırılması Figür 2c: Transtorasik ekokardiyografide modifiye subkostal bakıda mitral kapak-ASD occluder ilişkisinin değerlendirilmesi

PS-133 POLİSİTEMİLİ ÇOCUKLARDA KARDİYAK FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

İbrahim Emre Kalay[1], **Aydın Adıgüzel[2],** İrem Türkyılmaz[3], Orhan Gürsel[4], Ayhan Kılıç[2]

1. SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

2. SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

3. TC Sağlık Bakanlığı İskenderun Devlet Hastanesi, Hatay

4. SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

AMAÇ: Polisitemi çocukluk çağında karşılaşabileceğimiz önemli hematolojik problemlerden biridir. Polisitemi, artmış hemoglobin ve hematokrit düzeylerinden dolayı hiperviskoziteye neden olabilir. Hiperviskozite ise artmış periferik direnç, artmış artyük, miyokardiyal iskemi, artmış pulmoner arter basıncı gibi durumlara neden olmaktadır. Çalışmamızda, çocuk kardiyoloji polikliniğimize polisitemi nedeniyle yönlendirilen çocuklar ile sağlıklı çocukları konvansiyonel ekokardiyografi ve speckle tracking ekokardiyografi (STE) yöntemi ile değerlendirerek polisiteminin kardiyak fonksiyonlar üzerindeki etkilerinin incelenmesi amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya Şubat 2024 ile Mayıs 2024 tarihleri arasında SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Polikliniği'ne polisitemi nedeniyle yönlendirilen 18 yaş altı 30 çocuk hasta dâhil edildi. Kontrol grubuna ise çocuk kardiyolojisi polikliniğine başvuran ve polisitemisi olmayan, 18 yaş altında olup benzer demografik özellikleri taşıyan, bilinen kronik hastalık öyküsü ve aktif ilaç kullanma öyküsü olmayan, kardiyolojik herhangi bir hastalığı bulunmayan, demir eksikliği anemisi bulunmayan 33 çocuk dâhil edildi. Hastaların miyokard fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla kontrol grubu ile konvansiyonel ekokardiyografi ve STE parametreleri karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya katılanların %47,62'si (n=30) hasta iken %52,38'i (n=33) kontrol grubu olarak dağılım göstermekteydi. Hasta grubunda olanlar ile kontrol grubunda olanların hemoglobin, hematokrit, sistolik pulmoner arter basıncı, global sirkumferensiyel strain (GSS) değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla $p<0,001$; $p<0,001$; $p=0,013$; $p<0,001$). Hastaların hemoglobin, hematokrit değerleri, sistolik pulmoner arter basınçları ortalaması, GSS değerlerinin ortalaması kontrol grubundaki çocuklardan daha yüksek hesaplandı. Hastaların hemoglobin değerleri ile hematokrit ve sol ventrikül arka duvar diyastol sonu çapı (LVPWd) değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı orta şiddette ve pozitif yönlü ilişki bulundu (sırasıyla $p=0,001$; $p=0,014$).

SONUÇ: Çocukluk çağında karşımıza çıkan polisitemi, önemli bir hematolojik sorun olup polisitemi nedenli klinik problemlerin dikkatle takip edilmesi gerekmektedir. Bu klinik problemlerden birisi olan kardiyak fonksiyonları çalışmamızda hemogram, konvansiyonel ekokardiyografi ve STE ile değerlendirdiğimizde istatistiksel olarak anlamlı çıkan GSS, sistolik pulmoner arter basıncı, hemoglobin, hematokrit artışı gibi durumlar, klinik olarak tek başına anlamlı olmasa bile, ilerleyen süreçte polisitemili çocukların kardiyolojik anlamda yakın bir şekilde takip edilmesi gerektiğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: hemoglobin, polisitemi, speckle tracking ekokardiyografi, strain ekokardiyografi

PS-134 YANILTICI BİR KALP TÜMÖRÜ: ENFEKTİF ENDOKARDİT TAKLİDİ YAPAN FİBROELASTOMLAR

Çağla Nur Doğan[1], *Hasan Demir*[1], *Fadli Demir*[1], *Uğur Göçen*[2], *Riza Türköz*[3], *Sevcan Erdem*[1], *Nazan Özbarlas*[1]

1. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Adana

2. Özel Ortadoğu Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana

3. Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Aortik papiller fibroelastom (APF), nadir görülen benign kardiyak tümörlerdir ve çoğunlukla kalp kapaklarının endokardiyal yüzeyinde yer alır. APF, primer kardiyak tümörlerin yalnızca %10'unu oluşturmasına rağmen, klinik olarak tromboembolik komplikasyonlara, mekanik obstrüksiyona ve daha nadir olarak enfektif endokardit ile karışabilen semptomlara neden olabilir. Pediatrik yaş grubunda daha da nadir görülen APF, genelde asemptomatik seyir izler ve genellikle otopsilerde veya rutin ekokardiyografik incelemelerde tesadüfen saptanır. Ancak, belirgin klinik semptomlar geliştiğinde, bu durum sıklıkla enfektif endokardit gibi ciddi enfeksiyonları taklit eder.Bu durum yanlış tanılara ve gereksiz tedavilere yol açabilir.Tanının kesinleştirilmesinde transözofageal ekokardiyografi (TEE) altın standarttır ve cerrahi müdahale sıklıkla hem tanı koydurucu hem de tedavi edicidir.Bu bildiride, enfektif endokardit ön tanısı ile konsülte edilen ve APF tanısı konulan iki pediatrik hasta sunulmaktadır. Amaç, bu nadir tümörlerin tanı sürecindeki zorluklarını ve literatüre katkı sağlayan yönetim yaklaşımlarını ortaya koymaktır.

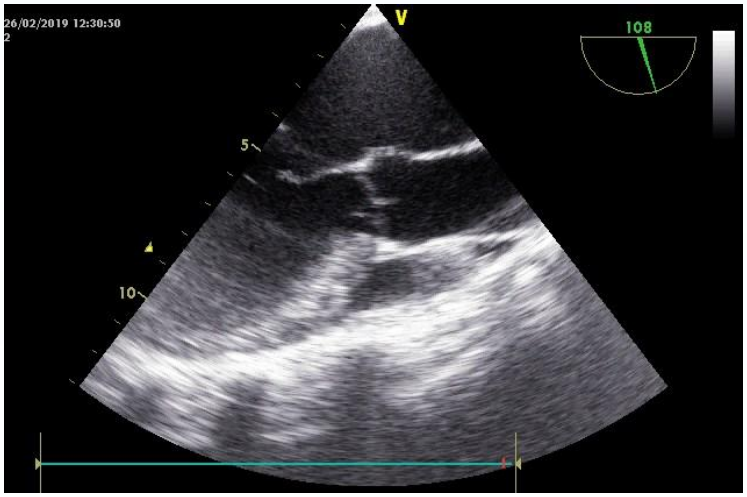
OLGU 1: 10 yaşında erkek hasta, baş ağrısı, ateş ve halsizlik şikayetleri ile hastanemiz acil servise başvurdu.İlk değerlendirmede leptomenenjit ön tanısı ile Çocuk Enfeksiyon Servisi'ne yatırıldı.Fizik muayenede üfürüm duyulması üzerine konsülte edildi.Transtorasik ekokardiyografide(TTE) aort kapak üzerinde saplı hareketli 5x4 mm boyutlarında ve 2 adette küçük vejetasyon ile uyumlu görüntü izlendi, orta derece aort kapak yetersizliği görüldü.Enfektif endokardit(EE) ön tanısı düşünüldü.Kan kültürleri ve EE için diğer tetkikler yapıldı. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde(MRG) tromboembolik değişiklikler izlendi. EE için ampirik antibiyotik tedavisi başlandı ancak hastanın laboratuvar tetkikleri EE ile uyumlu bulunmadı, kan kültürlerinde üreme olmadı. Duke kriterlerine göre hastaya EE tanısı konulamadı.Hasta TEE ile de değerlendirildi, aort kapağı üzerinde saplı, hareketli bir kitle görüldü.(Resim1-2) Etiyolik araştırmalar sonucunda hastada aortik papiller fibroelastom olabileceği düşünüldü, yeni bir sistemik embolizasyon riski nedeniyle hastaya Pediatrik Kardiyoloji – Kalp Damar Cerrahisi ortak konseyinde cerrahi kararı alındı.Cerrahi müdahale ile kitle çıkarıldı,aort kapak tamir edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesi papiller fibroelastom ile uyumlu bulundu. Hasta postoperatif dönemde hafif aort kapak yetersizliği ile sorunsuz bir şekilde taburcu edildi.

OLGU 2: 11 yaşında kız hasta, çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleri ile başvurduğu dış merkezde EE tanısı alarak tetkik ve tedavi için polikliniğimize sevk edildi. Fizik inceleme normal idi. Transtorasik ekokardiyografi ile eser düzeyde aort yetmezliği ve aort kapağı üzerinde saplı,bazı kesitlerde multiple görünen kitle mevcuttu (Resim 3A ve B). Hastanın öykü ve fizik incelemesi ile EE düşünülmedi, ekarte etmek için kan kültürleri ve diğer tetkikler yapıldı. Kan kültürlerinde üreme olmadı.Duke kriterlerine göre EE tanısı konulamadı. Hastada aortik papiller fibroelastom düşünüldü ve Pediatrik Kardiyoloji - Kalp Damar Cerrahi ortak konseyinde cerrahi kararı alındı. Hasta dış merkezde opere oldu (Resim4). Kitlenin histopatolojik incelemesi papiller fibroelastom tanısını doğruladı.

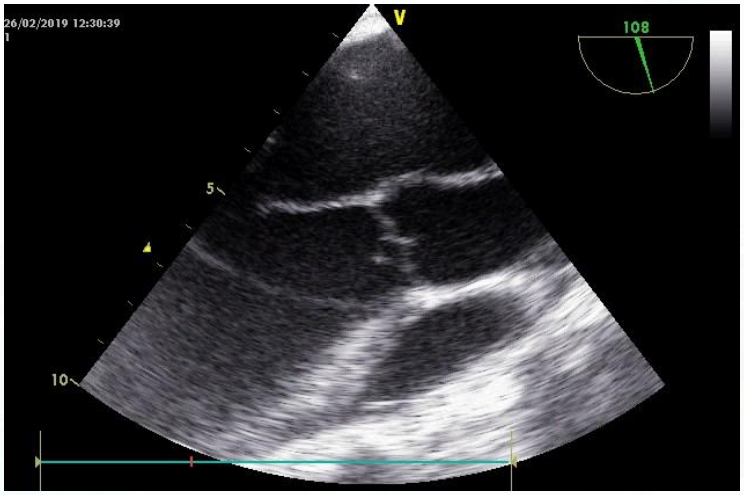
SONUÇ: Aortik papiller fibroelastom,enfektif endokardit gibi ciddi enfeksiyöz hastalıkları taklit edebilen nadir bir kardiyak tümördür. Bu iki vaka, APF'nin klinik farklılıklarını ve tanısal süreçteki zorlukları çarpıcı bir şekilde ortaya koymaktadır.Tanının kesinleştirilmesinde çocuk yaş grubunda her zaman gerekmese de TEE tanıyı desteklemede önemlidir.APF'nin erken cerrahi müdahale ile tedavi edilebilen, ancak tanıda gecikme durumunda ciddi komplikasyonlara yol açabilen bir patoloji olduğu unutulmamalıdır. Bu vakalar, enfektif endokardit ön tanısı ile başlayan sürecin nasıl nadir bir kardiyak tümör tanısıyla sonuçlanabileceğini göstermektedir.Pediatrik hasta grubunda da özellikle Duke kriterlerine göre kesin tanısı konulamayan aort kapak üzerindeki kitlelerde EE ayırıcı tanısında APF düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aortik papiller fibroelastom, Benign kardiyak tümör, Enfektif endokardit, Transözofageal ekokardiyografi (TEE)

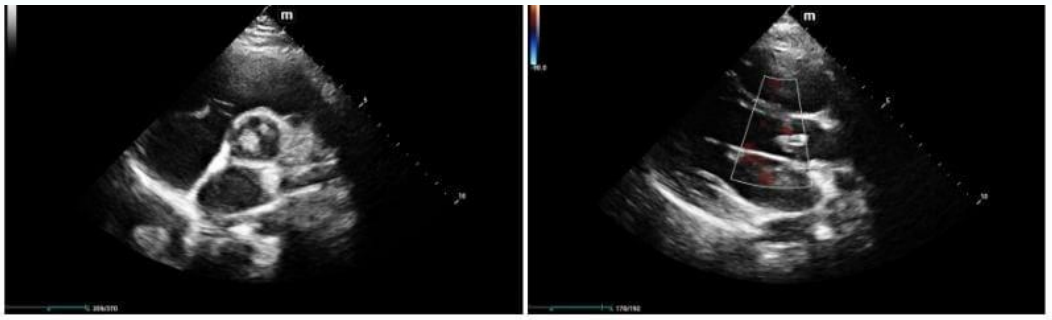
Resim1



Resim2



Resim3A-B



Resim4

PS-135 NADİR LİZOZOMAL HASTALIKLAR MUKOLİPİDOZ II ALFA/BETA (I-CELL HASTALIĞI) VE MUKOLİPİDOZ III HASTALARINDA KARDİYAK DOĞAL SEYİR

***Ebru Aypar*[1], *Kısmet Çıkı*[2], *Yılmaz Yıldız*[2], *Serap Sivri*[2]**

1. Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Mukolipidoz tip II alfa/beta (ML II) veya ''I-cell'' hastalığı (OMIM #252500) oldukça nadir, ağır klinik bulgularla seyreden otozomal resesif kalıtımlı bir lizozomal depo hastalığıdır, İnsidansı 0.2-2.7/100 000 canlı doğumdur, mukolipidozların en ağır tipidir. Kromozom 12q23.2'de yer alan N-asetilglukozamin-1-fosfotransferaz enzimini kodlayan GNPTAB geninde mutasyona bağlı oluşur. Kaba yüz görünümü, kısa boy, eklem hareketlerinde kısıtlılık, kardiyak tutulum, mental-motor retardasyon ve büyüme geriliğiyle karakterizedir. Mukolipidoz III alfa/beta(pseudo-Hurler distrofi)(OMIM#252600) ve ML III gamma(OMIM#252605) aynı enzim mutasyonuna bağlı oluşur ancak fenotipik olarak hafif seyreder.Mukolipidozların tedavisi yoktur. Literatürde mukolipidoz II alfa/beta ve ML III hastalarındaki kardiyovasküler bulgular konusundaki yayınlar sınırlıdır.

AMAÇ: Çocuk Metabolizma ve Çocuk Kardiyoloji Bilim Dallarında birlikte izlenilen mukolipidoz II alfa/beta ve III hastalarının izlem süresinde kardiyovasküler bulguların seyrinin değerlendirilmesidir. METHOD: 2000-2024 yılları arasında Çocuk Metabolizma ve Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalları'nda birlikte izlenilen hastalar retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Mukolipidoz tanısı tüm hastalarda lizozomal enzim analizi ve ek olarak 6/12 hastada gen mutasyonunun gösterilmesiyle konuldu. ML II alfa/beta tanısı alan altı hastanın (K/E:1), ortalama ML tanı yaşı:7.8 ± 5.2 ay (prenatal dönem-15 ay), kardiyoloji bölümüne başvuru yaşı ortalama:11 ± 11 ay(0.5-24), kardiyoloji bölümünde izlem süresi ortalama:5.1± 2.5 yıl (0.5-7)idi.İlk değerlendirmede hastalarda normal ekokardiyografi (n=3), mitral kapakta kalınlaşma ve mitral kapak prolapsusu (MVP)(n=3), mitral yetmezlik (MY)(n=1), aort kapağında kalınlaşma ve aort yetmezliği (AY)(n=3) saptandı. İzlemde MVP(n=5), MY(n=4), AY(n=3) hastaların çoğunda gelişti ve dereceleri arttı,2/6 hastada septum ve sol ventrikülde hipertrofi saptandı. Video 1 MVP, LV hipertrofisi gelişen bir ML II hastasının ekokardiyografisini göstermektedir. 3/6 hastada kapak yetmezliğine bağlı sol ventrikülde dilatasyon ve kongestif kalp yetmezliği(KKY) gelişti, ACE inhibitörü, diüretik tedavileri başlanması gerekti. Hastaların obstrüktif uyku apnesi sendromu tanısıyla BİPAP cihazı kullanması nedeniyle, sadece 2/6 hastada hafif pulmoner hipertansiyon(PH) bulguları saptandı. ML III tanısı olan altı hastanın(K/E:1), ortalama ML III tanı yaşı:4.0± 3.5 yıl(1.5-11),kardiyoloji bölümüne başvuru yaşı ortalama:6.8± 4.2 yıl(2-12), kardiyoloji bölümünde izlem süresi ortalama:6.8± 4.8 yıl(3-13)idi. İlk ekokardiyografilerinde mitral kapakta kalınlaşma ve MVP(n=5), hafif MY(n=3), hafif AY(n=1)saptandı, izlemde MY derecesinde artış olmadı, AY derecesi iki hastada ilerledi, KKY bulguları gelişti, KKY tedavisi başlandı, PH başlangıçta ve izlemde hiçbir hastada izlenmedi.

TARTIŞMA: Hastalarımıza literatürde bildirilen ortalama yaşa göre (ML II için 18 ay, ML III için 14 yıl) daha erken yaşta tanı konması ve kardiyoloji bölümünce izlenmesi gelişebilecek kardiyak komplikasyonların daha yakından izlenmesini ve tedavi başlanmasını sağlamıştır. Sadece ML II hastalarında değil ML III hastalarında da izlemde kapak yetmezliklerinin ilerlediği ve KKY bulgularına neden olduğu saptanmıştır. Literatürdeki nadir vaka serilerinde ML II ve ML III'de bildirilen aort kapak kalınlaşması/AY ve KKY hastalarımızda da saptanmıştır. Bu hastalarda görülen uyku apnesinin BİPAP cihazıyla uygun tedavisi hastalarımızda PH görülme sıklığını azaltmıştır. Özellikle ML II alfa/beta hastaları genellikle çocukluk döneminde tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, bronşiolit veya KKY'ne bağlı kaybedilmektedir, bu nedenle bu hastalarda kardiyak bulguların erken yaşta yakından izlenmesi gerekir. Mukolipidoz hastaları çocuk metabolizma, kardiyoloji, göğüs hastalıkları, immünoloji, ortopedi, beyin cerrahisi ve kulak burun boğaz bölümlerince gelişebilecek komplikasyonlar açısından ortak izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: I-cell hastalığı, lizozomal depo hastalığı, mukolipidoz II alfa/beta, mukolipidoz

PS-136 EKSTRAKORPOREAL MEMBRAN OKSİJENİZASYONU (ECMO) ALTINDA KARDİYAK KATETERİZASYON UYGULANAN PEDİYATRİK HASTALARDA TRANSPORT/ ANESTEZİ DENEYİMLERİMİZ

***Hatice Dilek Özcanoğlu*[1],** *Şerife Özalp[1], Selin Sağlam[1], Ezgi Direnç Yücel[1], İncila Ali Kahraman[1], Muhammet Hamza Halil Toprak[2], Kahraman Yakut[2], Funda Gümüş Özcan[1], İbrahim Cansaran Tanıdır[3], Ali Can Hatemi[4]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

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

3. Ataşehir Memorial Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO), geleneksel tedavi yöntemlerine yanıt vermeyen tüm yaş gruplarında, kalp veya solunum yetmezliği olan hastalarda artan sıklıkta kullanılmaktadır. Komplike konjenital kalp hastalıklı yenidoğan ve infantlarda kompleks kalp cerrahisi sonrasında oluşan sorunlarda ECMO kullanımı hayat kurtarıcı olmaktadır. Hemodinamik bozulmaya yol açan sebeplerin tespiti için ECMO daki postoperatif hastaların kardiyak kateterizasyon laboratuvarına transferi, anestezi yönetimi ve işlem süresince stabilizasyonu özellik arz etmektedir. Biz bu çalışmamızda ECMO ihtiyacı olup pediyatrik anjiografi laboratuvarına kardiyak kateterizasyon için transfer edilen hastalardaki anestezi deneyimlerimizi ve transport stratejilerimizi sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: Bu çalışma retrospektif olarak 1 Ağustos 2020-31 Ekim 2024 tarihleri arasında pediatrik kardiyak yoğun bakım ünitesinde izlenen ve konjenital kardiyak cerrahi sonrası ECMO desteğine alınan olgulardan tanı ve tedavi amacıyla kardiyak kateterizasyon laboratuvarında işlem uygulanan hastalarda gerçekleştirilmiştir. Olguların demografik bilgileri, tanı, ECMO süreleri, anestezi ve işlem süreleri, angio sonrasında müdahale ihtiyacı, vazoaktif inotrop skoru(VİS), transport ve anestezi sırasında tespit edilen zorluklar incelendi ve kayıt altına alındı. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma döneminde 16 olgu mevcuttu. Median yaş 71 gün (IQR 8 gün – 270 gün) ve median ağırlığı 4000 gram(IQR 3000 gr-5600 gr) idi. Olguların % 56'sı erkek ve %44'ü kızdı. Anestezi süresi ortalama 63 dakika (IQR 30dk-160 dk), işlem süresi ortalama 40 dakika (IQR 11dk-137 dk), skopi süresi ortalama 352 saniye (IQR 60 sn-2490 sn) idi İşleme alındığında hastaların ortalama ECMO süresi 2 gün idi ve 7 hastaya müdahale gerekliliği tespit edildi. Hastaların hepsi ikili veya üçlü inotropik destek almaktaydı ortalama VİS skoru 20 olduğu görüldü. 16 hastanın 1 tanesi dışında, diğerleri siyanotik konjenital kalp hastalığına sahipti. En sık tanı Ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi birlikteliği idi. Hastaların kardiyak yoğun bakımdan, aynı düzlemde bulunan pediyatrik angiografi laboratuvarına transportunda; anestezi uzmanı, anestezi teknisyeni, hemşire, perfüzyonist ve yoğun bakım personeli görev alarak ECMO devrelerinin, cihazının ve giden perfüzyonların kesintiye uğramadan gidebilmesi için gereken hassasiyet ve koordinasyon sağlanmıştır. (Resim 1) Transport süresi ortalama 8-10 dakika sürmüştür. Hastaların hiçbirinde geliş ve gidişte transport süresince komplikasyon gelişmemiştir. Anestezi süresince ECMO cihazının oksijen desteği düzenlenmiş,işlemin yapılmasına imkan sağlayacak şekilde konumlandırılmıştır. (Resim 2) Ek olarak mekanik ventilasyona devam edilmiştir. Elektrokardiyografi (EKG), invaziv arter monitörizasyonu, oksijen satürasyonu (Spo2),Near infrared spektroskopi(NIRS), ısı monitörizasyonu sürekli takip edilerek kayıt altına alınmıştır. Perfüzyonistin de işlem boyunca ekip ile birlikte angiografi laboratuarında bulunması sağlanmıştır. Hastaların arter kan gazı kontrolü ile elektrolitleri ve hemoglobin, hematokrit değerleri takip edilmiş gerekli replasmanlar yapılmıştır. Anesteziye bağlı komplikasyon gelişmemiş işlem salonunda mortalite gözlenmemiştir.

SONUÇ: ECMO altında kardiyak kateterizasyon uygulanan pediyatrik hastalarda, işlem salonuna transport aşamasından itibaren, tecrübeli bir ekibin koordineli çalışması önemlidir. Anestezi yönetimi; hastaların anstabil

olması, yüksek inotropik destek alması, ECMO da bir sorun geliştiğinde mortal olabilecek komplikasyonlara açık olması nedeniyle zor ve özelliklidir.

Anahtar Kelimeler: Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu, Kardiyak Kateterizasyon, Pediyatrik Anestezi

PS-137 DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ HASTALARDA BOZULMUŞ ATRİAL İLETİ ÖZELLİKLERİ

Tuğba Burcu Öztürk Gömeç, *Özlem Turan, Uğur Atalay, Melih Moran, Serdar Şahin, Zehra Diyar Tamburacı, Gökmen Özdemir, Işıl Yıldırım Baştuhan, Abdullah Kocabaş*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

GİRİŞ: Duchenne musküler distrofi (DMD) ile ilişkili kardiyomiyopati hemodinamik ve ileti sistemi anormallikleri ile ilişkilidir ve erken yaşta hafif semptomlarla başlar.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışma popülasyonuna 55 DMD hastası ve 54 sağlıklı kontrol dahil edildi. DMD'li hastalar ve sağlıklı kontroller arasında elektrokardiyogram (EKG), konvansiyonel ekokardiyografi ve doku Doppler görüntüleme (DDG) değerlendirmelerini karşılaştırdı. Ayrıca, DMD hasta grubunda daha önce çalışılmamış olan atriyal elektromekanik gecikme araştırıldı. Mitral, septal ve triküspit segmentler DDG ile analiz edildi.

BULGULAR: Ortalama yaş hasta grubunda 13.6 ± 2.5 yıl (9.3-17.9 yıl) ve kontrol grubunda 12.8 ± 2.6 yıl (8-17.5 yıl) idi (p = 0.1). Hasta grubunda kontrol grubuna göre daha yüksek kalp hızları, daha uzun QTc aralıkları ve P dalga dispersiyonu (PDD) saptandı (sırasıyla p <.001, p =.004, p <.001). DMD'li hastalarda kontrollere kıyasla daha geniş sol ventrikül sistol sonu çapı (p <.001), daha düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) (p <.001), MAPSE (p <.001), TAPSE (p <.001) ve mitral-E/A (p =.029) değerleri mevcuttu. DDG yapılan her 3 segmentte de hasta grubunda miyokardiyal performans indeksi daha yüksek iken (p <.001), E'/A' oranı daha düşüktü (p <.001). Ayrıca, DMD grubunda bu segmentlerde atriyal elektromekanik gecikme daha uzun olarak değerlendirildi (p <.001). Hastaların interatriyal elektromekanik iletim gecikmeleri anlamlı derecede daha uzundu (p =.033). EF, atriyal ileti zamanı değişkenleri ile negatif korelasyon gösterdi.

SONUÇ: DMD'li çocuklarda biventriküler sistolik ve diyastolik fonksiyonda, PDD'de ve atriyal ileti özelliklerinde bozulma olduğunu gösterdik. Çalışmamız, DMD'li hastaların bozulmuş atriyal iletim nedeniyle atriyal aritmi riski altında olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Duchenne musküler distrofisi, kardiyomiyopati, doku Doppler görüntüleme

Tablo 1. Gruplar arasında demografik, elektrokardiyografik ve konvansiyonel ekokardiyografik özelliklerin karşılaştırılması.

Değişkenler	Hasta Grubu	Kontrol Grubu	p
Yaş (yıl)	13.6±2.5	12.8±2.6	0.118
Boy (cm)	154.6±12.2	150.3±18.6	0.164
Ağırlık (kg)	48.8±5.7	47.1±6.4	0.526
BKİ (m^2)	1.38±0.22	1.33±0.3	0.364
SKB(mmHg)	109.3±10.6	111.2±13	0.396
DKB (mmHg)	64.4±8	63±8.3	0.385
KH (dk^{-1})	95.5±13.2	83.3±15.7	<0.001
PR (ms)	129±15	132±15	0.242
QTc (ms)	402.7±17.3	393.2±15.7	0.004
P-min (ms)	95.2±8.8 (70-135)	91.7±7.8 (60-120)	0.072
P-max (ms)	142.4±18.2 (95-200)	115.6±17.6 (75-165)	<0.001
PWD	90.1±12.2	53.5±14.7	<0.001
EF (Simpson) (%)	55.1±8.2	68.3±2.9	<0.001
FS (%)	29.5±5.7	39.6±2.9	<0.001
LVEDd (mm)	41.6 (37.4-44.6)	40.8 (38-45.4)	0.937
LVEDs (mm)	28.2 (25-32)	24.9 (22.5-27.3)	<0.001
LVPWd (mm)	6.5±1.7	6.9±1.3	0.251
LADd (mm)	31.1±3.9	28.1±3.6	<0.001
RADd (mm)	34.1±2.9	33.4±3.1	0.182
RVEDd (mm)	13.7±1.8	13.4±1.2	0.364
Mitral-E/A	1.7±0.5	1.9±0.5	0.029
TRV (m/s)	2.3 (2.2-2.4)	2.2 (2.1-2.3)	0.040
TAPSE (mm)	17.3±3.1	22.9±3.2	<0.001
MAPSE (mm)	9.6±1.7	14.1±2.5	<0.001

BKİ, beden kitle indeksi; SKB, sistolik kan basıncı; DKB, diyastolik kan basıncı; KH. Kalp hızı; PR, PR interval; QTc, düzeltimiş QT aralığı; P-min, minumum P-dalga mesafesi; P-max, maksimum P-dalga mesafesi; PWD, P-dalga dispersiyonu; EF, ejeksiyon fraksiyonu; FS, kısalma fraksiyonu; LVEDd, sol ventrikül diyastolik sonu çapı; LVEDs, sol ventrikül sistol sonu çapı; LADd, sol atriyum diyastol sonu çapı; RADd, sağ atriyum diyastol sonu çapı; RVEDd, sağ ventrikül diyastol sonu çapı; Mitral-E, mitral erken diyastolik hız; Mitral-A, mitral geç diyastolik hız; TRV, trikispit yetersizliği hızı; TAPSE, trikispit annüler düzlem sistolik ekskürsiyonu; MAPSE, mitral annüler düzlem sistolik ekskürsiyonu.

Gruplar arasında demografik, elektrokardiyografik ve konvansiyonel ekokardiyografik özelliklerin karşılaştırılması

Tablo 2. Hasta ve kontrol gruplarının doku Doppler görüntüleme parametreleri ve atriyal elektromekanik gecikme özelliklerinin karşılaştırılması.

Değişkenler	Hasta Grubu	Kontrol Grubu	p
Mitral E/E'	7.9±3.9	6.8±1.8	0.730
Mitral E'/A'	2.1±0.8	2.6±0.6	<0.001
Mitral MPI	0.58±0.2	0.34±0.6	<0.001
Septal E'/A'	1.9±0.6	2.2±0.5	<0.001
Septal MPI	0.53±0.1	0.35±0.1	<0.001
Trikuspit E'/A'	1.2±0.4	1.7±0.3	<0.001
Trikuspit MPI	0.54±0.1	0.34±0.1	0.001
Mitral AEG (ms)	49.5±11.6	36.6±8.2	<0.001
Septal AEG (ms)	36.1±8.9	25.6±6.2	<0.001
Trikuspit AEG (ms)	23.1±7.5	14.6±5.5	<0.001
Inter-atriyal gecikme süresi (ms)	25.9±10.5	24.1±8.2	0.033
Sag-intra-atriyal gecikme süresi (ms)	12.8±7	10.9±5.9	0.142
Sol-intra-atriyal gecikme süresi (ms)	13.1±8	11±5	0.116

E, pulse dalga Doppler ile mitral erken diyastolik akım; E' pik erken diyastolik akım, A' pik geç diyastolik akım, MPI miyokardiyal performans indeksi, AEG, atriyal elektromekanik gecikme süresi

Hasta ve kontrol gruplarının doku Doppler görüntüleme parametreleri ve atriyal elektromekanik gecikme özelliklerinin karşılaştırılması

Tablo 3. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun atriyal iletim zamanı değişkenleriyle korelasyonu

Değişkenler	r	p
PWD	-0.486	<0.001
LVEDd	-0.25	0.009
LVEDs	-0.678	<0.001
MAPSE	0.714	<0.001
Mitral AED	-0.618	<0.001
Septal AED	-0.549	<0.001
Trikuspit AED	-0.551	<0.001
Intra-atriyal iletim gecikmesi	-0.093	0.337
Inter-atriyal iletim gecikmesi	-0.276	0.004

r, korelasyon katsayısı; PWD, P-dalga dispersiyonu; LVEDd, sol ventrikül diyastol sonu çapı; LVEDs, sol ventrikül sistol sonu çapı; MAPSE, mitral annüler düzlem sistolik ekskürsiyonu; AED, atriyal electromekanik gecikme süresi.

Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun atriyal iletim zamanı değişkenleriyle korelasyonu

PS-138 KONAR - MF OCCLUDER DENEYİMLERİMİZ: KISA VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***Raşit Aktaş*[1], *Sedef Öksüz*[2], *Muhammed Akif Atlan*[2], *Onur Taşçı*[1], *Kaan Yıldız*[2], *Melih Er*[1], *Cem Karadeniz*[3], *Nazmi Narin*[3]**

1. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Transkater ventriküler septal defekt (VSD) kapatma işlemi, günümüzde geçmişe kıyasla daha yaygın hale gelmiştir. Konar-MF VSD Occluder (MFO) cihazı, özellikle büyük perimembranöz VSD'ye (pmVSD) sahip çocuklarda tercih edilmektedir; çünkü bu cihazın hem arteriyel hem de venöz olarak iki taraflı kullanılabilen, yumuşak ve esnek bir yapısı vardır. Bu çalışmada, Konar MF Occluder ile VSD kapatılması işlemi uygulanan hastalarla ilgili deneyimlerimizi paylaşmak istiyoruz.

YÖNTEM: Çalışmamızda, Ocak 2019 ile Kasım 2024 arasındaki dönemde hemodinamik olarak anlamlı olan 100 hastanın Konar MF Occluder ile yapılan transkateter VSD kapatılması işlemleri defektin yerleşim yeri ve çapı, kullanılan cihazı boyutu, erişim yolu, komplikasyonları baz alınarak retrospektif olarak değerlendirmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen hastaların 57'si kadın (%57), 43'ü ise erkek (%43) tir. Hastalarla ilgili veriler tablo şeklinde sunulmuştur. 66 hastaya anterograd yöntem, 34 hastaya ise retrograd yöntem ile transkateter VSD kapama işlemi yapılmıştır. Transkateter VSD kapatılması işlemi yapılması amacıyla kateterizasyon laboratuvarına alınan ve Konar MF Occluder ile VSD kapatılan hastalarda başarı oranı %98 olarak bulunmuştur.

Hastaların 4'ünde malalignment tip VSD vardı. Bu hastaların defektleri başarıyla kapatıldı ve komplikasyon gözlenmedi. İşlem yapılan ve işlem öncesi hafif aort yetmezliği olan perimembranöz VSDli 11 olgudan 5 tanesinde işlemden sonraki kontrollerde aort yetmezliği kayboldu. Altı hastanın aort yetmezliğinde değişiklik izlenmedi. Cihaz yerleştirildikten sonra 4 hastada daha önceki ekokardiyografik değerlendirmelerinde olmayan (%4) hafif aort yetmezliği gelişti. Ancak, aort yetmezliği gelişen hastaların tamamının 1.ay takibinde ekokardiyografik incelemede aort yetmezliğinin kaybolduğu görüldü. 2 hastada (%2) daha önceki ekokardiyografik değerlendirmelerinde olmayan hafif triküspid regürjitasyonu gelişti. Tıpkı aort regürjitasyonu gibi, bu durum da her iki hastada işlem sonrası 3 aylık takip periyodunda geriledi. Bir hastada (%1) komplet atriyoventriküler (AV) blok gelişti. Geçici pacemaker implantasyonu yapıldı. Steroid tedavisi sonrası AV bloğun düzelmesi üzerine geçici pacemaker çıkarıldı. Hastanın normal sinüs rtiminde takiplerine devam ediliyor. Beş hastada (%5) sol dal bloğu (LBBB) gelişti. Bu hastalardan iki tanesinde cihaz, tam sol dal bloğu gelişmesi nedeniyle yerleştirilmeden geri alındı.

SONUÇ: Konar-MF VSD Occluder, transkateter VSD kapamasında yüksek başarı oranı ve düşük komplikasyon profili sunmaktadır. Esnekliği, kolay uygulanabilirliği ve küçük boyutlu taşıyıcı sistemleri ile farklı yaş gruplarındaki ve VSD türlerindeki hastalar için etkili ve güvenli bir seçenek olarak öne çıkmaktadır. Kısa ve orta vadeli takip sonuçları, cihazın çoğu komplikasyonunun geçici olduğunu ve ilk birkaç ay içinde düzeldiğini göstermektedir. Konar-MF VSD Occluderin tüm yaş gruplarında ve farklı tiplerdeki VSD'lerde güvenle kullanılabileceğine inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Konar-MF occluder, Transkateter yöntem, Ventriküler septal defekt

Demografik veriler, defekte ve işleme ait bilgiler

Değişkenler	Medyan	Minimum - Maksimum
Yaş (ay)	30.0	(3 - 203)
Ağırlık (kg)	13.0	(3.7 – 79)
Sol Ventrikül Orifisi (mm)	6.Ağu	(4 – 11)
Sağ Ventrikül Orifisi (mm)	5.0	(3.0 – 9.3)
Qp/Qs	2.Oca	(1.6 – 5.5)
İşlem Süresi (dk)	62.0	(15 - 200)
Flouroskopi Süresi (dk)	21.0	(3 – 130)

VSD Tipleri ve Hasta Sayıları

VSD Tipi	Hasta Sayısı
Perimembranöz VSD	68
Perimembranöz İnlet VSD	4
Perimembranöz Outlet VSD	6
Midmuskuler VSD	11
Yüksek muskuler VSD	7
Apikal muskuler VSD	3
Subaortik VSD	1

PS-139 SPONTAN KAYBOLAN SOL VENTRİKÜL KİTLESİ

Onur Bircan, *Fatoş Alkan, Şenol Coşkun*

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Pediatrik Kardiyoloji BD- Manisa

SPONTAN KAYBOLAN SOL VENTRIKUL KITLESI

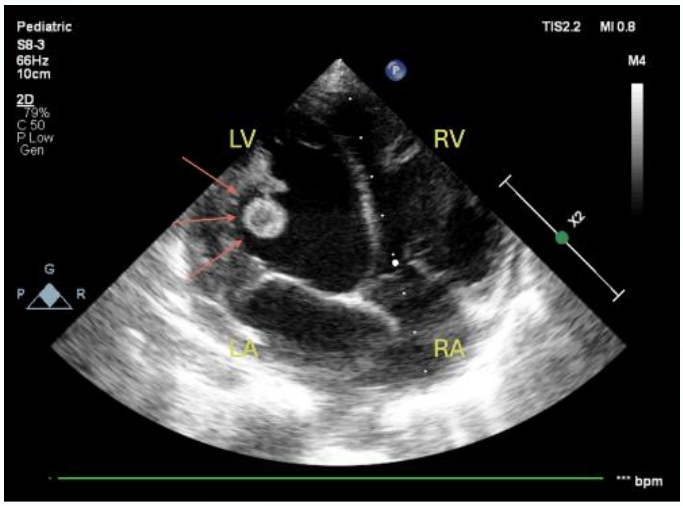
GİRİŞ: Çocuklarda intrakardiyak kitleler nadir görülmekle birlikte önemli klinik sonuçlara yol açabilir. Bu kitleler trombüsler, tümörler veya enfektif yapılar gibi farklı patolojilere bağlı olabilir. Hastanın yönetimi belirgin farklar içerdiğinden sol ventrikül kitlesinin ayırımının yapılması son derece önemlidir.

OLGU: Otozomal Resesif Distrofik Epidermolizis Bülloza tanılı 4 yaş kız hasta, hızlı nefes alıp verme şikâyeti ile çocuk acil servise başvurdu. Hastanın hikayesinde son 3 aydır benzer şikayetler ile tekrarlayan poliklinik başvuruları olduğu öğrenildi. Hasta muayenesinde takipneik ve taşikardikti. KTA: 140/dk, sPO2: %97, SS:46/dk, TA: 84/56 mmHg ölçüldü. Tetkiklerinde Hb: 8,5 g/dL, WBC 13000 µl, CRP 7,5 mg/dL (0-0,5), Troponin I 71ng/L (8,4-18,3), BNP 1985 pg/mL (0-100), PT 11.4 sn (N), aPTT 32.6 sn (N), INR 0,98 (N), D-Dimer 2139 ng/mL (↑), Fibrinojen 471 mg/dL (↑) saptandı. Elektrolitleri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal değerlendirildi. EKG' de sinus taşikardisi ve yaygın T negatifliği mevcuttu. Ekokardiyografide LV genişlemiş ve sferik görünümde, LV sistolik fonksiyonları azalmış izlendi. 3. Derece MY mevcuttu. LV lateral- orta segment duvarına ince bir sap ile yapışık, düzenli sınırlı, hareketli 10x10 mm boyutunda homojen kitle izlendi (Resim 1-2). Dilate KMP ve intrakardiyak kitle ön tanıları ile yatışı yapıldı. Hastada dilate KMP ve ejeksiyon fraksiyonunda düşüklük nedeniyle ön planda trombüs düşünülse de kitlenin sol ventrikülde apikal olmayan bir konumda yer alması ve geniş tabanlı bir bağlanma alanının olmaması nedeniyle primer kardiyak tümör-trombüs ayrımı için kardiyak MR çekildi. Kardiyak MR sonucu kitlenin düzgün konturlu, saplı yapısı ve kontrast tutması nedeniyle ön planda benign kardiyak kitle olarak raporlandı (Resim 3). Hastanın konseyde görüşülmesi planlandı. Hastanın bir sonraki gün kontrolünde ekokardiyografide kitle görüntülenemedi (Resim 4). Hastada kitle/trombüs? embolizasyonu düşünüldü. Embolizasyona ait klinik bulgu saptanmadı. Alt-üst ekstremite ve karotis renkli doppler USG ve tüm vucut BT anjiografi taraması normal olarak raporlandı. Hasta klinik izlem sonrası embolizasyona ait end organ hasarı bulguları olmaması üzerine kalp yetmezliği tedavisi, enteral belenme desteği, mikronutrient desteği ve aspirin tedavisi ile taburcu edildi. Genetik konsültasyonu planlandı.

SONUÇ: Kardiyomiyopati Epidermolizis bülloza'nın nadir bir komplikasyonudur. Etken multifaktöriyeldir. Tekrarlayan enfeksiyonlar, malnutrisyon, çinko, selenyum, karnitin eksikliği, kronik anemi, tekrarlayan transfüzyonlara bağlı demir yükü gibi etkenler etyolojide rol oynar. Epidermolizis büllozalı hastalarda kalp yetmezliği ve dilate KMP açısından dikkatli olunmalı, erken tanı için hasta klinik olarak değerlendirilmeli şüpheli durumlarda BNP ölçümü ve transtorasik ekokardiyografi yapılmalıdır. Özellikle sol ventrikül kitlelerinde tümör ve trombüs ayrımı her zaman kolay değildir. Klinik olarak ikilemde bırakabilir. Trombüsler genellikle geniş tabanlı bir bağlanma alanına sahiptir veya hiç bağlanma yeri yoktur, ancak bazen miksomayı taklit eden ince bir sap olabilir. Trombüsün apikal olmayan konumu akış hızı farklılıkları nedeniyle çok nadir görülen bir durumdur. Trombüs sol ventrikülde apikal olmayan bir konumda yer aldığında özellikle tanısal ikilem ortaya çıkar. LV kitlesinin nedenini ayırt etmek tedavide temel farklılıklar nedeniyle son derece önemlidir. Bazı kardiyak kitleler tek başına ekokardiyografi ile kolayca belirlenebilirken, bazılarında tanısal kesinliğe ulaşmak için birden fazla veri noktasının birleştirilmesi gerekir. Bu durumda MR tanıda yardımcı olabilir. Hemodinamik soruna veya solunum sıkıntısı yol açan, ciddi aritmi ve sistemik embolizasyon riski taşıyan kitleler cerrahi olarak çıkartılmalıdır.

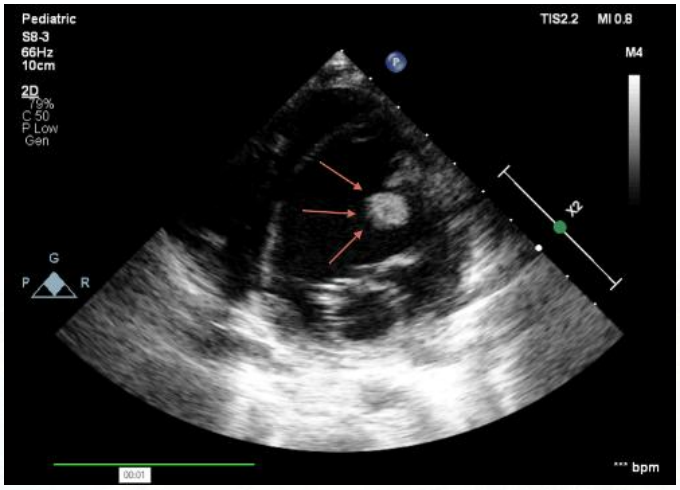
Anahtar Kelimeler: Embolizasyon, Epidermolizis Bülloza, Kardiyak Kitle,

Resim 1



Apikal dört boşluk bakışı, kitle

Resim 2

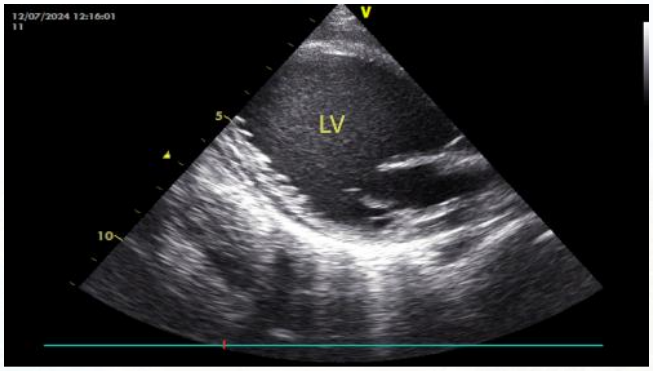


Parasternal kısa eksen, kitle

Resim 3

Kardiyak MR, Düzgün kontürlü, saplı, kontrast tutan kitle

Resim 4



Parasternal uzun eksen, embolizasyon sonrası

Resim 5

Parasternal kısa eksen, embolizasyon sonrası

PS-140 NON-İMMUN HİDROPS FETALİSİN NADİR BİR NEDENİ: KONJENİTAL JUNCTİONAL EKTOPİK TAŞİKARDİ

***Anıl Atmış*[1], *Hüsnü Demir*[1], *Celal Varan*[1], *Eren Kale Çekinmez*[2], *Fadli Demir*[3]**

1. Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Adana

2. SBÜ Adana Şehir Hastanesi, Neonatoloji, Adana

3. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Adana

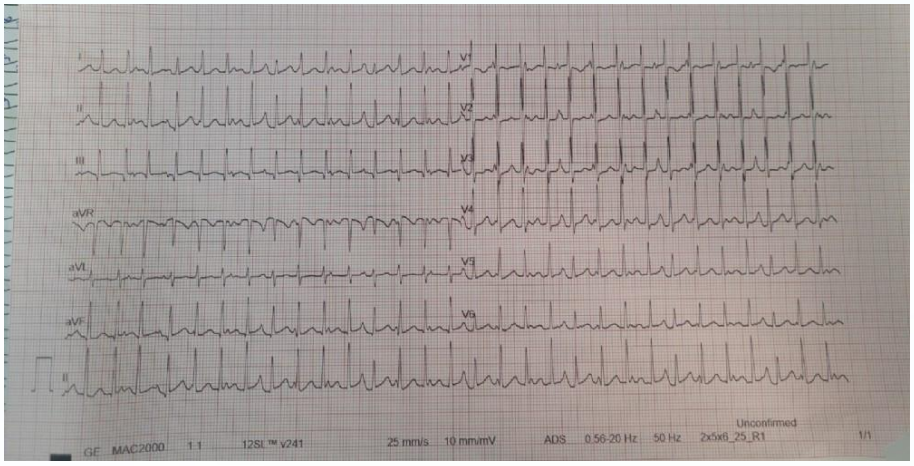
GİRİŞ: Konjenital junctional ektopik taşikardi (JET) yenidoğanlarda ve küçük bebeklerde görülen nadir ancak ciddi bir kardiyak aritmidir. Konjenital JET kalp fonksiyonunda bozulmaya neden olabilen sürekli yüksek kalp hızlarıyla karakterizedir. Fetal supraventriküler taşikardi (SVT) nedeniyle annesi digoksin ve flekainid tedavisi alan, nonimmun hidrops fetalis ile prematüre doğan ve 19 günlükken konjenital JET tanısı alan yenidoğan vakasını sunuyoruz.

OLGU: 29 yaşındaki gestasyonel diyabet tanısı olan annenin 6. gebeliğinde, gebeliğin 26. gestasyonel haftasında polihidramnios, hidrops fetalis ve fetal aritmi saptanması nedeniyle fetal ekokardiyografik değerlendirme yapıldı. Yapılan fetal ekokardiyografide fetal SVT tanısı konularak anneye digoksin ve flekainid tedavileri başlandı. Prenatal takiplerinde kalp hızı 150-160/dk arasında seyretti ancak prenatal 31. haftadaki değerlendirmede hidrops fetalis gerilememesi üzerine acil sezaryen planlandı. 31. gestasyonel haftada 6. gebelikten 2. canlı doğum olarak, 2300 gram ağırlığında kız bebek doğurtuldu. Birinci ve 5. dakikalarda Apgar skorları sırasıyla 4 ve 6 idi. Hasta doğar doğmaz solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilip yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Geniş spektrumlu antibiyotik başlandı. Yaygın asit nedeniyle acil parasentez yapıldı. Hipotansiyonları olan hastaya pozitif inotropik tedavi başlandı. Çekilen EKG'de SVT (kalp hızı 204/dk) saptanması üzerine 3 kez adenozin yapıldı. Adenozine yanıt alınamayan hastaya amiodaron 5 mg/kg'dan intravenöz (IV) yüklenip 5 mcg/kg/dk'dan infüzyon başlandı. Hız kontrolü sağlanamayan hastaya 2. gün amiodaron infüzyonu 7,5 mcg/kg/dk'ya çıkıldı. Doğumunun 2. gününde yapılan ekokardiyografisinde hafif sol ventrikül dilatasyonu ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (EF %42) saptandı ve dekonjestif tedavi başlandı. Doğumun 4. gününde EKG'de sinüs ritmi izlendi (kalp hızı 130/dk). Aynı gün yapılan EKO'da sol ventrikül sistolik disfonksiyonunun düzeldiği izlendi (EF %62). 10. gününde EKG'de akselere nodal ritim (kalp hızı 145/dk) olan hastada TSH yüksekliği olması nedeniyle amiodaron infüzyonu 3,75 mcg/kg/dk'ya düşülerek 2 mg/kg/gün dozunda propranolol başlandı. Hastaya asit nedeniyle aralıklı parasentez yapılmaya devam edildi. Yaklaşık 17 gün SVT atağı olmayan hastanın 19. gününde taşikardileri nedeniyle çekilen EKG'sinde AV dissosiyasyon izlendi (ventrikül hız: 184/dk, atriyal hız: 160/dk) (Şekil 1). Konjenital JET düşünülen hastaya ivabradin ilk gün 2x0,05 mg/kg sonraki günler 2x0,1 mg/kg/gün olacak şekilde başlanması planlandı. İvabradin temin edilene kadar propranolol 3 mg/kg/gün'e çıkıldı ve amiadoran oral olarak 2x2,5 mg/kg dozunda verildi. İvabradin başlandıktan 6 saat sonra hastanın sinüs ritmine girdiği izlendi (Şekil 2). İvabradinin ilk gününde propranolol ve 3. gününde ise amiodaron kesildi. İvabradin dozu 2x0,1 mg/kg'a çıkıldıktan sonra hastanın aralıklı bradikardileri oldu ve dozu 2x0,05 mg/kg'a düşülüp tekrar kademeli olarak dozu 2x0,1 mg/kg'a artırıldı. İvabradin sonrası hastanın parasentez ihtiyacı olmadı. EF'si normal olan ve sol ventrikül dilatasyonu gerileyen hastanın dekonjestif tedavileri kesildi. Takiplerinde sinüs ritmi devam eden hasta tekli ivabradin tedavisi ile 47 günlükken taburcu edilerek uzun dönem takibi için ritim merkezine yönlendirildi.

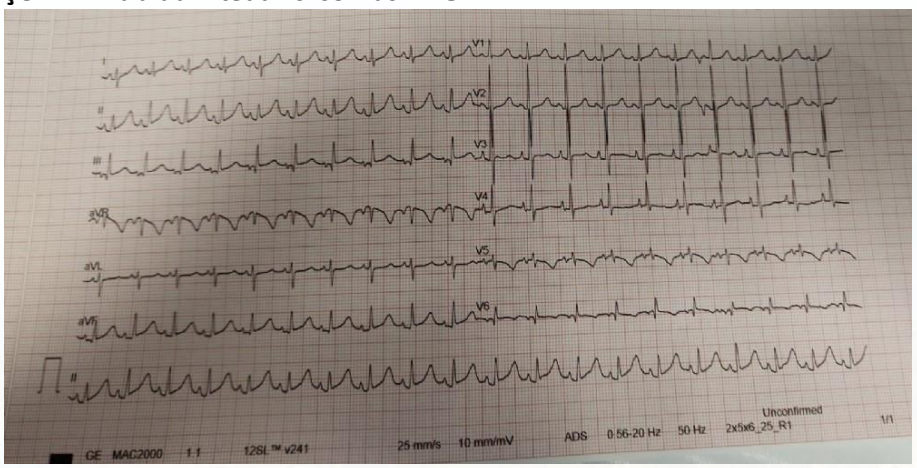
SONUÇ: Konjenital JET nadir görülen bir taşiaritmidir ve çoğunlukla konvansiyonel tıbbi tedaviye dirençlidir. İvabradin yeni nesil bir antiaritmik ilaç olup konjenital JET tedavisinde son 10 yıldır kullanılmaktadır. Yenidoğan ve infantlarda konjenital JET tedavisinde ivabradinin monoterapi olarak başarılı bir şekilde kullanılması oldukça nadir bildirilmiştir, biz de prematüre bir bebekte non-immun hidrops fetalise neden olan konjenital JET tedavisinin ivabradin monoterapisi ile başarılı bir şekilde yapıldığını bildirdik.

Anahtar Kelimeler: konjenital junctional ektopik taşikardi, ivabradin, hidrops fetalis, prematürite

Şekil 1.Hastanın 19 günlükken çekilen EKG'si. (AV dissosiyasyon dikkati çekmektedir)



Şekil 2. İvabradin tedavisi sonrası EKG.



PS-141 TRANSKATETER PDA KAPATILMASINDA BEKLENMEYEN BİR KOMPLİKASYON: SUBENDOTELYAL PULMONER ARTER HEMATOMU

*Cüneyt Zihni[1], **Raşit Aktaş[1]**, Oğuzhan Ay[2], Melih Er[1], Onur Taşçı[1], Ali Rahmi Bakiler[1], Nazmi Narin[3]*

1. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

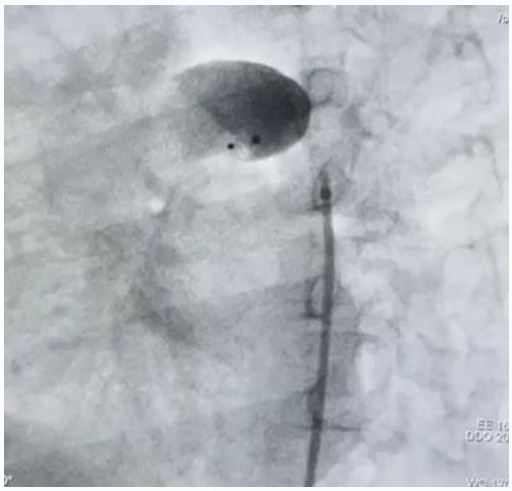
GİRİŞ ve AMAÇ: Transkateter PDA kapatılması, düşük komplikasyon oranı ve kısa hastanede kalış süresi nedeniyle altın standart haline gelmiştir. Yeni nesil PDA kapatma cihazı olan Piccolo düşük metal yükü, geniş yaş aralığında kullanılabilmesi, küçük taşıyıcı kılıfları ve pulmoner arter ve aort stenozu riskinin düşük olması nedeniyle kliniğimizde sıkça kullanılmaktadır. Amplatzer Piccolo Occluder kullanılarak yapılan transkateter PDA kapatılmasında embolizasyon, ve nadiren descendan aorta stenozu, sol pulmoner arter stenozu, kardiyovasküler yaralanmalar gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. Biz de sizlere 1,5 yaşındaki kız olguda Piccolo cihazı ile transkateter PDA kapatılması sırasında gözlemlediğimiz ve nadir bir komplikasyon olan subendotelyal pulmoner arter hematomu gelişen vakamızı sunmak istedik istedik.

OLGU: 1,5 yaşındaki kız hasta transtorasik ekokardiyografide 2.4 mm çapında PDA saptanması üzerine transkateter PDA kapatılması için kateterizasyon laboratuarına alındı. Erişim, sağ femoral arterden 4F radial kılıf kullanılarak sağlandı. İnen aortaya kontrast madde verildi, PDA'nın yaklaşık 2 mm boyutlarında olduğu görüldü. Pulmoner artere PDA'dan erişildi ve Amplatzer Piccolo Occluder 4-2 cihaz 4F taşıyıcı sistem üzerinden ilerletildi; önce pulmoner uç açıldı, ardından aort ucu açılarak Cihazın konumu ekokardiyografi ve floroskopi kılavuzluğuyla doğrulandı. Cihazın yerleştirilmesi sırasında, pusher telin istemsiz bir şekilde itilmesi nedeniyle cihazda hafif bir gerilme gözlemlendi, ancak embolizasyon meydana gelmediği için cihazın serbestlenmesine karar verildi. Cihaz serbestlendikten sonra, kontrol amacıyla yapılan inen aorta enjeksiyonunda PDA occluder cihazının pulmoner arter tarafında diseksiyon düşündüren anevrizmatik görünüm izlendi. İşlem başlangıcında olmayan, ancak cihaz manipülasyonu sonrası izlenen bu durum iatrojenik intimal flep hasarına bağlı pulmoner hematom olarak değerlendirildi. Hastanın genel durumunda bozulma olmadı, vital bulguları stabil seyretti. Hızlıca yapılan Ekokardiyografik parasternal kısa eksen incelemede mevcut hematom ve diseksiyonun duktal bölge proksimalinde kendini sınırladığı, occluder cihazın yerinde olduğu, rezidü şant akımının olmadığı, intimal flep dokusunun sol pulmoner artere uzanım gösterdiği görüldü. Bu bölgede lokal türbülans ve CW Doppler ile 51 mmHg gradient oluşturan darlık tespit edildi. Parasternal kısa eksen ve suprasternal görünütülemelerde periduktal bölgede ekstravaze olan anormal bir akım paterni saptanmadı. Mevcut bulgularla hematomun periduktal bölgede lokalize kaldığı ve kendini sınırladığına kanaat getirildi. Bunun üzerine hematomun kateter yardımıyla boşaltılmasına karar verildi. Taşıyıcı kateter kullanılarak, hematomun boşaltılması için vakum uygulandı ve hematom kısmen drene oldu. Hematomun boşaltılması sonrası işlem esnasında yapılan kontrol ekokardiyografisinde hematom boyutunun azaldığı ve darlık gradientinin 42 mmHg a gerilediği görüldü. İşlem sonrası serviste vital ve EKG takibi normal olan hasta taburcu edildi. Boşaltma işleminden sonra, 7. günde yapılan takipte, hem hematomu spontan rezorbe olduğu hem de stenozun tamamen düzeldiği görüldü.

SONUÇ: Her ne kadar nadir olsa da, Piccolo Occluder ile transkateter PDA kapatılmasında komplikasyonlar gelişebilir. Cihazın yerleştirilmesi sırasında küçük bir hareket bile PDA disseksiyonuna yol açabilir. Böyle durumlarda, komplikasyonun sakin bir şekilde yönetilmesi ve işlem sonrasında hastanın düzenli olarak takip edilmesi çok önemlidir.

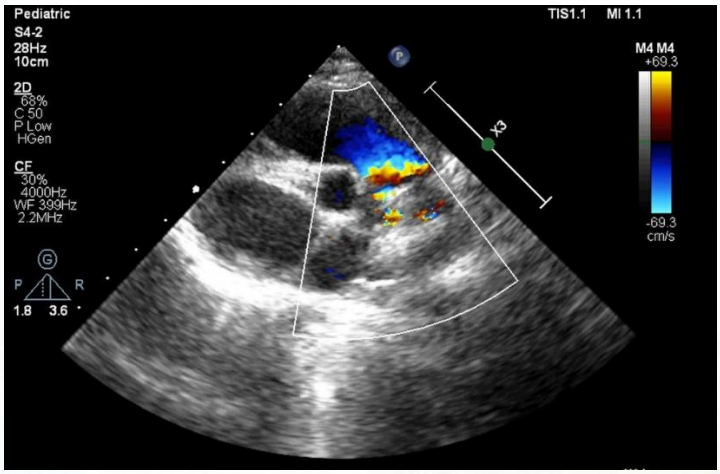
Anahtar Kelimeler: hematom, komplikasyon, pulmoner arter

Resim 1



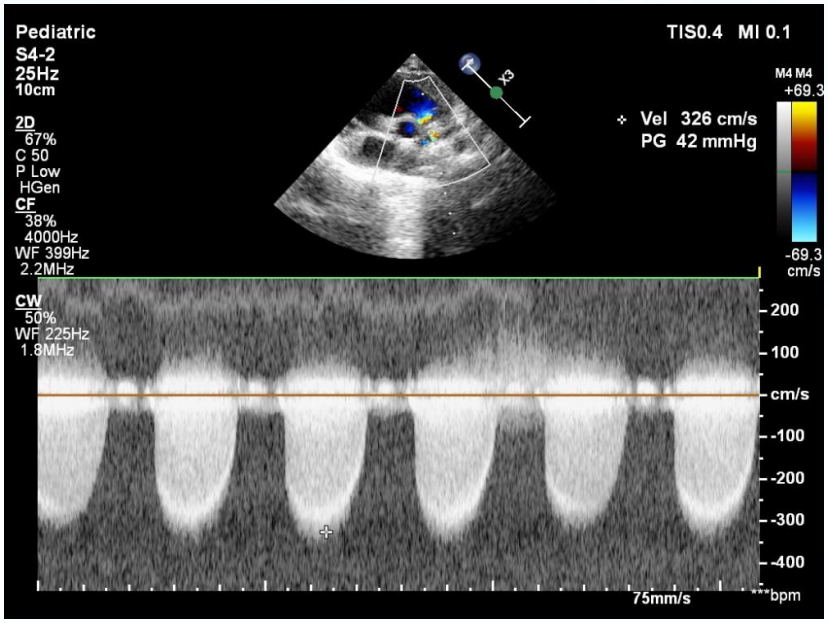
Pulmoner Hematom Flouroskopi Görüntüsü

Resim 2



Pulmoner Hematom Eko Görüntüsü

Resim 3



Hematom Boşaltıldıktan Sonra Pulmoner Arterden Alınan Gradient

PS-142 TEKRARLAYAN VİRAL MYOPERİKARDİT ATAĞI İLE PREZENTE OLAN İNTRAMURAL SEYİRLİ KORONER ARTER SAPTANAN ADOLESAN OLGU SUNUMU

Muhammet Bulut

Alanya ALKÜ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Antalya

GİRİŞ ve AMAÇ: Perikarditli hastaların %15'inde miyoperikardit görülür. (1) Akut miyoperikarditten kısmi veya tam iyileşmeden sonra hastaların %15 ila %30'unda tekrarlayan miyoperikardit görülebilir.(1) Nüks genellikle ilk ataktan sonra 1 ay içinde gerçekleşir. Miyoperikardit, birçok viral ve bakteriyel enfeksiyonun yanı sıra otoimmün bozukluklarla veya bunların tedavileriyle ilişkilendirilmiştir.(2) Akut koroner sendrom (AKS) ile alternatif nedenlere bağlı miyokard hasarını (örneğin; miyoperikardit, koroner vazospazm ve pulmoner emboli) ayırt etmek zordur, çünkü özellikle genç hastalarda sıklıkla benzer bulgulara neden olurlar.(3) Bizde 1 yıl ara ile tekrarlayan komplike olmamış viral myoperikardit atağı geçiren hastamızda saptanan koroner anormalliği sunmak istedik.

OLGU: Daha önce bilinen herhangi bir kardiyak patolojisi olmayan 16 yaşında profesyonel futbol oyuncusu erkek olgu 1 hafta önce başlayan diyare ve ateş yüksekliği sonrasında gelişen göğüs ağrısı ve çarpıntı hissi ile başvurdu, hastanın alınan tetkiklerinde troponın I HS değeri;3814 ng/L (RA;0-47 ng/L), NT-proBNP;596 pg/mL saptandı. Ekg'sinde sinus taşikardisi ve yaygın ST segment elevasyonu izlendi, resiprokal değişiklik gözlenmedi.(Figüre-1) Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde sistolik fonksiyonlar sınırda normal EF;%58,sağ ventrikül ön yüzünden apikal bölgeye uzanım gösteren minimal perikardiyal efüzyon izlendi, duvar hareket kusuru izlenmedi. Hasta akut viral myoperikardit olarak değerlendirilerek destek tedavisi, nsaii ve kolşisin tedavisi başlanarak izlendi, yatışının 1. haftasında hastanın kontrol EF;%63 ve troponın I HS değeri 26 ng/L ye gerilemiş olarak taburcu edildi. Hastanın 1. ay kontrolünde yapılan eforlu kardiyovasküler stress testinde iskemi ve aritmi bulgusu izlenmedi. Aralıklı kontrollerinde kardiyak fonksiyonlarında kötüleşme olmayan hasta 1 yıl sonra tekrar sulu diyare geçirdikten 3 gün sonra başlayan baskı tarzında göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. Tetkik ve laboratuvar bulguları ile 2. myoperikardit atağı olarak değerlendirilen hastanın rekürrens göstermesi nedeniyle çekilen koroner Bt anjiografisinde; LAD'nin diyagonal dalları, sol sirkumflex arter ve sol sirkumflex arterin marjinal dalları intramiyokardiyal seyirli olduğu saptandı. İkinci myoperikardit atağınıda komplike olmadan geçiren hasta Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi ile konsulte edildi, acil cerrahi girişim düşünülmeyen hasta ağır spor ve egzersiz kısıtlaması önerilerek takibe alındı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Akut koroner sendrom prezentasyonu olan hastalarda MI ve miyoperikardit insidansını ve prevalansını değerlendiren çalışmalar, bu insidans ve prevalans ile ilgili çeşitli veriler bildirmektedir. Retrospektif bir kayıt defterine dayanan bir çalışma, genç hastalarda (18 ila 29 yaş) yüksek troponin değerlerinin hem akut (veya kronik) koroner arter hastalığının hem de miyoperikarditin ifadesi olabileceğini ve bu durumların birinden etkilenme olasılığının benzer olduğunu bildirmiştir.(4)Bu çalışmada, tekrarlayan miyoperikardit ile başvuran ve koroner BT anjiografi kullanımının sonuçta hasta tanı ve yönetimine rehberlik ettiği bir erkek olgu sunumu sunulmuştur.

KAYNAKLAR:

1-Seferović PM, Ristić AD, Maksimović R et al.. Pericardial syndromes: an update after the ESC guidelines 2004. Heart Fail Rev.2013;18(3):255-266. doi:10.1007/s10741-012-9335-x

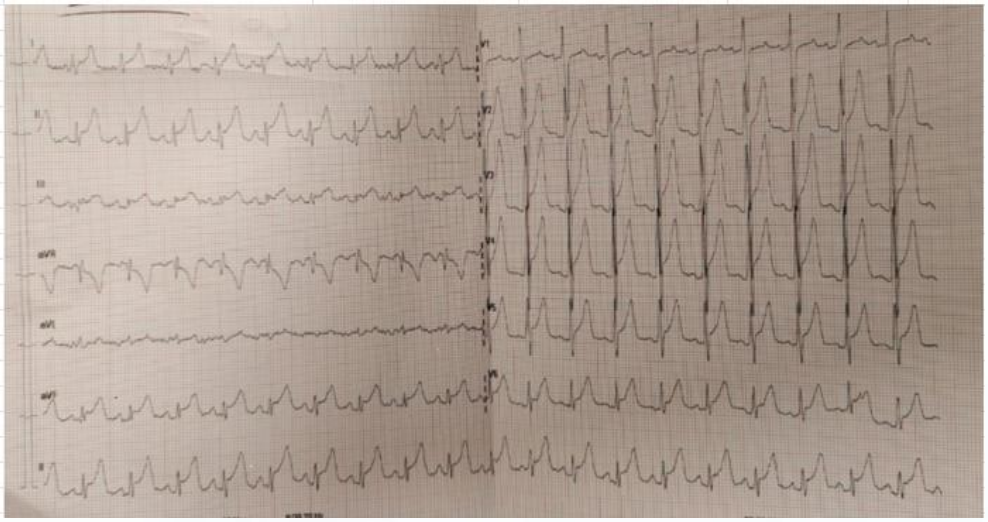
2-Maestroni S, Di Corato PR, Cumetti D et al. Recurrent pericarditis: autoimmune or autoinflammatory[published online August 2, 2012]? Autoimmun Rev.2012;12(1):60-65. doi:10.1016/j.autrev.2012.07.023

3-Madanchi M, Cioffi GM, Kobza R, Cuculi F, Bossard M.The Importance of Defining the Coronary Anatomy in Suspected Myopericarditis: A Case Report.Am J Case Rep. 2021 Mar 29;22:e929009-1–e929009-6

4-Kytö V, Sipilä J, Rautava P. Acute myocardial infarction or acute myocarditis? Discharge registry-based study of likelihood and associated features in hospitalised patients. BMJ Open. 2015;5(5):e007555.

Anahtar Kelimeler: myoperikarditis, intramural koroner arter, koroner BT anjiografi

Figür-1)



Hastanın ilk başvuruda çekilen EKG'sinde sinus taşikardisi ve yaygın ST segment elevasyonu izlenmekte.

PS-143 MEDİKAL TEDAVİYE DİRENÇLİ SAĞ ATRİAL TROMBÜS; KARDİYAK KİST HİDATİK OLGUSU

Lazgin Tuncar, *Gizem Karkın Tozlu, Fatma Hayvacı Canbeyli, Semiha Tokgöz, Serdar Kula, Ayşe Deniz Oğuz*

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

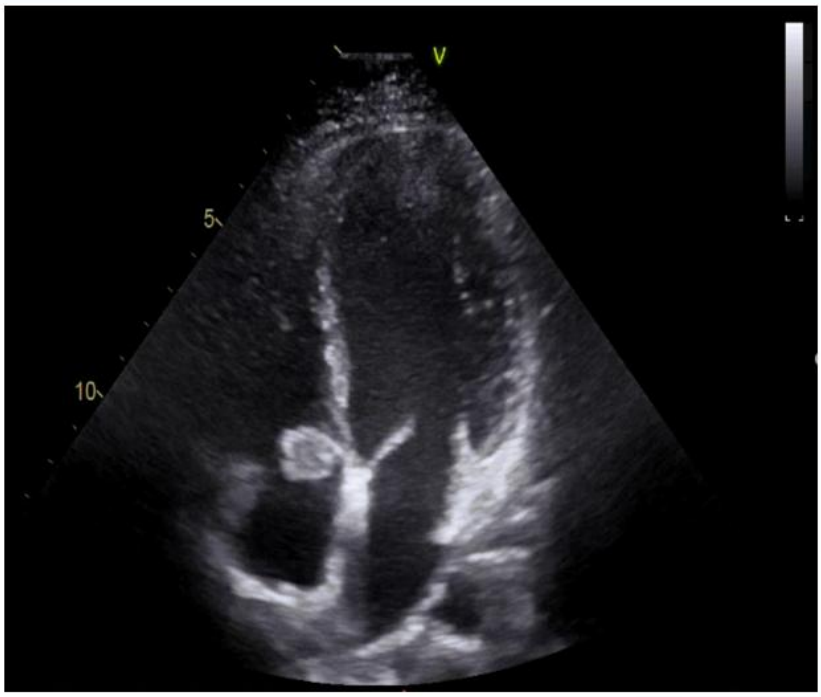
GİRİŞ ve AMAÇ: Kist hidatik echinococcus granulosus larvaları tarafından oluşturulan paraziter bir hastalık olupvülkemizde hastalığa endemik olarak rastlanılmaktadır. En sık karaciğer (%65) ve akciğerlere yerleşir (%25). Kist hidatikli hastalarda kardiyak tutulum oldukça nadirdir (% 0.5-2), en sık sol ventrikül serbest duvarı (%50-77) ve interventriküler septumda görülür. Bu yazımızda sağ atrial (RA) yerleşim gösteren trombüs benzeri kist hidatik olgusu sunulmuştur.

OLGU: 16 yaşındaki kız hasta 2 yıldır olan öksürük, göğüs ağrısı, eforla artan nefes darlığı şikayetleri ile başvurdu. Hastanın 6 ay önceki dış merkez başvurusunda çekilen akciğer grafisinde (PAAC) bilateral üst zonda 1 cm boyutunda nodüler opasiteler, sağ akciğer apekste konsolidasyon olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde eozinofil 500 uL, C reaktif protein (CRP) 82 mg/dL, sedimentasyon 72 mm/h, D dimer 1,64 µg/mL olması dışında patoloji yoktu. PAAC grafisinde en büyüğü sağ üst zonda 23x21 mm boyutunda multiple nodüller görüldü. Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) her iki akciğer üst lobda,pulmoner arter segmenter dallarında trombüs oluşumu ve genişleme görüldü. Yapılan ekokardiyografide (EKO) RA içinde triküspit kapak septal leafletine tutunmuş 1.8x1.50 cm hiperekojen, solid kitle görünümü saptandı. Elektrokardiyografide patoloji saptanmadı. Çekilen Kardiyak magnetik rezonans görüntülemede (MRG) kitle trombüs olarak değerlendirildi ve antikoagülan tedavi başlandı. Mide açlık suyunda ARB: (-) Tüberküloz PCR: (-) saptandı. Kültürde üreme görülmedi. Balgam kültüründe üreme olmadı. Periferik yaymada atipik hücre yoktu. Akciğerdeki nodüle yapılan transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisinde kütikula benzeri doku görüldü. Kist hidatik Hemaglutinasyon - 1/1280 (pozitif), EchinococcusIgG ELISA (pozitif) saptandı. Toraks MRG'de her iki akciğer üst lobda pulmoner arter segmenter dallarında ekspansiyon ve trombus oluşumu (intraarteriyel kist hidatik?) ve parankiminde kavitasyonların eşlik ettiği yaygın pulmoner nodüller (kist hidatik?) saptandı. Tedaviye albendazol eklendi. Antikoagülan kullanımına rağmen RA'daki trombüs boyutunda anlamlı fark saptanmayan hastanın akciğerdeki nodüler lezyonlarda küçülme olduğu görüldü. Kontrol Kist Hidatik Hemaglutinasyon- 1/512 saptanan hastanın akciğerdeki lezyonlarının albendazol tedavisinden fayda gördüğü düşünüldü. Hastanın antikoagülan tedaviye dirençli kardiyak kitlesinin kist hidatik olabileceği düşünülerek kitle cerrahi olarak eksize edildi. Kitlenin patolojisi kist hidatik ile uyumlu saptandı.

SONUÇ: Kardiyak kist hidatik nadir görülmekle birlikte anafilaktik şok, kardiyak tamponad, sistemik veya pulmoner emboli, aritmi, kapak disfonksiyonu ve ani ölüm gibi sonuçlara yol açabilir. EKO' da genellikle ince bir membranla çevrili ve içinde septaların bazen de yavru kistlerin olduğu bir yapı olarak görülür. Bu haliyle diğer kardiyak kitlelerden rahatlıkla ayırt edilir. Ancak olgumuzda da olduğu gibi atipik yerleşim gösterip hiperekojenik solid kitleleri de taklit edebilir ve bu durumda trombüs veya miksoma ile ayırıcı tanısını yapmak zorlaşır. Tedavisi cerrahi olup tanı karmaşası cerrahiyi geciktirebilir. Atipik yerleşimli, solid kitle görünümünde olan hastalarda serolojik testler, diğer organ tutulumları ve verilen tedavilere yanıt yol gösterici olabilir.

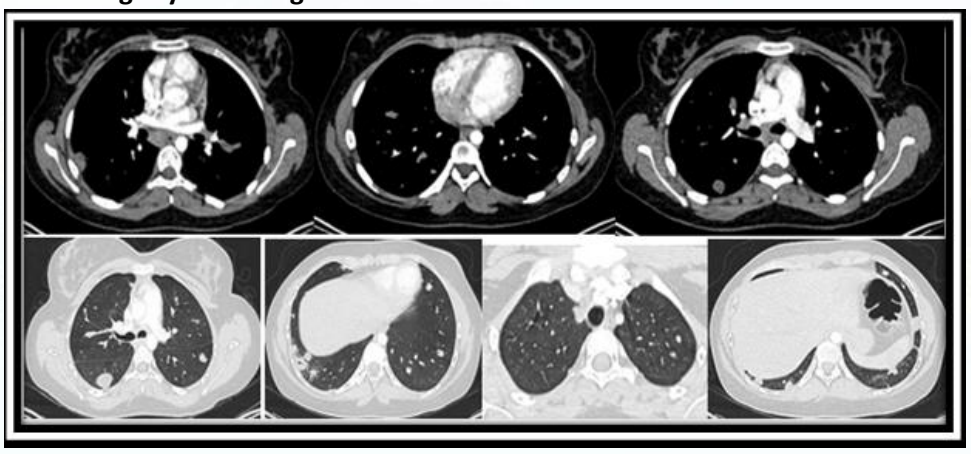
Anahtar Kelimeler: kardiyak kitle, kist hidatik, trombüs

Ekokardiyografi



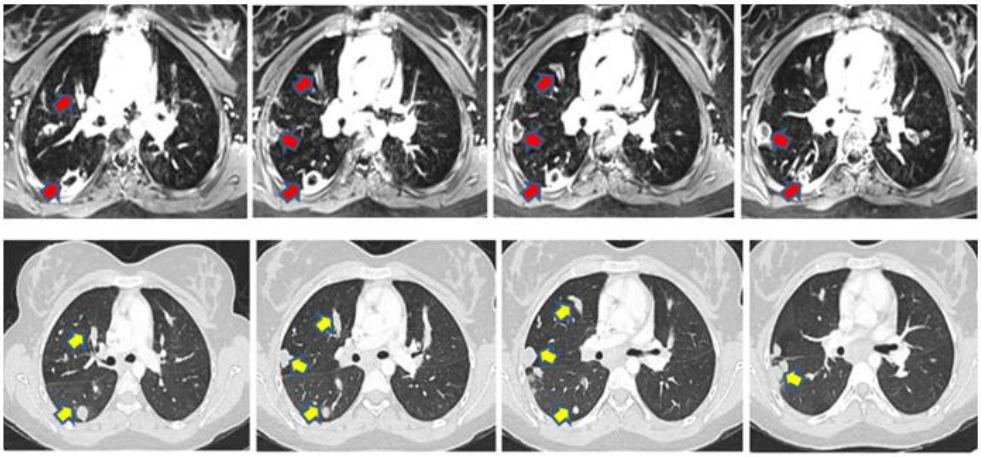
RA içinde triküspit kapak septal leafletine tutunmuş hiperekojen, solid kitle

Toraks bilgisayarlı tomografi



Pulmoner arter segmenter dallarında trombüs oluşumu ve genişleme

Toraks MRG



Her iki akciğer üst lobda pulmoner arter segmenter dallarında ekspansiyon ve trombus oluşumu

PS-144 İNTERVENTRİKÜLER SEPTUM YERLEŞİMLİ BÜYÜK BİR KİST HİDATİK OLGUSU

***Sedef Öksüz*[1], *Muhammed Akif Atlan*[1], *Hakan Dedecengiz*[1], *Tolga Bacak*[1], *Berkay Alimoğlu*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Mustafa Orhan Bulut*[1], *Barış Güven*[1], *Cem Karadeniz*[2], *Onur Işık*[3], *Muhammet Akyüz*[3], *Fatih Durak*[4], *Gökçen Özçiftçi*[4], *Rahmi Özdemir*[2]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İzmir

4. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Echinococcus granulosus tenyasından kaynaklanan kist hidatik hastalığı hayvancılıkla uğraşan ülkelerde endemiktir. Hastaların yalnızca %0,5 ila %2'sinde kardiyak tutulum görülür ve kardiyak vakaların yalnızca %4'ünde interventriküler septum tutulur. Kardiyak hidatik kisti olan kişiler asemptomatik olabileceği gibi kist rüptürü, anafilaktik şok, kardiyak tamponad, pulmoner, serebral veya periferik arteriyel emboli, akut koroner sendrom, disritmiler, enfeksiyon, ventriküler veya valvüler disfonksiyon ve ani ölüm gibi ciddi komplikasyonlarla tanı alabilirler. Yazımızda anafilaktik şok ve aritmi ile tanı alan kardiyak hidatik kist olgusu sunulmuştur.

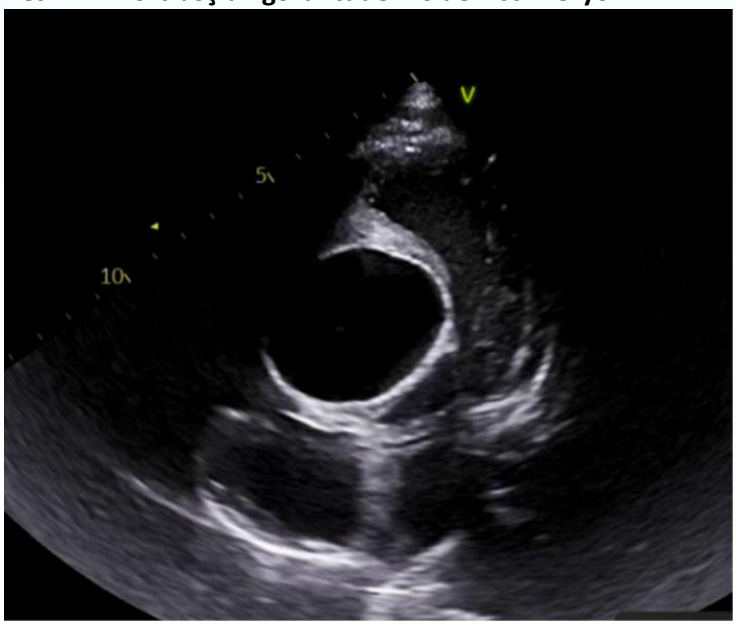
OLGU: 11 yaş kız hasta 2 ay önce sağ skapuler bölgede şişlik nedeniyle ortopedi hekimine başvurmuş. Yumuşak doku MR'da 61x23 mm, septasyonlar içeren kistik lezyon saptanmış. Hasta kist eksizyonu için işleme alınmış. Kist boşatıldıktan sonra pansuman esnasında anafilaktik şoka bağlı kardiyak arrest gelişmiş ve 15 dakika kardiyopulmoner resüsitasyon uygulanmış. Hastanın kalp atımı komplet AV blok olarak geri dönmüş. Yoğun bakımda izlemine alınan hastanın TTE'de interventriküler septumda 4.8x4.6 cm ve batın BT'sinde karaciğer sol lob santralinde yaklaşık 5 cm boyutunda kist saptanmış. Hasta komplet AV blok pacemaker ihtiyacı ve kist hidatik eksizyonu açısından tarafımıza sevk edildi. Merkezimizde yapılan TTE'de interventriküler septumunda yaklaşık 5 cm çapında kisti (Resim 1) olan hastanın EKG'sinde 2:1 AV blok vardı (Resim 2). Albendazol başlandı. KVC ekibi tarafından kist eksizyonu yapıldı (Resim 3) ve epikardyai pacemaker yerleştirildi. Patoloji ve mikrobiyolojiye gönderilen örnekler kist hidatik tanısını doğruladı.

TARTIŞMA: Ekinokokkoz, genellikle Echinococcus granulosus'un neden olduğu parazitik bir enfestasyondur. Köpekler ve diğer etoburlar esas konak iken insanlar tesadüfi ara konaktır. Kontamine olmuş gıda kaynaklarında bulunan parazit yumurtaların yutulması ile insanlara bulaşır. Enfeksiyon genellikle karaciğer ve akciğer kistlerinin oluşumuyla sonuçlanır. Kardiyak hidatik kist çok nadir görülür. Kardiyak vakaların %50'sinde birden fazla organ tutulumu vardır.5 En yaygın kardiyak yerleşim yerleri; sol ventrikül duvarı (%60), sağ ventrikül (%10), perikard (%7), sol atriyum (%6-8), sağ atriyum (%4) ve interventriküler septumdur (%4). Kardiyoperikardiyal kist hidatiğin klinik prezentasyonu değişkenlik gösterir. Bizim hastamızda olduğu gibi kardiyak kist hidatikler özellikle erken evrelerinde genellikle asemptomatiktir ve hastaların sadece %10'unda klinik semptomlar görülür. Kist hidatiğin büyümesi aritmiler, konjestif kalp yetmezliği, kapak darlıkları, papiller kas tutulumuna ikincil mitral yetersizliği, akut koroner sendrom, atriyoventriküler iletim anormallikleri, dolaşım kollapsı ve kalp tamponadı gibi ciddi durumlarla sonuçlanan ölümcül komplikasyonlara yol açabilir. Ekokardiyografi, BT ve MR, kardiyak kist hidatiklerin teşhisinde ve yerinin belirlenmesinde faydalıdır. Bu hastalarda kistin cerrahi eksizyon, kalan boşluğun hipertonik salin ile yıkanması ve albendazol kullanımı ile başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

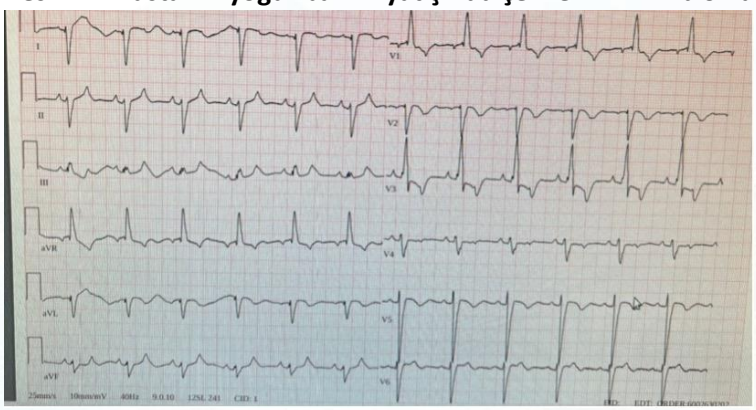
SONUÇ: Kalbin ve özellikle interventriküler septumun kist hidatiği nadirdir. Eş zamanlı albendazol tedavisi ile cerrahiden oluşan tedavi tipik olarak mükemmel sonuçlar verir. Ciddi komplikasyonlardan kaçınmak için bu durumun erken teşhisi çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak Kist Hidatik, AV blok, İnterventriküler Septum

Resim 1. Dört boşluk görüntüde IVS'de kistik lezyon



Resim 2. Hastanın yoğunbakım yatışında çekilen 2:1 AV bloklu EKG'si



Resim 3. Eksizyonla çıkarılan kist materyali

PS-145 SAĞLIKLI İNFANTTA DİLATE KARDİYOMYOPATİNİN NADİR NEDENİ VE TEDAVİSİ; AKUT KORONER SENDROM VE KORONER STENT İMPLANTASYONU

***Aycan Çelebi*[1]**, *İlker Ertuğrul[1], Ahmet Hakan Ateş[2], Tevfik Karagöz[1]*

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Akut koroner sendrom (AKS) ve koroner stent kullanımı pediatrik yaş grubunda, özellikle infantlarda oldukça nadir görülen durumlardır. AKS, infantlarda genellikle konjenital kalp hastalıklarına bağlı olarak gelişen koroner arter manipülasyonları veya transkateter girişimler sonucu ortaya çıkar; izole koroner arter tıkanıklığı ve buna bağlı kardiyak disfonksiyon ise son derece seyrektir. Bu çalışmada, dilate kardiyomiyopati tanısı ile başvuran ve yapılan tetkikler sonucunda sol ön inen koroner arterde (LAD) tıkanıklık görülen, koroner balon anjiyoplasti ve stent yerleştirilerek tedavi edilen nadir bir olgu sunulmuştur.

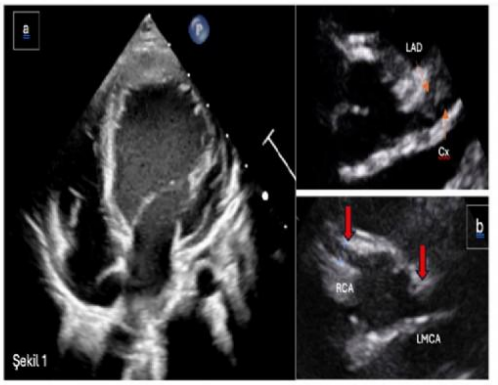
OLGU: Bilinen hastalığı olmayan 10 aylık erkek hasta, beslenme azlığı, huzursuzluk ve ani solunum durması sonrası kardiyak arrest geçirmiş ve kardiyopulmoner resüsitasyon ile stabilize edilmiştir. Yoğun bakım ünitesinde yapılan ekokardiyografide sol kalp boşluklarında genişleme, sistolik fonksiyonlarda azalma ve koroner arterlerde dilatasyon saptanmıştır. Miyokardit ön tanısıyla IVIG tedavisi başlanmış, koroner BTA ile yapılan değerlendirmede LAD'de total oklüzyon tespit edilmiştir. Acil koroner anjiyografi ile yapılan müdahalede, LAD'deki tıkanıklık başarılı bir şekilde balon dilatasyonu ve stent yerleştirilerek açılmıştır. Stent yerleştirilen bölgelerdeki darlık ve vazospazm intrakoroner ajanlar ile giderilmiş, işlemin ardından yapılan kontrol enjeksiyonlarında stentlerin açık olduğu görülmüştür. Antikoagülan tedavi olarak klopidogrel ve aspirin başlanmış, hastanın izleminde kardiyak enzimlerde gerileme ve EKG'de iyileşme izlenmiştir.

SONUÇ: Koroner stent implantasyonu, pediatrik hastalarda, özellikle infantlarda teknik zorluklar, potansiyel riskler ve sınırlı tedavi seçenekleri nedeniyle nadiren yapılmaktadır. Bu tür müdahaleler, genellikle postop komplikasyonlar, vasküler hastalıklar veya genetik/metabolik bozukluklarla ilişkilidir. Çocuklarda yapılan koroner stent implantasyonları, genellikle cerrahi tedaviye köprü olarak veya hayati tehlike taşıyan hastalarda akut tedavi seçeneği olarak uygulanır. Literatürde, infantlarda yapılan koroner stent implantasyonlarının genellikle postoperatif koroner komplikasyonlar sonucunda gerçekleştirildiği bildirilmiştir. Stent yerleştirilmesi, çocuklarda büyüme potansiyeli ve restenoz riski göz önünde bulundurularak dikkatlice planlanmalıdır.

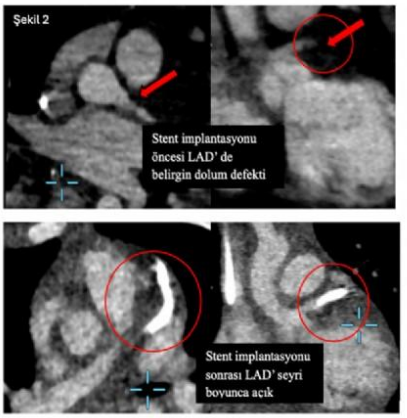
SONUÇ OLARAK: bu olgu, teknik zorluklara rağmen, infant yaş grubunda koroner stent yerleştirmenin başarılı bir tedavi seçeneği olabileceğini göstermektedir. Ancak, uzun dönemdeki sonuçların bilinmemesi nedeniyle, bu tür müdahalelerin yalnızca uygun seçilmiş hastalarda, erken dönemde hayat kurtarıcı bir tedavi olarak düşünülmesi gerekmektedir.

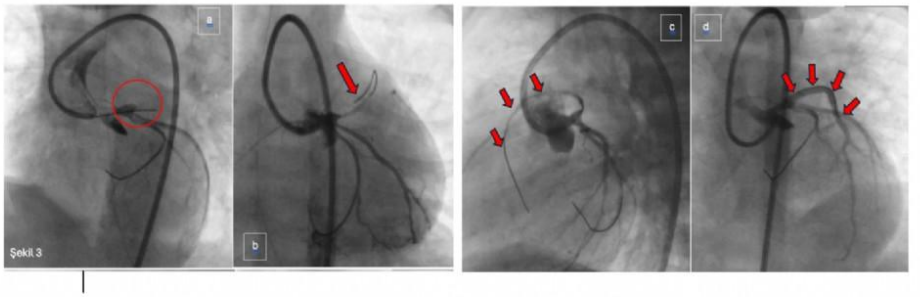
Anahtar Kelimeler: infant, koroner stent implantasyonu, kardiyomiyopati

Koroner Stent öncesi ve sonrası; ekokardiyografi, BTA ve anjiografik görüntülemeler



Sekil 1/ a. Sol kalp boşluklarında dilatasyon ve trabeküllasyon artışı
b. Sol ve sağ ana koroner arterlerde özellikle LMCA da dilatasyon





Sekil 3/ a. LMCA'da dilatasyon sonrası LAD total oklüde
b, c. Koroner tel LAD üzerinde ilerletildi, LAD kollateral aracılığıyla dolmakta
d. Koroner balon dilatasyonu ve stent sonrası LAD seyri boyunca açık

PS-146 Transkateter ASD Kapatma Sonrası Bulanık Görme; Cihaz Embolizasyonu

***Buğra Yildirim*[1], *Münevver Tugba Temel*[1], *Osman Baspinar*[2]**

1. Gaziantep Şehir Hastanesi,Çocuk Kardiyoloji Bilim dalı,Gaziantep

2. Gaziantep Üniversitesi Tıp Fak.,Çocuk Kardiyoloji Bilim dalı,Gaziantep

GİRİŞ: Atrial Septal Defekt (ASD), tüm doğuştan kalp hastalıklarının %10-15 'ini oluşturmakta olup,her 1000 canlı doğumda 1-2 oranında görülmektedir. [1,2,3] Endikasyonu olan hastalarda transkateter kapama tercih edilen metod olup,hastane yatışının kısa oluşu, hızlı düzelme ve torakotomi skarının olmaması gibi avantajları vardır. Bu işlem sonrası komplikasyon riski düşük olmakla birlikte; kanama, trombüs, ritim bozuklukları ve cihaz embolizasyonu gibi durumlar görülebilmektedir.

OLGU: On bir yaşındaki bir kız hasta, dispne ve çarpıntı şikayetleriyle poliklinige başvurdu.EKG'de sinüs ritmi ve sağ dal bloğu saptandı.Transtorasik ekokardiyografi de 17 mm sol-sağ şantlı sekundum ASD vardı. Hastaya transkateter asd kapatma planlandı.Kateter salonunda cihaz seçimi yapılmadan balon sizing ve Trans özofagial Ekokardiyografi (TEE) ile ASD çapı 17 mm olarak değerlendirildi.18 mm'lik cihaz ile başarılı ASD kapama yapıldı. Akşam saatlerinde yapılan vizit sırasında hasta bulanık görme şikayeti bildirdi.Bunun üzerine erken PA AC grafisi çekilmesi planlandı.PA AC'de cihazın yerinde olmadığı, çekilen transtorasik ekokardiyografide cihazın Arcus aortada olduğu ve Mitral yetmezliğin arttığı görüldü. Acil kateterizasyon planlandı.Sol femoral arterden cihazın snare ile yakalanması denendi. Cihaz yakalandı fakat kılıf içine alınamadı.Bunun üzerine kılıf ucuna yapılan oblik kesiyle yüzey alanı artırıldı ve cihaz desenden aortada kılıf içerisine alındı.Kontrol enjeksiyonda herhangi bir damar yaralanması olmadığı görüldü, işlem sonlandırıldı.

SONUÇ: Transkateter ASD kapama işlemi, uygun vakalarda standart bir tedavi yöntemi olarak kabul edilir. Ancak cihaz embolizasyonu, %0,3-0,6 oranında görülen ve cerrahi müdahale gerektiren önemli bir komplikasyondur.[4] Cihazın boyutunun seçiminde, rimlerin yeterli uzunluğa sahip olması ve kritik öneme sahiptir. Embolizasyon genellikle ilk 12-24 saat içinde gerçekleşir. Hastamızda gözlemlenen bulanık görme şikayetinin,embolizasyonun arcus aortaya olması ve internal karotis arter perfüzyonunun azalmasından kaynaklandığı düşünüldü.İnternal Carotis arter perfüzyonunun azalması, retina ve optik sinir dahil olmak üzere kan akışını bozarak görme sorunlarına yol açmaktadır. [5,6]

Anahtar Kelimeler: Cihaz embolizasyonu, Bulanık görme, Transkateter ASD kapama

Resim 1

Embolize cihazın PA AC gürüntüsü (Antero posterior)

Resim 2

Embolize cihazın ekokardiyografik görüntüsü(Arcus aorta)

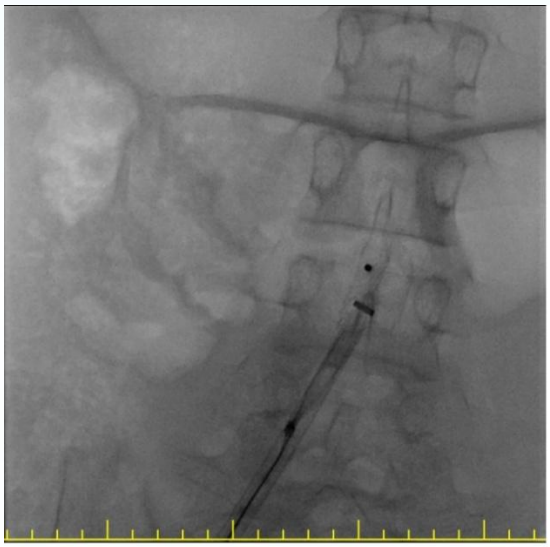
Resim 3

Embolize cihazın ekokardiyografik görüntüsü(Arcus aorta)

Resim 4

Snare ile cihazın yakalanması

Resim 5



Cihazın kateter içerisine alınması (femoral arterden)

PS-147 KAWASAKİ HASTALIĞI'NIN FARKLI BİR YÜZÜ: KORONER ARTER TUTULUMUNUN NEDEN OLDUĞU TAKOTSUBO BENZERİ SOL VENTRİKÜL DİLATASYONU

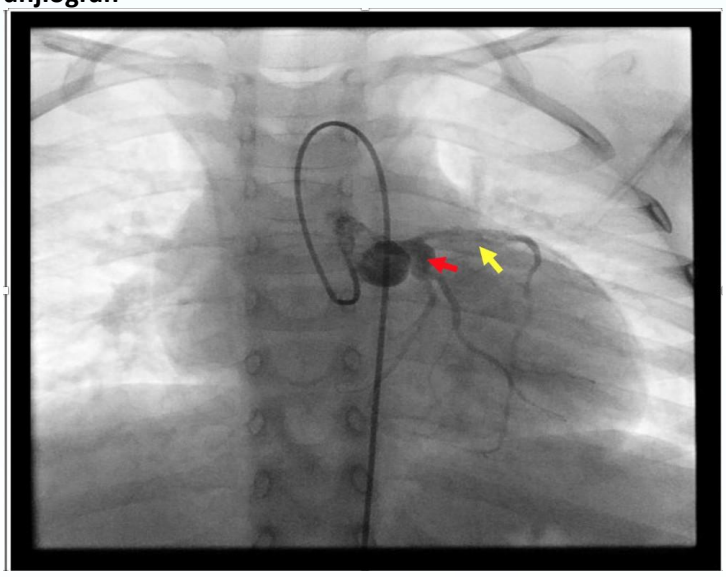
Aykut Özön, *Timur Meşe, Murat Muhtar Yılmazer, Nilüfer Çetiner, Mustafa Mertkan Bilen, Cem Doğan, Yusuf İlker Dur, Ozan Hira, Muhammed Yaşar Kılınç*

S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Kawasaki hastalığı (KH) çocukluk çağının en yaygın sistemik vaskülit formlarından biridir. Hastalığın patogenezi ve tedavisinde kaydedilen ilerlemelere rağmen, koroner arter anevrizmalarının oluşumu, kalp yetmezliği ve miyokard enfarktüsü gibi seyrek saptanan ancak potansiyel olarak yıkıcı komplikasyonlar ortaya çıkmaya devam etmektedir. Burada 18 aylıkken geçirilmiş KH öyküsü olan 4 yaşındaki erkek olguyu sunmaktayız. Olgunun 18 aylıkken dış merkeze başvurusunda, uzamış ateşi ve hastalığın seyri sırasında geliştiği öğrenilen gövde ve ekstremitelerde makulopapüler döküntüleri, orofarenks değişiklikleri ve pürülan olmayan konjunktival hiperemisi ile artmış inflamatuvar belirteçleri (eritrosit sedimantasyon hızı: 80 mm/saat ve C-reaktif protein: 64 mg/dL) olduğu öğrenildi. Olgunun bu yakınmalar ile dış merkezde 6 gün intravenöz antibiyoterapi ile tedavi edildiği ve sonrasında çocuk kardiyoloji bölümüne konsültasyonu neticesinde ateşin 12. gününde KH tanısı konularak intravenöz immünoglobulin (IVIG; 2 g/kg) ve aspirin (80 mg/kg/gün) tedavilerini aldığı öğrenildi. Bu dönemde dış merkezde yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) sol ana koroner arterde (LMCA) 4×4 mm ölçülen (Z-skoru: +5) bir koroner arter anevrizması tespit edildiği ve olgunun yaklaşık iki yıl boyunca aynı merkezde tromboproflaksi dozunda aspirin tedavisi ile düzenli aralıklarla takipte olduğu öğrenildi. Olgunun takibinde, kalp yetmezliğine yönelik semptomlar gelişmesi üzerinde ileri tetkik ve değerlendirme amacı ile merkezimize sevk edildi. Merkezimize kabulü sonrasında tekrarlanan TTE'de dış merkez ile uyumlu olarak LMCA'da orta büyüklükte anevrizmatik segment ile birlikte sol ventrikül apikal bölgede Takotsubo kardiyomiyopatisini andıran, belirgin kasılma defekti gösteren balonlaşmış alan izlendi. Bu noktada non-kontraktil segmentte olası trombotik olayları dışlamak için yapılan transözofageal ekokardiyografide (TEE) patoloji saptanmadı. Koroner arter değerlendirmesi için yapılan kardiyak kateterizasyonda, proksimal sol ana koroner arterde orta büyüklükte bir anevrizma ve sol anterior inen (LAD) arterinde kalsifiye trombotik plak içeren bir segmental tutulum ve devamlılığında incelerek seyreden koroner arter segmenti görüntülendi. Anjiyografi bulguları ile sol ventrikül apeksinde saptanan anevrizmatik segmentin, mevcut koroner arter oklüzyonuna bağlı geçirilmiş myokard enfarktüsüne ikincil geliştiği ön planda düşünülmüştür. Çocuk kardiyoloji ve çocuk kalp cerrahisi konseyi kararı ile olgunun LV apeksinde doku viyabilitesinin değerlendirilmesi amacı ile sintigrafik görüntülemesinin yapılması ve buradan elde edilecek sonuç neticesinde reperfüzyon amacı ile cerrahi ya da transkateter opsiyonlarının değerlendirilmesi planlanmıştır. Olgunun takibinde ek tromboembolik komplikasyonların gelişimi ve mevcut kalp yetmezliğinin ilerlemesinin önlenmesi amacı ile, güncel kılavuzlara uygun olarak ikili anti-trombotik ve anti-konjestif tedavi ile izlemin devamı planlandı.

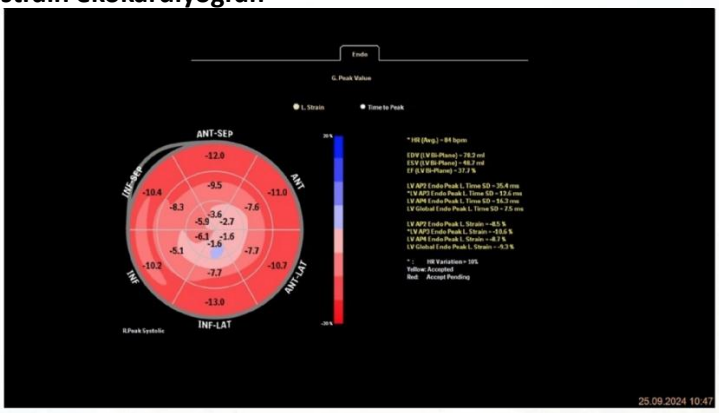
Anahtar Kelimeler: kawasaki hastalığı, koroner arter anevrizması, dilate kardiyomyopati

anjiografi



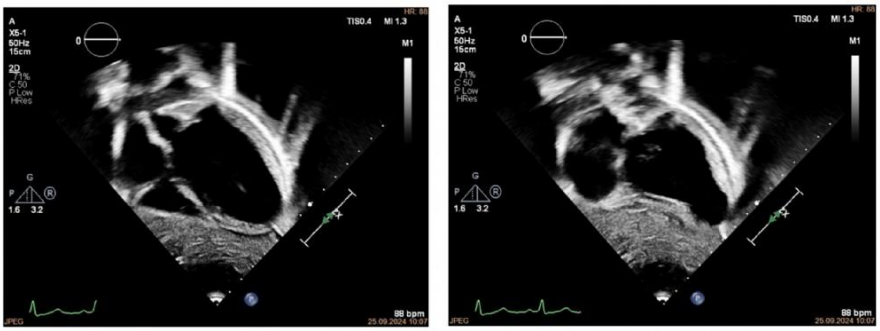
Resim 3. LMCA proksimalinde orta boyutlu anevrizma (kırmızı ok) ve LAD de izlenen trombotik, kalsifik oklüzyon (sarı ok).

strain ekokardiyografi



Resim 2. Sol ventikül strain ekokardıyografik incelemesi.

Transtorasik ekokardiyografi



Resim 1. Diastol esnasında sol ventrikül apeksinde anevrizmatik bölge (sol) and sistol (sağ) ile ortaya çıkan hipokinetik segment.

PS-148 KRİTİK PULMONER STENOZ İLE SEYREDEN BİR 5P DELESYON SENDROMU

Ozan Hira, *Timur Meşe, Murat Muhtar Yılmazer, Nilüfer Çetiner Çine, Gamze Vuran, MustafaMertkan Bilen, Cem Doğan, Yusuf İlker Dur, Aykut Özön, Muhammet Yaşar Kılınç*

S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

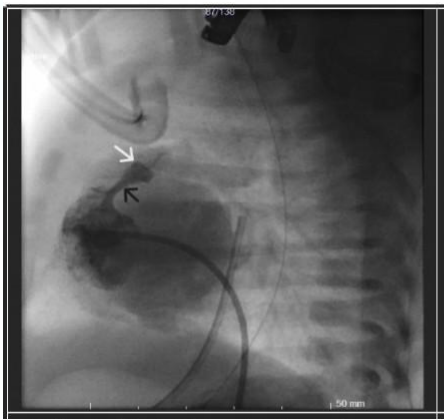
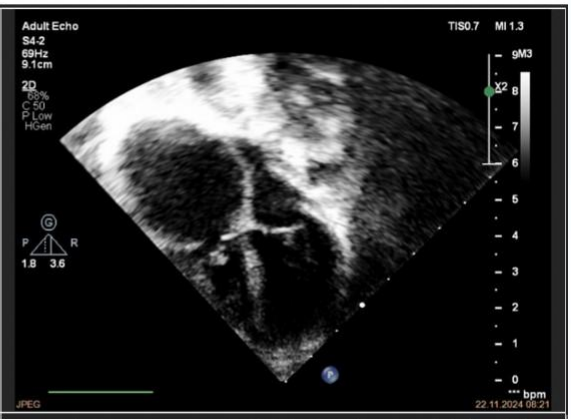
GİRİŞ ve AMAÇ: Cri du chat sendromu (CDC) veya 5p delesyon sendromu, ilk olarak 1963 yılında tanımlanmış nadir bir genetik hastalıktır. Belirgin özellikleri arasında karakteristik tiz ağlama sesi, ayırt edici yüz özellikleri, büyüme ve gelişme gerilikleri ile konjenital kalp hastalıkları (KKH) bulunur. KKH'lar vakaların %15–36'sında görülür. Yaygın görülen KKH'lar arasında ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus (PDA) ve Fallot tetralojisi (TOF) yer alır. Kritik pulmoner stenoz nadiren bildirilmiştir. Bu rapor, pulmoner stenoz ve hipoplastik, hipertrofik, tripartit sağ ventrikül ile seyreden benzersiz bir 5p delesyon sendromu vakasını vurgulamaktadır.

OLGU: Hastamız, 31 yaşında bilinen bir hastalığı olmayan primipar anneden sorunsuz bir gebeliğin ardından 39. haftada doğmuştur. Babanın bilinen bir hastalığı yok. Anne baba arasında akrabalık öyküsü yoktur. Doğumu takip eden 1. ve 5. dakikalarda APGAR skorları sırasıyla 7 ve 8 olarak kaydedilmiştir. Doğum ağırlığı 3360 g (10–50. persentil) ve boyu 54 cm (90–97. persentil) olarak ölçülmüştür. Sol sternal kenarda 4/6 şiddetinde sistolik üfürüm ve oda havasında oksijen satürasyonu (spO2) %93 olması üzerine yapılan transtorasik ekokardiyografide, atrezik sınıra yakın kritik pulmoner stenoz, ciddi triküspit yetersizliği, hipertrofik, hipoplastik tripartit sağ ventrikül, 3 mm PDA ve çift yönlü şant ile seyreden 3–4 mm ASD saptanmıştır. Prostaglandin infüzyonuna başlanmış ve pulmoner balon valvüloplasti planlanmıştır. Pulmoner kapak annulusuna (4,8 mm z skoru: -1,5) eşdeğer çapta bir balon kullanılarak bir miktar dilatasyon sağlanmış olsa da daha büyük bir balon ile genişletme yapılmak istendiğinde AV blok gelişmiş ve prosedür yarıda kesilmiştir. Prosedür sonrası sağ ventrikül basıncı ve pulmoner arter basıncı hafifçe iyileşmiş ancak hala yüksek kalmıştır. Bir hafta sonra klinik kötüleşme olması üzerine transkatater PDA stenti uygulanmak istenmiş ancak katater aracılığıyla sağ ventriküle girilmesi ile AV blok gelişmesi üzerine işlem yarıda kesilmiş ve cerrahi modifiye BT şant ve PDA ligasyonu yapılmıştır. Bu işlemler sonrasında hasta oda havasında %90–95 oksijen satürasyonuna ulaşarak stabilize olmuştur. Altı aylıkken sağ ventrikül hipoplazisi, ciddi triküspit yetersizlik nedeni ile genişlemiş sağ atrium saptandı. Sağ ventrikülün hipoplazik ve kavitesinin küçük olması, triküspit kapak korda yapılarının displastik olması en uygun alternatifin tek ventrikül palyasyonu olduğu değerlendirilmiş ve Glenn anastomozu gerçekleştirilmiştir.

SONUÇ: Bu vaka, kritik pulmoner stenoz ile seyreden nadir bir 5p delesyon sendromu sunarak, 5p delesyon sendromu (CDC) ile ilişkili KKH'ların fenotipik spektrumunu genişletmektedir.

Anahtar Kelimeler: 5p delesyonu, pulmoner stenoz,

anjiografi ve ekokardiyografi görüntüsü

	
Anjiografi lateral görüntülemede pulmoner darlık	6 aylık iken Transtorasik Ekokardiyografi 4 boşluk görüntülemede genişlemiş sağ atrium ve displastik triküspid kapak

PS-149 TEDAVİ EDİLMİŞ AORT KOARKTASYONLU ÇOCUK HASTALARDA HİPERTANSİYON İLE SALUSİN ALFA VE SALUSİN BETA DÜZEYLERİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN ARAŞTIRILMASI

***Fuat Laloğlu*[1]**, *Esra Laloğlu*[2], *Naci Ceviz*[1]

1. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji B.D.

2. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya A.B.D.

GİRİŞ ve AMAÇ: Bu çalışmada hipertansiyon ile ilişkili salusin alfa ve salusin beta düzeylerinin tedavi edilmiş aort koartasyonlu çocuk hastalarda nasıl etkilendiğinin araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Aort koarktasyonu nedeniyle balon anjiyoplasti, cerrahi veya stent implantasyonu yolu ile tedavi edilmiş olan 39 çocuk, hasta grubunu ve ortalama yaş ve cinsiyet dağılımı açısından benzer 40 sağlıklı çocuk da kontrol grubunu oluşturdu. Olguların kan basınçları klinikte ölçüldü. Ekokardiyografik değerlendirmeleri yapıldı. Daha sonra hasta grubuna alınan çocuklara 24 saatlik ayaktan kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. Çalışma gruplarından serum salusin alfa ve salusin beta düzeyleri için kan örnekleri alındı. Örnekler ELISA yöntemi ile ölçüldü.

BULGULAR: Hasta ve kontrol grubuna alınan hastaların ortalama yaşları sırasıyla 9,8±4,3 yıl ve 10±4,6 yıl idi (p>0,05). Erkek/Kız oranları sırasıyla 1,29:1 ve 1,22:1 idi (p>0,05). Aort koarktasyonlu hastaların salusin alfa düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük (p=0.001) iken salusin beta düzeyleri anlamlı derecede yüksekti (p<0.001). Klinik hipertansiyonu olanlarla olmayanlar arasında ortalama serum salusin alfa düzeyi, serum salusin beta düzeyi ve serum salusin beta/alfa oranı benzerdi. Ambulatuar hipertansiyonu olanlarda olmayanlardan salusin alfa düzeyi anlamlı derecede düşük (p=0,006), serum salusin beta düzeyi ve serum salusin beta/alfa oranı anlamlı derecede yüksekti (p=0,005, p=0,000).

SONUÇ: Bu sonuçlar hipertansif olsun olmasın düzeltilmiş aort koarktasyonlu hastalarda serum salusin düzeylerinin etkilendiğini göstermektedir. Bu etkilenme ambulatuvar hipertansiyonu olanlarda daha anlamlıdır. Bu nedenle aort koarktasyonlu hastalarda hipertansiyon araştırmasında ambulatuvar kan basıncı izleminin klinik kan basıncı ölçümünden daha değerli olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, Hipertansiyon, Salusin

Tablo1

Tablo 1. Tüm hasta grubu ve klinik hipertansiyonu olan ve olmayan hastalar ile kontrol grubunun karşılaştırılması

		Salusin alfa	Salusin Beta	Salusin beta/salusin alfa
Hasta grubu I		172,8±99,8	417,9±277,9	3,95±4,55
Klinik hipertansiyon var(n=11) II		164,8±106,0	393,6±183,4	3,96±4,36
Klinik hipertansiyon yok (n=20) III		193,4±82,7	479,7±443,6	3,9±5,2
Kontrol (n=40)-IV		246,8±98,6	164,7±54,9	0,75±0,35
p	I-IV	0,001	0,000	0,000
	II-III	0,224	0,827	0,417
	II-IV	0,104	0,003	0,028
	III-IV	0,001	0,000	0,000

Tablo2

Tablo 2. Ambulatuvar hipertansiyonu olan ve olmayan hastalar ile kontrol grubunun karşılaştırılması

		Salusin alfa	Salusin Beta	Salusin beta/salusin alfa
Hasta grubu I		172,8±99,8	417,9±277,9	3,95±4,55
Ambulatuvar hipertansiyon var(n=13) II		111,6±55,2	610,4±365,6	7,1±5,7
Ambulatuvar hipertansiyon yok (n=26) III		203,5±103,6	321,6±155,8	2,39±2,83
Kontrol (n=40)-IV		246,8±98,6	164,7±54,9	0,75±0,35
P	I-IV	0,001	0,000	0,000
	II-III	0,006	0,005	0,000
	II-IV	0,000	0,000	0,000
	III-IV	0,093	0,000	0,000

Tablo3

Tablo 3. Klinik hipertansiyonu olmayıp Ambulatuvar hipertansiyonu olan ve olmayan hastaların karşılaştırılması

		Salusin alfa	Salusin Beta	Salusin beta/salusin alfa
Hasta grubu I		172,8±99,8	417,9±277,9	3,95±4,55
Ambulatuvar hipertansiyon var(n=7) II		90,5±52,2	499,9±249,9	7,4±6,1
Ambulatuvar hipertansiyon yok (n=21) III		189,5±108,5	358,1±146,2	2,8±3
Kontrol (n=40)-IV		246,8±98,6	164,7±54,9	0,75±0,35
P	I-IV	0,001	0,000	0,000
	II-III	0,014	0,172	0,023
	II-IV	0,000	0,001	0,000
	III-IV	0,029	0,000	0,000

PS-150 KARDİYAK KİSTİN NADİR BİR NEDENİ: KİST HİDATİK

Serdar Akin Maraş, *Ozlem Elkiran, Mehmet Öncül, Cemsit Karakurt, Gürkan Karakuş, Fatih Tat İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kardiyoloji Bilim Dalı, Malatya*

GİRİŞ ve AMAÇ: Kardiyak kist hidatik, Echinococcus enfeksiyonunun nadir görülen bir tezahürüdür ve hastaların %0,5-2'sini etkiler. En yaygın lokalizasyon sol ventrikülün miyokardıdır ancak sağ ventriküle, atriyuma, perikarda, interventriküler septuma ve pulmoner artere de yayılabilir. Klinik sunum, klinik latentlikten veya minör semptomlardan kardiyojenik şoka ve ani ölüme kadar çeşitlilik gösterir. Ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve kardiyak magnetik rezonans (MR) intrakardiyak kitleleri tanımlamak ve karakterize etmek için en sık kullanılan görüntüleme yöntemleridir. Yaşamı tehdit edici bir durum olabileceğinden, cerrahi tedavi her zaman düşünülmelidir. Burada, başlangıçta sadece karın ağrısıyla başvuran ve ayrıntılı değerlendirme sonucu kardiyak ekinokok tanısı alan, ardından başarıyla cerrahi olarak tedavi edilen bir vakayı sunmaktayız.

OLGU: On altı yaşındaki erkek hasta karın ağrısı ile başvurdu. Sağ üst kadranda ağrısının olması nedeniyle yapılan ultrasonografisinde karaciğerinde multpl kistik lezyonlarının görülmesiyle kist hidatik Elisa testi gönderildi. Elisa testi negatif gelmesine rağmen BT incelemesinde karaciğer, mezenterik doku, akciğerde multipl hipodens kistik yapılar izlendi. Aynı görüntülerde sol ventrikül apexde perikard altında miyokarda yapışık halde 3*3 cm çapında kistik lezyon izlendi. Ekokardiyografi ve kardiyak MR'da içinde veziküllerin seçildiği kistik lezyonlar görüldü. Albendazol tedavisi başlanan hastaya nakil konseyinde ilk kardiyak kistin çıkarılması kararı alındı. Lezyon başarılı bir şekilde kiste zarar vermeden çıkarılıp lezyon bölgesi serum fizyolojik ve batikon ile temizlendi. Cerrahi komplikasyona rastlanmadı.

TARTIŞMA: Kardiyak ekinokokkozis, nadir görülmesine rağmen, hayati risk taşıyan bir klinik tablodur. Kistlerin en yaygın bulunduğu organlar karaciğer ve akciğer olmasına rağmen, kalp tutulumu ciddi komplikasyonlara yol açabileceği için ayrı bir önem taşır. Kardiyak lokalizasyonlar genelde asemptomatik olabilse de, kistler yırtılma, emboli ya da kalpte fonksiyonel bozukluklar gibi ciddi klinik durumlara neden olabilir. Serolojik testlerin negatif çıktığı hastalarda tanı, genellikle görüntüleme teknikleri ile konulabilir. Kardiyak hidatik kistler, spontan rüpteur riski nedeniyle, semptom vermeseler bile cerrahi müdahaleyi gerektirir. Bu cerrahi yaklaşım, sadece hastalığın semptomatik kontrolününe değil, aynı zamanda uzun dönemli hayatta kalıma da önemli katkıda bulunur. Cerrahiden sonra albendazol tedavisi, nüks olasılığını minimuma indirmek için kritik bir rol oynar. Kardiyak ekinokok tanısını gözden kaçırmamak için, Echinococcus enfeksiyonu düşünülen tüm hastalarda kalp görüntülemesinin de dahil edilmesi gerektiği unutulmamalıdır. Bu durum, ciddi morbidite riskini azaltacak ve erken tedavi ile prognozu önemli ölçüdé iyileştirecektir. Kardiyak ekinokok sadece cerrahi olarak tedavi edildiğinde, hastalar genellikle iyi bir prognoza sahip olup, tekrar oranı da düşüktür. Albendazol tedavisi ile kombine edilen bu cerrahi yaklaşımın, hastaların uzun dönem sağlık durumunu iyileştirdiği bilinmektedir. Bu vaka, nadir bir hastalığın tanısı ve tedavisinde multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamakta ve kardiyak ekinokokkoziste cerrahi tedavinin hayati önemini gözler önüne sermektedir.

Anahtar Kelimeler: kardiyak kist, kist hidatik, pediatrik

PS-151 DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA BÜYÜME VE ENTERAL BESLENMENİN UZUN DÖNEM TAKİBİ

*Seda Deniz[1], Dolunay Gürses[2], Tuğba Gürsoy Koca[3], Münevver Yılmaz[2], Merve Oğuz[2], **Emine Sayın[2]***

1. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

2. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

3. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ ve AMAÇ: Malnütrisyon doğumsal kalp hastalıklı (DKH) bebeklerde en önemli sorunlardan biridir ve uzun dönemde malnütrisyonun morbidite ve mortaliteyi arttırdığı bilinmektedir. Büyüme sağlanamadığı durumlarda enteral beslenme ürünü kullanılması gerekebilir. Bu çalışmanın amacı DKH'lı çocukların büyümelerinin ve enteral beslenme ürünü kullanımlarının değerlendirilmesidir.

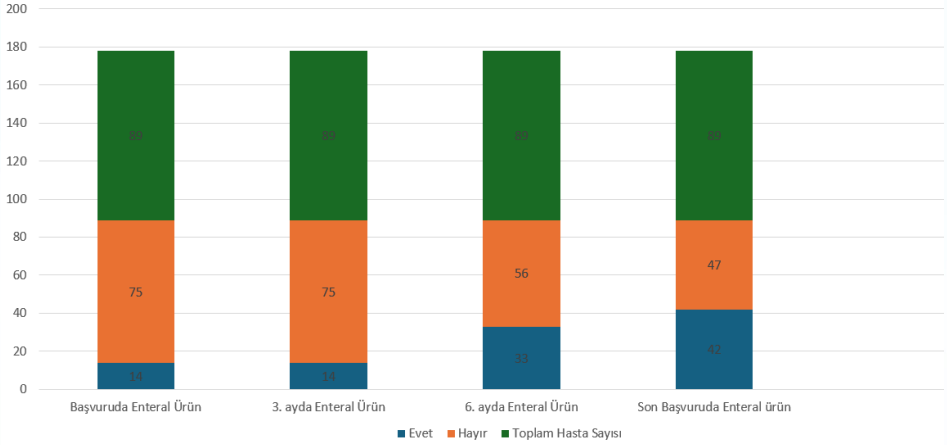
GEREÇLER ve YÖNTEM: DKH tanısı ile Ocak 2014-Haziran 2024 yılları arasında izlenen ve büyüme takibi yapılan hastalar retrospektif olarak incelendi. Antropometrik ölçümler Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre hesaplandı. Tüm hastaların tanısı, boy, vücut ağırlığı ve boya göre ağırlık (BGA) z skorları, beslenme öyküleri ve son kontroldeki laboratuvar verileri kaydedildi.

BULGULAR: 2014-2024 yılları arasında 89 hasta, ortalama 47,7±34 (1-121) ay takip edildi. Hastaların ortalama doğum haftası 37,4±2,8 (28-42) hafta ve kız/erkek oranı 38/51 idi. Hastaların 24'ü siyanotik, 65'i asiyanotik DKH'na sahipti ve başvuru yaşı ortalaması 1,37±0,83 (1-4) aydı. Hastaların 18'inde Down sendromu, 2'sinde DiGeorge sendromu ve 7'sinde farklı genetik hastalık vardı. Başvuru sırasında ortalama BGA z skoru -0,67±1,2 saptandı. İlk başvuruda 14 (%15,7) hastaya enteral ürün başlanmıştı. Üçüncü ayda ortalama BGA z skoru -0,75±1,19 saptandı ve halen 14 bebek enteral ürün almaya devam ediyordu. Altıncı ayda ortalama BGA z skoru -1,51±1,19 idi ve enteral ürün alan hasta sayısı 33 (%33) olarak bulundu. Son başvuru sırasında BGA z skoru ortalama -0,18±1,64 bulundu. Son kontrolde enteral ürün alan hasta sayısı 42 (%47,1) olarak saptandı. Enteral ürün alımı devam eden çocuklarda kalp yetmezliği ve genetik hastalık daha sıklıkla saptandı ($p<0,05$), ancak doğum haftası, cinsiyet, siyanotik/asiyanotik kalp hastalıkları, anne sütü ile beslenme süresi, medikal ve cerrahi tedavi açısından istatistiksel farklılık yoktu ($p>0,05$).

SONUÇ: DKH ve kalp yetmezliği bulguları devam eden hastalar malnütrisyon ve enteral beslenme desteği açısından yakın takip edilmelidir. DKH'ye ek olarak genetik sendromlu hastalara, cerrahi tam düzeltme yapılsa da bu hastalarda uzun dönemde büyümenin yakın izlemi devam etmeli, beslenme programı hastaya özgü olarak uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Doğumsal kalp hastalığı, enteral beslenme, çocuk

Tablo 1: Enteral urun kullanımı



Tablo 2: Boya gore agırlık

Başvuru Boya Göre Ağırlık (BGA) Z skoru	**-0,67±1,2**
3. Ay Boya Göre Ağırlık (BGA) Z skoru	**-0,75±1,19**
6. Ay Boya Göre Ağırlık (BGA) Z skoru	**-1,51±1,19**
Son Başvuru Boya Göre Ağırlık (BGA) Z skoru	**-0,18±1,64**

Tablo 3

	Malnütriyon var	p
Cinsiyet(E/K)	13/9	0,8
Siyanotik DKH Asiyanotik DKH	17,3 (%) 27,6 (%)	0,32
Medikal tedavi alan Medikal tedavi almayan	22,5 (%) 27 (%)	0,62
Cerrahi tedavi uygulanan Cerrahi tedavi uygulamayan	17,7 (%) 32,5 (%)	0,1
Kalp yetmezliği olan Kalp yetmezliği olmayan	50 (%) 21 (%)	**0,03**
Genetik hastalık olan Genetik hastalık olmayan	50(%) 24,2(%)	**0,02**

PS-152 SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİ Mİ FASİKÜLER VT Mİ ?

Özlem Elkıran, *Serdar Akın Maraş*

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Malatya

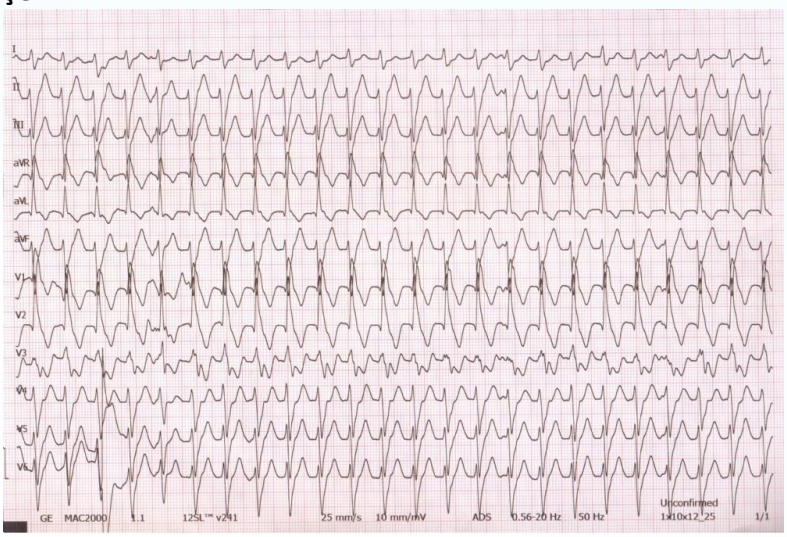
GİRİŞ: İdiyopatik sol fasiküler ventriküler taşikardi (VT), sağ dal bloğu ve superiyor aks deviasyonuyla karakterize, yaşamı tehdit edebilen önemli bir kardiyak aritmidir. Yapısal kalp hastalığı bulunmayan 15-40 yaş aralığındaki erkeklerde daha sık olup, çocuklarda nispeten daha nadirdir. Tanı ve tedavisinde güçlüklerle karşılaşılabilen taşikardilerden biri olan fasiküler VT'ye dikkat çekmek için olgumuzu tartışmayı planladık.

OLGU: On yaşında kız hasta hastanemiz acil servisine son 2 saattir devam eden 2 saattir devam eden, vagal manevralar ve adenozine yanıtsız dar QRS taşikardi nedeniyle sevkedildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik incelemede kan basıncı 110/60 mmHg ve kalp hızı 148/dk ölçüldü. Kardiyak muayenesinde S1 ve S2 normal, üfürüm ve ek ses duyulmadı. Elektrokardiyografisinde (EKG) sağ dal bloğu ve superiyor aks paternli, nispeten dar QRS'li taşikardi olduğu görüldü (Şekil 1). Ekokardiyografik incelemesi normal olarak değerlendirildi. Hastada bu bulgularla İdiyopatik sol posteriyor fasiküler VT düşünüldü ve 0,1 mg/kg/doz intravenöz kalsiyum kanal blokörü (verapamil) uygulandıktan sonra taşikardinin sonlandığı görüldü. Hastaya yapılan elektrofizyolojik çalışmada, En Site sistem eşliğinde, 3-D mapping ile sağ atriyum ve sol ventrikül haritası çıkarıldı. Programlı stimülasyon ile hastada sağ dal blok, superiyor akslı VT indüklendi. Septum 1/3 orta kısmında tipik posteriyor fasiküler sinyallerin alındığı bölge işaretlenerek, RF kateteri ile bu bölgede ablasyona başlandı. RF etkisi ile VT akselere olduktan sonra sonlandı (Şekil 2). Bu bölgeye toplam 5 adet lezyon verildi. Yarım saatlik beklemenin ardından atriyal ve ventriküler programlı stimülasyon ve alupent ile tekrar VT indüklenmedi. İşlem başarılı olarak kabul edildi. Komplikasyon olmadı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: İdiyopatik sol fasiküler ventriküler taşikardiler üç alt gruba ayrılmaktadır: a) Sağ dal bloğu ve superiyor aks deviasyon paternli sol posterior fasiküler VT, b) Sağ dal bloğu ve sağ aks deviasyon paternli sol anterior fasiküler VT, c) normal aks ve dar QRS ile seyreden üst septal fasiküler VT (nadir tip). Çocuklarda en yaygın tipi sol posterior fasiküler VT'dir. Fasiküler VT çocukluk yaş grubunda nadiren görülen nispeten dar QRS li bir taşikardi olması nedeniyle SVT ile karışabilmektedir. QRS süresi 100–140 ms olup, diğer VT tiplerinden daha dardır. Ek olarak, VT tanısında kullanılan AV disosiyasyon, füzyon ve yakalama vurularının çocuklarda nadir olması gibi nedenlerle, adenozine yanıt vermeyen, EKG'nin karakteristik özellikler gösterdiği taşikardilerin ayırıcı tanısında sol posteriyor fasiküler VT' de göz önünde bulundurulmalıdır. Uygun vakalarda ablasyon küratif tedavi yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: İdiyopatik Sol Posteriyor Fasiküler VT, Çocuk, Ablasyon

Şekil 1



EKG'de sağ dal bloğu, superiyor aks paterni ile karakterize sol posteriyor fasiküler VT izlenmektedir.

Şekil 2

En-Site Sistem eşliğinde sol posteriyor fasiküler VT ablasyon bölgeleri izlenmektedir.

PS-153 SOL ATRIYUMA DRENE OLAN PERSİSTAN SOL SÜPERİOR VENA CAVA VE MİKST TİP ASD - OOLGU SUNUMU

Bilge Atlı*[1], *Derya Duman[1], Derya Karpuz[1], İbrahim Cansaran Tandır[2]

1. Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi,Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Mersin

2. Memorial Ataşehir Hastanesi Çocuk Kardıyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

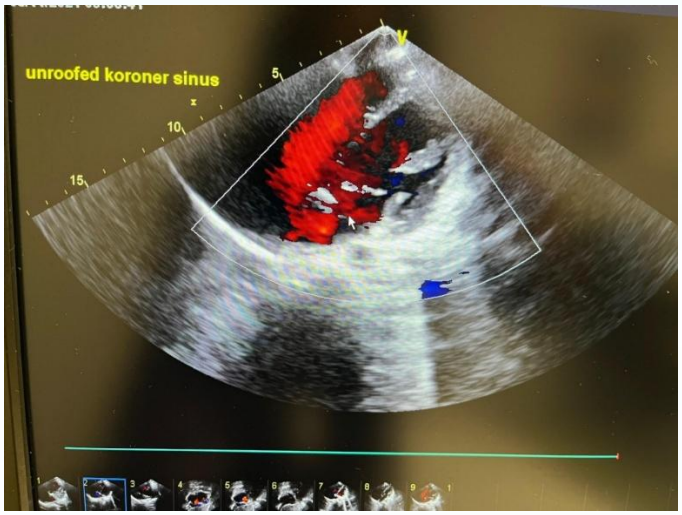
GİRİŞ ve AMAÇ: Atrial septal defekt (ASD), sağ ve sol atriumlar arasındaki septumun tam olarak kapanmaması ile karakterize, %10-15 sıklıkla görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sekundum ASD, primum ASD, Sinüs venozus tipi ASD, patent foramen ovale, koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir. En sık olarak sekundum ASD görülür. Persistan sol superior vena kava (PLSVC)her hastada görülmeyen, koroner sinüse ve buradan sağ atriyuma açılan venöz bir yapıdır. Koroner sinüs genişleyebilir. Bu vakada çok nadir görülen sekundum ASD ile unroofed koroner sinüs tipi ASD birlikteliği ve sol atriyuma açılan sol superior vena cavası olan ve farklı bir şekilde tanı alan ilginç bir olgu sunulacaktır.

OLGU: 16 yaş erkek hasta,1 haftalıkken özofagus atrezisi+trakeoözefageal fistül nedeniyle hastanemizde opera edilen hasta, kontrollerine devam etmemiş. Hasta 15 yaşındayken büyüme gelişme geriliği ve pectus excavatum olması nedeniyle Çocuk Kardıyolojıye yönlendirilmiş. 2019'da Transtorasik Ekokardiyografide sekundum bölgede ASD şüphesiyle tranösefagial eko (TEE) yapılan hastada, çok küçük (<8 mm) sekundum ASD/PFO izlendi, cortriatrıyatum görülmedi. Düzenli kontrollere gelmeyen hastanın 3 yıl sonra yapılan kontrol Eko'da sağ kalpte genişleme olması nedeniyle geniş sekundum ASD şüphesiyle tekrar TEE yapıldı. İşlem sırasında medikal tedavi amaçlı sağ brakiyal venden yapılan ilaç ve serum fizyolojiğin sol SVC ile sol atriyuma dolduğu görüldü.Sol SVC'ye yapılan kontrast madde enjeksıyonuyla sol atrıyumun direkt dolduğu izlendi.Sol SVC'nın açılımının koroner sinüs tipi ASD(UNroofed koroner sinüs) yoluyla sol atrıyuma açıldığı görüldü. Anjiografi yapılan hastada pulmoner arter basıncı normaldi ve eşlik eden pulmoner venöz dönüş anomalisi izlenmedi. Hastanın tanısı Sekundum ASD (küçük)+Koroner sinüs tipi ASD (UNroofed koroner sinüs tipi ASD tip 1A) ve sol SVC olarak konuldu ve operasyon planı yapıldı (Resim 1 ve video 1).

TARTIŞMA- SONUÇ: Sekundum ASD ile birlikte nadir ASD birliktelikleri de olabilir, özellikle sağ kalp yüklenmesini açıklamayan hastalarda sol SVC de mevcutsa, kontrast madde ile görüntüleme yapılarak anormal açılım ve koroner sinüs tipi ASD tespit edilebilir. TEE ile sekundum bölge dışındaki ASD'lere de gerekirse kontrast madde enjeksiyonu yapılarak bakılmalıdır.
PLSVC klinik olarak sessiz olabilir ve tesadüfen keşfedilebilirken, farklı kalp yetmezliği ve yüklenme bulgularının eşlik ettiği PLSVC'de ilişkili kardiyak anormallikler düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: ASD, PLSVC, UNroofed koroner sinüs tipi ASD

Resim 1



Resim 1

Video 1

Video 1

PS-154 YENİDOĞANLARDA KOARKTASYON BALON ANJİOPLASTİ UYGULANMASI TECRÜBEMİZ

Mehmet Fatih Alptekin, *Davut Kayak, Derya Aydın Şahin, Osman Başpınar*

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çcouk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Aort koarktasyonu inen aortada subklaviyen dalı verdikten sonra daralma olmasıdır. Yenidoğanlarda üfürüm ve femoral nabız azlığı/ yokluğundan; kalp yetmezliği, metabolik asidoz ve şok tablosu gibi ciddi bulgularla başvurulmaktadır. Yenidoğan döneminde koarktasyona balon anjiyoplasti (BA) ile müdahele cerrahiye alternatif olarak tartışılmaktadır. Merkezimizde bir ay altı koarktasyon BA deneyimimizi ve sonuçlarını sunmak istedik.

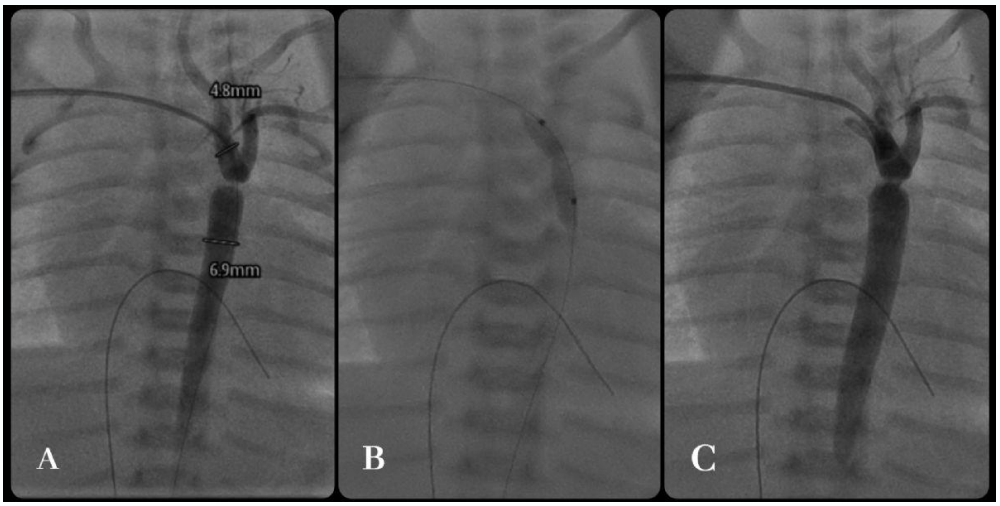
YÖNTEM: Merkezimizde Ocak 2005 – Aralık 2024 arası koarktasyon BA uygulanan 227 yenidoğan hasta çalışmaya alındı. Hastaların başvuru klinik durumları, eşlik eden kardiyak patolojileri, anjiyo bulguları, rekürrens ve mortaliteleri değerlendirildi. Verilerin değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistik kullanıldı.

BULGULAR: 227 yenidoğan hastanın yaşı 12.2±7.8 (1-30) gün, ağırlık 3.1±0.6 kg idi. Hastaların %49,8' inde kalp yetmezliği, metabolik asidoz, entübasyon, yoğun bakım izlemi mevcut iken geri kalanında LV hipertrofisi-dilatasyonu bulguları vardı. Koarktasyon çapı ort 2.1±0.8 (0.5-5.2) mm, kullanılan balon çapı ort 5.7±0.9 (3-8) mm, başlangıç gradiyenti 29.4±13.9 (2-82) mmHg, çıkış gradiyenti 6.8±7.1 (0-35) mmHg olarak bulundu. Hastaların %52'sinde PDA, %48.9'unda farklı derecelerde arkus hipoplazisi mevcuttu. 18 (%8) hastada komplikasyon oluştu, 4 hasta 48 saat içinde eks oldu. 124 (%55) hasta ortalama 2 yıl izlendi, geri kalan hastalar sevk edildikleri merkezlerde kontrol yapılması önerildi. 93 (%40.9) hastada farklı derecelerde koarktasyon artışı oldu, 39'unda (%42) ikinci balon yeterli olurken 54'ünde (%58) cerrahi gerekti. Cerrahiye gidenlerden ilave problemi olanlarda mevcuttu. 203 hastada femoral arterden girildi, sadece 7 hastada femoral ven, 16 hastada aksiller arter, 1 hastada ise umblikal arter kullanıldı.11 hastada ilave aort balon valvüloplasti, 4 hastada PDA kapatılması, 3 hastada ise septostomi işlemi yapıldı.

SONUÇ: Merkezimizde yenidoğan kaorktasyon tedavisinde öncelikle BA uygulamaktayız. Pretermler dahil BA yapılmasının mümkün olması, venöz sistemden VSD aracılığı ile gerekse PFO aracılığı ile aortaya girilmesi, umblikal/aksiller arter kullanımı, sadece koroner balon ilerletilmesi gibi sebepler BA'yi cerrahiye göre avantaj sağlamaktadır. Altı ay altı hastalarda palyatif amaçlı BA yapılabileceği bildirilmektedir. Ciddi kalp yetmezliği, akut böbrek yetmezliği, multiorgan yetmezliği ile özellikle sınır ötesi geç gelen hastalarımız azımsanmayacak miktarda olması ve bunların sevkinin mümkün olmaması nedeniyle öncelikle BA'yi tercih etmekteyiz. İlave kardiyak problemi olan hastalar için BA yapılması operasyona kadar vakit kazandıracaktır. Rekürrens oranı yüksek olmasına rağmen bu hastaların %42'sine ikinci balon anjioplasti işlemi sıklıkla yeterli olmuştur. Çalışmamızın kısıtlılığı hastaların %46'sı anjiyo sonrası kontrol için başvurmamış olmasıdır. Kontrole gelmeyen hastaların hiç problemi olamayacağı gibi, başka merkezlere de başvurmuş olabilir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan, balon anjiyoplasti, aort koaktasyonu

Resim 1



10 günlük entübe, dolaşım bozukluğu, metabolik asidoz, KKY kliniği ile başvuran ve EF:%45 olan hastada aort koarktasyonuna sağ aksiller arterden balon anjiyoplasti uygulanması (resim A: balon öncesi koa çap 1 mm, resim B: balon sonrası koa çap 3,8mm)

PS-155 BRAKİYOSEFALİK ARTER İLE SÜPERİYOR VENA KAVA ARASINDAKİ ARTERİYOVENÖZ FİSTÜLÜN TRANSKATETER VASKÜLER PLUG İLE KAPATILMASI

***Mehmet Taha Kökbıyık*[1]**, *Hakan Küçüker[1], Abdüsselam Genç[2], Fahrettin Uysal[1], Özlem Mehtap Bostan[1]*

1. Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

2. Sağlık Bilimleri üniversitesi, Bursa Şehir hastanesi, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital aortokaval fistül çok nadir bir anomalidir. Klinik olarak, sol-sağ şant oluşturan durumlara benzerdir. Bu raporda beslenirken terleme ve hızlı nefes alma şikayetleri ile başvuran ve EKO'sunda brakiyosefalik arter (BSA) ile süperiyor vena kava (SVC) arasında fistülü olan 4 aylık bir vaka sunulmaktadır.

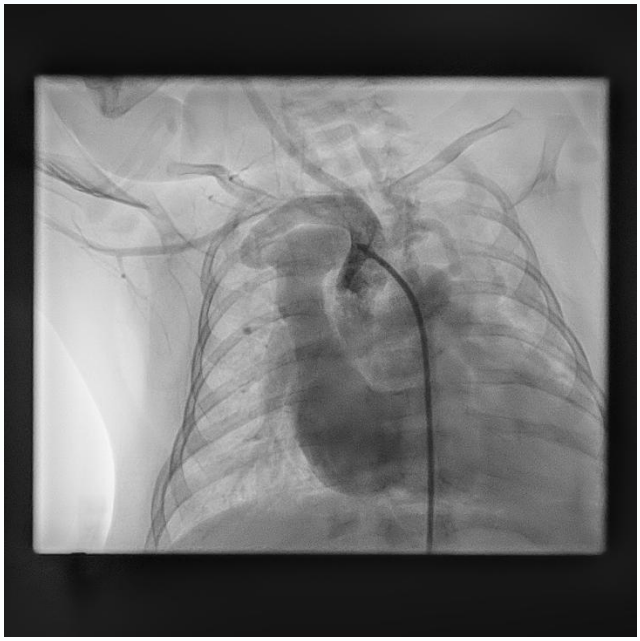
OLGU: 4 aylık kız hasta, dış merkeze hızlı nefes alma, beslenirken terleme nedeniyle başvurmuş. Burada yapılan fizik muayenesinde üfürüm saptanmış, EKO incelemesinde BSA ile SVC arasında türbülatif akım görülmüş ve arteriyovenöz fistül? ön tanısı ile ileri tetkik ve tedavi amacıyla 3. basamak merkezimize gönderilmişti. Hastanın gelişinde yapılan fizik muayenesinde vücut ağırlığı 5,9 kg, boyu 63 cm'di. Takipnesi ve sağ hemitoraksta duyulan devamlı üfürüm mevcuttu. EKG'si normal olan hastanın EKO'sunda SVC akımının belirgin artmış olduğu, juguler incelemede BSA'dan başlayan ve SVC'ye drene olan vasküler yapı ve türbülatif akım olduğu ve hafif pulmoner stenoz olduğu görüldü. Konseyde değerlendirilen hastaya kateter anjiyografi yapılması ve uygunluğuna göre fistülün transkateter vasküler plug ile oklüzyonuna karar verildi. Hastaya muayene anestezisi altında kateter anjiyografi yapıldı. Kateter, sol femoral arter yoluyla retrograd olarak arkus aortaya ve daha sonra BSA proksimaline ilerletilerek yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında BSA ile SVC arasında arteriyovenöz fistülün olduğu, sağ subklaviyan arter akımının azalmış olduğu görüldü. Yapılan ölçümlerde fistül genişliği SVC tarafında 4,7 mm bulundu. Fistülün 10 mm vasküler plug ile oklüzyonuna karar verildi. Kateter içerisinden kılavuz tel SVC ve sağ atriyum geçilerek inferiyor vena kavaya ilerletildi. Kateter geri çekilerek kılavuz tel üzerinden uzun kılıf retrograd olarak BSA'ya ve arteriyovenöz fistül yoluyla SVC'ye ilerletildi. 10 mm Lifetech® vasküler plug taşıyıcı sisteme yüklenerek kılıf içerisinden SVC'ye kadar ilerletildi. Daha sonra geri çekilerek arteriyovenöz fistül içinde açıldı ve subklaviyan arter çıkışına kadar geri çekilerek yerleştirildi. Kılıf içerisinden el ile yapılan kontrast madde enjeksiyonunda subklaviyan arter akımının normal olduğu, cihazın santral bölgesinden minimal geçiş olduğu görüldü. Skopi eşliğinde yeri uygun görülerek serbestleştirildi. İşlem sonrası yapılan EKO'sunda BSA'da işlem öncesi görülen türbülatif akım görülmedi, fizik muayenesinde devamlı üfürümün kaybolduğu saptandı. Hasta şifa ile taburcu edildi. Takiplerinde devam edilmektedir.

SONUÇ: Konjenital aortovenöz fistül, genellikle daha büyük ancak nadir bir konjenital torasik arteriyovenöz fistül grubunu tanımlamak için kullanılan bir terimdir. En sık aort kökünden veya çıkan aortadan kaynaklanmakla beraber nadiren torasik aortun herhangi bir segmentinden, koroner, subklaviyan, brakiyosefalik, interkostal ve internal mamarian arterler gibi daha büyük torasik arterlerden köken alarak innominate ven, SVC, azigos ven, sağ kalp boşlukları, koroner sinüs ve pulmoner dolaşıma drene olabilirler. Birden fazla fistül olabilir veya bir fistül birden fazla venöz sisteme drene olabilir. Hastamız, literatür taraması yapıldığında BSA'dan köken alarak direk SVC'ye açılan fistülün ilk bildirilen vakasıdır. Konjenital aortokaval fistülün kliniği sol-sağ şantlı hastalıklara benzer. Asemptomatik olabilecekleri gibi kalp yetersizliği tablosunda da başvurabilirler. EKO, BT anjiyografi, MR tanıda; invazif kardiyak kateterizasyon tanı ve tedavide yardımcı olur. Perkütan veya cerrahi kapatma, kesin tedavi seçenekleridir. Rekanülasyon açısından takip edilmelidir.

SONUÇ OLARAK: konjenital BSA ile SVC arasında fistül, sol-sağ şantın nadir bir nedenidir ve perkütan kapatma mümkündür. Hastalar, birden fazla fistül veya diğer yapısal kalp hastalıklarının varlığı açısından dikkatlice değerlendirilmelidir. Bu raporda konjenital aortokaval şantların bu çok nadir rastlanan nedenini sunmayı amaçladık.

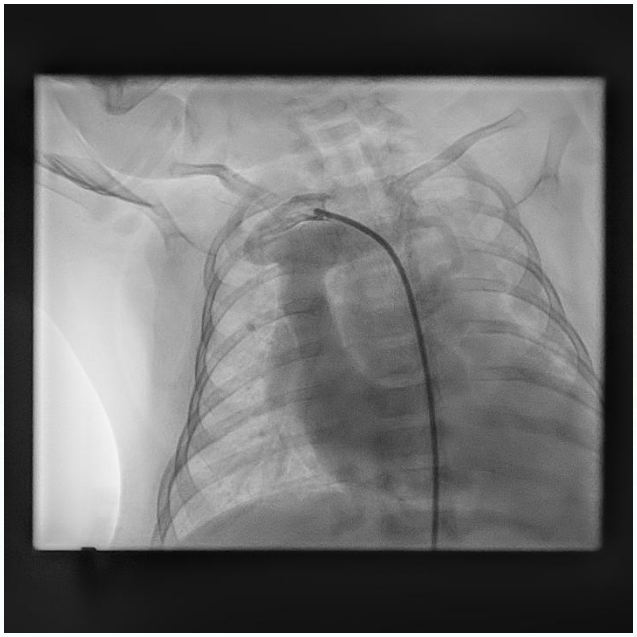
Anahtar Kelimeler: arteriyovenöz fistül, brakiyosefalik arter, SVC

1



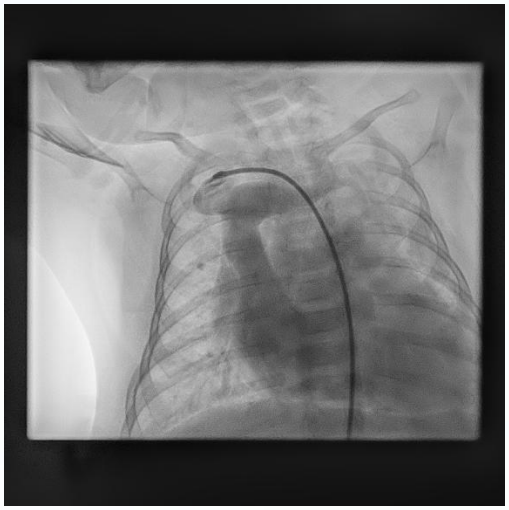
İLK ENJEKSİYON

2



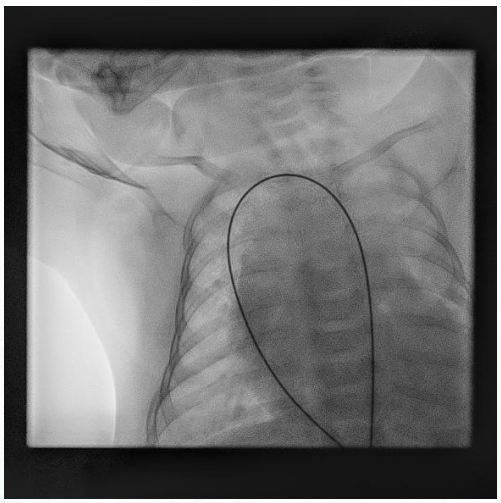
2. ENJEKSİYON

3



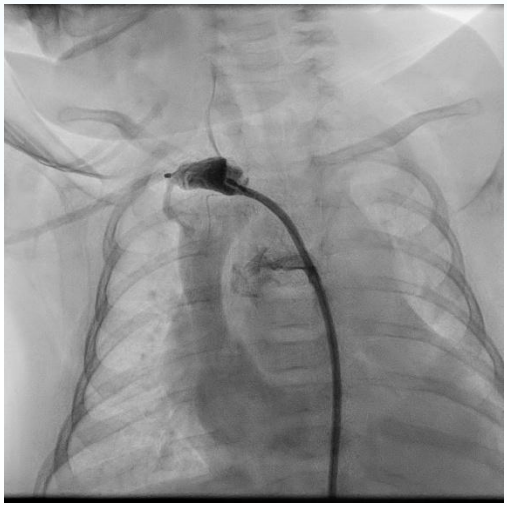
3. ENJEKSİYON

4



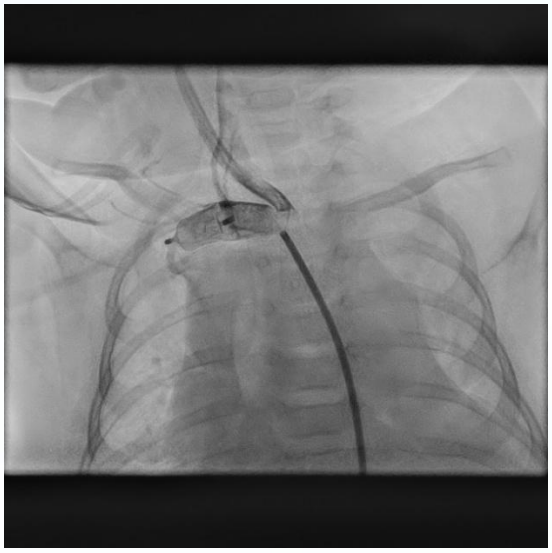
Kılavuz telin IVC'ye ilerletilmesi

5



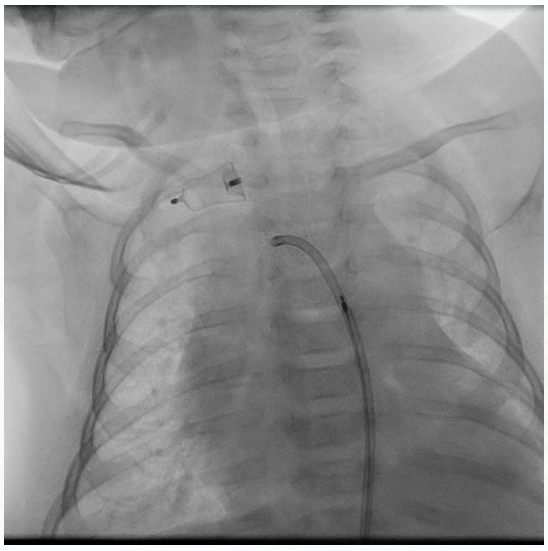
Cihazın serbestleştirilmeden önceki kontrol enjeksiyonu

6



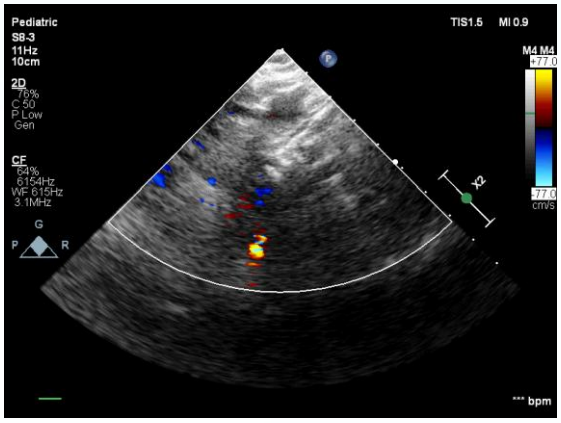
Cihazın serbestleştirilmeden sonraki kontrol enjeksiyonu

7



Cihaz görüntüsü

8



İşem sonrası EKO görüntüsü

PS-156 BİRİNCİ TRİMESTER SERUM BİYOBELİRTEÇLERİ VE ENSE KALINLIĞI ÖLÇÜMÜNÜN KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINI ÖNGÖRMEDEKİ ROLÜ: RETROSPEKTİF BİR ÇALIŞMA

***Bekir Yukcu*[1]**, *Mehmet Albayrak*[2]

1. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Giresun

2. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Perinataloji, Giresun

AMAÇ: Bu retrospektif çalışmanın amacı, birinci trimesterde ölçülen gebelikle ilişkili plazma proteini-A (PAPP-A), serbest beta-insan koryonik gonadotropin (β-hCG) ve nukal saydamlık (NT) değerlerinin kromozomal olmayan konjenital kalp hastalıklarını (KKH) öngörmedeki potansiyel rolünü değerlendirmektir.

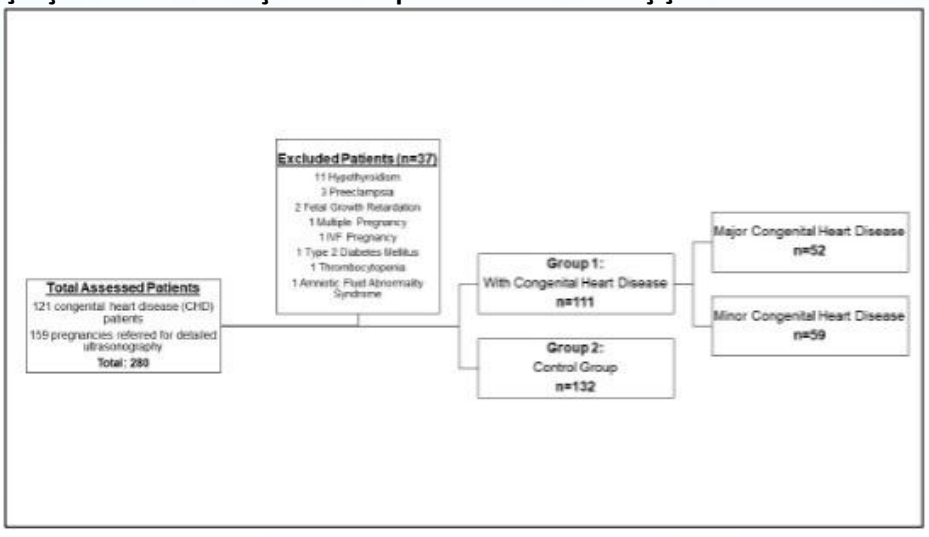
YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışma, Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Haziran 2022 - Aralık 2024 tarihleri arasında yürütülmüştür. Pediatrik Kardiyoloji polikliniğinde KKH tanısı alan 111 fetüs ve detaylı ultrasonografi ile fetal anomalisi olmadığı doğrulanan 132 fetüs kontrol grubuna dahil edilmiştir.Tüm katılımcıların demografik özellikleri, obstetrik öyküleri, sistemik hastalık durumları ve gebelik esnasında kullanılan ilaç bilgileri kaydedilmiştir. Ayrıca, birinci trimester tarama testlerinden elde edilen PAPP-A, serbest β-hCG ve NT ölçümleri ile bunların medianin katları (MoM) değerleri analiz edilmiştir. NT ölçümleri, 11-14. gebelik haftaları arasında yapılan ultrasonografik değerlendirmeler sırasında kaydedilmiştir. Tüm istatistiksel analizler SPSS Statistics 25.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA) kullanılarak yapılmıştır. Grup karşılaştırmalarında Mann-Whitney U testi, kategorik değişkenlerde ise Ki kare testi uygulanmıştır. Yapılan bütün analizlerde istatistiksel anlamlılık için $p<0.05$ olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR: KKH grubunda NT MoM değerleri kontrol grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek bulunmuştur (p=0,019). Bununla birlikte, PAPP-A, β-hCG ve bunların MoM değerleri açısından iki grup arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır (p>0,05). Ayrıca, minör ve majör KKH grupları karşılaştırıldığında hiçbir parametrede anlamlı bir fark bulunmamıştır (p>0,05). Lojistik regresyon analizinde, NT MoM değerindeki her bir birim artışın KKH riskini yaklaşık 4,9 kat artırdığı gösterilmiştir (p=0,015).

SONUÇ: Birinci trimesterde ölçülen NT MoM değeri, kromozomal olarak normal fetüslerde KKH riskini öngörmede güvenilir bir biyobelirteç olarak kullanılabilir. PAPP-A ve β-hCG seviyelerinin bu bağlamdaki rolünü netleştirmek için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp hastalıkları, birinci trimester, PAPP-A, β-hCG, Ense kalınlığı

Çalışmadaki Hasta Seçimi ve Grup Sınıflandırması Akış Şeması



Çalışmadaki Hasta Seçimi ve Grup Sınıflandırması Akış Şeması

PS-157 KAWASAKİ HASTALIĞI VE KORONER ARTER TUTULUMU: RETROSPEKTİF BİR İNCELEME

Çagla Büyükbozat, *Hasan Demir, Anıl Atmş, Fadli Demir, Sevcan Erdem, Nazan Özbarlas*

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Adana

GİRİŞ ve AMAÇ: Kawasaki hastalığı (KH), çocuklarda edinilmiş kalp hastalıklarının en önemli nedenlerinden biridir. KH'nin en ciddi komplikasyonu olan koroner arter tutulumu, anevrizma ve dilatasyon gibi ciddi kardiyak etkiler yaratabilir. Tedavi edilmediği takdirde koroner arter anevrizması gelişme oranı %20-25 olup, erken tanı ve tedavi ile bu oran %5'in altına düşürülmektedir. Bu çalışmanın amacı, Kawasaki hastalığına bağlı koroner arter tutulumunun sıklığını, klinik bulgularını ve tedavi yanıtını retrospektif olarak değerlendirmektir.

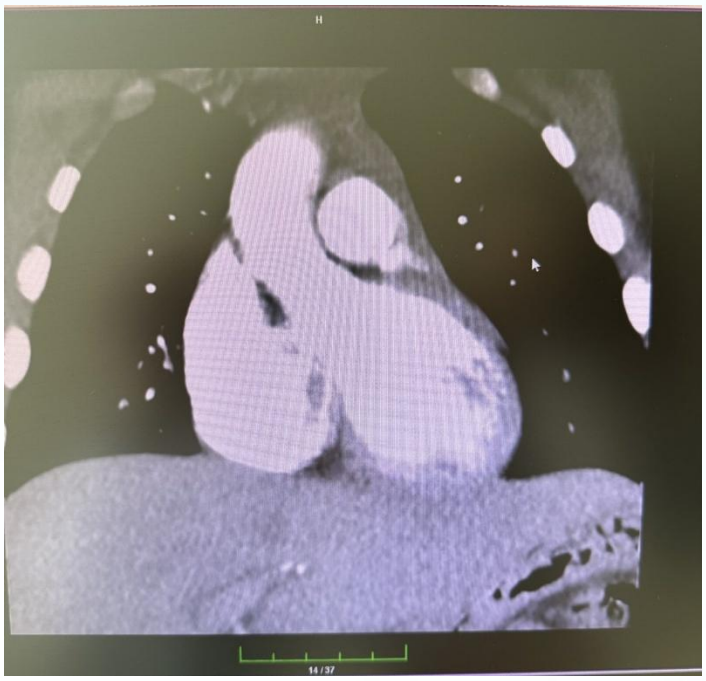
YÖNTEM: 2018-2023 yılları arasında kliniğimizde Kawasaki hastalığı tanısı alan 70 çocuğun verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, laboratuvar sonuçları ve ekokardiyografik değerlendirmeleri analiz edilmiştir. Koroner arter tutulum bölgeleri (sol ana koroner arter [LCA], sağ koroner arter [RCA], sol ön inen arter [LAD]) ve Z skoru değerleri kaydedilmiştir. Ayrıca, intravenöz immünoglobulin (IVIG) tedavisine yanıt oranları değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Toplam hasta sayısı 70'tir. Döküntü %62.9 (44/70), konjunktivit %44.3 (31/70), ekstremite değişiklikleri %45.7 (32/70) oranında saptanmıştır. Koroner arter tutulumu %15.7 (11/70) oranında görülmüş, en sık tutulan bölgeler LCA ve RCA olmuştur. Z skorları dilatasyon için ortalama 2.5±0.8, anevrizma için 6.1±1.4 olarak hesaplanmıştır. IVIG tedavisine direnç %4.3 (3/70) oranında gözlemlenmiş ve dirençli vakalarda ek kortikosteroid tedavisi uygulanmıştır. Laboratuvar bulgularında, koroner arter tutulumu olan hastalarda CRP (78±15 mg/L) ve ESR (65±12 mm/saat) değerlerinin anlamlı şekilde yüksek olduğu görülmüştür.

SONUÇ: Kawasaki hastalığında koroner arter tutulumu, ciddi kardiyak komplikasyonlara yol açarak morbidite ve mortaliteyi artırmaktadır. Erken tanı ve zamanında uygulanan IVIG tedavisi, koroner arter komplikasyonlarını önlemede kritik bir rol oynamaktadır. Tedaviye dirençli vakalarda ek tedavi seçenekleri değerlendirilmelidir. Bu çalışma, koroner arter tutulumu olan hastalarda düzenli ekokardiyografik izlem ve multidisipliner bir yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ivıg, Koroner Arter Tutulumu, Kawasaki Hastalığı

resim 1



Sol Koroner Arter Anevrizması

PS-158 DİKKAT EKSİKLİĞİ VE HİPERAKTİVİTE BOZUKLUĞU NEDENİYLE GUANFACİN TEDAVİSİ BAŞLANAN ÇOCUK VE ERGENLERDE KARDİYOLOJİK BULGULARIN TEDAVİ ÖNCESİ VE SONRASI DEĞERLENDİRİLMESİ

***Bekir Yukcu*[1], *Bedia Sultan Önal*[2], *Cansu Çobanoğlu Osmanlı*[2], *Gülsüm Yitik Tonkaz*[2], *Berkan Şahin*[2]**

1. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Giresun

2. Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları, Giresun

AMAÇ: Guanfazin, alfa 2A-adrenerjik reseptör agonisti olarak, özellikle stimülan ilaçların yetersiz kaldığı veya kontrendike olduğu dikkat eksikliği/hiperaktivite bozukluğu (DEHB) tedavisinde etkinliği ve tolere edilebilirliği nedeniyle kullanılmaktadır. Bu çalışma, guanfazin tedavisinin çocuk ve ergenlerdeki kısa dönem kardiyovasküler etkilerini ve ayrıca daha önce üzerinde çalışma yapılmamış elektrokardiyografik (EKG) parametrelere etkisini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

YÖNTEMLER: Ocak 2023 ile Haziran 2024 tarihleri arasında yürütülen retrospektif çalışmada, 6–18 yaş arası 37 hasta değerlendirilmiştir. Tüm hastalara tedavi öncesi ve sonrası kardiyak incelemeler yapılmış; standart EKG ve kan basıncı ölçümleri gerçekleştirilmiştir. Kalp hızı, QT ve düzeltilmiş QT (QTc) aralıkları gibi geleneksel parametrelerin yanı sıra, Tp-e aralığı, Tp-e/QT ve Tp-e/QTc oranları gibi yeni EKG belirteçleri de analiz edilmiştir. Guanfacin tedavisi, başlangıçta 1 mg dozunda başlatılmış ve optimal klinik yanıt elde edilene kadar haftalık olarak titre edilmiştir.

BULGULAR: Guanfacin tedavisi, kalp hızında (-12,3 atım/dk; p<0,001) ve P dalga ekseninde (-12,3°; p=0,038) anlamlı bir azalmaya, QT aralığında ise (+16,8 ms; p=0,014) anlamlı bir artışa neden olmuştur. Bununla birlikte, kan basıncı, QTc süresi ve diğer EKG parametrelerinde anlamlı bir değişiklik gözlenmemiştir. Bu parametreler üzerinde etkisinin olmaması, guanfazin tedavisinin kardiyovasküler güvenliğini desteklemektedir. Klinik olarak belirti vermeyen hipotansiyon ve bradikardi yan etkileri olması nedeniyle iki hastada guanfazin tedavisine devam edilmemiştir. ANCOVA analizi, EKG değerlendirmeleri arasındaki geçen sürenin QT aralığının uzaması üzerine olan değişikliklerinde anlamlı bir etkisi olduğunu göstermiştir (p=0,019).

SONUÇ: Guanfazin tedavisi, çocuk ve ergenlerde kalp hızı, QT süresi gibi kardiyak parametrelerde klinik olarak önemsiz fakat istatistiksel olarak anlamlı değişiklikler yaratırken, yeni EKG belirteçleri üzerinde anlamlı bir etki göstermemiştir. Türkiye'de yeni kullanılmaya başlanmış olan guanfazin tedavisinin kardiyovasküler güvenli olduğunu vurgulamaktadır. Ancak, uzun dönem etkileri ve klinik etkinliği üzerine yapılacak daha kapsamlı, çok merkezli, prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: DEHB, guanfazin, kardiyovasküler güvenlik, elektrokardiyografi

PS-159 AKUT JUNCTİONAL EKTOPİK TAŞİKARDİLİ 15 YAŞ KIZ OLGUNUN İVABRADİN İLE TEDAVİSİ

***Muhammed Akif Atlan*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Sedef Öksüz*[1], *Gözde Gürsoy*[3], *Gökçen Özçifçi*[2], *Cem Karadeniz*[1]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İzmir

3. İzmir Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İzmir

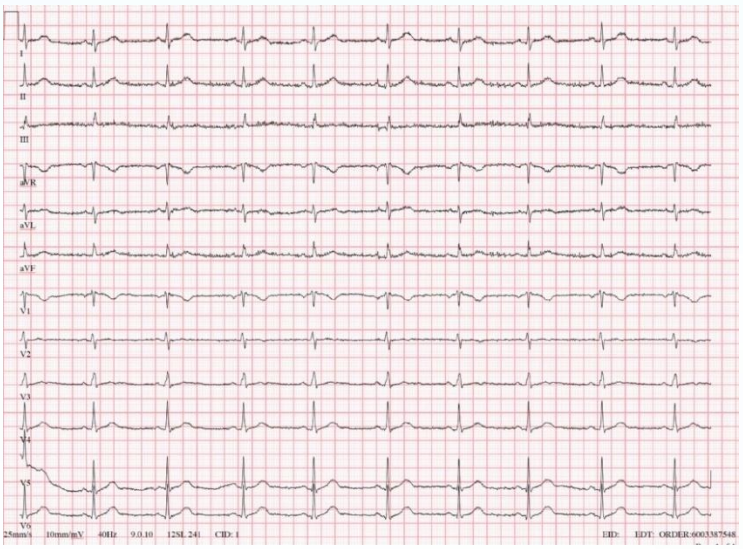
GİRİŞ: Junctional ektopik taşikardi (JET), atriyoventriküler (AV) düğüm veya His demeti çevresindeki yapılardan kaynaklanan bir supraventriküler taşikardi (SVT) türüdür. Pediatrik yaş grubunda nadir görülmekle birlikte, semptomatik olduğunda tedavi gerektirir. Bu yazıda, beklenmeyen bir yaş aralığında akut olarak ortaya çıkan ve ivabradin ile başarılı tedavisi yapılan JET olgusu sunulmuştur.

VAKA: Daha önce bilinen bir hastalığı, düzenli ilaç veya madde kullanım öyküsü bulunmayan ve yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü olmayan 15 yaşındaki kız hasta, dış merkezden tarafımıza dirençli SVT ön tanısı ile acil olarak sevk edildi. Dış merkezden tarafımıza dirençli SVT nedeniyle sevk edilen hastanın hastanemizin acil servisinde çekilen EKG sonrası AVNRT veya junctional taşikardi olabileceği düşünülüp adenozin uygulandı. Adenozine yanıt alınamayınca elektrofizyolojik çalışmaya alındı. Son bir ay içerisinde 3 kez kendiliğinden sonlanan kısa süreli (1-2 dk) çarpıntı epizodları tarifleyen olgunun yapılan elektrofizyolojik çalışmada manyetik sistem ile 3D haritalama yapıldı. Başlangıçta SVT' de (TCL: 450 msn) olan hastada AV disosiyasyon izlendi. Temel ölçümlerde AH ölçülemedi. HV: 38, BCL: 450 ve QRS: 100 msn olarak saptandı. V-pace ile VA ileti disosiye iken atriyum hızı 690 msn, ventrikül hızı 450 msn olarak bulundu. Kısa süreli 1:1 AV geçişi izlenmekle birlikte kalan sürelerde AV disosiye izlendi. Dar QRS'li olan taşikardi JET ile uyumlu bulundu. Yoğun bakımda sol dal bloklu junctional taşikardisi devam eden hastaya intravenöz deksametazon uygulanıp amiodaron infüzyonu başlandı. Amiodarona yanıt alınamayınca tedaviye flekainid eklendi. Amiodaron ve Flekainid tedavilerine rağmen izlemde taşikardisi devam eden hastanın tedavisine ivabradin eklendi. İvabradin sonrası hastanın ritmi sinüse döndü ve sol dal bloğu aralıklı hale geldi. İvabradin başlandıktan 48-72 saat sonra sol dal bloğu da geriledi. 72 saatlik Holter takibinde sinüs ritminde olduğu ve aritmisinin tekrarlamaması üzerine oral amiodaron, flekainid ve ivabradin ile taburcu edildi. Taburculuk sonrası 1 hafta ve 1 ay sonraki yapılan kontrol muayenesinde sinüs ritminde olduğu ve dal bloğunun olmadığı görüldü.

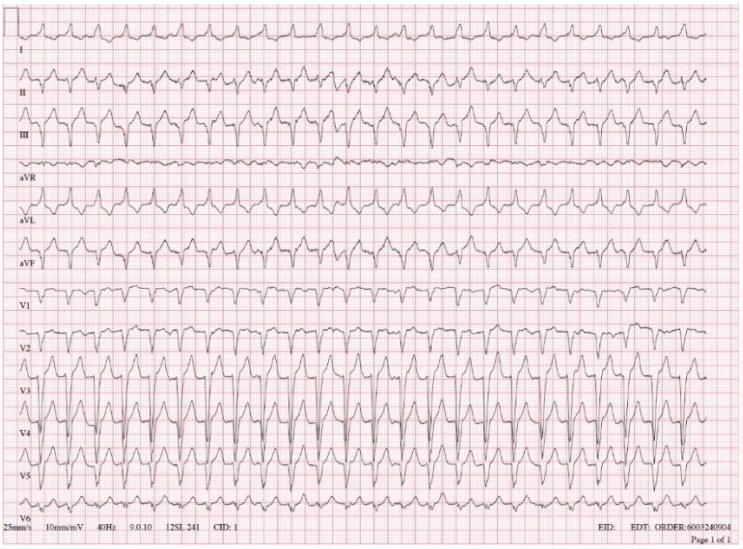
TARTIŞMA: Junctional taşikardi tedavisinde ablasyon sıklıkla tercih edilse de bazı vakalarda ablasyon etkisiz olabilir. Bu durumda medikal tedavi seçenekleri gündeme gelir. Ivabradin, kalpteki sinoatriyal düğümde bulunan If (funny current) kanallarını spesifik ve selektif olarak inhibe eder. Bu mekanizma, kalp hızını doğrudan azaltırken, miyokardın oksijen ihtiyacını da düşürür. İvabradin, kardiyak kasılma gücü veya atriyoventriküler iletim üzerinde olumsuz bir etkisi olmadan sempatik sinir sistemi aktivitesini değiştirmeden etki gösterir ve bu vaka özelinde, atriyal hız kontrolünde ve junctional taşikardinin sonlandırılmasında etkili olmuştur. Bu vaka, dirençli junctional taşikardi vakalarında ivabradinin tedavi seçeneği olarak düşünülebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: ablasyon, İvabradin, JET

Taburculuk sonrasi kontrol EKG



Yugun bakim unitesine yatis EKG



PS-160 MİYOKARDİTİN SEMPTOMATİK VE DİYAGNOSTİK RETROSPEKTİF ANALİZİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

*Hilal Yılmazcan Bozkurt[1], **Yağmur Damla Önal[2]**, Hazer Erçan Bozyer[2], Veysel Çeliktepe[2], Hüseyin Bardak[2], Tülay Demircan[2], Mustafa Kır[2]*

1. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

2. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Miyokardit, miyositlerin nekroz ve dejenerasyonu ile giden kalp kası dokusunun inflamasyonu olarak tanımlanır. Miyoselüler hasar sonrası miyokardiyal disfonksiyon ve kalp yetmezliği gelişebilir. Dünya çapında dilate kardiyomiyopatinin (DKMP) en önemli nedenlerinden biri olmaya devam etmektedir ve genç erişkinlerde ani kalp ölümünün en sık nedenlerinden biridir. Günümüzde pediatrik hastaların tanı ve takibi konusunda halen net bir fikir birliği yoktur. Bu çalışmada çocukluk ve genç erişkinlik döneminde önemli bir mortalite ve morbidite sebebi olan miyokarditin klinik bulgularının, labaratuvar ve görüntüleme sonuçlarının retrospektif analizini yapmak, olumsuz klinik bulgular ile laboratuvar bulguları arasındaki ilişkileri ortaya çıkarmak amaçlanmıştır.

BULGULAR: Çalışmaya Kasım 2011- Aralık 2023 yılları arasında hastanemizde miyokardit tanısı ile takip edilmiş 107 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 12,27 yıl (SS:4,95) (0,03 – 17,0); ortancası 15 yıl olarak bulundu. Hastaların %72,9'unun erkek, %27,1'inin ise kadın olduğu belirlendi. Hastaların en sık başvuru semptomunun göğüs ağrısı (%79,4) olduğu görüldü. Diğer başvuru semptomları ateş (%27,1), dispne (%19,6) ve fulminan klinik tablo (%12,1) olarak saptandı. Hastaların%49,5'inde başvurudan önce üst solunum yolu enfeksiyonu ve %20,6'sında akut gastroenterit geçirme öyküsü olduğu görüldü. Hastaların miyokardit nedenleri arasında ilk sırada viral enfeksiyonların olduğu saptandı (%19). Bu virüsler arasında en sık Rhinovirus (n=6) (%31), Coronavirüs (n=4) (%19) ve Adenovirus (n=3) (%14) enfeksiyonları olduğu görüldü. Hastaların %1,9'unun başvuruda covid pozitif olduğu ve %4,7'sinin son 1 ayda covid aşısı olduğu belirlendi. Hastaların %5,6'sı (n=6) MISC-C (Çocuklarda Multisistemik İnflamatuar Sendrom) olarak değerlendirildi. Hastaların yatış sürelerinin ortalaması 8,28+/- (SS:9,15) gün olup; %15,9'unda yoğunbakım, %12,1'inin mekanik ventilasyon desteği ihtiyacı olduğu saptandı. Hastaların %86'sının sağ olarak taburcu olduğu, %7,5'inin dilate kardiyomiyopati geliştirdiği ve %6,5'inin exitus olduğu tespit edildi. Yaşayan hastaların ilk başvuru anındaki en sık semptomu göğüs ağrısı iken exitus olan hastaların dispne, kusma ve fulminan klinik tablo olduğu saptandı. Hastaların %97'sinde başvuru anında Troponin, %61,6'sında CK-MB yüksekliği olduğu görüldü. Yatış sürecinde hastaların %62'sinde CK, %7,5'inde BNP yüksekliği(n=8) saptandı. BNP düzeyi yüksek saptanan hastaların hastanede yatış süresi, yoğun bakım ihtiyacı ve inotrop ihtiyacının istatistiksel olarak yüksek olduğu saptandı. Troponin, CK ve CK-MB değerleri ile klinik kötüleşme arasında istatitiksel ilişki saptanmadı. Çalışmamızda hastaların %51,5'inde EKG anormalliği saptandı. En sık iki EKG anormalliği sinüs taşikardisi ve ST-T değişiklikleriydi. Hastaların başvuru anındaki EKO görüntülemeleri değerlendirildiğinde exitus olan hastaların EF ve FS değerlerinin düşük olduğu görüldü. Hastaların %60,7'sinin tedavi aldığı belirlenmiştir. Hastaların %44,9'unun IVIG, %9,3'ünün ASA, %15,9'unun inotrop, %4,7'sinin steroid, %15'inin NSAİİ, %2,8'inin DMAH, %0,9'unun ECMO, %0,9'unun Pacemaker, %0,9'unun Digoksin ve %1,9'unun Dideral tedavileri verilmiştir.

SONUÇ: Çalışmamızda viral nedenlerin en sık miyokardit etkeni olduğu görüldü. Dispne, kusma ile başvuran hastaların daha fulminan bir seyir izledikleri ve yakın klinik takip gerekirse yoğun bakımda izlenmeleri gerekliliği sonucu çıkarıldı. BNP düzeyi yüksek saptanan miyokarditli hastaların yatış süresi, yoğun bakım ihtiyacı ve inotrop ihtiyacının istatistiksel olarak yüksek olduğunun saptanmış olması, bu belirtecin miyokardit takibinde ve prognozunda önemli yeri olduğu fikrini verdi. BNP yüksekliği miyokarditte kötü prognoz ile ilişkilendirildi. İlk başvuru ekokardiyografisinde LVEF ve FS değerlerinin düşük saptanması, miyokardit hastalarında kötü prognostik bir gösterge olarak bulundu.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik miyokardit, Troponin, Ekokardiyografi

PS-161 ERKEN YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KLİNİK OLARAK ÖNEMLİ ARİTMİLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ VE YÖNETİMİ

***Taner Kasar*[1], *Bekir Yükcü*[2], *Emine Yurdakul Ertürk*[3]**

1. Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji, Ordu

2. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Giresun

3. Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ordu

GİRİŞ: Yenidoğan döneminde ortaya çıkan aritmiler, kalp hızındaki anormallikler olarak tanımlanır ve erken teşhis edilmediğinde ciddi mortalite ve morbidite riskleri taşır. Erken neonatal dönemde (0-7 gün) görülen aritmilerin özellikleri, sıklığı ve tedavi yaklaşımları hakkında sınırlı veri bulunmaktadır.

YÖNTEM-GEREÇLER: Bu retrospektif çalışmada, Aralık 2017 ile Kasım 2024 arasında erken neonatal dönemde non-benign aritmi tanısı konulan 40 olgunun verileri incelenmiştir. Çalışmada cinsiyet, doğum ağırlığı, klinik belirti ve semptomlar, elektrokardiyografi (EKG), Holter EKG, ekokardiyografi bulguları ile tedavi ve takip sonuçları değerlendirilmiştir.

BULGULAR: İncelenen 4.126 yenidoğanın 40'ında (%0,97) erken neonatal dönemde non-benign aritmi tespit edilmiştir. Median takip süresi 30,5 ay (6-67 ay) olarak kaydedilmiştir. En yaygın aritmi tipi supraventriküler taşikardi (SVT) olup, en sık görülen alt tür atriyoventriküler reentrant taşikardi olarak saptanmıştır. Bradiaritmi grubunda non-conducted prematür atriyal kontraksiyonlar (non-conducted PACs) ve komplet atriyoventriküler blok tespit edilmiştir. Tanı sırasında aritmi kaynaklı kardiyomiyopati 8 olguda (%20) mevcutken, 5 olguda (%12,5) doğumsal kalp hastalığı saptanmıştır. Başlangıç tedavileri vagal manevra, adenozin, amiodaron ve flekainid içermiş. Bir vakasında kalp yetmezliği nedeniyle mortalite gözlenmiştir. Takip süresince 4 olguda SVT nüksü görülmüş ve bu olgularda anti-aritmik tedavi ile ritim kontrolü sağlanmıştır.

SONUÇLAR: Çalışmamız erken neonatal dönemde non-benign aritmilerin prognozunda erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamaktadır. Özellikle non-conducted PACs'lerin hemodinamik bozulmalara neden olduğunda medikal tedavi ile başarılı bir şekilde yönetilebildiği görülmüştür. Non-conducted PACs'lerin, erken müdahale gerektiren klinik durumlar yaratabileceği ve uygun tedavi ile kalp fonksiyonlarında düzelme sağlanabileceği vurgulanmaktadır. Çalışma grubumuzda kompleks doğumsal kalp hastalığı olmayan hastalarda nüks ve mortalite oranlarının düşük seyretmesi, erken neonatal dönemdeki aritmilerin doğru tanı ve tedavi ile olumlu bir prognoza sahip olabileceğini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Erken neonatal aritmi, non-conducted PACs, supraventriküler taşikardi

Aritmi Türlerinin Dağılımı ve Tanı Anındaki Klinik Durumları

Type of arrhythmia at diagnosis, n(%)	Total (n:40)
Supraventricular tachycardia,	33(82,5)
AVRT*	28(70)*
PJRT	3(7,5)
Atrial flutter	2(5)
Bradyarrhythmias	7(17,5)
Complete AV block	2(5)
Non-conducted PACs	5(12,5)
Initial Presentation	
During Monitoring or Routine Examination	25(62,5)
Respiratory Distress, Cyanosis	7 (17,5)
İrritability, poor feeding	8(20)

1 hastada WPW paterni, PAC: Prematür atriyal kompleks, AVRT: Atriyoventriküler reentran taşikardisi, PJRT: Permanent junctional reciprocating taşikardisi, AV: Atriyoventriküler

PS-162 KÜÇÜK KALPLERİN BÜYÜK VERİSİ: ÇOCUK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİ VERİLERİNİN RETROSPEKTİF ANALİZİ

***Bekir Yukcu*[1], *Rüya Meriç*[2]**

1. Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Giresun

2. Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Giresun

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuk kardiyoloji polikliniklerine başvuruların büyük bir kısmını üfürüm, göğüs ağrısı, çarpıntı, ailede kalp hastalığı öyküsü gibi nedenler oluşturmaktadır. Bu durumlar, ebeveynlerde genellikle kaygıya yol açarken, erken tanı ve tedavilerin önemi bu alandaki çalışmaları daha da anlamlı hale getirmektedir. Çalışmamızın amacı, çocuk kardiyolojisi polikliniğine yönlendirilen hastaların sevk nedenlerini, sosyo-demografik özelliklerini, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik sonuçlarını değerlendirmektir.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Retrospektif olarak yapılan bu çalışma, Haziran 2022 ile Aralık 2024 tarihleri arasında Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen 5580 hasta ile yapılmıştır. istatistiksel analizler ise bu hastalardan aile anket formunu dolduran 1.891 hasta üzerinde yapılmıştır. Veriler, hastaların yaş, boy, kilo, vücut kitle indeksi (VKİ), doğum haftası, doğum ağırlığı gibi demografik ve perinatal özelliklerinin yanı sıra sevk nedenleri, aile öyküsü ve kardiyak cerrahi geçmişi gibi bilgileri kapsamaktadır. Tüm hastalar ekokardiyografik ve elektrokardiyografik (EKG) değerlendirmeye tabi tutulmuştur. Hastalar, ekokardiyografi ve EKG sonuçlarına göre "kardiyolojik takip gereklidir" (KTG) ve "kardiyolojik takibe gerek yoktur" (KTGY) olarak iki gruba ayrılmıştır. İstatistiksel analizler, SPSS 25.0 yazılımı ile gerçekleştirilmiş ve anlamlılık düzeyi $p < 0.05$ olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya katılan hastaların yaş ortancası 6,99 yıl (2–12,68) olup, %46'sı kız, %54'ü erkekti. Median ağırlık 26 kg, boy 123 cm ve VKİ 17,99 kg/m² olarak saptandı. Hastaların %60,6'sında normal ya da hemodinamik olarak önemsiz patolojiler tespit edilirken, en sık görülen kardiyak patolojiler arasında minimal mitral yetmezlik (%15), sekundum atriyal septal defekt (%5,7) ve ventriküler septal defekt (%2,7) yer aldı. KTG grubundaki hastaların median yaşı, kilosu ve boyu KTGY grubundakilere kıyasla anlamlı derecede yüksekti ($p < 0.001$). Buna karşılık, doğum ağırlığı KTG grubunda daha düşüktü ($p = 0.033$). Ayrıca, KTG grubundaki hastalarda kardiyak cerrahi öyküsü ve ailede kardiyak hastalık öyküsü daha fazla bulundu (sırasıyla $p < 0.001$ ve $p = 0.008$). "Çocuğunuzun sağlıklı olduğunu düşünüyor musunuz?" sorusuna KTG Bilmiyorum" (%36,2) ve "Hayır" (%7,9) yanıtları verilirken, KTGY grubunda ebeveynlerin %67,6'sı "Evet" cevabını vermiştir.

SONUÇ: Çalışmamız, ekokardiyografik değerlendirmelerin çocuklardaki benign ve klinik açıdan anlamlı kardiyak anomalilerin tespiti için kritik önem taşıdığını göstermiştir. Mevcut literatüre parelel olarak çalışmamızda da çocuk kardiyoloji polikliniklerine yönlendirilen hastalarda tespit edilenlerin büyük çoğunluğunu normal ve önemsiz patolojiler oluşturmaktadır. Sadece aile anket formu dolduran hastaların çalışmaya dahil edilmesinden dolayı çalışma populasyonumuzun çocuk kardiyoloji polikliniğimizin asıl sonuçlarını yansıtmadığını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik Kardiyoloji, Ekokardiyografi, Konjenital Kalp Hastalıkları, Takip, Üfürüm

PS-163 HEREDİTER MUKOPOLİSAKKARİDOZ TİP VI'LI ÇOCUKTA ASEMPTOMATİK KARDİYAK TUTULUM VE ENZİM REPLASMAN TEDAVİSİ- OLGU SUNUMU

*Vedide Tavlı, **İmge Beğendi***

Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Mukopolisakkaridoz tip VI (Maroteaux-Lamy sendromu; MPS) çoklu organ tutulumu ile giden, otozomal resesif kalıtımla geçen, kronik, ilerleyici lizozomal depo hastalığıdır. Olgularda N-asetilgalaktozamin-4-sülfataz (arilsülfataz B) eksikliğine bağlı dermatan sülfat birikimi görülür.

AMAÇ: Mukopolisakkaridozlar (MPS) önemli bir lizozomal depo hastalığı grubu olup kardiyovasküler sistemde en sık kalp kapakçıkları ve koroner arterlerde tutulum ile kendilerini gösterirler. MPS tip VI tanısıyla izlenen olguda kardiyak tutulumun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

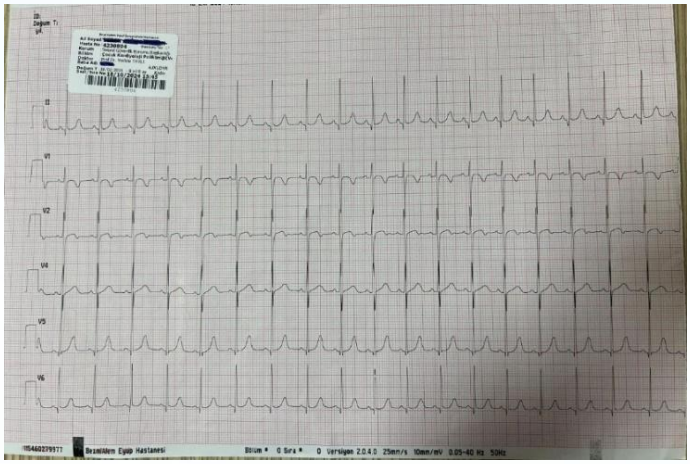
OLGU: Mukopolisakkaridoz tip VI tanısı alan 8 yaş 8 aylık kız olgunun fizik muayene, elektrokardiyografi ve standart transtorasik ekokardiyografi bulguları değerlendirildi. Olgunun öyküsünden 34 gestasyonel haftada 1900 gr doğduğu ve anne-baba arasında akraba evliliği olduğu öğrenildi. Belirgin şikayeti olmayan hasta 10 haftadır enzim replasman (Galsulfase- recombinant N-asetil galaktozamin4 sulfataz) tedavisi almaktaydı.Fizik muayenesinde ağırlık ve boy 25 persantilde, sistolik/ diastolik tansiyon arteriyel 110/80 mmHg, yüz hatları kaba, boyun kısa, torakal kifoz, her iki el 4. Ve 5. parmaklarda fleksiyon deformitesi mevcuttu. Apekste belirgin duyulan 2-3/6 holosistolik üfürüm ve ejeksiyon kliği mevcut idi. Alt ve üst ekstremitelerde periferik nabızlar eşit alınıyordu. 12 derivasyonlu EKG'sinde sinüs taşikardisi,sınırda sol ventrikül hipertrofisi, sivri P dalgaları, düzeltilmiş QTc normal (394 msn) saptandı (Ek 1).

İki boyutlu (2D) segmental ekokardiyografik incelemede mitral kapakta kalınlaşma (Video 1), 2-3. Derece mitral yetersizliği(MY) (video 2), septal hipertrofi ve aort kapağında kalınlaşma (video 3) ve aort (Ao)-sol ventrikül (LV) peak instantaneous gradiyent farkı: 28 mmHg; septum kalınlığı: 0,8 cm; (2022' de yapılan ekokardiografisinde peak Ao-LV: 17 mmHg, septum kalınlığı: 0.6 cm), 1-2. Derece triküspid kapak yetersizliği eşlik ediyordu (video 2). Olgunun başka bir merkezde dört yıl evvel yapılan ekokardiografik incelemesinde sadece minimal MY ve aort kapağında hafif darlık mevcut idi. M-mode ölçümlerine göre sol ventrikül sistolik fonksiyonları subnormal idi (Fraksiyonel kısalma: %27, Ejeksiyon fraksiyonu (EF): % 53; 2022' de EF: %68), sol ventrikül sistol sonu çapı: 2.8 cm (2022'de 2.2 cm), aort (1.9 cm) – sol atrium (2.4 cm) orantısı: 0.68/1, sol atriumda genişleme vardı. Biyokimyasal global ventrikül fonksiyonu değeri normal sınırlarda idi (Brain Natriuretik Peptid (BNP): 6,6 ng/L (0-80).

SONUÇ: Mukopolisakkaridozda kardiyak tutulum herhangi bir zamanda ortaya çıkabilmektedir. Mitral kapak deformasyonu en sık görülen bulgudur. MPS'li olgularda belirgin yakınma ve fizik muayene bulgusu olmasa dahi, ekokardiyografik incelemede kardiyak tutulum saptanabilmektedir. Bu nedenle olguların kardiyovasküler değerlendirmeleri düzenli olarak yapılmalıdır. Bizim olgumuzun dört ve iki yıl evvelki eko bulgularına kıyasla, iki kapaktaki kalınlaşmada (mitral ve aort) ve iki kapaktaki (mitral ve trikuspid) yetersizlikte en son değerlendirmesine göre derecelerinde artış mevcuttu. Enzim replasman tedavisi henüz başlanan 8 yaşındaki olgumuzun kapak tutulumlarının ekokardiografik izlemi planlandı. Braunlin ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada, 12 yaş ve altında olan MPS'li olgularda 96 hafta süreyle uygulanan galsulfaz enzim replasman tedavisinin ventrikül septal hipertrofisini gerilettiği, 12 yaş ve üzerindeki olgularda ise septal hipertrofide değişme meydana gelmediği ve aortik yetersizliğin istatistiksel olarak anlamlı arttığı bulunmuştur.

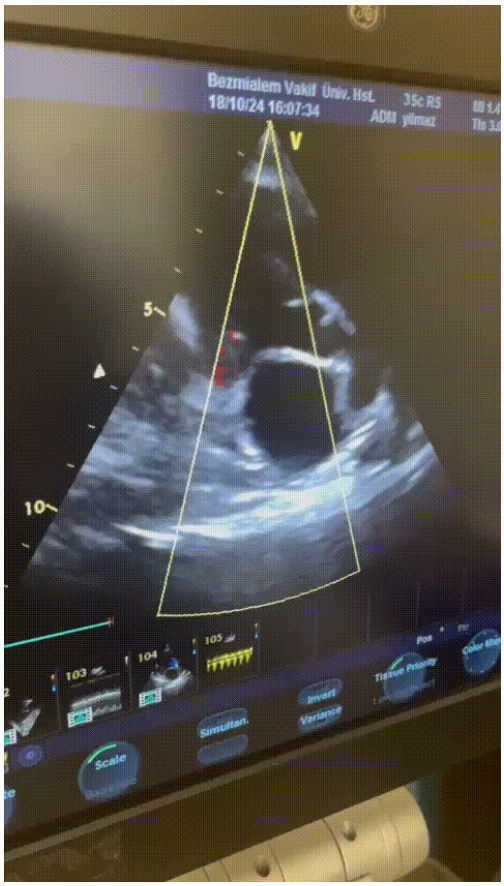
Anahtar Kelimeler: mitral stenoz, mitral kapak prolapsusu, mitral yetersizlik, aort stenozu, septal hipertrofi, mukopolisakkaridoz tipVI

EKG



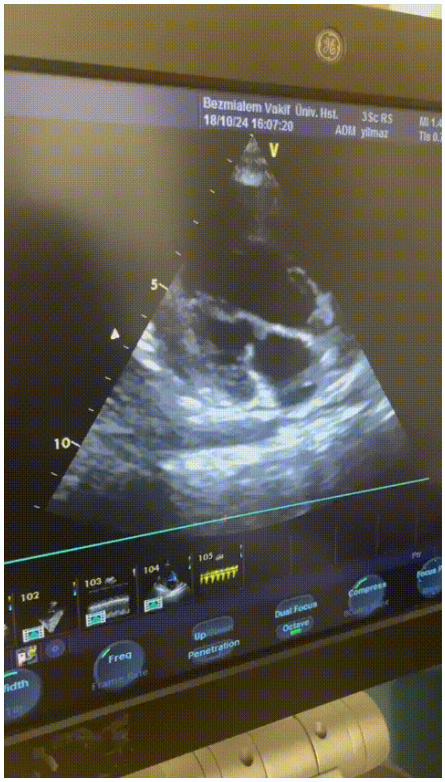
Ek 1: 12 derivasyonlu EKG'sinde sinüs taşikardisi,sınırda sol ventrikül hipertrofisi, sivri P dalgaları, düzeltilmiş QTc normal (394 msn) saptandı

EKO video 1



Video 1:İki boyutlu (2D) segmental ekokardiyografik incelemede mitral kapakta kalınlaşma

EKO video 2



Video 2: 2-3. Derece mitral yetersizliği(MY), 1-2. Derece triküspid kapak yetersizliği eşlik ediyordu

EKO video 3

Video 3: septal hipertrofi ve aort kapağında kalınlaşma (video 3) ve aort (Ao)-sol ventrikül (LV) peak instantaneous gradiyent farkı: 28 mmHg; septum kalınlığı: 0,8 cm; (2022' de yapılan ekokardiografisinde peak Ao-LV: 17 mmHg, septum kalınlığı: 0.6 cm),

PS-164 CGL TİP 4 VE KATEKOLİMİNERJİK POLİMORFİK VENTİRKÜLER TAŞİKARDİ BİRLİKTELİĞİ

Nilay Korgal, *İlker Ertuğrul, Tevfik Karagöz*

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

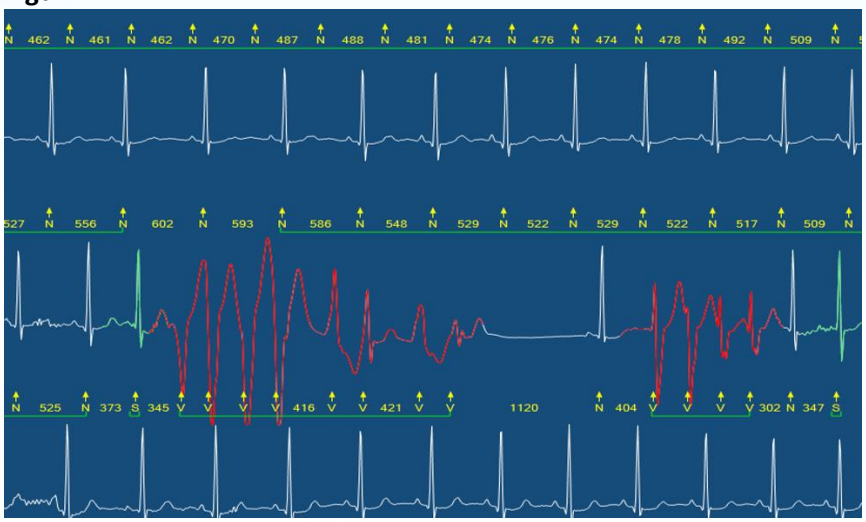
GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital jeneralize lipodistrofiler (CGL), otozomal resesif kalıtılan yağ dokusu kaybı, metabolik dengesizlikler ile seyir gösterir. Hastalığın prevalansı milyonda 0,23 vaka olarak tahmin edilmektedir[1]. Hastalığın tip 4 alt tipinden akraba evliliğin daha çok görüldüğü Balkanlar, Lübnan, Brezilya ve ülkemizden yaklaşık 100 hasta bildirilmiştir. Bu alt tipte konjenital miyopati, kardiyomiyopati, aritmiler, konjenital pilor stenozu ve iskelet anomalileri görülebilmektedir. Bu olgu, oldukça nadir görülen bir hastalık ile katekoliminerjik polimorfik ventirküler taşikardinin (CPVT) birlikteliğine dikkat çekmektedir.

OLGU: Aralarında akrabalık bulunan anne-babadan term ve sorunsuz bir gebelik sonrası doğan,10 günlük iken pilor stenozu, 6 yaşındayken ingulinal herni, operasyonu geçiren hasta, insülin direnci Çocuk Endokrinoloji, kreatin kinaz yüksekliği ile kaba ve ince motor becerilerde gecikme nedeniyle Çocuk Nöroloji bölümleri tarafından izlenmekteydi. Hastanın 12 yaşında iken çarpıntısının olması üzerine yapılan elektrokardiyografisinde (EKG) patoloji izlenmedi. Holter EKG değerlendirmesinde "non-sustained" yüksek hızlı ventiriküler taşikardi ve sık atriyal taşikardi atakları görüldü. Eş zamanlı yapılan ekokardiyografik değerlendirmesinde hafif sol ventrikül hipertrofisi ve mitral valv prolapsusu dışında patolojik bulgu izlenmedi. Hastaya sotalol ve propranolol tedavisi başlandı. Ancak medikal tedavi altında atriyal taşikardi atakları devam eden hasta dış merkezde radyofrekans ablasyon uygulaması yapıldı. İşlem sırasında kateter yerleştiriliken atriyal fibrilasyon indüklenip, spontan sonlandı.. Koroner sinüs ostium bölgesinden kaynaklanan atriyal odaklara enerji verilmesine rağmen, multifokal atriyal ve polimorfik ventriküler taşikardi atakları izlendi. Hastanın medikal tedavisi flekainid ve propranolol olacak şekilde güncellendi. İzlemde hastanın Holter EKG bulgularında atriyal ve ventriküler taşikardi ataklarının devam ettiği, polimorfik bidirectional ventriküler ekstra sistoller görüldü. Bu bulgular üzerine hastaya sempatektomi ve efor kısıtlaması önerildi. İmplante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) implantasyonu, mevcut atriyal taşikardi ataklarının uygunsuz şok riskini artırma ihtimalinden dolayı riskli bulundu. Hastamız 17 yaşında flekainid ve propranolol tedavileri altında klinik olarak şikayeti olmadan izlenmektedir.

SONUÇ: Konjenital jeneralize lipodistrofi tip 4 hastalarında ani kardiyak arrest, uzun QT intervali, supraventriküler taşikardi, non-sustained ventriküler taşikardi atakları, Wolf-Parkinson-White sendromu, polimorfik VT ve CPVT gibi geniş bir yelpazede görülen kardiyak tutulum mortaliteyi etkileyen en önemli faktördür. Literatürde CGL tip 4 ve CPVT birlikteliği nadir olarka tanımlanmıştır. Bu hastaların tedavisinde beta bloker ve flekainid ile medikal tedavi, sempatektomi ve İCD implantasyonu ile ani ölüm riski azaltılmaya çalışılmıştır[2]. Kardiyak tutulumun mekanizması bilinmese de, bir otopsi raporunda sinoatriyal nodal arterin tama yakın oklüzyonu, atriyoventirküler nodun hafif fibröz-yağ infiltrasyonu görülmüştür[3]. Tanısı klinik şüphe ve multidisipliner yaklaşım gerektiren bu hastalıkta, ileri kardiyak değerlendirme ani ölüm riskini önlemede büyük önem arz etmektedir.

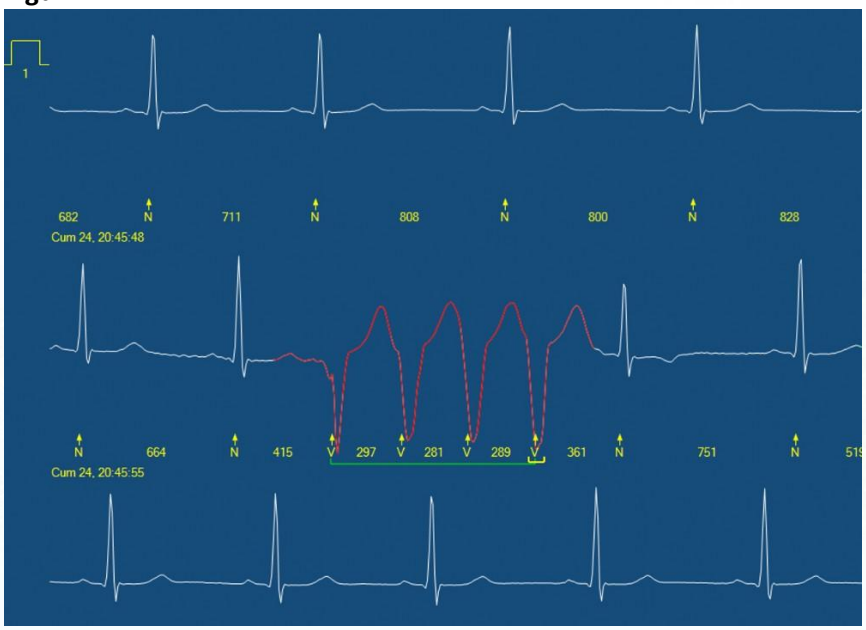
Anahtar Kelimeler: Konjenital jeneralize lipodistrofi, Ventriküler taşikardi, atriyal taşikardi, katekolimnerjik polimorfik ventriküler taşikardi

Figür 1



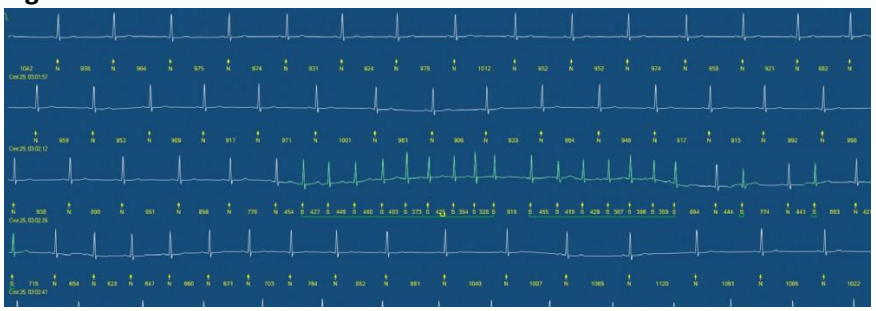
Holter EKG'de polimorfik bidirectional ventriküler atımlar

Figür 2



Holter EKG'de non sustained ventriküler taşikardi

Figür 3



Holter EKG'de atriyal taşikardi

PS-165 AKSESURA MİTRAL KAPAK DOKUSU; NADİR BİR PATOLOJİ MİDİR? TEK MERKEZ VAKA SERİSİ DENEYİMİ

***Gökmen Akgün*[1]**, *Eviç Zeynep Akgün[2], Ahmed Mahmud Çırakoğlu[2], Ayşegül Durmaz[3], Kadir Babaoğlu[2]*

1. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

2. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ ve AMAÇ: Aksesuar mitral kapak dokusu (AMKD), mitral kapağın nadir görülen doğumsal anomalisidir. Sol ventrikül çıkım yolunda önemli darlık ile karşımıza çıkabileceği gibi hastalar tamamen asemptomatik de olabilir. Etyolojisi aydınlatılmamış olmakla birlikte embriyonal dönemde mitral kapağın endokardiyal yastıktan hatalı veya kısmi ayrılmasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Vaka serimiz çocukluk çağında literatürde bildirilen ilk vaka serisi olup, pediatrik kardiyologların bu noktada farkındalığını arttırmayı ve bu patolojinin çocukluk çağında seyrini değerlendirilmeyamaçlamaktayız.

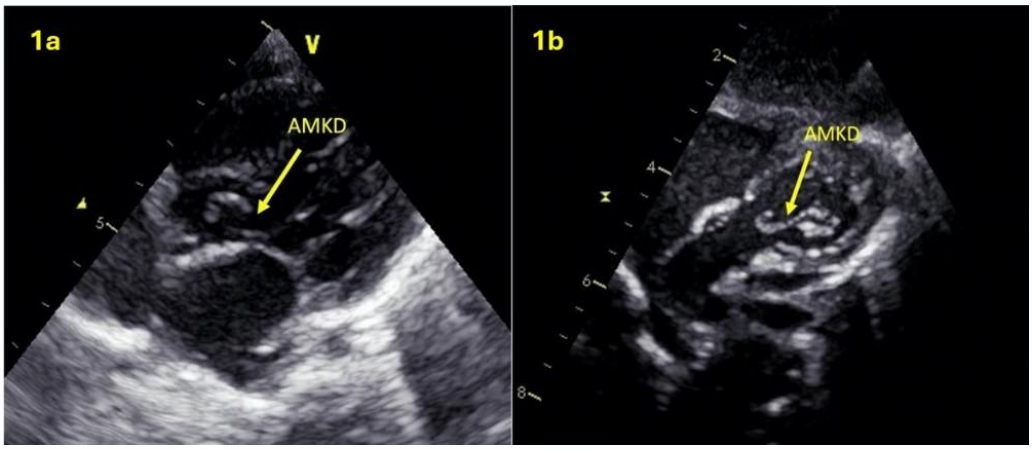
YÖNTEM: Nisan 2010-Ağustos 2024 tarihlerinde çocuk kardiyoloji kliniğinde aksesuar mitral kapak dokusu tanısı ile izlenen hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların başvuru yaşı, başvuru anında şikayeti ve bulguları ve izlemde hastalığın klinik seyri değerlendirildi.

BULGULAR: Oniki kız, 18 erkek toplam 30 hastaya aksesuar mitral kapak dokusu tanısı konuldu. Hastaların ortalama tanı yaşı 130±53,2 aydı (minimum; 1 günlük, maksimum: 192 ay) saptandı. Dokuz hasta üfürüm duyulması, 5 hasta göğüs ağrısı şikayeti, 1 hasta çarpıntı şikayeti, 2 hasta spor öncesi değerlendirme, 1 hasta psikositümülan ilaç kullanımı öncesi değerlendirme, 1 hasta eklem şişliği nedeniyle polikliniğe başvurmuştu. Sekiz hasta daha önceki yıllardan kardiyak hastalık nedeni ile izlemdeydi, 3 hasta da geçirilmiş SVT nedeniyle takip edilirken yapılan ekokardiyografide aksesuar mitral kapak dokusu saptanmıştı. Ekokardiyografik incelemelerinde 14 hastada (%45) ilave kardiyak patoloji saptandı, hastaların yarısında ise eşlik eden kardiyak patoloji yoktu. Aksesuar mitral kapak dokusuna en sık eşlik eden kardiyak defekt biküspid aort kapağı olup görülme sıklığı %17 (n=5) saptandı. Ayrıca 2 hastada PFO, 3 hastada VSD, 2 hastada crossing pulmoner arterler ve sol pulmoner arter hipoplazisi, 1 hastada subaortik ridge, 1 hastada ise aort koarktasyonu saptandı. 1 hasta Ebstein anomalisi tanısıyla fetal hayattan itibaren takipliydi. 3 hastaya daha önceden çeşitli nedenler ile kardiyak girişim uygulanmıştı. Beş hastada (%18,5) aort stenozu izlendi. Bu hastalardan birine darlığın progrese olması nedeniyle 12 aylık olduğunda aksesuar mitrak kapak dokusu rezeksiyonu yapıldı (Resim 1). Diğer 4 hastada aksesura dokuya bağlı olarak girişim gerekmeyen hafif derecede aort darlığı olup izlemleri devam etmektedir.

SONUÇ: Aksesuar mitral kapak dokusu sol ventrikül çıkım yolu darlığına neden olabilen nadir bir anomalidir. Hastalar asemtomatik olup tesadüfen tanı alabileceği gibi dispne, göğüs ağrısı, çarpıntı, yorgunluk veya senkop şikayetleri ile başvurabilir. Yapılan geniş serili erişkin çalışmalarda vakaların %65,5'inde eşlik eden doğumsal kalp hastalığı saptanmıştır. Bizim çalışmamızda bu oran %45 olarak saptanmıştır. Serimizde en sık eşlik eden doğumsal kalp hastalığı biküspid aort kapağı olup hastaların %17'sinde görüldü. Aksesuar mitrak kapak dokusuna bağlı gelişen önemli bir komplikasyon aort stenozu olup darlığın izlemde giderek artabileceği göz önünde tutulmalıdır. Bir vakamızda ilk başvuruda hafif düzeyde olan sol ventrikül çıkım yolu darlığı bir yıllık izlemde giderek artarak önemli darlığa ilerlemiştir. Kardiyak cerrahi tüm vakalarda gerekli değildir sadece önemli sol ventrikül çıkım yolu darlığı olan hastalarda uygulanır, çalışma grubumuzda sadece bir hastada cerrahi aksesuar mitral doku rezeksiyonu gerekli olmuştur. Çalışmamızda 8 hasta önceden bilinen kalp hastalığı nedeniyle izlemdeyken aksesuar mitral kapak dokusu tanısı daha sonraki takiplerde konulmuş olup, farkındalığın artması ile bu patolojinin daha sık tanı alacağı inanacındayız.

Anahtar Kelimeler: aksesuar mitral kapak dokusu, aort stenozu, sol ventrikül çıkım yolu darlığı

Resim 1



Önemli sol ventrikül çıkım yolu darlığı olan hastaya ait ekokardiyografik görüntülerde aksesur mitrak kapak dokusunun sol ventrikül çıkım yoluna uzanımı görülmektedir.

PS-166 ATRİYAL SEPTAL DEFEKT KAPATILMASI SONRASI GELİŞEN BİRİNCİ DERECE AV BLOK VE YÖNETİMİ

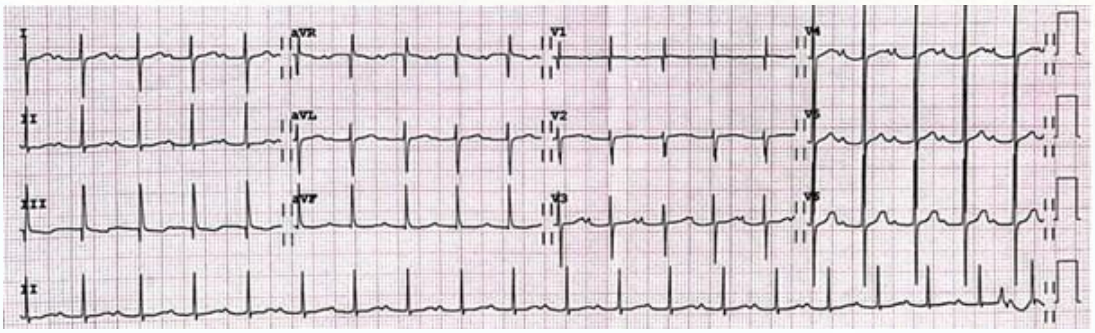
Murat Muhtar Yılmazer, *Yusuf İlker Dur, Cem Doğan, Ozan Hira, Aykut Ozon, Muhammed Yasar Kilinc, Mustafa Mertkan Bilen, Gamze Vuran, Nilüfer Çetiner, Timur Meşe*

Dr. Behçet Uz Eğitim Araştırma Hastanesi, İzmir

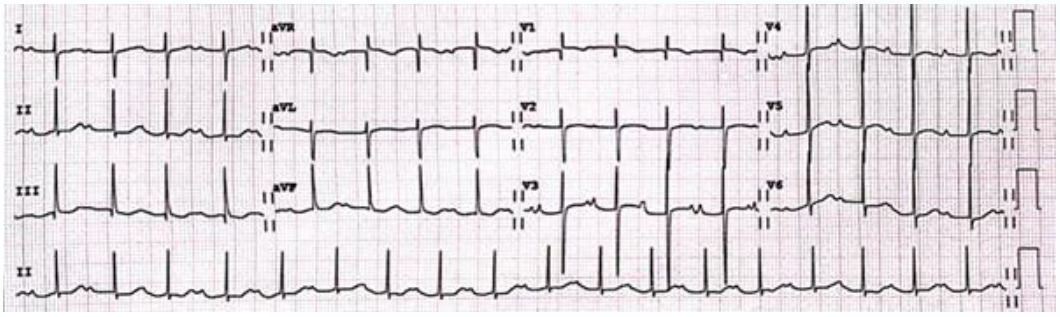
Büyüme gelişme geriliği olan 19 aylık bir kız çocuğu kardiyovasküler sistemde üfürüm saptanması üzerine merkezimize sevk edilmişti. Olgu 8.5 kg (<3p ve Z skoru <-2) idi ve sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme hikayesi vardı. EKG'de inkomplet sağ dal bloğu (IRBBB) mevcuttu. Transtorasik Ekokardiyografide sağ kalp boşlukları belirigin dilate saptanırken fossa ovalis bölgesinde maksimum çapı 12.5 mm ölçülen sekundum tipi defekt mevcuttu. Total interatriyal septum uzunluğu 31 mm olarak ölçüldü. Defekti santral yerleşimli ve defekt rimlerinin yeterli olmasından ötürü öncelikli olarak defektin transkatater yöntemle kapatılmasına karar verildi. Hasta genel anestezi altında işlem alındı. TTE ölçümlerinin yanında "balon sizing" ile de defektin stop flow ve gerilmiş çapları belirlendi. Buna göre defektin gerilmiş çapı 13.5 mm saptandı ve kapatma prosedürü için 14 mm "Amplatzer Septal Oklüder" cihazı seçilerek işleme geçildi. Cihazın defekt içerisine yerleştirilmesi sırasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Cihaz serbestleştirildikten sonra da kateterizasyon salonunda aritmi saptanmadı. Ancak işlem sonrası 1. saatte EKG'de PR intervalinin 194 ms'ye uzadığı 1. derece AV blok gelişti. Hastaya 0.6 mg/kg/doz deksametazon başlandı ve monitörize olarak izleme devam edildi. Takiplerde ikinci gün PR intervali 220-240 ms'ye kadar uzadı ve bazı p dalgalarının T dalgasının içerisinde yeraldığı görüldü. Üçüncü gün ise PR mesafesi steroid tedavisi altında 190 ms'ye geriledi. Steroid tedavisi altında 5. Gün PR mesafesi daha da kısalarak 160-170 ms'e geriledi, hatta bazı atımlarda PR mesafesinin 120 ms kadar kısa olduğu da görüldü. Steroid tedavisinin 7 güne tamamlanarak kesilmesi planlandığından hastanın yatışına devam edildi.

Anahtar Kelimeler: Transkateter atriyal septal defekt kapatılması, aritmi, birinci derece av blok

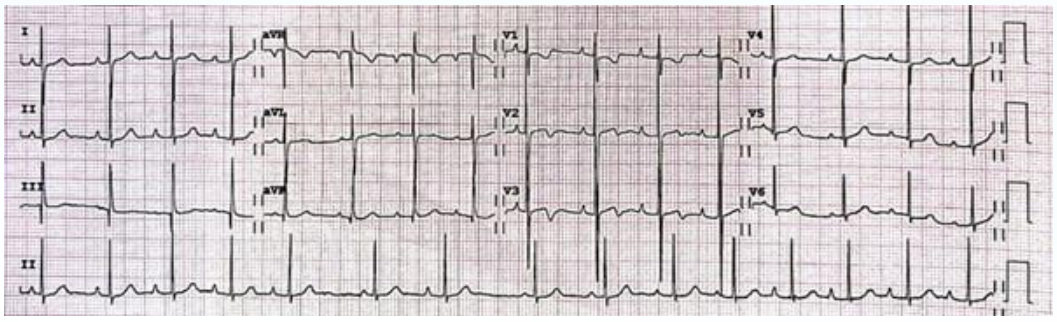
Resim 1



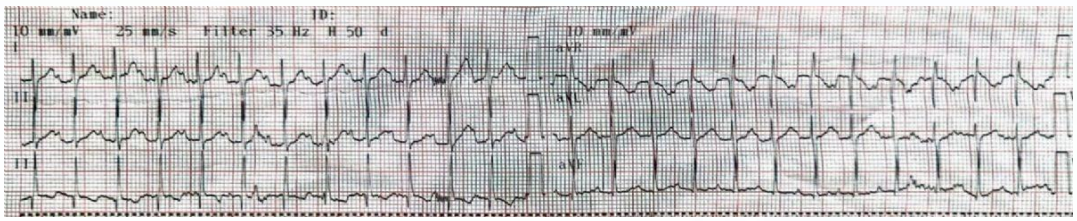
Resim 2



Resim 3



Resim 4



PS-167 ATRİAL SEPTAL DEFEKT KAPATMA TEKNİKLERİNE GÖRE ARİTMİ VE OTONOM FONKSİYON PARAMETRELERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

***Akif Kavgacı*[1], *Semiha Terlemez*[2], *Fatma Hayvacı Canbeyli*[2], *Sercan Tak*[3], *Vildan Atasayan*[4], *Fatma İncedere*[5], *Serdar Kula*[2], *Erkan İriz*[3], *Ayşe Deniz Oğuz*[2]**

1. T.C. Sağlık Bakanlığı, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

2. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

3. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

4. T.C. Sağlık Bakanlığı, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

5. T.C. Sağlık Bakanlığı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Atrial septal defektler (ASD), özellikle sağ atrial dilatasyona bağlı olarak gelişen elektriksel ''remodelling'' ve interatrial iletim anormallikleri nedenleriyle artmış aritmi riski ile ilişkilendirilmiştir. Yapılan çalışmalar; supraventriküler aritmilerin sıklığının atrial dilatasyon ile korele olduğunu düşündürmektedir. Bununla birlikte çalışmalar; ASD'li hastalarda supraventriküler aritmilere yatkınlık ile birlikte otonom fonksiyonlarında etkilendiğini göstermektedir.Literatürde çocuklarda transkateter ASD kapatmanın aritmilere etkisini değerlendiren az sayıda çalışma mevcuttur,ancak çocuk yaş grubunda yapılan cerrahi onarım ve transkatater kapatmanın atrial aritmiler üzerindeki etkilerini karşılaştıran çalışma bulunmamaktadır.Bu çalışma,0-18 yaş arasındaki çocuklarda transkateter ve cerrahi ASD onarımının aritmi sıklığı, atriyal aritmi eğilimi ve sempatik/parasempatik sinir sistemi dengesi üzerindeki uzun dönem etkilerini karşılaştırmayı amaçlamaktadır.

YÖNTEM: Çalışmamıza, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda izlenen,18 yaşından önce ASD'si cerrahi veya transkateter yöntemle kapatılan ve onarım üzerinden en az 12 ay geçmiş hastalar dahil edilmiştir.Sağlıklı kontrol grubu, pediatrik kardiyoloji polikliniğimize başvuran,kardiyak patolojisi olmayan,yaş ve cinsiyet açısından hasta grubuyla uyumlu çocuklardan oluşturulmuştur.Tüm katılımcıların demografik verileri,12 kanal spot EKG ve 24 saat ambulatuvar Holter EKG verileri değerlendirilmiştir.Hasta grubunda bunların yanında; aritmi ile ilişkili semptomlar, izlem süreleri,ASD kapatma yaşları,kardiyak kateterizasyon bulguları,defektin çapı,kapatma yöntemi,transkatater kapatıldı ise kullanılan cihaz, cerrahi onarım yapıldı ise yama kullanılıp kullanılmadığı gibi bilgiler de elde edilmiştir.Eşlik eden kardiyak patolojisi,genetik anomalisi, kronik hastalığı veya kardiyak iletiyi etkileyen ilaç kullanımı olan hastalar çalışma dışında bırakılmıştır.Sağlıklı kontrollerde ise,EKG veya Holter kayıtlarında genetik ya da edinsel aritmojenik hastalıklardan şüphe edilen bulgular (preeksitasyon bulguları, dökümante VT, SVT vs) saptananlar çalışmadan çıkarılmıştır.

BULGULAR: Çalışmamıza transkateter veya cerrahi yöntemle ASD'si kapatılan 91(49 kadın,42 erkek) hasta ile 40 (24 kadın 16 erkek) sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 131 kişi dahil edilmiştir.Hastalarına 56'sına cerrahi (28 kadın, 28 erkek), 35'ine (21 kadın,14 erkek) transkateter yöntemle ASD onarımı yapılmıştır. Transkatater, cerrahi ve kontrol guruplarının demografik verileri sırasıyla; 16 yaş (11-18),54 kg (33-64), 11,3 yaş (8,5-13,8) ve 36 kg (26-44) ve 13,8 yaş (9,3-16), 43,5 kg (35-54) saptanmıştır. ASD onarımından sonraki takip süreleri, transkateter grubta;50 ay(13-225), cerrahi grubta;49 ay (14-160) saptanmıştır. Spot EKG değerlendirmelerinde; cerrahi gurubun p dis değeri; 63 msn (50-78) (30-60), transkatater (42 msn (30-60)) ve sağlıklı kontrol gurubuna (47 msn (37-56)) göre istatsitiksel olarak anlamlı yüksek ($p<0.001$) saptandı. Transkateter grupta, Lown grade ile kapatma yaşı arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif bir korelasyon ($p=0.038$, $r=-0.352$),cerrahi grupta Lown grade ile Qp/Qs oranı ($p<0.001$, $r=0.531$), mPAP ($p=0.009$, $r=0.346$), takip süresi ($p=0.023$, $r=0.303$) arasında pozitif korelasyon saptandı. SVE sıklığı hem cerrahi hem transkateter grupta, sağlıklı kontrol gurubuna göre anlamlı şekilde yüksek saptandı ($p<0.001$). Ayrıca cerrahi gurupta SVE sıklığının transkatater gurupla kıyaslandığında da anlamlı şekilde yüksek olduğu görüldü ($p<0.001$). Kalp hızı değişkenliği parametrelerinde

SDNN, SDNN indeksi, pNN50, rMSSD, SDANN ve TRI değerleri cerrahi grupta transkateter ve kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede düşük bulundu(p<0.001).

Sonuç: Çalışmamızda, ASD onarımının ister transkatater yöntem ile ister cerrahi yöntem ile olsun, atrial aritmi riskini arttırdığı görülmektedir. Ancak cerrahi gurupta atrial aritmi yatkınlığı ve sıklığı daha fazla görülmektedir. Bununla birlikte transkatater kapatma gurubunda otonom fonksiyonların sağlıklı kontrol gurubu ile benzer olduğu, cerrahi gurupta ise HRV değerlerinin sağlıklı kontrol gurubu ile kıyaslandığında sempatik aktivite lehine arttığı görülmektedir (p<0,001).

Anahtar Kelimeler: supraventriküler erken atım, Lown grade, kalp hızı değişkenliği, 24 saat ambulatuar elektrokardiyogram

PS-168 PEDİATRİK SENKOPTA TANISAL BİR ARAÇ OLARAK KALP HIZI DEĞİŞKENLİĞİNİN KULLANILMASI: VAKA-KONTROL ÇALIŞMAS

***Bekir Yukcu*[1], *Betül Diler Durgut*[2], *Emine Tekin*[2], *Fidel Ceren Yavuzyilmaz*[3]**

1. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, Giresun

2. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji, Giresun

3. Giresun Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Giresun

GİRİŞ ve AMAÇ: Senkop, geçici ve kendiliğinden sınırlı bilinç kaybı ile karakterize, hızlı başlangıçlı, kısa süreli ve spontan iyileşme gösteren bir klinik durumdur. Çocuk ve ergenlerde sık görülen bir durum olup, ergenlik dönemi sonuna kadar çocukların %15'i en az bir senkop atağı geçirmektedir. Vazovagal senkop (VVS), bu yaş grubunda en sık görülen senkop türüdür ve otonom sinir sistemi disfonksiyonuna bağlıdır. Otonomik disfonksiyon, parasempatik hiperaktivite, sempatik inhibisyon veya her ikisinin kombinasyonu ile hipotansiyon ve bradikardiye yol açabilir. Kalp hızı değişkenliği (HRV), otonom sinir sistemi aktivitesini yansıtan non-invaziv bir ölçüm yöntemi olup, bu mekanizmaların değerlendirilmesinde önemli bir araçtır. Bu çalışmanın amacı, vazovagal senkop tanısı alan pediatrik hastalarda 24 saatlik Holter monitörizasyonuna dayalı HRV parametrelerini incelemek ve HRV'nin tanısal değerini ortaya koymaktır.

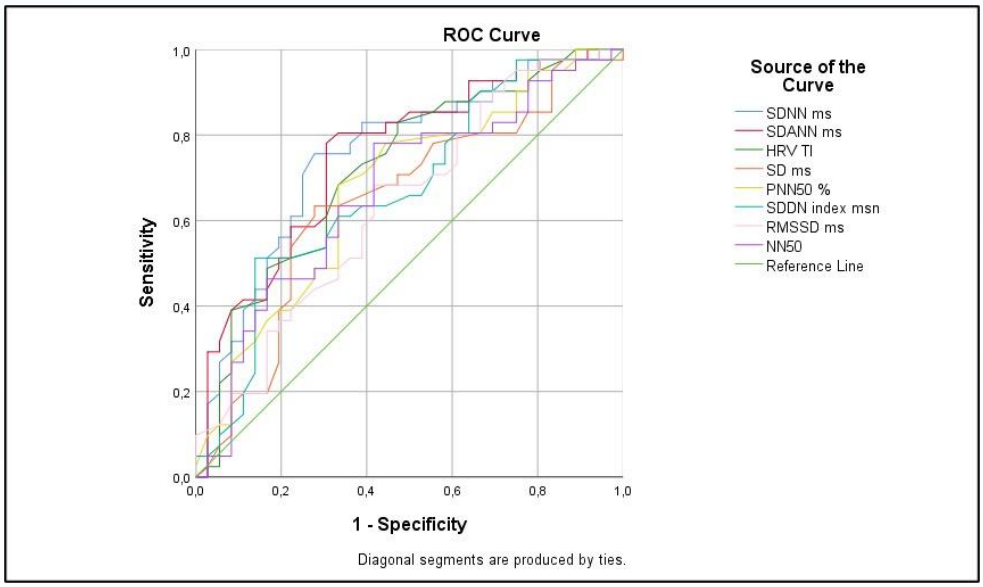
YÖNTEM-GEREÇLER: Bu retrospektif vaka-kontrol çalışma, Haziran 2022 - Aralık 2024 tarihleri arasında Giresun Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde gerçekleştirildi. Çalışmaya 6-18 yaş aralığında, vazovagal senkop tanısı alan 41 hasta ile kontrol grubu olarak belirlenen, ventriküler ekstrasistol nedeniyle 24 saatlik Holter monitörizasyonu yapılan 36 sağlıklı birey dahil edildi. Vazovagal senkop tanısı, "Canadian Cardiovascular Society ve Canadian Pediatric Cardiology Association Pediatrik Senkopa Yaklaşım" kılavuzuna göre konuldu. Tüm katılımcılardan demografik veriler, senkop atak özellikleri ve laboratuvar sonuçları toplandı. Kalp hızı değişkenliği, 24 saatlik Holter monitörizasyonu ile değerlendirildi ve zaman alanı (SDNN, SDANN, RMSSD, HRV-TI) ve frekans alanı (LF, HF, LF/HF oranı) parametreleri analiz edildi.

BULGULAR: Çalışmaya toplam 77 çocuk dahil edildi; bunların 41'i senkop grubunu, 36'sı ise kontrol grubunu oluşturdu. Çalışma popülasyonunda yaş ortalaması 13 yıl (6-17) olup, senkop grubunda yaş medyanı 13 yıl (6-17), kontrol grubunda ise 14 yıl (9-17) olarak saptandı (p=0.095). Cinsiyet dağılımı açısından, senkop grubunda %56.1'i kadın, %43.9'u erkek, kontrol grubunda ise %55.6'sı kadın ve %44.4'ü erkekti (p>0.05). Senkop grubunda 24 saatlik Holter monitorizasyonu sonuçlarına göre, zaman alanı parametreleri SDNN, SDANN, PNN50 (%), RMSSD ve HRV TI değerlerinin kontrol grubuna kıyasla anlamlı olarak düşük olduğu saptandı (p<0.05). Frekans alanı parametreleri (LF/HF oranı ve LF ile HF normalize değerleri) arasında ise gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı (p>0.05). Anlamlı çıkan parametrelere yapılan ROC analizi sonucunda senkop için en yüksek tanısal doğruluğa sahip parametre SDNN olarak belirlendi (AUC=0.753, %95 GA: 0.642–0.864). SDNN için belirlenen eşik değer <163 ms olup, bu değerin duyarlılığı %72.2 ve özgüllüğü %75.6 olarak saptandı (p<0.001).

SONUÇ: Senkoplu çocuklarda HRV'nin zaman alanı parametrelerinde belirgin bir düşüş olduğunu ve bu parametrelerin senkop tanısında yardımcı olabileceğini ortaya koymaktadır. Çalışmamızda, SDNN ve SDANN, vazovagal senkop tanısını öngörmede en değerli parametreler olarak öne çıkmıştır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik senkop, kalp hızı değişkenliği, otonomik disfonksiyon, Holter monitörizasyonu

Resim 1



Vazovagal senkopu öngörmede kalp hızı değişkenliği parametrelerine ait ROC eğrisi

PS-169 İZOLE KOMPLET SAĞ DAL BLOĞU SAPTANAN ÇOCUK HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Zeynep Abuşoglu, *Zeynep Ömeroğulları, Güzide Tavlaş, Fuat Laloğlu, Naci Ceviz*

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji B.D.

GİRİŞ ve AMAÇ: Komplet sağ dal bloğu çocuklarda sıklıkla kardiyak cerrahi sonrası ortaya çıkan bir iletim bozukluğudur. Çocuklarda normal kalpte komplet sağ dal bloku (KSaDB) nadir görülmektedir. Komplet sağ dal bloğunun normal çocuklardaki sıklığı ile ilgili veriler mevcuttur. Ancak bu hastaların klinik özelliklerini bildiren bir çalışma mevcut değildir. Bu çalışmada ünitemizde KSaDB saptanan normal kalpli çocuk hastaların klinik özelliklerinin sunulması amaçlandı.

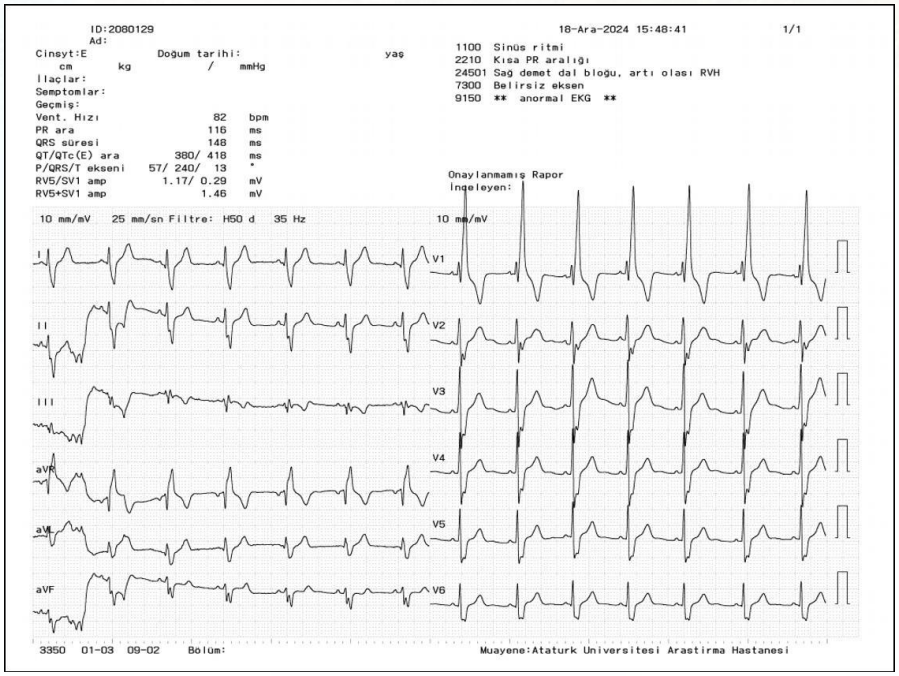
YÖNTEM: Atatürk Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı tıbbi kayıtları 2018-2024 yılları arası için geriye dönük olarak incelendi. Kalbi normal olup KSaDB saptanmış olan hastaların isimleri bulundu. Bu hastaların tıbbi kayıtları incelenerek yaş, cins, ağırlık, başvuru şikayeti gibi demografik verileri, elektrokardiyografi, ekokardiyografi sonuçları ve yapılmış ise olası etyolojiye yönelik muayene ve inceleme sonuçları çıkarıldı.

BULGULAR: Toplam 14 hastada izole komplet sağ dal bloğu saptandı. Hastaların tanı esnasındaki yaş ortancası 10 yıl (aralık 3 ay-18 yaş) olup olguların dokuzu erkek ve beşi kız idi. Hastaların başvuru şikayetleri aşağıdaki gibi idi; üfürüm=10, diğer=4. Ekokardiyografide bir hastada küçük müsküler ventriküler septal defekt, bir hastada parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş saptandı. Bir hasta Crouzon sendromu, bir hasta hipertansiyon + polisitemi ve bir hasta da epilepsi tanıları ile izlenmekte idi. Tüm hastalardan nöroloji ve göz muayenesi talep edilmesine rağmen yedi hastada göz muayenesi, altı hastada nörolojik muayene mümkün oldu. Mitokondriyal sitopatiler açısından anlamlı bulgu saptanmadı. Sekiz hasta ilk tanıdan sonra en az bir kere daha görüldü. Ortanca izlem süresi 56,43 ay olup bu süre içinde yeni bir bulgu saptanmadı.

SONUÇ: Yapısal olarak normal kalbi olan çocuklarda komplet sağ dal bloğu görülebilir. Verilerimiz prognozun iyi olduğuna işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, Çocuk, Sağ Dal Bloğu

Sekil 1



Kalbi normal olan 17 yasında erkek hastada komplet sag dal bloku

PS-170 ADÖLESAN BİR HASTADA PERSİSTE EDEN YÜKSEK TROPONİN-T SEVİYESİNİN NEDENİ MAKROTROPONİN Mİ?

*Mustafa Argun[1], **Türker Göker[1]**, Derya Koçer[2], Oğuzhan Kayar[1], Süleyman Sunkak[1]*

1. Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kayseri

2. Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya Ana Bilim Dalı, Kayseri

14 yaş erkek hasta göğüs ağrısı nedeniyle değerlendirildi. Çarpıntı ve senkop yakınması yoktu. Fizik muayeneside kalp hızı 90/dk, üfürüm yok, perfüzyon bulguları normal, TA: 107/67 mmHg idi. Teleradyografi kalp gölgeleri normal, kardiyomegali yok ve akciğer parankiminde patoloji yoktu. Elektrokardiyogram; normal sinüs ritminde, ST-T değişikliği yok, iskemi bulgusu yok ve ekstra atım yoktu. Kardiyak biyomarker tetkiklerinde; troponin T 22,2 ng/L (0-14 ng/L), CK:81 U/L (0-190 U/L) CK-MB: 32 U/L (0-36U/L) saptandı. Transtorasik ekokardiyografi incelemesinde kap anatomisi ve fonksiyonları normaldi, atriyoventriküler ve aortik kapak yetersizliği yoktu, perikardiyal efüzyon yoktu, koroner arter çıkımları normal olarak değerlendirildi. Mevcut bulgular ile olası subklinik miyokardit tanısı ile takip amaçlı yatırıldı.

Takiplerinde troponin T ikinci günde biraz daha yükseldi. Sonrasında azaldı, ancak üçüncü ve altıncı ayda halen hafif yüksek değerlere sahipti. Altıncı ayda kalp magnetik rezonans incelemesi miyokard fonksiyonunun normal olduğunu ve fibrozis olmadığını gösterdi. 1,5 yıl sonra tekrar göğüs ağrısı ile başvurduğunda troponin T hafif yüksekti ve bir ay sonra kontrol troponin T halen yüksek seviyedeydi (Tablo). Kalp bigisayarlı tomografi anjiyografi incelemesi koroner arter orijin ve seyirlerinin normal olduğunu gösterdi. Hastada persiste eden hafif troponin T yüksekliğinin devam etmesi üzerine, hasta serumu polietilen glikol (PEG) eklenerek inkübe edilerek muhtemel mevcut immunkomplekslerin çökmesi sağlandı. Santrifüj sonrası elde edilen süpernatanta tekrar troponin T düzeyi ölçüldü. PEG protokolü ile muamele edilen hasta serumu, fosfat tampon ile aynı oranda dilüe edilmiş serumdaki troponin değeri ile karşılaştırıldı. Polietilen glikol (PEG) uygulamasını takiben troponin geri kazanımının önemli ölçüde azaldığı görüldü (Azalma; %36).mHastamızda, troponin T seviyesindeki ilk artış olası subklinik miyokardite bağlı miyokardiyal hasar ile ilişkili gözükmektedir. Ancak troponin T seviyesi beklendiği sürede normale dönmemiştir. Miyokardit sonrası troponin seviyesi genellikle bir hafta içinde normale döner, ancak bazı durumlarda semptomların iyileşmesinden sonra bazal seviyelere dönüş üç haftaya kadar uzayabilir.

Bu vakada ilk ataktan sonra altıncı ayda troponin T halen yüksek olması ve ikinci atak sonrası birinci ayda halen troponin T düzeyinde beklenen düşüş olmaması makrotroponin ihtimalini akla getirmektedir. Laboratuvarda PEG uygulaması sonrası troponin T seviyesinde belirgin düşüş bunu desteklemektedir. Biz izlemde lineer dilüsyon ile troponin T ölçümü ve heterofil antikor bakarak makrotroponin mevcudiyetini tekrar değerlendireceğiz. Bu vakada, uzamış pozitif test sonucunun bir nedeni makrotroponin olabilir.

Makrotroponin kompleksi, dolaşımdaki immünoglobulinlerin troponin ile bağlanmasıyla oluşan büyük bir moleküldür. Bu büyük kompleksler, standart troponin moleküllerine kıyasla serumdan daha yavaş temizlenir. Makrotroponin kompleksi, troponin testlerinde yanlış sonuçlara neden olabilir.

Bu vaka ile pediatrik hastalarda persiste eden troponin T yüksekliğinin az bilinen bir nedeni makrotroponin vurgulamaktadır. Benzer bir hastayla karşılaşan klinisyenler, makrotroponin olasılığını değerlendirmelidir.

Anahtar Kelimeler: Makrotroponin,Miyokardit,Göğüs Ağrısı

Hastanın takibindeki troponin T düzeyleri

Günler	0	1	2	3	4	10	3.ay	6.ay	2.yıl	25.ay
Troponin T ng/L	22,2	33,9	73,8	61,2	45,3	20,6	27,3	20,5	19,5	20,5

PS-171 ÇOCUK HASTADA, ZOR KOŞULLAR ALTINDA PERİKARD TAMPONADI YÖNETİMİ, APİKAL YAKLAŞIM İLE UYGULANDIĞINDA SANTRAL VENÖZ KATETER İLE PERİKARD KATETERİZASYONU ETKİLİ VE GÜVENLİ BİR ARAÇ OLABİLİR Mİ ?

***Lazgin Tuncar*[1]**, *Gizem Karkın Tozlu[1], Ebru Azapağası[2], Semiha Tokgöz[1], Fatma Hayvacı Canbeyli[3], Sercan Tak[1], Serdar Kula[1], Ayşe Deniz Oğuz[1]*

1. Gazi Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Gazi Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

3. Gazi Üniversitesi,Çocuk Kalp ve Damar Cerrahi Bilim Dalı, Ankara

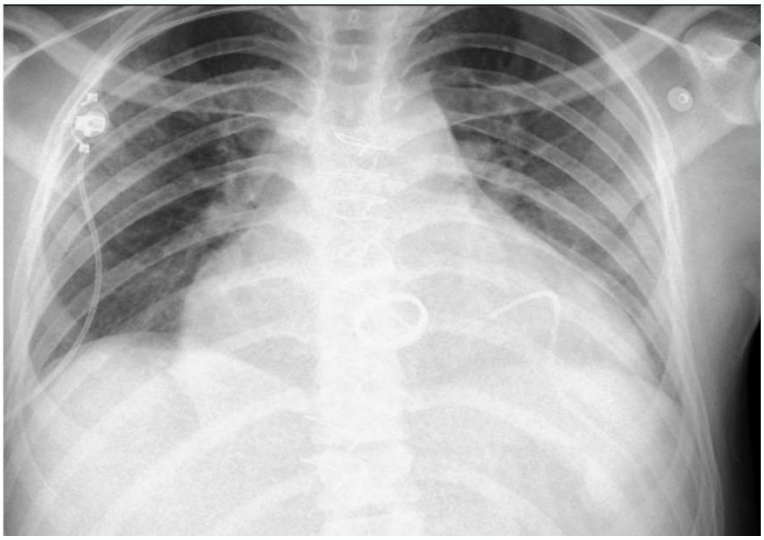
GİRİŞ ve AMAÇ: Perikard tamponadı hayatı tehdit eden kardiyak acillerden biridir. Perikardiyosentez uygulamasının optimal koşullarda yapılabilmesi için tanımlanan belli koşullar bulunmaktadır. Ancak her zaman optimal koşulları sağlamak mümkün olmayabilir. Biz bu yazımızda; kanama diyatezi altında iken hemoperikardiyuma bağlı tamponad gelişmiş bir hastamızda kısıtlı kaynaklarımız nedeniyle uyguladığımız, alışılmadık tedavi yaklaşımımızı sizlerle paylaşıyoruz.

OLGU: Onaltı yaşındaki erkek hastamıza romatizmal kalp hastalığına bağlı ciddi aort ve mitral kapak yetmezlikleri nedeniyle cerrahi olarak aort ve mitral kapak replasmanı yapıldı. Postoperatif dönemde varfarin ile antikoagülan tedavisi aşamalı olarak düzenlendi. Postoperatif ikinci gün yapılan ekokardiyografisinde (EKO) minimal perikardiyal efüzyon görüldü. İzleminde postoperatif sekizinci gün gece takiplerinde tansiyon değerinin 90/70 mmHg olduğu, nabız basıncının daraldığı görüldü. Solunum sıkıntısı da olan hasta yoğun bakım ünitesine (YBÜ) transfer edildi. EKO'da masif perikardiyal efüzyon ve tamponad saptandı. Hemoglobin değerinin 10,5 gr/dl den 8,5 gr/dl ye düştüğü ve INR değerinin 5,7 olduğu görüldü. Hemodinamik bulgularının kötüleşmesi nedeniyle, hastanın kateter laboratuvarına transport edilmesi yerine perikardiyosentezin YBÜ'de yapılması tercih edildi. Hasta 35-40 derece oturur pozisyona getirildikten sonra subksifoid bölgeden EKO rehberliğinde Seldinger tekniği ile 18 gauge (G) iğne ile ponksiyon yapıldı. Ancak başarılı olunamadı (cerrahi insizyon bölgesine yakınlığı ve doku ödemi nedeniyle muhtemelen perikarda ulaşamadı.) Ardından sol 5-6. interkostal aralığın ön aksiller çizgi ile kesiştiği alandan, 18 G iğne kullanılarak perikardiyosentez yapıldı. İğne ucu cilde 35-40 derece eğim ile ve yönü hastanın sağ omzuna doğru olacak şekilde 6. Kosta üst sınırından girildi. Aspirasyon uygulanarak iğne ilerletildi. Bol miktarda koyu renkli defibrile hemorajik içerik aspire edildi. İçeriğin siyaha yakın bir renkte olması kanamanın travmatik olmadığını tamponad sebebinin hemoperikardiyum olduğunu düşündürdü. Bu durumda kanama kontrolü sağlanana kadar rahatlatıcı bir boşaltmadan ziyade perikarda kateter yerleştirilmesi daha uygun görüldü. Elimizde kısa pigtail kateter bulunmadığından, 0.035 yumuşak J uçlu teli iğneden geçirerek teli perikard içine yerleştirip iğnesi çıkarıldı ve üç lümenli 9F santral venöz kateter (SVK) tel üzerinden ilerleterek kateteri perikard boşluğuna yerleştirildi. Kateter ucunun perikard içinde olduğu EKO ile gösterildi. Kateterden ajite serum fizyolojik puşe ederek yer doğrulandı. 24 saat sonra drenaj içeriği gelmediği için lümenin tıkandığını anlaşıldı. Bunun üzerine kateterin yanındaki deliklerden birinin lümenini kullanarak drenaja devam edildi. Yaklaşık 48 saat boyunca toplam 1800 cc hemorajik mayi boşaltıldı. Hastanın INR düzeylerinin de gerilemesi ile birlikte kanama devam etmedi ve kateter çıkarıldı. Hemodinamik bulguları da normal olan hasta servise tekrar alınarak antikoagülan tedavisi düzenlendi ve postoperatif 20. gün taburcu edildi.

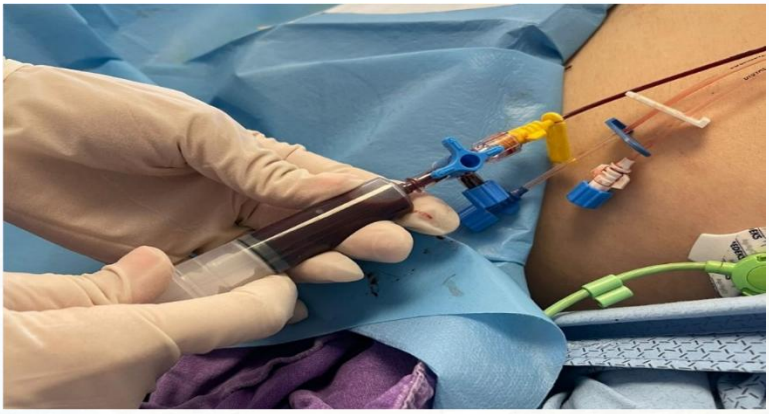
SONUÇ: Perikard tamponadı, hekimin acil kararlar vermesini gerektiren bir durumdur. Ve bu kararlar bazen ideal olmayan koşullar altında verilebilir. Hekimlerin yetersiz deneyimleri nedeniyle çocuklarda apikal yaklaşım ile perikardiyosentez uygulaması tercih edilmiyor olabilir. Giderek artan deneyimler ile bu durum değişebilir. SVK'nın perikard kateterizasyonu için kullanılması güvenilir ve etkili görünmektedir. SVK'nın uzunluğu pigtail katetere göre daha kısa olduğu için özellikle apikal yaklaşım ile yerleştirilmesi uygulamanın başarısını arttırabilir

Anahtar Kelimeler: Perikardiyosentez, Apikal yaklaşım, Santral venöz kateter

Resim 1: Apikal yaklaşımla yerleştirilen santral kateterin radyografi görünümü



Resim 2: Üç lümenli merkezi kateterden aspire edilen perikardiyal içerik



PS-172 TRANSKATETER YOLLA KAPATILAN KORONER- SAĞ ATRİYAL FİSTÜL OLGUSU

***Selen Karagözlü*[1]**, *Alper Güzeltaş[2], Selman Gökalp[2], Figen Akalın[1]*

1. Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

2. Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

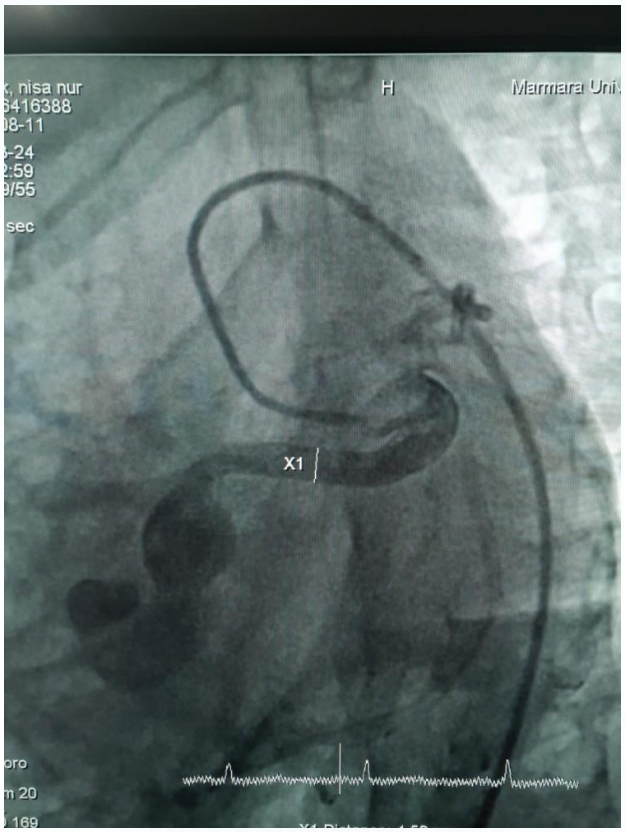
GİRİŞ: Koroner kameral fistüller (KKF), bir veya daha fazla koroner arter ile bir kalp odası, çoğunlukla sağ ventrikül veya sağ atriyum arasındaki anormal bağlantılardır. Çoğu KKF vakaları asemptomatiktir, ancak büyük KKF'ler semptomlara ve komplikasyonlara neden olmaktadır. Üfürüm ile çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen ve ekokardiyografide şüphelenilip tanı konulan semptomatik KKF'li bir vaka sunuyoruz.

VAKA: Daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan 12 yaşında kız hasta, dış merkezde üfürüm duyulması sebebi ile Marmara Üniversitesi çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın arasıra eforla olan nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti vardı. Hastanın kardiyovasküler muayenesinde S1-S2 normal, sol 2. İnterkostal aralıktan 2-3/6 devamlı üfürüm duyuluyodu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. İstrahat EKG'si normal. Transtorasik ekokardiyografik incelemede sağ atrium (RA) dilate, RA içine devamlı türbülan akım izlendi ve aort arkasında 2 cm'lik anevrizmatik görünüm ve sinüs valsavla seviyesinde çift kontur görünümü saptandı. Hastaya kateter anjiografi yapıldı ve sol ana koroner arter (LMCA) dilate izlendi. LMCA proximalinden geniş tortiyoz koroner kameral fistülün ayrıldığı ve RA içine döküldüğü görüldü. (Resim 1) Hastaya ikinci seansta transkateter koroner-kameral fistül oklüzyonu konar MFO cihazı ile yapıldı (Resim 2) Hasta işlem sonrası sorunsuz olarak izlenmektedir.

SONUÇ: Koroner kameral fistüller önemli soldan sağa şanta sebep olabilecekleri, çalma fenomeni nedeniyle miyokardiyal iskemi gelişebileceği, endarterit veya rüptür gibi riskleri olabileceğinden kapatılması önerilmektedir. Günümüzde tedavide ilk seçenek transkateter kapatmadır. Girişim kararı, hastanın semptomları ve fistüle bağlı komplikasyonlar gözönüne alınarak verilmelidir.

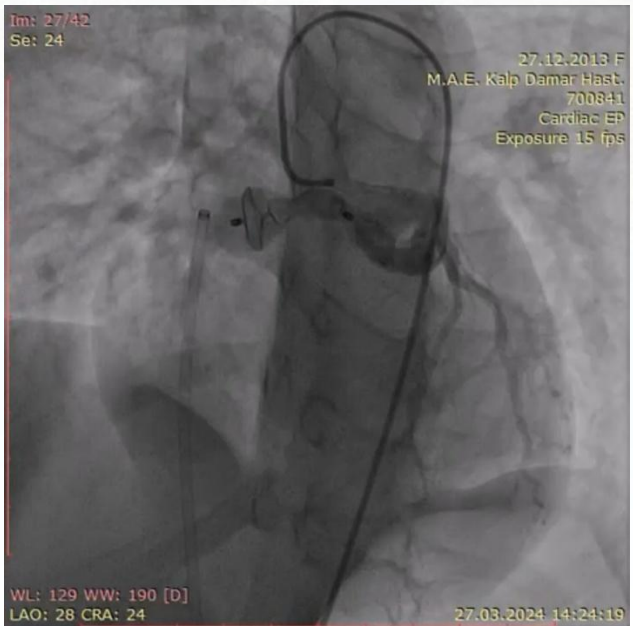
Anahtar Kelimeler: Koroner kameral fistül, transkateter, üfürüm

Resim 1



LMCA-RA arasında koroner kameral fistül

Resim 2



LMCA-RA arasında koroner kameral fistül oklüzyonu

PS-173 İYİLEŞMEYİ HIZLANDIRMAK: PEDİATRİK KVC YBÜ'DE ERAS PROTOKOLLERİ VE HEMŞİRELERİN ROLLERİ

Ecem Öztürk Acar

İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ ve AMAÇ: Cerrahi sonrası hızlandırılmış iyileşme protokolü (Enhanced Recovery After Surgery, ERAS), kanıta dayalı bir perioperatif bakım protokollerini bakıma entegra etmek amacıyla uygulanmaktadır. Protokolün ana felsefesi, cerrahi travma sonucu oluşan metabolik stresi azaltmak, fonksiyonların en kısa sürede normale dönmesini sağlayarak, hastaların günlük yaşam aktivitelerine dönüş sürecini kısaltmaktır. ERAS protokolünün uygulanması cerrahi stres yanıtını azaltarak hastaların iyileşmesini ve erken taburculuğu sağlamayı, postoperatif morbidite ve mortaliteyi azaltmayı hedeflemektedir. Bu hedefe ulaşmak amacıyla preoperatif, intraoperatif ve postoperatif dönemde birçok müdahale ve bakım öğesi uygulanmaktadır. Protokolün uygulandığı hastaların cerrahiye ilişkin algılamaları olumlu yönde etkilenmektedir. Dahası ERAS uygulanması ile taburculuk sonrası oluşabilecek ağrı, komplikasyon ve sistemlerin fonksiyon bozuklukları azaltılabilmektedir.

YÖNTEM: Bu derleme çalışmasında; PubMed, Google Akademik ve Cohrane veri tabanlarında yayımlanan ERAS protokollerinin literatür taraması yapılarak veriler toplanmıştır. Derlemenin primer çıktısını ERAS protokolü uygulanan yetişkin ve pediatrik hastaların sonuçları oluşturmuştur.

BULGULAR: Son yıllarda yayınlanan randomize çalışmalar ve meta analizlerde; büyük ameliyatlarda ERAS protokollerinin uygulanmasıyla hastanede kalış süresinin ortalama %30-50 arasında azaldığı gösterilmiştir. Ülkemizde de bazı merkezlerin geleneksel protokollerini ERAS protokolü ile değiştirmeye başladığı görülmektedir. Fakat erişkin cerrahisinde ERAS uygulamalarının kullanımı daha yaygınken, çocuk cerrahisinde kullanıma geçmesi yavaş olmaktadır. Çocuklar küçük yetişkinler olmadığı ve erişkinlerden fiziksel, fizyolojik, metabolik, psikolojik, olgunlaşma ve bağışıklık sistemi açısından farklılıkları olması nedeniyle ERAS uygulamaları çocukların farklılıkları ve ihtiyaçlarını göz önünde bulundurarak planlanmalıdır. Çocuklarla ilgili tüm süreçlerde ebeveynlerin rolü büyük olup, çocukların gelişim düzeyine uygun karar verme süreçlerinin de dikkate alınması önemlidir.

ERAS protokolü; cerrah, hemşire, anestezist, fizyoterapist ve diyetisyen gibi farklı sağlık profesyonellerini içeren bir ekip çalışmasını gerektirir. Her bir sağlık çalışanı protokole uygun hareket etmeli ve sağlık profesyonellerine protokolün uygulanmasına yönelik belirli aralıklarla eğitimler düzenlenmelidir. ERAS protokolünün uygulanmasında hemşirelerin rolleri;

• Cerrahi hemşireleri, cerrahi sürecin her aşamasında aktif rol aldıkları için ERAS protokolüne uyum sağlamaları gerekmektedir. Hemşireler 24 saat boyunca hasta ile iletişim halinde olan sağlık profesyoneli olması nedeni ile cerrahi sürecin izleminden primer olarak sorumludur.

• Hemşire ERAS protokolü uygulanırken özellikle hastanın stresinin azaltılmasında, ağrı ve bulantı-kusma yönetiminde, erken mobilize olmasında, normal diyete dönmesinde, eğitim, danışmanlık ve hastaya psikolojik destek sağlanmasında rol oynamaktadır.

• ERAS protokolünde cerrahi hemşirelerinin odaklanması gereken temel nokta; hastanede yatış süreleri kısaltmak amacıyla ameliyat öncesi dönemde iyi bir planlama yapma ve bireylere özellikle taburculuk sonrası yaşayabilecekleri sorunlar hakkında eğitimler planlamaktır. ERAS protokolü ile cerrahi hemşirelerinin zamanlarını daha etkin kullandıkları ve iş yüklerinin azaldığı da bilinmektedir.

• Cerrahi hemşiresi ERAS protokolü hakkında güncel ve yeni yaklaşımları yakından takip etmeli ve edindiği bilgileri bakım hizmetine yansıtmalıdır.

• ERAS protokolü, hemşirelerin bağımlı rollerinin yanı sıra bağımsız rollerini de içeren uygulamalardan oluşan bir modeldir.

SONUÇ: ERAS protokolleri, kanıta dayalı uygulamalar sayesinde, hastaların hızlı iyileşmesini sağlamakta, hastanede kalış sürelerini azaltmakta ve yaşam kalitesini arttırmaktadır. Ancak, pediatrik hastalar için geliştirilen ve multidisipliner bir ekiple uygulanan girişimlerin etkinliğini değerlendiren daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır. Yapılacak araştırmalardan elde edilecek kanıtlar sayesinde protokollerin uygulamaya geçirilmesi mümkün olabilir. ERAS protokollerinin uygulanmasının önündeki engelleri kaldırmak amacıyla sağlık profesyonellerinin protokoller hakkında eğitilmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi sonrası hızlandırılmış iyileşme protokolleri, hemşirelik, iyileşmeyi hızlandırmak, pediatri

PS-174 ÇOCUKLARDA KORONER ARTER PULMONER ARTER FİSTÜLÜ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Begüm Murt, *Mehmet Gökhan Ramoğlu, Fatih Günay, Murat Binici, Tayfun Uçar*

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Koroner arter fistülü koroner arter ile kalp boşlukları arasındaki veya sistemik ve pulmoner arterler arasındaki dolaşımdır. Çocuklarda insidansı %0.06 olarak bilinir. Koroner-pulmoner arter fistülü (CPAF) ise tüm koroner fistüllerin %15-30'unu oluşturur. Bu çalışmada KPAF'lı çocukların klinik özelliklerinin, takibinin ve tedavi gereksiniminin belirlenmesi amaçlanmıştır.

AMAÇ ve YÖNTEM: Kurumumuzun Pediatrik Kardiyoloji Bölümünde 1993-2025 yılları arasında KPAF tanısı ile izlenen tüm hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Başvuru nedeni, eşlik eden kalp anomalileri, tanı konulma zamanı, sol-sağ şantlı hastalık ilişkisi, koroner arter dilatasyon varlığı, pulmoner arterdeki açılımı, tedavi ve ileri görüntüleme ihtiyacı olup olmadığı değerlendirildi.

BULGULAR: KPAF tanısı konulan toplam 135 hastanın, 33 tanesi eksik veri nedeniyle çıkarılarak çalışmaya 102 hasta dahil edildi. Hastaların %65,7'si erkekti. KPAF tanısı sırasındaki ortalama yaş 103,7 ± 69,2 ay (min 9 ay, maks 328 ay) idi. Tanıdan itibaren takip süresi ortalama 42,6 ± 42 ay (min 7 ay maks 187 ay) idi. Hastaların %43,1'ine üfürüm sebebi ile %18,6'sına altta yatan doğuştan kalp hastalığı sebebi ile ekokardiyografi yapıldı. Koroner fistüle en çok eşlik eden kardiyak anomaliler atriyal septal defekt (ASD) (%10,6), ve patent duktus arteriyozus (PDA) (%7,8) idi. (Tablo 1). Olguların 72'sine (%70,6) ilk ekokardiyografik incelemede tanı konulurken, %92,3'ü ilk beş ekokardiyografik incelemede tanı aldı. İlk değerlendirmede tanı konulmayan tüm olgularda ek kardiyak anomaliler vardı. Olguların bir kısmı soldan sağa şantlı defektin cerrahi veya perkütan kapatılmasından veya spontan kapanmasından sonra tanı aldı (Tablo 1). KPAF'ın en yaygın açılım bölgesi ana pulmoner arter (APA) idi. KPAF'ların %72.2'si APA'nın ön yüzüyle, %20,9'u APA'nın aortik tarafıyla ve %6,9'u sağ PA ile ilişkiliydi, ancak sol PA ile ilişkili fistül saptanmadı. Sadece 10 hastada ekokardiyografi ve kateter anjiyografi ile KPAF'ın kökeni tanımlanabildi: 6 (%5,8) hastada left anterior descending (LAD), 2 (%1,96) hastada sol sirkumfleks (LCx) ve 2 (%1,96) hastada sağ koroner arterden (RCA) kaynaklanıyordu. Ekokardiyografide hafif RCA ve LAD dilatasyonu olan toplam iki hastada sırasıyla kateter ve bilgisayarlı tomografi anjiyografi olmak üzere ileri görüntülüme yapıldı. RCA dilatasyonu olan vaka hipertansiyona ikincil son organ hasarı nedeniyle yönlendirilmişti ve izlemde herhangi bir semptom veya bulgu gelişmedi. LAD dilatasyonu göğüs ağrısı ile başvuran hastada saptanmasına rağmen efor testi ve anjiyografi sonrası hastanın semptomu fistül ile ilişkilendirilmedi. Hastaların hiçbirinde KPAF ilişkili semptom saptanmadı ve hiçbirine KPAF sebebi ile girişimsel veya cerrahi tedavi yapılmadı. 9 vakada (%8,8) KPAF kendiliğinden kapandı.

SONUÇ: Koroner-pulmoner fistül çoğunlukla tesadüfen tanı konan bir koroner anomalidir. Görüntüleme tekniklerindeki gelişmeler ile son yıllarda KPAF insidansı artsa da çoğu genellikle küçüktür ve iyi huylu bir seyir gösterir. Hastalar semptomatik veya fistül hemodinamik olarak anlamlı olmadığı sürece genellikle ekokardiyografi ile klinik takip yeterlidir ve nadiren ileri inceleme gerekir. İzlemdeki en önemli noktalardan birinin, nadir de olsa, hastaların bakteriyel endokardite karşı önleyici tedbirler hakkında hasta eğitimi olduğu unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Koroner arter, Koroner pulmoner arter fistülü, Kardiyak anomali

Tablo 1

Eşlik eden kardiyak anomali	n (%)	Kardiyak anomalinin Cerrahi tedavi gereksinimi	Kardiyak anomalinin
		n (%)	Perkütan Tedavi gereksinimi
			n (%)
Atriyal septal defekt	11 (10,7)	1 (0,9)	0
Patent duktus arteriyozus	8 (7,8)	2 (1,9)	6 (5,8)
Ventriküler septal defekt	7 (6,8)	1 (0,9)	0
Mitral kapak prolapsusu	6 (5,8)	0	0
Biküspit aortik kapak	5 (4,9)	0	0
Sinüs valsalva dilatasyonu	2 (1,9)	0	0
Romatizmal kalp hastalığı	1 (0,9)	0	0
Dilate kardiyomiyopati	1 (0,9)	0	0
Noncompaction kardiyomiyopati	1 (0,9)	0	0
Atriyoventriküler septal defekt	1 (0,9)	1 (0,9)	0
Subaortik stenoz	1 (0,9)	0	0
Sağ aortik ark	1 (0,9)	0	0
Fallot tetrolojisi	1 (0,9)	1 (0,9)	0

Koroner pulmoner arter fistülüne eşlik eden kardiyak anomaliler, cerrahi ya da perkütan tedavi gereksinimi

PS-175 Multisistem İnflamatuar Sendromlu Çocuklarda Uzun Dönem Kardiyak Etkiler Devam Ediyor Mu? Speckle Tracking Ekokardiyografi ile Değerlendirme

***Yağmur Damla Önal*[1], *Şilem Özdem Alataş*[2], *Hazer Erçan Bozyer*[1], *Ayşe Çakıl Güzin*[2], *İrem Ceren Erbaş*[2], *Nurşen Belet*[2], *Tülay Demircan*[1], *Mustafa Kır*[1]**

1. Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, İzmir

2. Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Multisistem inflamatuar sendrom (MIS-C), SARS-CoV-2 enfeksiyonu sonrası çocuklarda gelişen, kardiyak komplikasyonların sık görüldüğü inflamatuar bir durumdur. MIS-C'nin uzun dönem etkileri tam olarak anlaşılmamış olsa da, kronik inflamasyon ve kardiyovasküler risk faktörleri açısından takip önerilmektedir. Epikardial yağ dokusu (EYD), kardiyovasküler risklerle ilişkili olduğu bilinen bir yağ dokusu türüdür ve inflamatuar bir belirteç olarak değerlendirilmektedir. Bu çalışmada MIS-C'li çocukların uzun dönem kardiyak fonksiyonlarını değerlendirmek, subklinik miyokardiyal disfonksiyonu tespit etmek üzere Speckle Tracking Ekokardiyografi (STE) kullanımının etkinliğini araştırmak ve kronik inflamasyonu öngörebilmede epikardiyal yağ doku kalınlığının rolünü ortaya koymayı hedefledik.

YÖNTEM: Toplam 23 MIS-C tanısı almış hastayla 23 yaş ve cinsiyet eşleştirilmiş sağlıklı kontrol grubu çalışma kapsamına alındı. Çalışmaya hasta alınmaya devam ediliyor. Tüm hastaların demografik özellikleri ve fizik muayene bulguları kaydedilerek konvansiyonel ekokardiyografi ve 2D-Speckle-tracking ekokardiyografi uygulandı. Tüm parametreler, konvansiyonel ekokardiyografi bulguları ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: MIS-C geçirmiş olan hastalarda BMI, LVEDÇ ve LVESÇ değerleri kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede yüksek saptanmıştır. Speckle tracking ekokardiyografi analizi sonuçlarına göre, AP2TOTAL, AP2BI, AP2MI ve EDV gibi parametrelerde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklar tespit edilmiştir ($p < 0.05$). En büyük fark, AP2MI parametresinde gözlenmiş olup, MIS-C grubu hastalarında miyokardiyal fonksiyonların kontrol grubuna göre daha fazla etkilendiği belirlenmiştir. Sol ventrikül diyastolik ve sistolik volümleri (EDV ve ESV) incelendiğinde, MIS-C grubu hastalarında belirgin şekilde yüksek bulunmuş olup ($p < 0.001$), bu durum miyokardiyal remodelling sürecinin etkilerini düşündürmektedir. Bununla birlikte ejeksiyon fraksiyonu (EF) ve fraksiyonel kısalma (FS) gibi temel kardiyak fonksiyon parametrelerinde gruplar arasında anlamlı bir fark tespit edilmemiştir ($p > 0.05$). (Tablo 1ve Tablo 2) EYD kalınlığı MİS-C hastalarında yüksekti ancak istatistiksel olarak gruplar arası anlamlı fark saptanmadı. Bu durum MİS-C hastalarında kronik inflamasyonun varlığını düşündürmekte.

SONUÇ: Speckle Tracking Ekokardiyografi, MIS-C hastalarında subklinik miyokardiyal disfonksiyonun tespitinde değerli bir yöntemdir. Konvansiyonel ekokardiyografik bulguların normal sınırlarda olduğu hastalarda bile bu teknik subklinik kardiyak etkilenmeyi gösterebilir. MIS-C hastalarının uzun dönem takibinde STE kullanımı önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: MIS-C, Speckle Tracking Ekokardiyografi, Epikardiyal yağ

Tablo 1: Demografik veriler ve konvansiyonel ekokardiyografi verileri

Değişken	MİS-C (mean ± SD)	Kontrol (mean ± SD)	p (2-tailed)
Cinsiyet	0.65 ± 0.48	0.42 ± 0.50	0.113
BMİ	20.52 ± 4.28	16.95 ± 3.51	0.002
IVSd	0.67 ± 0.13	0.58 ± 0.09	0.01
LVEDÇ	4.10 ± 0.58	3.61 ± 0.43	0.002
LVESÇ	2.48 ± 0.46	2.19 ± 0.30	0.012
Arka duvar	0.69 ± 0.13	0.55 ± 0.09	0.0
EF	70.33 ± 3.95	69.92 ± 3.73	0.706
FS	38.95 ± 4.51	38.84 ± 3.14	0.921
TY	27.34 ± 2.14	27.30 ± 1.12	0.505
Epikardiyal yağ	1.02 ± 0.39	0.88 ± 0.25	0.167

Tablo 2: Speckle tracking ekokardiyografi sonuçları

Değişken	MİS-C (mean ± SD)	Kontrol (mean ± SD)	p (2-tailed)
AP2TOTAL	-23.56 ± 2.67	-25.25 ± 2.59	0.035
AP2BI	-19.17 ± 3.37	-21.52 ± 2.59	0.011
AP2MI	-20.43 ± 2.65	-24.82 ± 3.36	0.0
AP2APA	-25.13 ± 3.36	-27.34 ± 3.60	0.036
AP3MAS	-22.21 ± 4.46	-22.69 ± 5.40	0.041
AP3BAS	-22.86 ± 3.10	-22.65 ± 4.01	0.038
AP4MIS	-21.69 ± 3.23	-24.00 ± 4.23	0.044
AP4BIS	-18.91 ± 2.10	-21.47 ± 2.37	0.0
AP4APL	-24.65 ± 4.23	-27.21 ± 3.55	0.031
AP4TOTAL	-23.94 ± 2.32	-25.46 ± 2.61	0.043
TGLS	-24.02 ± 2.39	-25.01 ± 2.34	0.163
SAXBTOTAL	-24.04 ± 3.29	-23.62 ± 2.61	0.630
SAXBBIL	-24.21 ± 4.32	-23.60 ± 4.01	0.004
SAXATOTAL	-27.08 ± 4.41	-28.40 ± 4.48	0.319
TGS	-25.55 ± 3.87	-25.53 ± 2.27	0.018
EDV	63.21 ± 22.2	36.64 ± 14.6	0.032
ESV	25.24 ± 10.9	13.55 ± 6.78	0.008
EF%	61.12 ± 5.45	64.39 ± 5.46	0.971

PS-176 FETAL EKOJENİK İNTRAKARDİYAK FOKUS SAPTANAN 738 FETUSUN DEĞERLENDİRİLMESİ- 15 YILLIK DENEYİM

*Tunç Tunçer[1], **Eviç Zeynep Akgün[2],** Yasemin Doğan[3], Kadir Babaoğlu[2]*

1. Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Zonguldak

2. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Perinatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ ve AMAÇ: Çalışmamız, fetal dönemde sık karşılaşılan ekojenik intrakardiyak fokusun (EIF) maternal demografik özellikler, kardiyak anomaliler ve kromozomal anomalilerle ilişkisini değerlendirmek amacıyla yapılmıştır.

YÖNTEM: Çalışmamız, Ocak 2010 ile Ocak 2025 tarihleri arasında Çocuk kardiyolojisi kliniğine başvuran 738 hamile kadının kayıtlarının retrospektif olarak incelenmesiyle gerçekleştirilmiştir. Hamilelerin demografik özellikleri, başvuru nedenleri, EIF sayısı ve yerleşim bölgeleri ile EIF'in kardiyak, ekstrakardiyak ve kromozomal anomalilerle ilişkileri incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya, ortalama yaşı 28,99 ± 5,13 yıl, ortalama gebelik haftası 24,01 ± 3,34 hafta ve ortalama paritesi 1,96 ± 1,19 olan 738 hamile kadın dahil edilmiştir. Çalışmaya alınan gebelerin %67,5'i başka risk faktörlerinin olmadığı izole EIF vakalarıydı. Başvuru nedenleri arasında en sık ileri anne yaşı idi (%12,6, 90 vaka). Konjenital kalp hastalığı, %10,98 (80 vaka) oranında tespit edilmiş ve bu vakaların %61'inde ekstrakardiyak anomaliler de bulunmuştur. Sağ ventrikülde veya hem sağ hem sol ventrikülde EIF tespit edilen hastalarda, yalnızca sol ventrikülde EIF olanlara kıyasla kalp hastalığı tespit oranı istatistiksel olarak daha yüksek bulunmuştur. Maternal kanda fetal DNA testi ve amniyosentez izole EIF vakalarından ziyade ek risk faktörü olan 33 gebede yapılmış bunların 18'inde çeşitli kromozomal anomaliler tespit edilmiştir. Bu hastaların tamamı ileri anne yaşına sahipti. Kromozomal anomaliler bulunan hastalarla bulunmayan hastalar arasında EIF sayısı, parite, gebelik haftası, anne yaşı ve kardiyak/ekstrakardiyak anomaliler karşılaştırıldığında, yalnızca kardiyak anomaliler kromozomal anomaliler bulunan grupta istatistiksel olarak daha yüksek bulunmuştur. Bebeklerin %90'ından fazlası postnatal dönemde de değerlendirilmiş olup izole vakaların hiçbirinde Down sendromu saptanmamıştır.

SONUÇ: Ekojenik intrakardiyak fokusun sık karşılaşılan bir durum olduğundan, akraba evliliği, ileri anne yaşı, yüksek trisomi riski, ilave anomaliler varlığında amniyosentez veya fetal DNA testi önerilir. Bu durumun dikkate alınması özellikle izole vakalarda gereksiz endişeleri önleyecektir.

Anahtar Kelimeler: Fetal Ekojenik İntrakardiyak Fokus, Kardiyak Anomali, Kromozomal anomali

PS-177 YENİDOĞAN ARİTMİLERİNDE TEDAVİ SEÇENEKLERİ VE UZUN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

***Ahmed Mahmud Çırakoğlu*[1], *Eviç Zeynep Akgün*[1], *Gökmen Akgün*[2], *Özlem Bozkurt*[3], *Kadir Babaoğlu*[1]**

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

2. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

AMAÇ: Yenidoğanda saptanan aritmiler erken teşhis ve tedavi edilmedikleri takdirde yaşamı tehdit edici sorunlara sebep olabilirler. Bu aritmilerin bir kısmının teşhisi fetal hayatta mümkün olup doğuma kadar geçecek süreçte verilen tedavilerle sorunsuz izlemi mümkündür. Doğum sonrası saptanan aritmilerse uygun bir tedavi yaklaşımıyla kontrol altına alınabilmektedir. Çalışmamızda üçüncü basamak bir hastanede yenidoğan döneminde tanı alan ve izlenen aritmilerin tipleri, tedavileri ve sonuçları incelenmiştir.

YÖNTEM: Çalışmaya 2007 yılından 2024 yılına kadar hastanemizde doğan veya hastanemize dışarıdan sevk edilen aritmi saptanmış yenidoğanlar dahil edildi. Hastaların fetal takibi, hematolojik ve biyokimyasal parametreleri, semptomları, 12 derivasyonlu elektrokardiyografi ve ekokardiyografik bulguları, doğum öyküleri ve diğer anomalileri, uygulanan tedavi seçenekleri ve uzun dönem sonuçları retrospektif olarak incelendi. Aritmiler düzensiz ritimler, bradiaritmiler ve taşiaritmiler olarak üç sınıfa ayrıldı.

BULGULAR: Aritmi saptanan 126 yenidoğanın 75'i erkek, 51'i kızdı. Tanı anındaki yaşları ortalama 5 gündü. %68'i term, %32'si preterm olan hastaların %41,5'i fetal dönemde tanı almıştı. Hastaların %50,8'sinde (n=64) taşiaritmi, %34,1'inde (n=43) düzensiz ritim, %15,1'inde (n=19) bradiaritmi tespit edildi (tablo 1). Supraventriküler taşikardili (SVT) yenidoğanların çoğunluğunda adenozin başarılı oldu. Dört vakada yüze buz uygulaması ile SVT düzeldi. Taşiaritmisi bulunanların 4'ü (2 sinüs taşikardisi, 1 SVT, 1 atriyal flutter (AF)) koruyucu bir tedavi başlanmadan izlendi ve izlemde şikayetleri tekrarlamadı. Bu gruptaki hastalar ortalama 56 ay takip edilirken bu hastaların ilaç kesimleri ortalama 20 ayda oldu. Taşiaritmili hastaların 36'sında propranolol, 32'sinde digoksin ilk basamakta tercih edildi. Bu hastaların 13' üne sotalol, 9' una flekainid eklendi. Sotalol veya Flekainid eklenen toplam 20 hastanın hepsinin dirençli SVT'si vardı. Bu hastalardan yalnızca 2'si ablasyona gönderildi. Ablasyona yönlendirilen toplam 5 SVT'li hastanın 4'ünde zeminde Wolff Parkinson White (WPW) vardı. Düzensiz ritimli hastaların 12'si ortalama 8 ay koruyucu bir tedavi ile izlendi. 11 hastaya propranolol, 1 hastaya digoksin verildi. Bu grubun toplam takip süresi 34 aydı ve 1'inde tedavi kesiminden sonra SVT gelişti. Toplam 13 hastada yenidoğan döneminden sonra SVT tekrarladı. Bu hastalardan 8'nin tedavisi 20. aydan önce olmak üzere 11 hastanın tedavisi kesilebildi. Ondokuz bradiaritmili hastanın 5'ine AV blok nedeniyle pacemaker takıldı. Bir tam AV blok tanılı hasta pacemaker takılmadan önce pnömoni nedeniyle kaybedildi. 2:1 bloklu 1 hasta ise pacemaker takılmadan sorunsuz bir şekilde izlendi. Tam AV Blok (TAVB) tanılı beş hastadan birinin annesinde Lupus, birinin annesinde Sjögren tanısı vardı. Bir TAVB tanılı hastanın ekokardiyografisinde çift girişli sol ventrikül saptandı. 2:1 bloklu 4 hastanın 3'ünde majör kardiyak defekt vardı. Bradiaritmi hastaların takip süreleri ise ortalama 37 aydı, bu hasta grubuna hiç ilaç başlanmadı.

SONUÇ: Yenidoğan döneminde en sık tanı koyulan aritmiler SVT ve SVEA'dır. SVT profilaksisinde ilk 1 yaşta kullanılan propranolol ve digoksin hastaların yarısında etkisiz kalmıştır. Bu vakalarda flekainid ve sotalol etkili bulunmuştur. Taşiaritmik çocuklarda ilaç kesiminden sonra hastalık tekrarlayabilir, bu nedenle ilaç kesiminden sonra da belirli aralıklarla izlem gereklidir. Düzensiz ritme sahip hastalarda ise genellikle koruyucu tedavi gerekmez ancak bu hastalarda da nadir de olsa izlemde SVT gelişebilir. 2:1 AV bloklu hastaların pacemaker ihtiyacı açısından yakın takip edilmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Aritmi, Fetal, Supraventriküler taşikardi, Yenidoğan

Demografik Özellikler

Erkek/Kız (%)	%60,3/%30,7
Term/Preterm (%)	%68/%32
Tanı yaşı (ortalama)	5,8 gün (1 - 29 gün)
Fetal tanısı olan/olmayan (%)	%41,5/%58,5

Tablo 1 Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Aritmilerin Tipleri ve Sıklığı

Aritmi Tipi	n (%)
Düzensiz Ritim	43 (%34,1)
Supraventriküler Erken Atım	38 (%88,4)
Ventriküler Erken Atım	5 (%11,6)
Taşiaritmi	64 (%50,8)
Atriyal Flutter	10 (%16,1)
Supraventriküler Taşikardi	39 (%62,9)
WPW-Supraventriküler Taşikardi	7 (%11,3)
WPW-Asemptomatik	2 (%3,2)
Permanent junctional resiprokan taşikardi	1 (%1,6)
Sinus Taşikardisi	4 (%6,4)
Ventriküler Taşikardi	1 (%1,6)
Bradiaritmi	19 (%15,1)
Tam AV Blok	5 (%26,3)
2:1 AV blok	4 (%21,1)
Uzun QT	3 (%15,8)
İntraventriküler Blok	1 (%5,3)
Sinus Bradikardisi	6 (%31,6)

PS-178 RYR2 GENİNDE HOMOZİGOT VARYASYONLA ORTAYA ÇIKAN ATİPİK CPVT OLGUSU: AİLE SOY AĞACI ÇİZMENİN VE SEGREGASYON ANALİZİNİN ÖNEMİ

***Ramazan Arı*[1], *Taliha Oner*[1], *Nermin Balcı*[1], *Murat Hakkı Yarar*[2], *Mehmet Karacan*[1]**

1. SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

2. SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbı Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

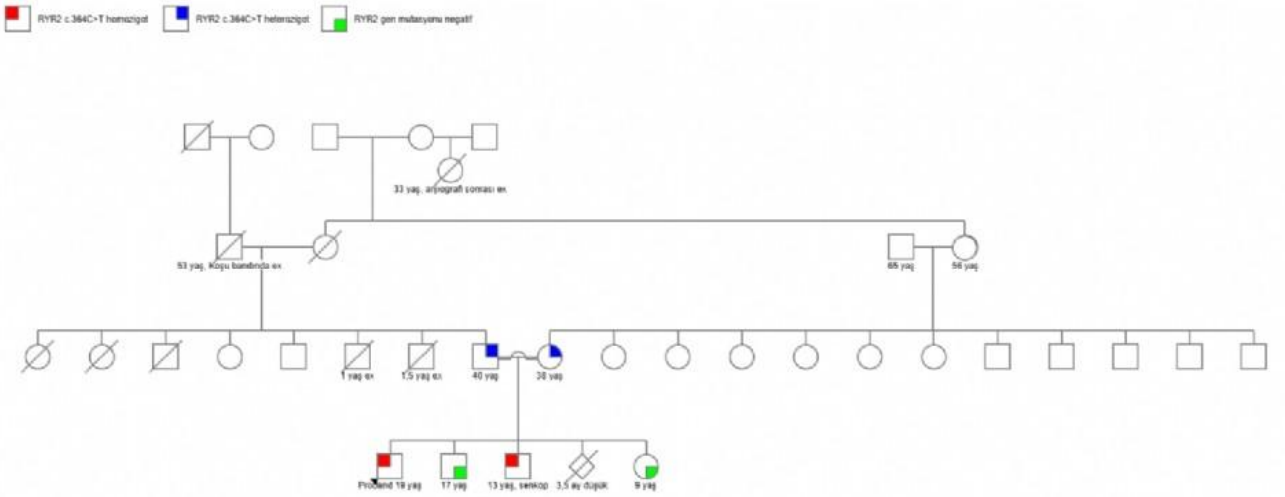
GİRİŞ ve AMAÇ: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), adrenerjik sistemin aktivasyonundan kaynaklanan kardiyak miyositlerdeki elektriksel instabilite ile karakterize kalıtsal bir hastalıktır. CPVT ve benzeri klinik durumlar, hem otozomal dominant kalıtımla (CALM1 ve RYR2) hem de otozomal resesif kalıtımla (CASQ2 ve TRDN) ortaya çıkabilir. Ryanodin reseptörü-2 (RYR2)'de kalıtım otozomal dominant olmakla birlikte nadiren otozomal resesif geçiş paterni ile hastalık ortaya çıkabilir. Bu durumlarda genellikle klinik, tipik CPVT'den biraz farklı olması beklenir. Biz bu olguda RYR2 geninde homozigot mutasyonla CPVT benzeri kliniğe neden olan atipik bir olgu sunarak hem olgunun farklı kliniğini, hem böyle olgularda aile soy ağacı çizmenin önemini hem de segregasyon analizinin tanıyı kesinleştirmede rolünü vurgulamak istedik.

OLGU: 24 yaşında erkek hasta bir yıl önce beden eğitim sınavı parkur aşamasında koşarken ani düşmeleri ve sonrasında bayılması olması üzerine, 112 ile hastaneye kaldırılmış. Monitorde ventriküler fibrilasyon görülen hastaya defibrilasyon yapılmış, ardından hastaya 20 dk CPR uygulanmış. Ritmi sinüse dönen hasta dış merkezde 13 gün yoğun bakımda kalmış. Bu dönemde kardiyak kateterizasyon yapılmış ve normal koroner anatomi ortaya çıktığı görülmüş. Taburcu olmadan implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör (ICD) takılan hasta, beta bloker ve antiepileptik ilaç ile taburcu edilmiş. Takipleri dış merkezde yapılan hasta ileri inceleme için merkezimize sevk edildi. Fizik muayenede özellik yoktu. Elektrokardiyogramı (EKG) ve ekokardiyogramı normaldi. Ayrıntılı aile öyküsü alındı, anne ve baba birinci derece akraba idi. Büyük babasında (53 yaşında) tekrarlayan senkop ataklarının olduğu ve egzersiz testi sırasında ex olduğu öğrenildi. 13 yaşında erkek kardeşinin 2 kez ayağa kalkarken senkop atağı olduğu öğrenildi. Diğer iki kardeşinde senkop öyküsü yoktu. Genetik testte, RYR2 geninde patojenik homozigot missense varyantı (c.364C>T) saptandı ve başlangıç yorumu önemi bilinmeyen varyant (VUS) olarak yapıldı. Bu, kodon 122'de arjinin yerine sistein amino asit değişimine neden olur (p.Arg122Cys). Hastamızın kardeşlerinde genetik tarama öncesi yapılan efor testinde özellik görülmedi. Anne baba ve kardeşlerde ilgili varyasyon için genetik tarama yapıldı. Anne ve baba tarama sonucu heterozigot geldi. Klinik özelliği olmayan iki kardeşte negatif mustasyon sonucu gelirken, senkop öyküsü olan kardeşte RYR2 varyasyonunun yine homozigot olduğu görüldü (Şekil 1). Hastaya tekrar bu sefer daha zorlayarak efor testi yapıldığında step 5'te kalp hızı >160 olduktan sonra VES ortaya çıktığı gözlendi. Aile öyküsü, segregasyon analizi sonuçları ile beraber aile klinik bulguları beraber değerlendirildiğinde RYR2 genindeki varyasyonun VUS'dan muhtemel patojenik olarak yoruma döndü, ayrıca otozomal resesif kalıtımla hastalığa neden olduğu gösterilmiş oldu. Başvuran hastaya ve homozigot saptanan kardeşine propranolol başlandı. 12 aydır senkop şikayeti yok. Aile üyelerine genetik danışma verildi.

SONUÇ: Efor ilişkili tekrarlayan senkop atakları, kardiyak arrest öyküsü, CPVT kliniğini düşündürür. RYR2 mutasyonu nedeniyle oluşan CPVT karakteristik olarak otozomal dominant kalıtım örüntüsü gösterir. Dikkatli aile öyküsü ve aile soy ağacı ile beraber segregasyon analizi, hem saptanan mutasyonun yorumunu daha netlik kazandırabilir, hem de farklı geçiş paternlerini ortaya çıkarır. Kliniği CPVT'yi düşündüren olgularda genetik negatifse gerekirse başka bir zaman efor testini yeniden yapmak gerekebilir.

Anahtar Kelimeler: Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT),Ryanodin reseptörü-2 (RYR2),segregasyon analizi

Hastanın aile soy ağacı



PS-179 KAWASAKİ HASTALIĞINA BAĞLI GELİŞEN DEV KORONER ARTER ANEVRİZMASI TROMBOZUNUN ALTEPLAZ İLE TEDAVİSİ

***Eviç Zeynep Akgün*[1]**, *Gökmen Akgün[2], Ahmed Mahmud Çırakoğlu[1], Mustafa Doğan[1], Kadir Babaoğlu[1]*

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

2. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

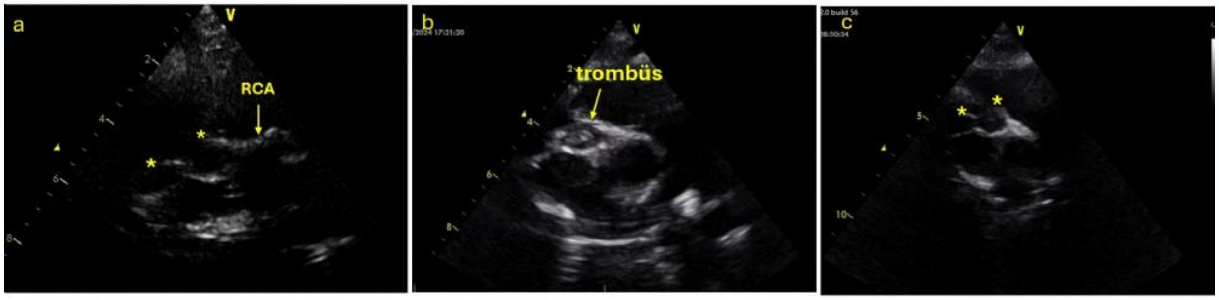
GİRİŞ: Kawasaki hastalığı çocukluk döneminde edinilmiş koroner arter hastalığının en önemli nedenidir. 5 günü aşan ateşli olgularda mutlaka akılda tutulmalıdır. Tanı gecikmesine bağlı olarak geç IVIG tedavisi koroner arter anevrizması riskini belirgin olarak arttırmaktadır. Gelişen koroner arter anevrizmaları ve trombozu Kawasaki hastalığında görülen morbidite ve mortalitenin ana nedenidir. Bu olgu ile dev koroner anevrizması nedeni ile 3'lü antitrombotik tedavi almakta iken tromboz gelişen bir hastanın Alteplaz ile tedavi deneyimi paylaşılmıştır.

OLGU: 13 aylık erkek hasta 8 ay önce 5 günü aşan uzamış ateş şikateti ile yapılan ekokardiyografide sağ koroner arterde 2 adet dev koroner arter anevrizması (6,6 ve 8,2 mm sırasıyla z score:+13 ve +16 Resim 1a) ve sol koroner arterde diffüz genişleme saptanarak Kawasaki tanısı almıştı. İzlemde sol koroner arterdeki diffüz genişleme ekokardiyografik görüntüde gerilemiş fakat sağ koronerde bulunan anevrizmalar sebat etmiştir. Dev koroner arter anevrizması olması nedeniyle aspirin, clopidogrel ve enoksaparin tedavisi ile izleme alınmıştır. Hasta 13 aylık iken gece ailesi ellerinde soğuma ve solukluk fark etmiş. Sabaha karşı konfüze halde olması ve genel durumunun oldukça kötü olması üzerine en yakın devlet hastanesine götürülmüş. Hasta acile başvurduğunda kalp atışının ve solunumunun olmadığı görülmüş. Kan gazında PH 6,8 saptanmış. Resüsitasyona başlanmış ve resüsitasyon sırasında iki kez ventriküler fibrilasyona girmiş. Yaklaşık 20-30 dakika resüsitasyondan sonra kalp hızı 40-50/dk arasında ve inotrop desteği ile olayın 5. saatinde tarafımıza sevk edildi. Genel durumu kötü olan ve kan gazında derin asidozu olan hasta çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. Ekokardiyografide sağ koroner arterdeki her iki anevrizmanın içinde trombüs olduğu saptandı (Resim 1b). Sol ventrikül kasılması normal iken sağ ventrikül serbest duvar kasılması azalmıştı, sağ ventrikül genişti. EKG de sık bir şekilde polimorfik PVC'ler ortaya çıkıyordu. Hastaya santral venöz kateter açılarak alteplaz ve eş zamanlı heparin tedavisi başlandı. İlk doz alteplazdan sonra yapılan ekokardiyografide trombüsün küçüldüğü görüldü (Resim 1c). Sağ koroner arterde renkli Doppler ile kan akımın sağlandığı saptandı. Çocuk yoğun bakımdaki ilk 48 saat boyunca sık sık kısa süreli polimorfik VT atakları oldu. 3. gün daha stabil bir şekilde sinüs ritmi sağlandı. Hastanın sağ koroner arter akımı tekrar sağlanmasına rağmen serebral iskemiye bağlı olarak sitotoksik beyin ödemi gelişti. Ciddi kortikal hasar nedeniyle hasta pediatrik yoğun bakımda entübe halde izlenmektedir

Tartışma: Özellikle 1 yaş altı inkomplet Kawasaki vakalarında tanı gecikmesi önemli bir sorundur ve bu hastalar koroner arter anevrizması için yüksek riske sahiptir. Dev koroner arter anevrizmalarının regrese olmaları nadirdir. Bu tip hastalarda koroner arter trombüsü ve stenozu ile herhangi bir zamanda karşılaşılabilir. Dev koroner arter anevrizmalarında optimum tedaviye rağmen trombüs gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Trombüs gelişen hastalarda erken alteplaz tedavisi revaskülarizasyon için etkili bir seçenektir. Alteplaz tedavisinin erken dönemde verilmesi önerilmekle birlikte, bu vakada olduğu gibi 6. saatten sonra da başarılı bir sonuç alınabilmektedir. Ancak trombüsün optimum tedavisine rağmen, kardiyak arrest sonrası uzamış serebral iskemiye bağlı gelişen sitotoksik beyin ödemi kötü prognoz ile sonuçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Alteplaz Tedavisi, Kawasaki Hastalığı, Koroner arter anevrizması, Koroner arter trombüsü

Resim1



Resim 1a: Sağ koroner arterde 2 dev anevrizma (sarı yıldız), 1b: Sağ Koroner arter anevrizması içinde hiperekojen trombüs formasyonu, 1c: Alteplaze tedavisi sonrası trombüsün eridiği görülmekte (Sarı yıldız).

PS-180 ASENDAN AORTA DİLATASYONLU BAV HASTASININ TEKRARLAYAN POLİKLİNİK *BAŞVURULARI*

Serpil Kaya Çelebi, *Şeyma Kayalı*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

GİRİŞ: Aortopati, aort ve diğer kan damarlarının genişlemesine, anevrizmasına, diseksiyonuna veya yırtılmasına yatkınlık oluşturan bir dizi durumu kapsamaktadır. Literatürde çoğunlukla yetişkinler üzerinde yapılan çalışmalar olsa da bu durum genelde pediatrik yaş grubunda tanı konulur. Çocuklarda en çok torasik aortayı etkiler ve en sık nedeni aortik kapak anomalileri ve bağ dokusu hastalıklarıdır. Bu hastalar dönem dönem efor dispnesi, göğüs ağrısı, sırt ağrısı gibi semptomlarla karşımıza çıkmaktadır. Disritmi bu hastalarda beklenen bir durum değildir. Olgumuz 17 yaşında tekrarlayan göğüs ağrısı, çarpıntı ve baş dönmesi yakınmasıyla başvuran biküspit aortik kapak (BAV) ve çıkan aorta dilatasyonu sebebiyle takipli olup çarpıntı yakınmaları nedeniyle ardışık ritm Holter kontrollerinde disritmi saptanması üzerine sunuldu.

OLGU: Onyedi yaşında erkek hasta, yaklaşık bir buçuk yıl önce göğüste batıcı ve sıkıştırıcı vasıfta göğüs ağrısı nedeniyle tarafımıza başvurmuş olup elektrokardiyografik değerlendirmesinde patolojik bulgu yoktu. Ekokardiyografisinde biküspit aortik kapak (RCC-LCC füzyonu), çıkan aorta dilatasyonu (asendan aorta 30.4 mm (Z SKORU 2.7)) saptandı. Hastanın ailede kalp hastalığı öyküsü pozitif idi (amca 40'lı yaşlarda MI sonrası eksitus). Hasta aralıklı olarak kontrol edildi. Takiplerinde dönem dönem kısa süreli göğüste sıkışma hissi ve çarpıntılarının olduğunu tarif etmesi üzerine aortayı daha iyi görüntülemek amacıyla BT anjiografi çekildi ve 24 saatlik ritm Holter takıldı. BT anjiografisinde diseksiyon bulgusuna rastlanmadı (figür 1). Çıkan aorta dilatasyonu nedeniyle hastaya beta bloker tedavisi başlandı. İlk Holter değerlendirmesinde disritmi bulunamadı, ikincisinde nadir, tek atımlık hızı 160/dk yı geçmeyen supraventriküler ekstrasistoller görüldü. En son yapılan holterinde kısa süreli hızı 210-220/ dk ya çıkan dar QRS'li taşikardi atağı saptandı (figür 2). Hasta elektrofizyoloji yapılmak üzere ileri merkeze sevk edildi.

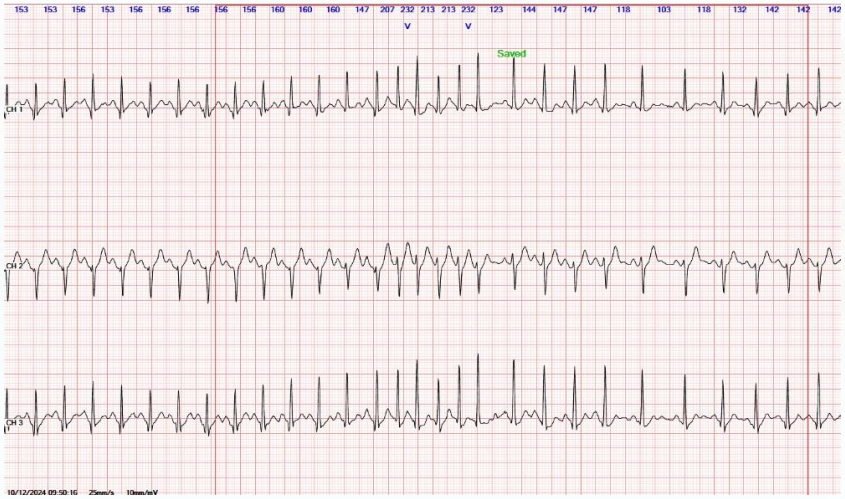
SONUÇ: Biküspit aortik kapak en sık konjenital kalp hastalığıdır. Toplumda yaklaşık %1 oranında görülür. Kapak fonksiyonları normal olup ömür boyu sıkıntı yaratmadığı gibi, kapak yetersizliği, kalsifik değişiklikler, aorta dilatasyonları, diseksiyon gibi ölümcül sonuçlara da sebep olabilir. Bu hastalar aralıklı takip edilmeli genetik ve genetik olmayan sebeplerden kaynaklanabileceği unutulmamalıdır. Hastamız yaklaşık bir buçuk yıldır takip edildi. Poliklinik başvurularında dönem dönem yakınması olmasada bazı dönemlerde göğüste sıkışma, efor dispnesi ve çarpıntı yakınmaları tariflemişti. Aile öyküsü pozitif olan hastamızı aralıklı ritm Holter ile değerlendirdik ve ilk değerlendirmelerde disritmi saptamadık. BT anijografisinde de çıkan aorta dilatasyonu dışında bulgulmuz yoktu. Ancak en son beta bloker kullanırken (ilaca bulantılarının olması nedeniyle ara verdiğini belirtti) yaptığımız kontrol Holterinde dar QRS'li taşıkardi atağı saptadık. Olgumuzu tekrarlayan yakınmaları olan hastaları değerlendirirken tek bir ileri değerlendirme ile sınırlandırmamız gerektiğini disritmi şüphemiz varsa ardışık monitorizasyon yapabileceğimizi vurgulamak amacıyla sunduk.

Anahtar Kelimeler: çıkan aorta dilatasyonu, Holter, disritmi, biküspit aortik kapak

Figür 1

3D BT anijografik görüntü, çıkan aorta dilatasyonu

Figür 2



24 saatlik ritm Holter monitorizasyonunda kısa süreli taşıkardi atağı

PS-181 HUMAN BOKA VİRÜSE(HBV) SEKONDER FULMİNAN MİYOPERİKARDİT OLGUSU

Serpil Kaya Çelebi[1], *Ali Aykut Açıkalın*[2], *Şeyma Kayalı*[1]

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi, Ankara

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

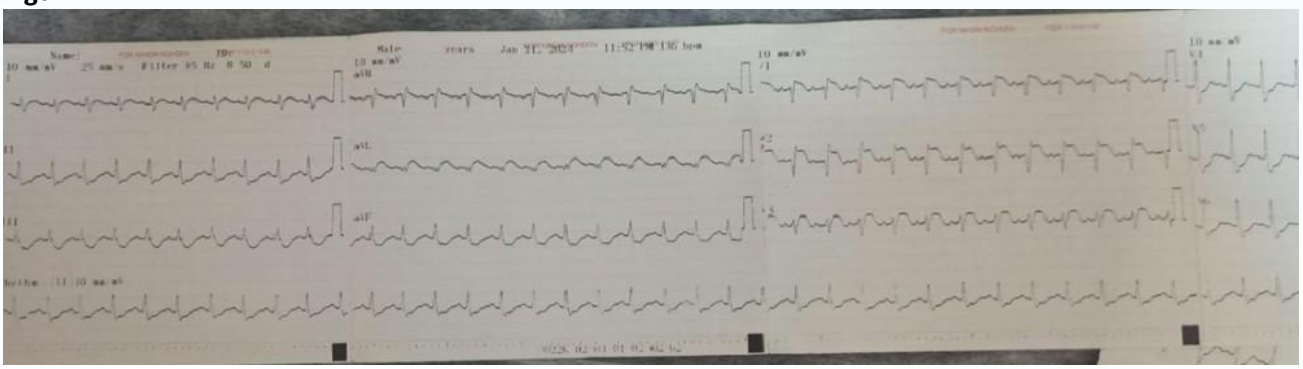
GİRİŞ: Human Boca Virus (HBV) solunum ve gastrointestinal enfeksiyonlarda tespit edilen önemli bir patojendir. Bilinen 4 tipi vardır (HBV1, 2, 3 ve 4). Etken solunum yolu ile bulaşır. Çoğunlukla hastaneye yatış gerektiren tip enfeksiyonunda altta bir hastalık olması beklenir. Miyoperikardit, perikard ile eşzamanlı miyokardiyal tutulumun olduğu miyokardiyal hasar biyobelirteçlerinin yükselmesiyle belgelenen perikardiyal inflamatuar bir sendromdur. Etiyolojisinde virusler (entrovirusler, EBV, CMV, Hepatit B ve C, HIV, varicella, rubella,), bakteriler, mantarlar, vaskülit ve konnektif doku hastalıkları, inflamatuar barsak hastalıkları, radyasyon, ilaçlar suçlanmaktadır. Olgumuz daha önceden literatürde tanımlanmamış HBV'ye sekonder fulminan miyoperikardit hastası olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Dört gün önce başvurduğu dış merkezde boğaz enfeksiyonu olduğu söylenip amoksisilin klavulonat tedavisi başlanmış olan ondört yaşındaki erkek hasta öksürük ve karın ağrısı şikayeti devam etmesi üzerine tarafımıza başvurmuştu. Fizik muayenesinde ateş, solunum sayısı ve tansiyon değerleri normal sınırlarda idi. Akciğer sesleri kabalaşmış, kalp sesleri doğal olup taşıkardik idi. Üfürüm duyulmadı. Elektrokardiyografisinde sinüs ritminde, 140/dk, inferolateral derivasyonlarda ST depresyonu, V1- V2- V3'te ST elevasyonu mevcuttu (Figür 1). Laboratuar tetkiklerinden serum troponin değeri 29896 ng/L (<34) idi. Ekokardiyografik değerlendirmede minimal mitral yetmezliği olup, azalmış sol ventrikül fonksiyonları (EF/KF/SVDSÇ: 43/23/48), sol ventrikül apekste hafif trabekülasyon artışı saptandı. Miyoperikardit ön tanısı ile Pediatrik yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Takip edildiği merkezde hastaya milrinon tedavisi başlanıp tek doz IV immunglobulin verildi.hasta yoğunbakımda yedi gün takip edildi. Solunum viral panelinde bocavirüs ürediği öğrenildi. Taburculuk sonrası takiplerinde kalp fonksiyonlarının düzeldiği görüldü(EF/KF/SVDSÇ: 61/33/49). Kardiyak MRG'de ise miyokardda patolojik kontrastlanma saptanmamış, sol ventrikül EF %52 olup normalin alt sınırında EF şeklinde rapor edildi. Hasta miyoperikardit atağının birinci yılında olup kontrollerinde aktif yakınması yok idi.

SONUÇ: Miyoperikardit perikardit bulgularının yanında miyokardiyal belirteçlerin yüksek olduğu perikardiyal inflamatuar bir sendromdur. Özellikle gastrointestinal semptomlar ve/veya miyaljiler, EKG'de ST segment yükselmesi ve/veya çökmesi, kardiyak troponin yükselmesi ve yorgunluk, egzersiz kapasitesinde azalma ve erken supraventriküler ve/veya ventriküler atımlara bağlı çarpıntı gibi olası ek semptomlarla birlikte olabilmektedir. Çoğunlukla enfeksiyöz nedenlerle olabildiği gibi inflamatuar hastalıklar, ilaçlar, radyasyon, gibi etkenlerde suçlanmaktadır. Olgumuz literatürde tanımlanmış Bokavirüse sekonder miyoperikardit olması sebebiyle önemlidir.

Anahtar Kelimeler: miyoperikardit, Human Bokavirus, azalmış sistolik fonksiyonlar

Figür 1



Hastanın EKG'si

PS-182 KALP CERRAHİSİ SONRASI TROMBOEMBOLİ ENGELLEYİCİ ÇORAP İLE GELİŞEN PERONEAL SİNİR HASARI: BEKLENMEDİK BİR KOMPLİKASYON

***Harun Terin*[1], *Ahmet Burak Şimşek*[1], *Hamit Özyurek*[2], *Harun Demirci*[3], *Feyza Ayşenur Paç*[1]**

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, Ankara

3. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Peroneal sinir felci, alt ekstremiteleri etkileyen yaygın bir periferik nöropati olup çeşitli etiyolojilere sahiptir. Klinikte düşük ayakla birlikte bacak ve ayak sırtının lateral kısmında duyusal kayıpla karşımıza çıkar. Kardiyak cerrahi sonrasında peroneal sinir felciyle ilgili vakalar bildirilmiştir. Cerrahi sonrasında derin ven trombozu (DVT) ve pulmoner emboli (PE) gelişmesini engellemek amacıyla tromboemboli engelleyici çoraplar (TEÇ) kullanılabilir. Literatürde peroneal sinir felci nedenleri; kompresyon, doğrudan travma, gerilme, iskemi ve enfeksiyon gibi faktörlerdir. Sinir fibulanın başı etrafında dönerken, subkütan pozisyonu nedeniyle özellikle hassastır ve bu bölgede sıkışabilir. Diz altında çorap kompresyonuna bağlı gelişen tek taraflı peroneal sinir felci gelişen olgumuzu sunmaktayız.

OLGU: 12,5 yaşında erkek hasta dışmerkezden sağ kalp boşluklarında genişlik ve sinüs venosus tipi ASD (atriyal septal defekt) nedeniyle kliniğimize cerrahi için yönlendirilmişti. Ekokardiyografisinde; SVC'nin sağ atriyuma açıldığı noktada 16 mm çapında high venosum ASD ve sağ üst ve alt pulmoner venlerin bu bölgeye açıldığı görüldü. Yapılan kateter anjiografide pulmoner arter basıncı 22/15 (17) mmHg, Qp/Qs: 1,85 olarak bulundu. Cerrahiye verilen hastada intraoperatif işlemin uzamasından kaynaklı post-operatif tromboembolik önleyici çorapla takip edildiği öğrenildi. Hastanın ameliyattan sonra 22. saatinde, çorap uygulamasından 6 saat sonra sol bacağında ağrı ve uyuşma olduğu için çorabı çıkarıldı ve ayak bileği düşüklüğünden şikayet etti. Nöroloji bölümüne danışılan hastanın yapılan muayenesinde; sağ alt ekstremitede kas gücü tama yakın normaldi ancak sol alt ekstremitede kas gücü 2/5, solda TCR refleksi alınamıyordu. Duyusal kaybı tibianın anterolateral kısmının alt yarısı, ayak sırtı ve parmaklarda büyük oranda oranda azalmıştı. Hastada peroneal sinir felci düşünüldü ve destekleyici tedavi ve protez uygulandı. Takiplerinde fizik tedavi bölümüne danışıldı ve EMG planlandı. Şikayetleri 3 hafta geçmeyen hastaya EMG yapıldı. EMG öncesi muayenesinde; sol alt ekstremite kas güzü 3/5, sağ tcr fleksör, solda cevapsız, sol ayak dorsifleksiyon 2/5, plantar fleksiyon 2/5 ve sol ön bacakta hiperestezisi vardı. Hastanın EMG'si; sol sural ve superfisyal peroneal duyu sinir iletiminde ve sol tibial ve peroneal motor sinir iletiminde yanıt yoktur olarak raporlandı. Tibial dalın total hasarı olarak değerlendirilen hasta beyin ve sinir cerrahisi bölümünün takibine girdi. Aynı zamanda fizik tedavi ve rehabilitasyon bölümünce de izlenen hasta 2 ay sonrasında aynı bulgularının devam etmesi ve yapılan kontrol EMG'nin benzer olması nedeniyle periferik sinir cerrahisi için listeye alındı.

SONUÇ: DVT profilaksisi klinik olarak önemlidir ancak yanlış uygulanmış diz altı tromboemboli önleyici çorap ilişkili morbidite riski bulunmaktadır. Çorapların doğru pozisyonda konumlandırıldığından emin olmak çok önemlidir. Tromboemboli önleyici çoraplara bağlı gelişen nadir bir komplikasyon olan peroneal sinir felci olgumuzu sunarak, postoperatif dönemde bu tür bir komplikasyonun olası varlığının akılda tutulması ve takiplerin buna göre yapılması gerektiğini vurgulamak isteriz.

Anahtar Kelimeler: peroneal sinir hasarı, düşük ayak, tromboemboli engelleyici çorap

PS-183 FONTAN DOLAŞIMINDA PULMONER VAZODİLATÖR TEDAVİ

Ayla Oktay*[1], *Canan Ayabakan[1], Abdullah Doğan[2], Ahmet Arnaz[2], Rıza Türköz[2], Yusuf Yalçınbaş[2], Ayşe Sarıoğlu[1], Tayyar Sarıoğlu[2]

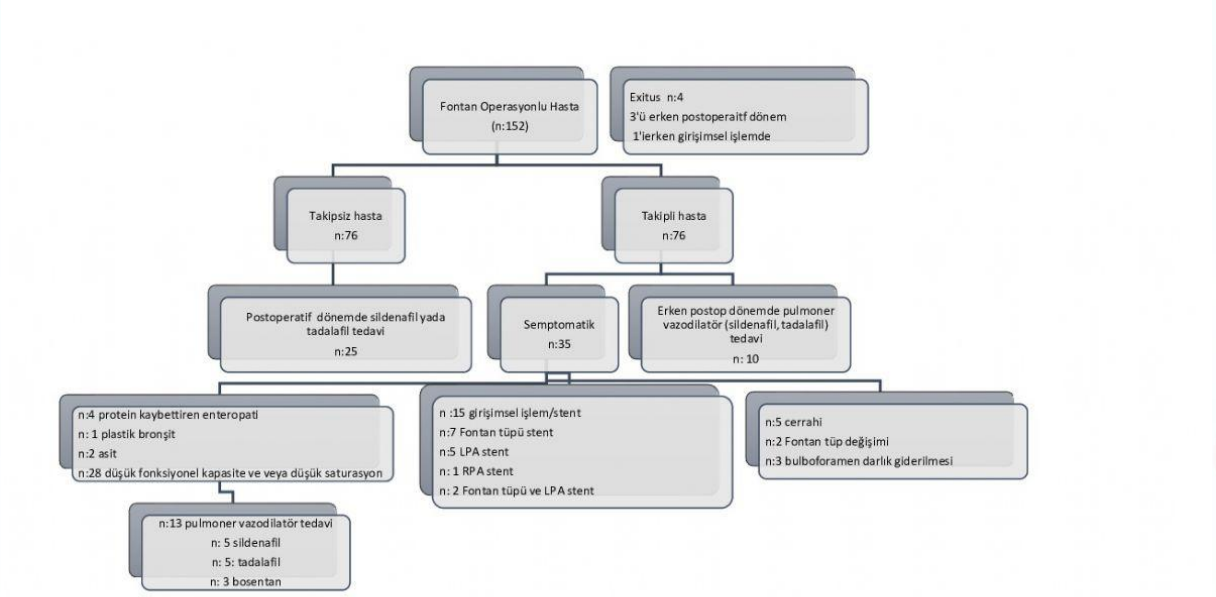
1. Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, İstanbul

2. Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi, İstanbul

Fontan operasyonu, tek ventrikül fizyolojisine sahip hastalarda uygulanan palyatif bir prosedürdür. Bu operasyonun başarısında pulmoner arter basıncı ve direnci önemli rol oynamaktadır. Fontan dolaşımı uygulanmış hastalarda pulmoner vazodilatör ilaçların fonksiyonel kapasite ve sağkalım üzerine etkisi ile ilgili çelişkili veriler bulunmaktadır. Bu restrospektif çalışmada merkezimizde Fontan dolaşımı tamamlanmış hastaların (n: 152) verileri incelenerek vazodilatör tedavileri açısından değerlendirildi. Hastaların yaş ortalaması 18,3 ±8 yıl (3-38 yıl aralığı) idi. Otuz beş (%23) hastaya uzamış plevral efüzyon, saturasyon düşüklüğü gibi nedenlerle erken postoperatif dönemde sildenafil (n:31) ya da tadalafil (n:4) başlandığı belirlendi. Hastaların 77'inin takipleri dış merkezde olduğu, kalan 75 takipli hastadan 35'ine fontan yetmezliği düşündüren semptomları olması nedeniyle anjiyografi yapıldığı görüldü. Anjiyografi yapılan hastalarda pulmoner arter ortalama basıncı 14,9 ±5 (5-26mm Hg aralığı), superior vena kava basıncı ortalama 14.7±4,4 (18-22 mmHg aralığı), pulmoner vaskuler resistans aralığı 0.12-3.5Ü bulundu, oksijen saturasyonu 94±3 (80-99 aralığında) idi. Kalp kateterizasyonunda pulmoner arter basınç yüksekliği saptanan 13 (%8) hastaya (n:6 sildenafil, n:4 tadalafil, n:3 bosentan) pulmoner vazodilatör tedavi başlandığı, hastalardan 15'ine fontan dolaşımında darlık nedeniyle stent implantasyonu (n:4 sol pulmoner arter darlığı, n:7 Fontan tünel-IVC darlığı, n:2 fontan tüp ve LPA darlığı, n:1 sağ pulmoner arter, n: pulmoner arter darlığı), n: 2 hastaya Fontan tüp değişimi uygulandığı belirlendi. Pulmoner vazodilatör tedavi ile hastaların klinik ve efor kapasite bulgularında iyileşme olduğu belirlendi. Üç hastada protein kaybettiren enteropati, 1 hastada plastik bronşit geliştiği, 4 hastanın postoperatif dönemde kaybeldildiği belirlendi Fontanlı hastalarda pulmoner vazodilatör ajanlar pulmoner arter direncini düşürüp, vaskuler kompliansı ve kardiyak outputu artırmaktadır. Bu nedenle Fontan operasyonu uygulanmış pulmoner basıncı yüksek hastalarda pulmoner vazodilatörlerin kullanılmasının faydalı olabileceği söylenebilir

Anahtar Kelimeler: Fontan, pulmonervazodiilatör, tedavi

Şekil 1



Fontan operasyonlu hastaların sonuçları

PS-184 AKUT ROMATİZMAL ATEŞ VE KOKSAKİ VİRÜS ENFEKSİYONU BİRLİKTELİĞİ İLE TAKİP EDİLEN VE ATRİYOVENTRİKÜLER BLOK GÖRÜLEN NADİR İKİ PEDİATRİK OLGU

Lazgin Tuncar, *Gizem Karkın Tozlu, Fatma Hayvacı Canbeyli, Semiha Tokgöz, Serdar Kula, Ayşe Deniz Oğuz*

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Akut Romatizmal Ateş (ARA), Grup A beta hemolitik streptokok enfeksiyonları (GABS) sonrasında özellikle çocuklarda gelişen inflamatuar bir hastalıktır. Ancak hastalığa neden olan anormal bağışıklık yanıtın her hastada görülmemesi patogenezde çelişkilere neden olmaktadır. Bazı virüslerin ARA'daki immünolojik yanıtların oluşmasında yardımcı patojen olarak rol oynayabileceği öne sürülmektedir. Bu yazıda, ARA kardit ve AV blok tablosuna eşlik eden koksaki virüs enfeksiyonu saptanan iki pediatrik vaka sunulmuştur.

OLGU 1: 13 yaşındaki erkek hastaya boğaz ağrısı ve 1 gün süren 38 derece ateş şikayeti ile başvurduğu merkezde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) tanısı ile semptomatik tedavi başlanmış.Hasta iki hafta sonra her iki dizde, ayak bileklerinde ve kalçalarında ağrı şikayetiyle acil servise başvurdu. Laboratuvar sonuçlarında CRP: 205 mg/L, sedimentasyon: 106 mm/st, ASO: 537 IU/mL, troponin T: 98 ng/L olarak saptandı.EKG'si tam AV blok olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide (EKO) kardit ile uyumlu mitral yetmezlik görüldü. ARA kardit kabul edilen hastaya benzatin penisilin G intramuskuler yapıldıktan sonra steroid tedavisi başlandı. Yatışının ertesi günü kontrol EKG'si 2. derece Mobitz Tip 1 AV blok (Wencebach) ile uyumluydu. Takılan holterde sık 2. derece Mobitz Tip 1 AV blok görüldü. Gelişinde AV tam blok görülmesi ve troponin yüksekliğinin de eşlik etmesi nedeniyle bakılan Koksaki A serolojisinde IgM: 1/10,IgG: 1/100 saptandı. Yatışının 4. gününde 1. Derece AV bloğa dönen ritmi 5. gün tamamen sinüs ritmine döndü. Çekilen holter sinüs ritmi ile uyumluydu. Koksaki tanısı için iki hafta sonra yapılan kontrol serolojisinde IgG titresi 1/320 olarak saptanmıştır. Hasta steroid azaltma protokolü ile taburcu edilmiştir.

OLGU 2: 12 yaşındaki erkek hasta, 2 hafta önce dış merkezde boğaz enfeksiyonu nedeniyle başlanan amoksisilin klavulanat tedavisini 2 doz aldıktan sonra kullanmamış. Acil servise bir gün önce başlayan lumbosakral ağrı,sol ayak bileği ve sol ayak başparmağında şişlik,kızarıklık ve ağrı şikayetleri ile başvurdu. Laboratuvarda CRP: 154 mg/L,sedimentasyon: 117 mm/st,ASO: 1030 IU/mL,troponin T: <5 ng/L olarak saptandı. EKG'sinde PR mesafesi 0,40 sn olup 1. derece AV blok olarak değerlendirildi. EKO'da kardit ile uyumlu mitral yetmezlik saptandı. Hasta ARA karditi (hafif) tanısı ile tedavi altına alındı, Benzatin penisilin G intramuskulerve 75 mg/kg/gün asetil salisilik asit tedavisi başlandı. Bir gün sonraki kontrol EKG'sinde 2. derece Mobitz Tip 1 AV blok (Wencebach) görüldü. Holterde yer yer Wencebach ağırlıklı sinüs ritmi saptandı. Tedavinin 36. saatinde eklem şikayetleri gerileyen hastanın 5. gününde ritmi sinüs idi. Yatışından 1 hafta sonraki kontrol holteri sinüs ritminde görüldü. Nadir bir bulgu olan AV blok geliştiği için eşlik edebilecek patojenler nedeniyle gönderilen Koksaki A serolojisinde IgM: 1/10,IgG: 1/100 olarak saptandı. İki hafta sonra IgG titresinin 1/320 yükseldiği görüldü. Şikayetleri ve akut faz reaktanları gerileyen hasta yatak istirahatine ve tedavisine evde devam etmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: GABS'nin ARA ilişkisi oldukça iyi bilinmektedir ancak etyopatogenezdeki anormal bağışıklık yanıtının var olmasının nedeni tam olarak açıklanamamıştır. Tabloya eşlik edebilecek bir kofaktörün olası rolü hala tartışmalı bir konudur. ARA için nadir bir prezentasyon olan AV blok ile gelen iki hastamızda eşlik eden koksaki virüsü enfeksiyonunu gösterdik. Özellikle atipik seyir gösteren ARA hastalarında mevcut tablodan birden fazla etyolojik ajan sorumlu olabilir. Bu konu özellikle ülkemiz gibi endemik bölgelerde tartışılması gereken bir konudur.

Anahtar Kelimeler: ARA, AV blok, koksaki virüs

Resim 1

1. olguya ait AV tam blok EKG

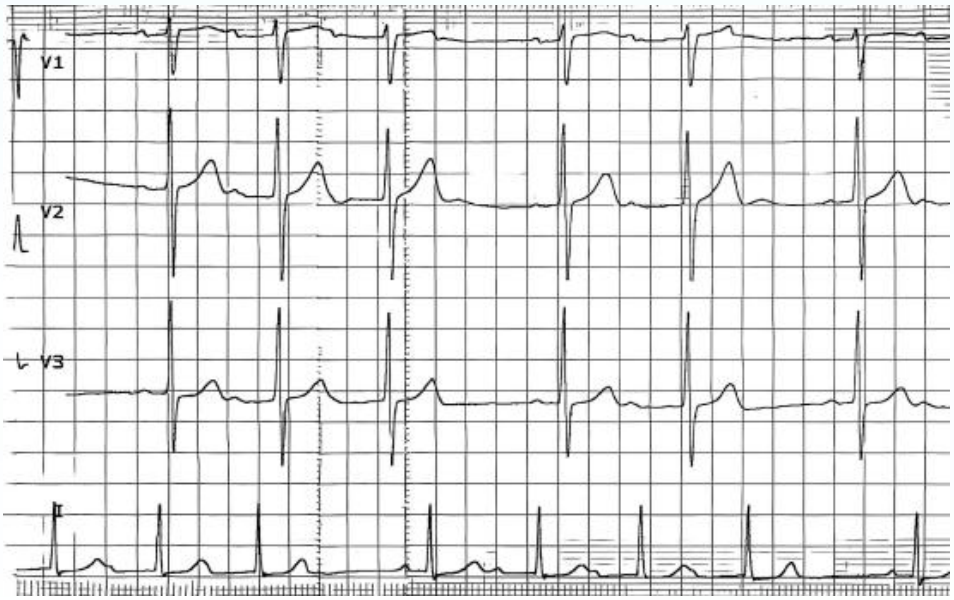
Resim 2

1. olguya ait 2. derece mobitz tip 1 EKG

Resim 3

2. olguya ait 1. derece AV blok EKG

Resim 4



2. olguya ait 2. derece mobitz tip 1 EKG

PS-185 AKUT ROMATİZMAL ATEŞ TANI VE TAKİBİNDE KALICI KAPAK YETMEZLİĞİNİ ÖNGÖREBİLİR MİYİZ?

Merve Oğuz, *Dolunay Gürses, Münevver Yılmaz, Emine Sayın*

Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji, Denizli

GİRİŞ ve AMAÇ: Akut romatizmal ateş (ARA), A grubu beta hemolitik streptokokların neden olduğu farenjit veya tonsilitin non-süpüratif ve geç komplikasyonları içinde yer alan sistemik inflamatuvar bir bağ dokusu hastalığıdır. Tipik boğaz enfeksiyonundan 3 hafta sonra anormal immün yanıtın neden olduğu belirtiler eklem, kalp, beyin veya deride görülmektedir. Kardit, uzun vadeli morbidite ve mortaliteden sorumlu tek komplikasyondur. Penisiline yüksek uyum gösteren hastalarda kapak tutulumunun sıklıkla iyileştiği bilinse bile özellikle relapsların olmadığı durumlarda sekonder profilaksi alan hastalarda romatizmal karditin doğal ekokardiyografik ilerlemesi hakkında çalışmalar eksiktir. Bu çalışmada akut atak sonrası 1. yılda kapak yetersizliğinin evrimini tanımlamayı, tanı anındaki demografik, klinik, laboratuvar, ekokardiyografik özelliklerin ve sekonder profilaksiye uyumun birinci yıl ekokardiyografik bulgularla ilişkisinin incelenmesi amaçlandı.

YÖNTEM: Çalışma 2008-2024 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji servisinde ve polikliniğinde ARA tanısı alan ve takip edilen hastalar ile yapıldı. Hastalara ait demografik veriler, başvuru semptomları, hastaneye başvuru ve yatış süresi, tedaviler, klinik ve ekokardiyografik ve elektrokardiyografik bulgular, tanı anındaki hemogram, C-reaktif protein (CRP), sedimentasyon düzeyleri yanında 1 yıllık takipte kalıcı kapak yetmezliğine ait ekokardiyografik bulgular kaydedildi.

BULGULAR: Çalışmaya Ocak 2008 ile Aralık 2024 tarihleri arasında ARA hastalığı tanısı almış 237 hasta dahil edildi. Tanı anındaki ortalama yaş 10,3±2,7 (4-17) yıl, E/K:131/106 idi. Hastaların tanı anında %60'ında kardit olup, %28 mitral kapak yetersizliği, %7 aort kapak yetersizliği ve %23'ünde ise her iki kapak yetersizliği (aort ve mitral kapak) vardı. Hastaların birinci yıl ekokardiyografi kontrolünde %35 hastada kapak yetmezlikleri devam ediyordu. Birinci yılda kapak yetmezliği devam eden hastalarda tanı anında daha yüksek beyaz küre ve CRP olmasına rağmen bu farklılık anlamlı değildi.

SONUÇ: Bu çalışma; ülkemiz için önemli sağlık sorunu olmaya devam eden Akut Romatizmal Ateş hastalarımızın, prognozlarının ve prognostik etkenlerin incelendiği daha kapsamlı bir çalışmanın öncüsüdür. Akut romatizmal ateş hastalığında kalıcı kapak lezyonları prognozu belirleyen en önemli faktördür. Hafif dereceli olan kapak lezyonlarının ilerleyen zamanlarda gerileme ihtimali yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Akut romatizmal ateş, kapak yetmezliği, çocuk

TABLO 1: Takipte 1. yilda kapak tutulumu devam eden hastalar ile kapak tutulumu gerileyen hastalarin basvuru ozelliklerinin karsilastirilmasi

	Kapak tutulumu devam edenler (n: 82)	Kapak tutulumu gerileyenler (n: 59)	p
Başvuru yaşı	11,1±2,7	10,7±2,6	0,3
Başvuru süresi	10,2±10,5	7,3±8	0,08
Cinsiyet (E/K)	38/44	36/25	0,09
Aile öyküsü	57 (%69)	48 (%81)	0,19
Wbc	10578±2796	10207±2796	0,43
Neu	6731±2605	7238±2654	0,26
leu	2427±725	2433±626	0,96
jHg	11,4±1,1	11,3±1	0,6
Plt	379±118	437±120	0,05
crp	57,9±59	44,4±34,9	0,1
Sedim	72±29	85±28	0,08
ASO	841±540	863±555	0,81
Deposilin uyum	63 (%76)	49 (%83)	0,2

PS-186 TEK MERKEZ DENEYİMİNDE İNFEKTİF ENDOKARDİTLER

***Özlem Sürekli Karakuş*[1]**, *Sule Arıcı[1], Fatih Alparslan Genç[1], Gülperi Yağar Keskin[1], Erkan Taş[1], Adem Karabulak[1], Ömer Faruk Şavluk[2], Eylem Tunçer[3], Ayşe İnci Yıldırım[1]*

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

2. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, İstanbul

3. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Çocukluk çağında infektif endokardit (İE) nadir görülen ve ciddi morbidite ve mortaliteye yol açan bir hastalıktır. Doğuştan kalp hastalıkları (DKH), edinsel kalp kapak hastalıkları, intrakardiyak yabancı cisim, immunsupresyon, intravenöz ilaç kullanıcısı olmak, invaziv girişim gerektiren durumlar, İE geçirmiş olmak önemli risk faktörlerini oluşturmaktadır. Bu çalışmada, merkezimizde takip ettiğimiz İE'li hastaların klinik, tanısal ve mikrobiyolojik özelliklerini sunmayı amaçladık.

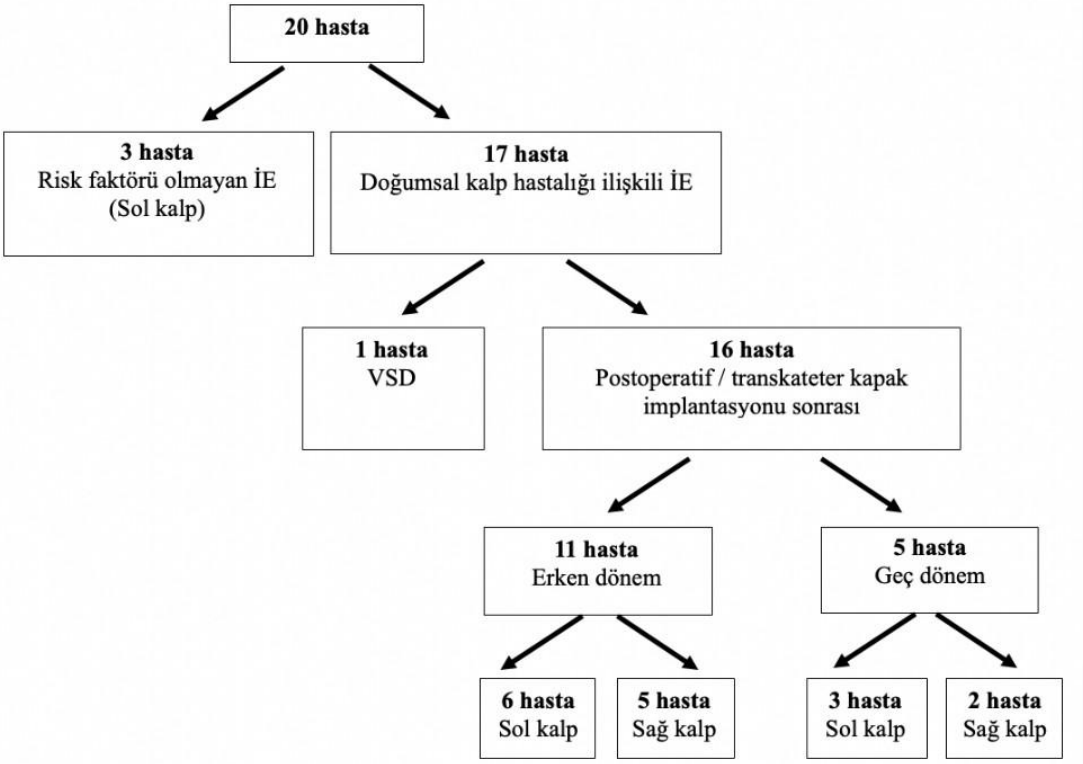
YÖNTEM: Hastanemizde 2019-2024 yılları arasında takip ettiğimiz ve modifiye Duke kriterlerine göre kesin İE tanısı almış 20 hastadan (4 hastada relaps) 24 epizodun verileri retrospektif olarak analiz edilmiştir.

BULGULAR: Tüm hastaların tanı anındaki yaş aralığı 4 ay ile 35 yıl arası değişmekte olup medianı 15 yıl idi. 17 hasta (%85) DKH var iken; 3 hastamızın İE risk faktörü yoktu. DKH olan hastalardan 1'i nativ İE iken; 16 hastamız postoperatif veya transkateter kapak implantasyonu sonrası İE gelişti. En sık görülen DKH'ler; Ventriküler septal defekt (%25), biküspit aort kapağı (%25), Fallot tetralojisi (%20) ve Atriyoventriküler septal defekt (%10) idi. İE görülme zamanları postoperatif 1 ay ile 5 yıl arasında değişmekle birlikte ortalama 12 ay ±2 ay olarak saptandı. İE gelişimi sonrası cerrahi müdahale ihtiyacı % 41,5 olarak belirlendi. Tekrarlayan İE ile takip edilen 4 hastamızın 3'ü intrakardiyak yabancı cisme sahipti. Hastalarımızın sahip olduğu diğer risk faktörleri arasında intravenöz ilaç kullanıcılığı, karaciğer nakli nedeniyle immunsupresyon, ekstremite ampütasyonu gibi nadir görülen faktörlerde bulunmaktaydı. En sık görülen semptom ve bulgular ateş (%83) ve lökositoz (%79) idi. Candida türleri (%25), Staphylococcus aureus (%15), koagülaz negatif Stafilokoklar (%15) ve Burkholderia cepacia (%10) en sık izole edilen ajanlardı. 3 hastamızda çoklu etkenler saptanırken; hastalarımızın %35'inde (7 hasta) üreme olmadı. Üreme olmayan hastaların uzun dönem antibiyoterapi öyküsü mevcuttu. Risk faktörü bulunmayan 3 hasta ile operasyon öyküsü olmayan VSD hastasında Staphylococcus aureus üremesi görüldü. Postoperatif ilk 6 ayda tanı alan ve sol taraf İE olan 6 hastaların reoperasyon ihtiyacı oldu. Bu grup içerisinde olup, özellikle Candida türleri üremesi olan 4 hastanın abse formasyonu, dokularda ayrışma, müdahaleyi zorlaştıracak fragilite, inflamasyonları nedeniyle mortalite kaçınılmaz oldu. Ekokardiyografide en sık saptanan bulgu pulmoner pozisyonda vegetasyon (%33) idi. Postoperatif vegetasyon görülmeksizin yeni gelişen kapak yetersizliği veya preoperatif döneme göre artan kapak yetersizliği ile 6 hasta erken dönemde İE tanısı konuldu. DKH olmayan İE'li 4 hastada sol kalp İE'si olup serebral emboli, geçici iskemik atak, meningoensefalit gibi ciddi nörolojik komplikasyonlar görüldü. Hastaların %30'unda İE ilişkili komplikasyonlar gelişti ve mortalite oranı %25 idi.

SONUÇ: Uzun süreli ateşi olan ve İE riski yüksek olanlar başlangıçta İE ile uyumlu ekokardiyografik bulgulara sahip olmasa bile yakın izleme alınmalı ve İE ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Postoperatif izlenen hastalara özellikle ilk 1 yıl İE açısından dikkat edilmelidir. Vegetasyon görülmeksizin yeni gelişen kapak yetersizliği veya artan kapak yetersizliklerinde muhakkak İE'den şüphe edilmelidir. Önceki yıllarda sağlık bakımıyla ilişkili İE'lerde daha sık görülen Staphylococcus aureus, son yıllarda ve bizim çalışmamızda da olduğu gibi toplum kökenli İE'lerde başrol almaya başlamıştır. Günümüzde ve çalışmamızda da sıklığı artan Candida İE'lerinin yıkıcı etkilerini göz önünde bulundurduğumuzda; kültürlerin pozitifleşmesi günler alabileceği için antifungal ajanlara başlamak için geç kalınmamalıdır. Özellikle postoperatif sol taraf kaynaklı İE'lerde mortalite yüksek olup, bu hastaların yakın izlemi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: İnfektif endokardit, çocuk, cerrahi, transkateter kapak

İnfektif Endokarditli hastaların akış şeması



PS-187 DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: PPP1R13L GENİNDE YENİ HOMOZİGOT VARYANT

Hakan Kurt, *Fırat Ergin, Mehmet Baki Beyter, Seyma Sebnem On, Meral Yılmaz, Burcu Büşra Acar, Erturk Levent, Zulal Ulger, Eser Doğan*

Ege Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Dilate kardiyomiyopati (DKMP) çocuklarda kalp yetmezliğinin önde gelen nedenlerinden biri olup izole ya da sendromik tablolarla sonuçlanan genetik nedenlere bağlı ortaya çıkabilir. PPP1R13L geninde ortaya çıkan varyantlar kardiyak tutuluma ek olarak cilt, diş, saç ve göz anormalliklerinin eşlik ettiği sendromik klinik ile ilişkilidir. Bu yazıda DKMP nedeniyle takip edilen, PPP1R13L geninde yeni homozigot varyant saptanan olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU: Önceden bilinen hastalığı olmayan 4 yaşındaki erkek olgunun başvurusundan 1 hafta önce başlayan halsizlik, karın ağrısı ve 2 gün önce ortaya çıkan göz kapaklarında şişlik, hızlı nefes alıp verme şikayetleri mevcuttu. Özgeçmişinde özellik olmayan olgunun anne babası birinci dereceden kuzen olup ailenin diğer iki çocuğu sağlıklı idi. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, takipneik, taşikardik, bilateral periorbital ödemi, her iki akciğerde ralleri mevcut olup direkt grafisinde bilateral plevral efüzyon ile uyumlu görünüm ve telekardiyografisinde kardiyomegali saptandı. Dekompanse kalp yetmezliği tanısıyla yoğun bakımda solunum ve dolaşım desteği sağlanan hastanın ekokardiyografik incelemesinde biventriküler disfonksiyon, azalmış sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (%20) ve dilate kardiyomiyopati ile uyumlu bulgular izlendi. Kalp yetmezliği nedeniyle inotrop infüzyonu, diüretik, ACE inhibitörü, antiagregan tedavi ile akut faz parametreleri yüksekliği nedeniyle intravenöz antibiyotik tedavisi başlandı. Kardiyak enzim artışı olan, kardiyak manyetik rezonans görüntülemesinde miyokardit ile uyumlu bulgular eşlik eden hastaya İVİG infüzyonu uygulandı. Elektrokardiyografisinde gözlenen ventriküler ekstasistolleri (VES) nedeniyle yapılan 24 saatlik holter monitörizasyonunda %18 multiform VES, couplet VES, non-sustained ve sustained ventriküler taşikardi atakları saptanıp beta bloker tedavisi başlandı. Etiyolojiye yönelik değerlendirmede metabolik hastalık araştırmasında anormallik saptanmadı. Yünsü, seyrek ve kuru saçları, yüksek ön saç çizgisi, basık ve geniş burun kökü, sivri dişleri ve palmoplantar hiperkeratozun eşlik ettiği cilt bulguları nedeniyle genetik değerlendirme planlandı. Yeni nesil dizileme metoduyla yapılan incelemede PPP1R13L geninde homozigot c.2368_2375dup (p.Pro793Glyfs*32) frameshift varyant saptanmış olup bu varyant ACMG kriterlerine göre Franklin veri tabanında olası patojenik olarak sınıflandırılmıştır. Kalp transplantasyonu planlanan hastanın bu süreçte takip ve tedavisine devam edilmektedir.

SONUÇ: DKMP tablosuna eşlik eden ekstrakardiyak fenotipik özellikler, sendromik genetik nedenler açısından yol gösterici olmaktadır. Ektodermal bulgular ve aritmojenik kardiyomiyopati tablosu olan hastalarda PPP1R13L geni akılda tutulmalı ve genetik inceleme panelinde bu gen ilişkili varyant varlığı araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Dilate, Kardiyomiyopati, Genetik, PPP1R13L, Sendromik

PS-188 CARVAJAL SENDROMU: NADİR GÖRÜLEN BİR KARDİYOKUTANOZ SENDROM

***Meral Yılmaz*[1]**, *Burcu Büşra Acar[2], Fırat Ergin[3], Mehmet Baki Beyter[4], Şeyma Şebnem Ön[5], Hakan Kurt[6], Eser Doğan[7], Zülal Ülger Tutar[8], Reşit Ertürk Levent[9]*

1. Meral Yılmaz, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Burcu Büşra Acar, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

3. Fırat Ergin, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

4. Mehmet Baki Beyter, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

5. Şeyma Şebnem Ön, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

6. Hakan Kurt, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

7. Doç.Dr. Eser Doğan, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

8. Prof.Dr. Zülal Ülger Tutar, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

9. Prof.Dr. Reşit Ertürk Levent, İzmir Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Carvajal sendromu, otozomal resesif geçişli, DSP gen (Desmoplakin) mutasyonlarıyla ilişkili nadir bir genetik hastalıktır. Bu hastalık, dilate kardiyomiyopati (DKMP), palmoplantar keratoderma ve yünsü saç yapısı gibi belirgin klinik bulgularla karakterizedir. Erken yaşta gelişen kalp yetmezliği ve aritmi riski nedeniyle erken tanı ve multidisipliner yaklaşım bu hastalar için kritik öneme sahiptir. Bu çalışmada, Carvajal sendromu tanısı almış üç olgunun klinik özellikleri ve takip süreci sunulmuştur.

OLGU 1: 13 yaşındaki kız hasta, başvurudan iki ay önce başlayan nefes darlığı, çabuk yorulma ve el-ayaklarda şişlik şikayetleri olmuş. Başvurudan 15 gün önce geçirdiği bir üst solunum yolu enfeksiyonu sırasında kalp yetmezliği tanısı almış ve izlemde inotroplara dirençli dekompanse kalp yetmezliği gelişmesi nedeniyle tarafımıza sevk edilmişti. Başvuruda yapılan ekokardiyografide (EKO) sol ventrikül end-diastol çapı (LVEDD) 7 cm (+ 8 SDS), sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) %10-15 olarak ölçüldü. Mitral yetmezlik (MY) hafif, triküspit yetmezlik (TY) hafif, aort yetersizliği (AY) eser saptandı. Triküspit anüler düzlem sistolik ekskürsiyonu (TAPSE) 13 mm, koroner arter çıkışları normaldi. İnterventriküler ve interatriyal septum intakt, vena cava inferior kollabe idi. EKG'de ventriküler ekstra vurular gözlendi. Kalp yetmezliğinin ilaca dirençli olması nedeniyle hasta acil nakil listesine alındı ve sol ventrikül destek cihazı (LVAD) takıldı. Hastanın özgeçmişinde, doğumdan itibaren,dermatoz nedeniyle dermatolojiye başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenede yünsü ve gür saç yapısı, uzun yüz, palmoplantar keratoderma, distrofik tırnaklar ve onikoliz vardı. Genetik çalışmada, DSP geninde heterozigot c.4109T>A (p.Ile1370Asn) varyantı vardı; hasta Carvajal sendromu olarak değerlendirildi.

OLGU 2: Olgu 1'in 10 yaşındaki erkek kardeşi, asemptomatik olmasına rağmen kardiyak tarama amacıyla değerlendirildi. EKO'da LVEF %45 LVEDD 48 mm (+ 2.14 SDS), MY orta, TY hafif, TAPSE 24 mm, sekundum atriyal septal defekt (ASD) 5 mm, PDA ve CoA gözlenmedi. Laboratuvarda troponin yüksekliği vardı. Genetik analizde, olgu 1 ile aynı mutasyon olan DSP geninde heterozigot c.4109T>A (p.Ile1370Asn) varyantı bulundu. Hasta dilate kardiyomiyopati ve kalp yetmezliği tanısıyla tedavi başlanarak takibe alındı. Klinik ve genetik çalışmalar sonucu Carvajal sendromu olarak değerlendirildi.

OLGU 3: 15 yaşındaki kız hasta, başvurudan üç yıl önce nefes darlığı, efor kapasitesinde azalma ve alt ekstremitelerde ödem şikayetleriyle dış merkeze başvurmuş ve DKMP tanısı alarak takip edilmişti. 14 yaşında ventriküler taşikardi (VT) atağı nedeniyle 30 saniyelik arrest geçiren hastaya intarkardiyak defibrilator (ICD) takılmıştı. Başvuruda yapılan EKO'da LVEF %25, LVEDD 58 mm (+3.6 SDS) olarak ölçüldü. MY hafif, TY hafif, pulmoner yetmezlik (PY) hafif. İzlemde kalp yetmezliği kliniği ağırlaşan, inotroplara dirençli kalp yetmezliği gelişen hastaya LVAD takıldı ve kalp nakli gerçekleştirildi. Fizik muayenede palmoplantar keratoz ve yünsü saç yapısı dikkat çekti. Genetik analizde, DSP geninde homozigot c.5269C>T (p.Gln1757*) varyantı tespit edildi. Klinik ve genetik bulgular doğrultusunda Carvajal sendromu olarak değerlendirildi.

SONUÇ: Carvajal sendromu, erken yaşta başlayan kalp yetmezliği ve ciddi aritmi riskleri ile yüksek mortalite taşır. Kalp yetmezliği, dilate kardiyomiyopati kliniği olan hastalarda; dermatolojik ve saç bulguları hastalığın tanısında önemli ipuçları sunarken, genetik testler hastalığın kesin tanısını koymada ve aile taramasında kritik rol oynar. Carvajal sendromunda erken tanı ve düzenli takip, yaşam süresi ve kalitesini artırmada hayati önem taşır.

Anahtar Kelimeler: Carvajal Sendromu, Dilate Kardiyomiyopati, Kalp Yetmezliği

olgu 1 dermatolojik tutulum

Ciltte keratoz görünümü

olgu 1 dermatolojik tutulum

Plantar keratoderma

olgu 1 dermatolojik tutulum

Plantar keratoderma

Olgu 3 Dermatolojik Tutulumu

Tırnak yapısında bozulma

PS-189 İZOLE İNTRAKARDİYAK DEV KİST HİDATİK

Anıl Atmış*[1], *Hüsnü Demir[1], Celal Varan[1], Onur Benli[2], Mehmet Deniz Erhan[3], Ahmet Yöntem[4], Perihan Eşsizoğlu[5], Begüm Çalış Özkara[3], Mehmet Şah Topçuoğlu[2]

1. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi, Adana

2. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Adana

3. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

4. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Adana

5. Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Adana

GİRİŞ: Kist hidatik, Echinococcus granulosus'un neden olduğu paraziter bir enfeksiyondur. Çoğunlukla karaciğer ve akciğerlerde bulunurken kardiyak kist hidatik tüm vakaların sadece %0,5-2'sinde görülür. Biz burada izole olarak sağ ventrikül içinde oluşan kist hidatik olgusunu sunuyoruz.

OLGU: 17 yaşında kız hasta çabuk yorulma ve aralıklı göğüs ağrısı nedeniyle Çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu iyi, solunum sesleri doğal, kalp ritmik, taşikardi mevcut, ek ses ve üfürüm duyulmadı. Çekilen EKG'de kalp hızı 115/dk normal sinüs ritmi, normal aks, PR 0,12 sn, QTc 0,43 sn bulundu. Yapılan ekokardiyografik incelenmesinde sağ ventrikül içinde sağ ventrikül kavitesini dolduran 60*50 mm boyutlarında kalın septasyonlar içeren kistik lezyon görüldü (Şekil 1). Kalbin etrafında en geniş yerinde 20 mm perikardiyal efüzyon izlendi. Birinci dereceden mitral kapak yetersizliği görüldü. Hastanın yapılan tetkiklerinde eozinofilisi mevcuttu. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ ventrikül içerisinde aksiyal planda 70*65 mm boyutlarında kalın septasyonlar içeren komplike kistik natürde lezyon, sol kalp komşuluğunda 20 mm kalınlığında perikardiyal efüzyon izlenmiştir. Hastanın kraniyal ve abdomen BT'de kistik lezyon izlenmedi. Hastadan gönderilen kist hidatik aglütinasyon testi 1/1280 pozitif gelmesi üzerine hastaya albendazol tedavisi başlandı. Kalp damar cerrahisi tarafından operasyona alındı. Operasyonda sağ ventrikül posterior duvardan interventriküler septum tavanına uzanan yaklaşık 70*60 mm'lik kist tespit edildi. Kontaminasyonu önlemek amacıyla operasyon sahasına %10 hipertonik salin ile yıkanmış spançlar yerleştirildi. Kistin sıvı içeriği aspire edildikten sonra kist içine povidon-iyot çözeltisi enjekte edildi. Daha sonra kist açıldı çok sayıda kız vezikül görüldü (Şekil 2). Germinatif membran çıkarıldı ve perikistik tabaka ile kaplı boş kavite, povidon-iyot çözeltisi ile yıkandı. Perikistik doku mümkün olduğunca geniş şekilde rezeke edildi. Kistin boş olduğu bölge kapitone edildi. Daha sonra sağ atriyum açıldı ve ventrikülde defekt olmadığı görüldü. Operasyon sırasında yapılan EKO'da kistik lezyon izlenmedi. Lezyondan gönderilen patoloji sonucu kist hidatik ile uyumlu geldi. Operasyon sonrası yapılan kontrol EKO'da sağ ventrikül içinde apekse doğru uzanım gösteren organize trombüs ile uyumlu hiperekojen görünüm ve apeks komşuluğunda arka duvar ve septum kasılmasının hafif azaldığı saptandı. Birinci derece mitral kapak yetersizliğinin devam ettiği, perikard efüzyonunun olmadığı izlendi. Çekilen toraks BT'de interventriküler septumda sağ kalbe hafif bası etkisi gösteren lobüle konturlu yapının kalp damar cerrahları ile birlikte değerlendirilerek öncelikle organize trombüs lehine olduğu düşünüldü ve rezidü kist izlenmediği görüldü. Hasta albendazol tedavisinin 6 aya tamamlanması planlanarak taburcu edildi. SONUÇ: Kardiyak kist hidatik nadir rastlanan bir durum olup, yüksek rüptür riski nedeniyle tedavi edilmediği takdirde ciddi sonuçlara yol açabilir. Klinik bulguları oldukça değişken olup, genellikle belirsiz ya da yanıltıcı semptomlarla kendini gösterir. Tanıda, invaziv olmayan görüntüleme yöntemleri altta yatan patolojiyi ortaya koymada kritik bir rol oynar. Tedavisi genellikle kistin cerrahi rezeksiyonu veya perkütan aspirasyon ve skolisidal solüsyonlar ile antiparazitik tedaviyi içerir.

Anahtar Kelimeler: kist hidatik, intrakardiyak, cerrahi rezeksiyon, albendazol

Şekil 1. Hastanın ekokardiyografik incelemesi

Şekil 2. Operasyon sırasında görülen kız veziküller

PS-190 UZUN YILLAR SONRA GELEN TANI: SON DERECE NADİR SPESİFİK BİR KARDİYOMİYOPATİ FORMU 'İZOLE APİKAL SOL VENTRİKÜL HİPOPLAZİSİ'

Bilgehan Betül Biçer[1], *Selin Ardalı Düzgün*[2], *Tuncay Hazırolan*[2], *Tevfik Karagöz*[1]

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

2. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı

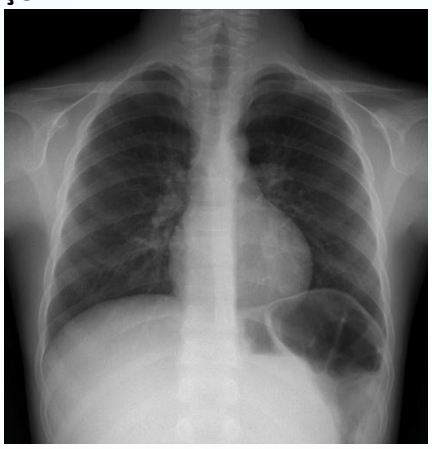
GİRİŞ ve AMAÇ: İzole apikal sol ventrikül hipoplazisi (ILVAH), dilate kardiyomyopati (DKMP), sol ventrikül non-kompaksiyonu (LVNC) gibi sol ventrikülü (LV) tutan diğer kardiyomiyopatilerden (KMP) ayrı bir antite olarak 2004 yılında tanımlanmıştır. Günümüze dek çoğunluğu erişkin yaşta tanı alan toplam 37 vaka bildirilmiştir. Sferik ve trunkal LV, interventriküler septumun (IVS) sağ ventriküle (RV) aşırı bombeleşmesi, LV apeks kas dokusunun hipoplazisi ve buranın yağ dokusu ile infiltrasyonu, apeksin RV tarafından oluşması ile karakterize son derece nadir bir kalp hastalığıdır. Tanısal süreçte transtorasik ekokardiyografi, selektif koroner anjiyografi ve kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılmıştır. Literatüre yeni vaka takdimi amaçlanmıştır.

OLGU: 17 yaş Erkek hasta, ilk kez 4 yaşında bronşiyolit nedeni ile yapılan değerlendirmesinde kardiyomegali tespit edilerek çocuk kardiyolojisine sevk edilmiş. Hasta çabuk yorulma, kusma gibi non-spesifik semptomlar tariflemiş. Kardiyolojik değerlendirmesi DKMP olarak saptanan hasta merkezimize yönlendirilmiş. Yapılan ekokardiyografide normal LV fonksiyonlarına karşın (EF: %78, KF: %46) LV'nin sferik olduğu, IVS'nin sağa aşırı bombeleştiği görülmüş ve apexte akinezi saptanarak, DKMP tanısıyla izleme alınmıştır. Başvuru telekardiyografisinde kardiyomegali olmadığı, alışılagelmiş bir apeks yapısının olmadığı, LV'nin alışılmışın dışında oval ve yukarı kalkık bir izlenim gösterdiği görülmüştür (Şekil 1). Bu dönemde bakılan troponin: 0.9 ng/L, BNP:15,5 pg/ml ve metabolik taramaları normal saptanmıştır. Elektrokardiyogram, efor testi ve Holter monitorizasyon bulguları normal görülmüş ve izlemde semptom tariflememiştir. Atipik klinik prezentasyonu nedeniyle olası koroner anomali şüphesiyle yapılan selektif sol koroner arter anjiyografisinde darlık veya anormallik saptanmamıştır (Şekil 2.). Hastanın 12 yaşında yapılan ilk MRG'de LV fonksiyonlarının normal aralıkta olduğu, RV'nin LV apeksinin anterioruna dek uzanarak apeksi işgal ettiği, perikard ile LV apeksinin komşuluk göstermemediği, bu bölgede LV apeksinin akinetik segment içerdiği, myokardiyal ödem ve fibrozis olmadığı, LV'de subendokardiyal trabekülasyonda artış olduğu belirtilmiş ve LVNC açısından takibi önerilmiştir. Aralıklı muayene, ekg, efor testi, Holter monitorizasyonları, BNP ve troponin düzeyleri düzenli olarak normal saptanan hasta ACE inhibitörü ve düşük doz diüretik ile asemptomatik olarak izlenmiştir. Ekokardiyografi takiplerinde normal LV fonksiyonları, sferik LV, LV apexinde akinetik alanlar, RV'nin apeksi oluşturması bulguları stabil seyretmiştir (Şekil 3). Hastanın kontrol MRG'sinde önceki bulguların normal LV fonksiyonlarıyla birlikte devam ettiği, LV midventriküler apikal düzeyde subendokardiyal trabekülasyon artışının LVNC kriterlerini karşılamadığı (NC/C miyokard kalınlık oranı 2.3, NC miyokard kütlesinin tüm myokarda oranı %20'nin altında), post kontrast geç faz serilerde miyokardda patolojik kontrast tutulumu olmadığı, miyokardın T1-T2 relaksasyon zamanlarının ve sağ ventrikülün duvar hareketlerinin normal olduğu görülmüştür. Bu bulgularla ILVAH tanısını nihayetinde almıştır (Şekil 4.) Rutin kardiyak kontrollerine asemptomatik olarak devam edilmektedir.

SONUÇ: ILVAH, DKMP, LVNC ve diğer kardiyomiyopatilerden ayrı spesifik bir kardiyomyopati formu olarak tanımlanmıştır. Trunkal ve sferik bir LV ve IVS'nin RV'ye doğru bombeleşmesi; LV apikal miyokardın yağ infiltrasyonu, aplazik/hipoplazik LV apeksini saran normal bir RV ve papiller kasın anteroapikal kökeni ile karakterizedir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyonla başvurabilir. Sınırlı vaka raporlarına rağmen asemptomatik hastaların izlemde hastaların medikal tedaviye iyi yanıt veren restriktif KMP geliştirebileceği belirtilmiştir. Bu nedenle hastalar asemptomatik olsalar bile bu ciddi hastalıklar açısından takip edilmelidir. Hastaların doğru tanı ve tedavisi için bu hastalığın bilinmesi oldukça önemlidir. Bu çok nadir anomalinin anlaşılabilmesi için daha fazla vaka raporu bildirimi gerektiği açıktır.

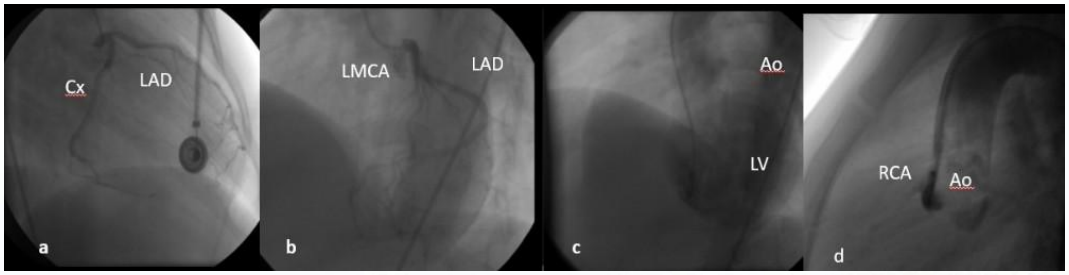
Anahtar Kelimeler: Apikal sol ventrikül hipoplazisi, kardiyomiyopati, kardiyak görüntüleme, sol kalp hastalıkları

Şekil 1



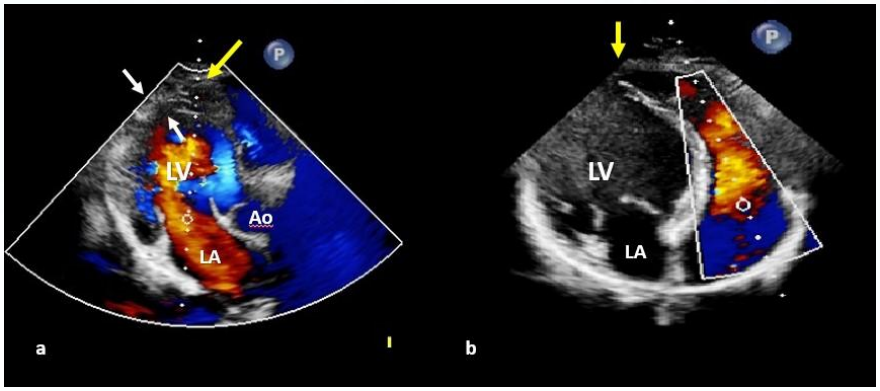
Şekil 1. Telekardiyografi görüntüsü Kardiyotorasik oran normal aralıkta. Sol ventrikül alışılmışın dışında oval ve yukarı kalkık olarak sol hemitoraksta görünmekte. Alışılageldik apeks formasyonu görünmemekte.

Şekil 2



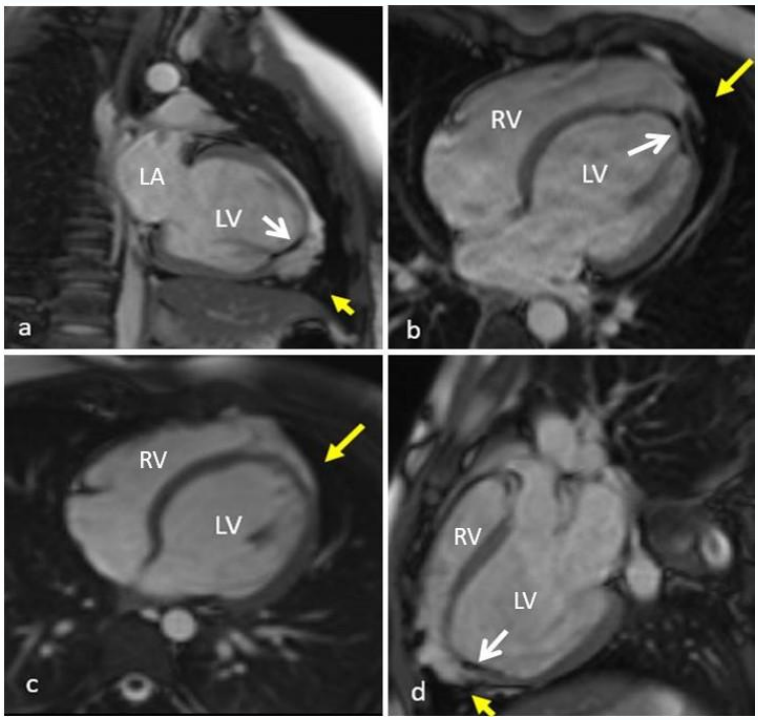
Şekil 2. Sol kalp kateterizasyonu ve selektif sol koroner arter anjiyografisi görüntüleri, a. LMCA, LAD ve Cx'te darlık yok. b. Sol koroner arterler c. Sferik sol ventrikül mevcut. Aort kökü enjeksiyonunda RCA çıkışı da normal görünmekte. LMCA: sol ana koroner arter, LAD: sol anterior inen koroner arter, Cx: sirkumfleks koroner arter, Ao: aorta, LV: sol ventrikül, RCA: sağ koroner arter

Şekil 3



Transtorasik Ekokardiyografi görüntüleri a. Sol ventrikül apeks oluşumuna katılmayıp (beyaz oklar), sol ventrikül önüne geçerek apeks formasyonu oluşturan sağ ventriküle ait moderatör bantlarında gerisinde kalmakta (sarı ok). Apikal bölgede sol ventrikül hipoplazik görünmekte. b. Sol ventrikül ileri derecede sferik yapıda, interventriküler septum sağ ventriküle doğru aşırı bombeleşme göstermekte. Apikal bölgede sağ ventrikülün sol ventrikül önüne uzanımı görünmekte (sarı ok). LV: sol ventrikül, LA: sol atriyum, Ao: aorta

Şekil 4



Kardiyak MRG. İki oda uzun aks (a), 4 oda uzun aks (b), aksiyel (c) ve 3 oda uzun aks (d) beyaz kan TrueFISP görüntülerinde sol ventrikülün apekse katılmadığı ve sferik konfigürasyonda olduğu, apeksin sağ ventrikül tarafından öne kıvrılarak oluştuğu (sarı oklar), interventriküler septumun sağa doğru bombeleştiği görülüyor. Ayrıca hipoplazik sol ventrikül apeksinde yağ infiltrasyonuna ait hipointensite mevcut (beyaz oklar).

PS-191 FETAL SUPRAVENTRİKÜLER TAŞİKARDİ: HİDROPS VE NONHİDROPS FETALİS İKİ OLGU SUNUMU

Emine Sayın, *Dolunay Gürses, Merve Oğuz, Eyüp Aslan, Münevver Yılmaz*

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ: Fetal aritmiler, tüm fetüslerin yaklaşık %1'inde görülmekte ve fetal ekokardiyografi (EKO) için yönlendirilen hastaların yaklaşık %49'unu oluşturmaktadır. Supraventriküler taşikardi (SVT) ve atriyal flatter (AF) en yaygın görülen sürekli fetal taşikardilerdir. Tedavi edilmediği takdirde, nonimmün hidrops fetalise yol açabilir. Fetal taşikardilerin yaklaşık yarısında hidrops fetalis ortaya çıkar ve tedavi edilmeyen vakaların %9'unda fetal ölüm meydana gelir. Günümüze kadar SVT tedavisinde; monoterapi ya da kombinasyon tedavileri kullanılmıştır. Tedavinin hastaya göre kişiselleştirilmesi önerilmektedir. Biz de takip ettiğimiz hidrops gelişen ve gelişmeyen fetal SVT olgularını ve yönetimini sunuyoruz.

OLGU 1: 27 yaşında, 28. gebelik haftasında G1P0A0 gebe, fetal taşikardi saptanması üzerine fetal ekokardiyografi amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Yapısal bir fetal anomalisi yoktu. Fetal EKO değerlendirmesinde çekim boyunca 2-10 dakika süreli SVT atakları (fetal kalp hızı: 240 atım/dk) izlendi. Çekim süresinin % 80'ninde SVT izlendi. Kalp yetmezliği, majör yapısal kardiyak patoloji ve hidrops izlenmedi. Hastaya oral digoksin başlandı. Gebenin günlük elektrokardiyografisi (EKG) çekildi ve aralıklı digoksin düzeyi gönderildi. Günlük EKO kontrollerinde SVT ataklarının çekimin %50'sinden fazla sürmesi nedeni ile tedaviye sotalol eklendi. Sotalol dozu artırıldıktan sonra SVT atağı izlenmeyen hasta, haftalık takibe alındı. 38. Gebelik haftasında 2640 gr doğan bebeğin elektrokardiyografisi ve ekokardiyografisi normal saptandı. Takibinde SVT izlenmemesi üzerine ayaktan izleme alındı.

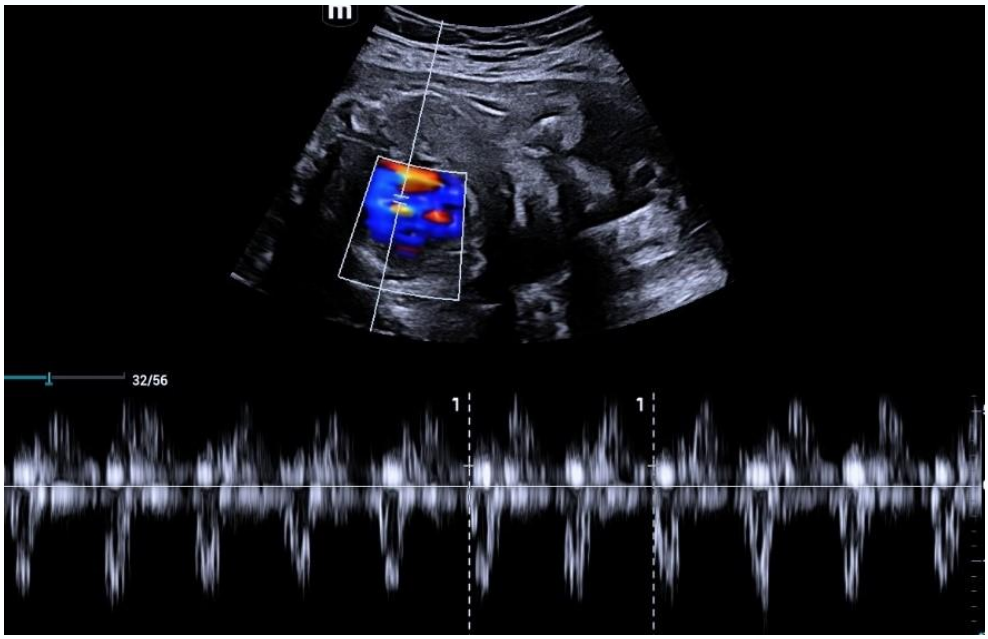
OLGU 2: 30 yaşında, 26. gebelik haftasında GP1A0 gebe, obstetrik ultrasonda hidrops fetalis saptanması üzerine fetal ekokardiyografi amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Fetal EKO değerlendirmesinde çekim boyunca 295 atım/dk'ya ulaşan SVT izlendi. 3 kez kısa süreli 5-30 saniye süreli sinüs ritmi izlendi. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu azalmıştı. Perikardiyal efüzyon, plevral efüyon ve batında asit saptandı. Majör yapısal kardiyak patoloji izlenmedi. Hastaya oral digoksin ve sotalol başlandı. Gebenin günlük EKG'si çekildi ve aralıklı digoksin düzeyi gönderildi. Tedavinin 2. gününde kalp hızı normale dönmüş, kısa süreli 5-10 atımlık SVT atakları ve 8-10 atımda bir iletilmeyen atrial ekstra vuruları mevcuttu. Tedavinin 5. gününde fetal kalp hızı: 145 atım/ dk olup, çekim boyunca SVT atağı izlenmedi. Aralıklı fetal EKO izlemine alınan hastanın sol ventrikül sistolik fonsiyonunun ve kalp ritminin normal olduğu; perikardiyal, plevral ve batın içi sıvının kaybolduğu görüldü. 38. gebelik haftasında 2775 gr doğan bebeğin elektrokardiyografisi ve ekokardiyografisi normal saptandı. Takibinde SVT izlenmemesi üzerine ayaktan izleme alındı. Birinci yaş poliklinik kontrolünde; EKG ve EKO normal saptandı.

TARTIŞMA: Fetal taşiaritmiler için antiaritmik ilaç tedavisinin hedefleri, normal fetal kalp hızını geri kazandırmak, fetal kalp yetmezliğini önlemek veya tersine çevirmek ve erken doğumu ve sonuçlarını önlemektir. Günümüze kadar SVT tedavisinde; digoksin, flekainid, sotalol ve amiodoron monoterapi ya da kombinasyon tedavisi olarak kullanılmıştır. Son zamanlarda; hidrops olmayan SVT'lerde flekainid monoterapisi, digoksine oranla daha sıklıkla önerilmekte, hidrops olan vakalarda ise; digoksin, flekainid, sotalol kombinasyonları önerilmektedir. Ancak ülkemizde flekainid preparatı olmaması nedeniyle nonhidropik olan fetal SVT olgumuzda ilk tedavi olarak digoksin tercih edilmiştir. Her iki olgumuz da digoksin sotalol kombinasyon tedavisi ile başarılı bir şekilde ayaktan izlenmiş ve doğum 38. haftada gerçekleşmiştir. Hem fetüste hem de annede herhangi bir komplikasyon izlenmemiştir.

SONUÇ: Fetal SVT, zamanında ve etkili bir şekilde yönetilmezse, hidrops fetalis ve fetal kayıp ile sonuçlanabilir. Bu olgu sunumunda, fetal SVT'nin yönetimindeki zorlukları ve kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımının önemi vurgulanmaktadır.

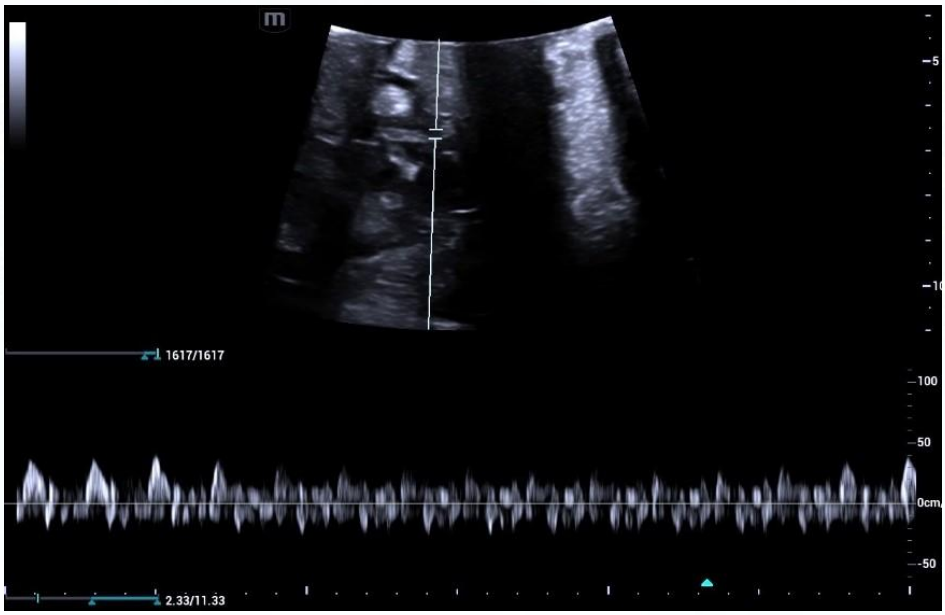
Anahtar Kelimeler: fetal taşikardi, SVT, sotalol, digoksin

SEKIL 1



OLGU 1 FETAL SVT

SEKIL 2



OLGU 2 FETAL SVT

SEKIL 3

OLGU 2 HIDROPS FETALIS

PS-192 ANTİARİTMİKLERE DİRENÇLİ VENTRİKÜLER ARİTMİ İLE SEYREDEN ATİPİK ANDERSON-TAWİL SENDROMU: OLGU SUNUMU

***Tuğba Burcu Öztürk Gömeç*[1]**, *Ozlem Turan*[1], *Mehmet Karacan*[2]

1. SBÜ, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Antalya

2. SBÜ, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

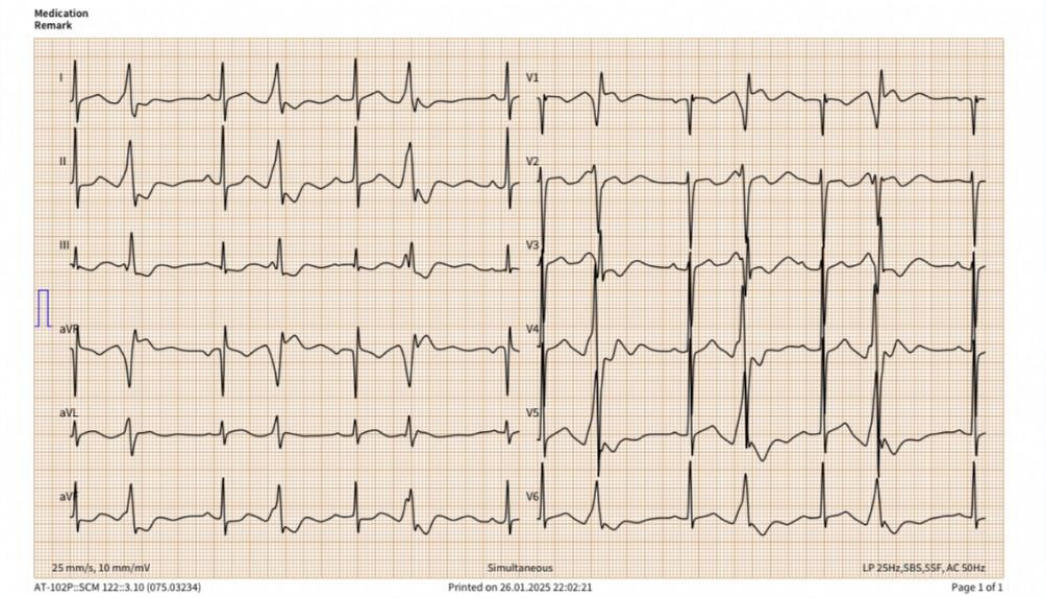
GİRİŞ: Anderson-Tawil sendromu (ATS), nadir görülen, QT uzaması, bidireksiyonel ventriküler aritmiler, periodik paralizi ve dismorfik özellikler ile karakterize olan, otozomal domimant geçişli bir kanalopatidir. Klinik prezentasyonu oldukça değişken olup, bazı hastalarda klasik triadın tüm komponentleri görülmez. Genetik analizde vakaların >%60'ında KCNJ2 geninde mutasyonlar saptanır. Ancak, literatürde atipik klinik sunumlar ve fenotipik heterojenlik bildirilmiştir. Bu çalışmada klasik ATS triadını göstermeyen, ventriküler ekstra sistol (VES)/ polimorfik ventriküler taşikardi (VT) nedeniyle izlenen, senkop/ventriküler fibrilasyon (VF) gelişen, QTc normal olan, genetik analizinde KCNJ2 geninde patojenik mutasyon saptanan ve flecainide tedavisi ile kısmı kontrol sağlanan nadir bir olgu sunuyoruz. Çalışmamız, nadir görülen bu fenotipin daha iyi anlaşılmasına katkı sağlamayı amaçlamaktadır.

OLGU SUNUMU: 7 yaşında asemptomatik erkek hasta, 12-kanal EKG de sık VES saptanması üzerine polikliniğimize yönlendirildi. Hastanın fizik muayenesinde kısa boy, düşük kulaklar ve hipoplastik mandibulayı içeren dismorfik bozuklukları saptandı. Aile öyküsünde annesine VES ablasyonu yapıldığı öğrenildi. Ailede ani kardiyak ölüm öyküsü yoktu. Hastanın başvuru sırasında çekilen EKG' sinde bigemine, QRS morfolojileri değişkenlik gösteren VES' leri saptandı (Figure 1, 2). QTc değerleri tekrarlanan ölçümlerde normal olarak değerlendirildi. Holter monitarizasyonunda >% 25, multiform VES ve sık sustain VT atakları saptandı. Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu normal ancak belirgin sağ ventrikül çıkış yolu dilatasyonu izlendi. Hastaya ilk basamak tedavi olarak beta blokör (propranolol) tedavisi başlandı. Belirgin fayda izlenmemesi nedeniyle çoklu antiaritmik tedavisi (propranolol ve sotalol) denendi ancak belirgin fayda görülmedi. Bu nedenle izlemde başlanan flecainide tedavisi ile hastanın daha önceki holter kayıtlarında izlenen VT ataklarının ve VES sıklığının belirgin azaldığı, kısmi yanıt alındığı izlendi. Hastanın dismorfik bulguları, zaman zaman bidirektional özellik gösteren polimorfik VT atakları ve ekokardiyografik bulguları nedeniyle kardiyal MR ve genetik test gönderilmesi planlandı. Çekilen kardiyak MR'da bulgular nonspesifik karakterde idi ve ARVD lehine bulgu ve belirgin fibrozis sapanmadı. Hastaya yeni nesil dizileme metodu ile aritmi paneli genleri çalışıldı. KCNJ2 geninde heterozigot c.652C>T (p.Arg218Trp) missense özellikte varyasyon saptandı ve varyasyon patojenik olarak yorumlandı. Aile taramasına geçildi. Hastanın izleminde senkop ve nabızlı VT/VF tanısıyla acil servis başvurusu olması nedeniyle hastaya ICD takıldı. Hasta flecanide tedavisi ile kliniğimizde izlenmeye devam etmektedir.

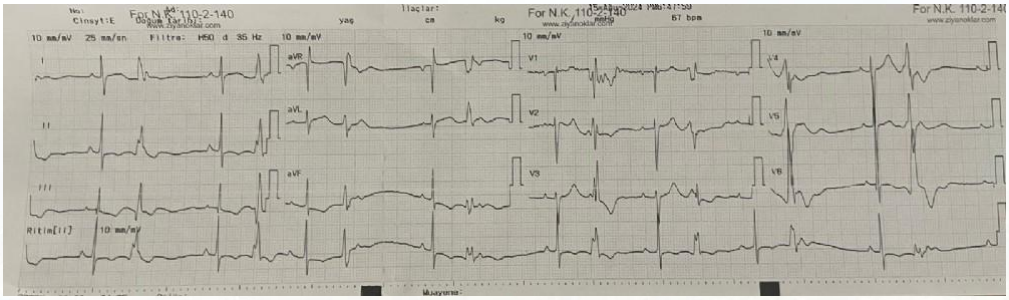
SONUÇ: Anderson-Tawil sendromu klasik ATS triadını göstermeden tedaviye dirençli ventriküle aritmi olarak sunum gösterebilir ve CPVT kliniğini taklit edebilir. CPVT kliniğine neden olan birbirine benzeyen klinik durumları ayırt etmede ilgili tüm genleri içeren genetik analiz yapmak kesin tanı için şarttır. Flecainide ATS tanılı hastalarda polimorfik VT ataklarının ve VES sıklığının azaltması açından etkili bir tedavi seçeneği olarak akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anderson-Tawil Sendromu, KCNJ2, CPVT, flekainid

Hastanın EKG görüntüsü-1



Hastanın EKG görüntüsü-2



PS-193 MULTİPLE AKSESUAR YOL, AVNRT VE PERSİSTAN SOL SUPERİOR VENA CAVA: NADİR BİR KLİNİK KARŞILAŞMA

***Sedef Öksüz*[1]**, *Muhammed Akif Atlan[1], Raşit Aktaş[2], Kaan Yıldız[1], Hakan Dedecengiz[1], Tolga Bacak[1], Berkay Alimoğlu[1], Engin Gerçeker[1], Nazmi Narin[3], Cem Karadeniz[3]*

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İzmir

2. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İzmir

3. Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

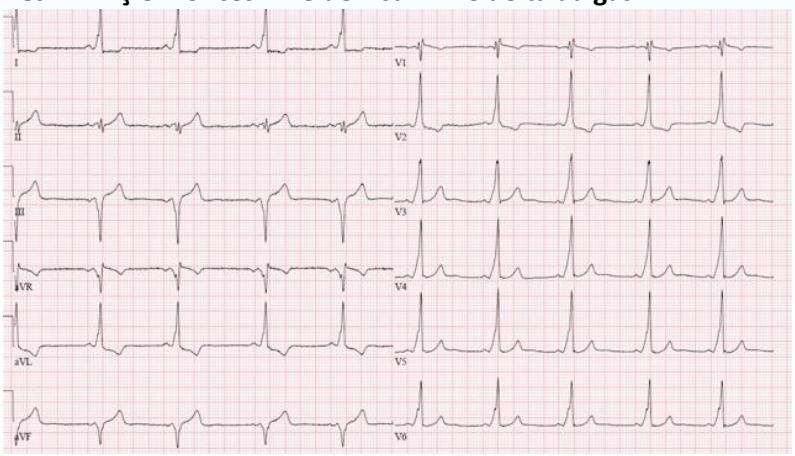
GİRİŞ: WPW sendromu kısa PR aralığı ve geniş QRS kompleksi ile karakterize olup sıklıkla paroksismal SVT atakları ile sonuçlanır. Hastaların çoğunda tek bir aksesuar yol bulunurken, çoklu aksesuar yolların varlığı nadirdir. Aksesuar yolların ve PLSVC'nin embriyolojik kökenleri yakından ilişkilidir ve PLSVC'li hastaların kardiyak aritmi geliştirme riskinin artmış olabileceğini gösterir. Bu yazıda, RFA ile başarılı bir şekilde tedavi edilen, iki aksesuar yolu, atriyoventriküler nodal reentran taşikardisi (AVNRT) ve PLSVC'si olan 18 yaşında bir erkek olgu sunuldu.

VAKA SUNUMU: On sekiz yaşında erkek hasta tekrarlayan çarpıntı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. EKG'de kısa PR aralığı ve delta dalgaları saptandı. TTE'de dilate bir koroner sinüs ve PLSVC görüldü. Elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve radyofrekans ablasyon (RFA) planlandı. Hastaya üç boyutlu elektro-anatomik Carto 3 sistemi kullanılarak haritalama yapıldı ve elektrofizyolojik temel ölçümler alındı. Atriyal pacing ile aksesuar yol etkin refrakter periyodu (APERP) 270 ms ve Wenckebach döngü uzunluğu 310 ms olarak bulundu. Sinüs ritmi sırasında yapılan haritalama, en erken ventriküler aktivasyonu sağ posteroseptal bölgeye lokalize etti ve burada RFA bypass yolunu ortadan kaldırdı. En iyi yavaş yol sinyallerinin olduğu bölgeden başlanarak contact force irrigasyonlu RF kateteri (SmarTouch) kullanılarak yavaş yolun iletimi başarılı bir şekilde ortadan kaldırıldı. Yavaş yol ablasyonunu takiben yapılan ventriküler pacing, eksantrik ventriküler-atriyal (VA) iletimi ortaya çıkardı. Daha ileri haritalama sol posterior bölgede gizli bir AP tespit etti. Bir septostomi yapıldı ve ablasyona başlandı, bu da ventriküler pacing yoluyla tanımlanan bölgedeki AP'yi başarıyla ortadan kaldırdı. Burst veya programlı stimülasyonla yapılan atriyal pacing herhangi bir supraventriküler taşikardiye (SVT) neden olmadı. Preeksitasyon veya jump/eko beat belirtileri yoktu. Adenozin uygulanması aksesuar yollardan atriyoventriküler (AV) iletim olmadığını doğruladı. İşlem sonrası izleme sırasında 410 milisaniye süreli ventriküler-atriyal (VA) disosiyasyon gözlemledik. İşlem herhangi bir komplikasyon olmadan tamamlandı. (Şekil 2). Bir yıllık takipte, hasta ilaç kullanmadan semptomsuz kaldı ve kontrol EKG'lerinde preeksitasyon veya delta dalgası kanıtı görülmedi.

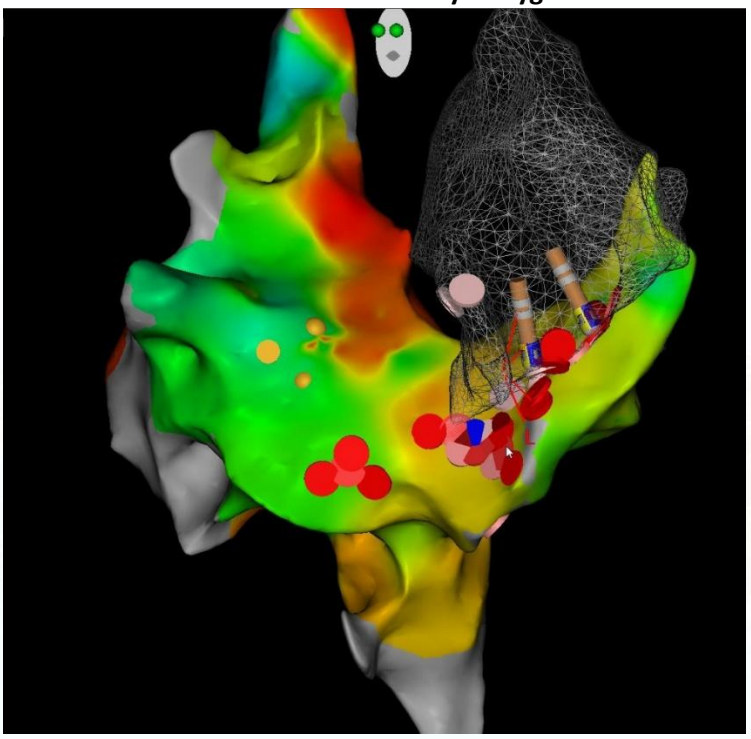
TARTIŞMA ve SONUÇ: Bu olgu, PLSVC, çoklu aksesuar yollar ve AVNRT'nin nadir birlikteliğini göstermektedir. PLSVC'nin hemodinamik etkisi olmasa da, özellikle elektrofizyolojik çalışmalarda tanınması önemlidir. Dilate bir koroner sinüs, kardiyak anatomiyi ve Koch üçgeni ile olan ilişkisini değiştirebilir, bu da yavaş nodal yolun ablasyonunu zorlaştırabilir ve AV blok riskini artırabilir. İkinci olarak, dilate bir CS'de ablasyon kateterinin CS içinde aşırı hareketi söz konusudur, bu da özellikle aksesuar bir yoldan şüpheleniliyorsa haritalamayı çok zorlaştırır.
Sonuç olarak, bu vaka, ortak embriyolojik kökenleri nedeniyle PLSVC'li hastalarda kompleks aritmilerin dikkate alınmasının önemini vurgulamaktadır. Başarılı sonuçlar elde etmek için EPS ve RFA ile ilişkili potansiyel zorlukların anlaşılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: LPSVC, radyofrekans ablasyon, WPW, AVNRT

Resim 1. İşlem öncesi EKG'de kısa PR ve delta dalgası



Resim 2. 3D haritalama sonrası ablasyon uygulanan noktalar



PS-194 KAWASAKİ SENDROMU; İSTENMEYEN BİR KOMPLİKASYON

***Gizem Karkın Tozlu*[1]**, *Lazgin Tuncar[1], Nuran Belder[2], Fatma Hayvacı Canbeyli[1], Semiha Tokgöz[1], Serdar Kula[1], Ayşe Deniz Oğuz[1]*

1. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji, Ankara

2. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji, Ankara

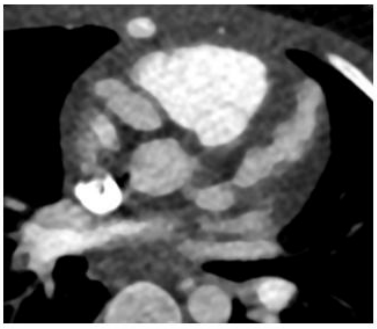
GİRİŞ ve AMAÇ: Edinilmiş kalp hastalıklarının önde gelen nedenlerinden biri olan Kawasaki sendromu genellikle 5 yaş altı çocuklarda görülen bir vaskülittir. Tedavi edilmeyen olguların %20-25'inde koroner arter anormallikleri görülmektedir. Gelişebilecek komplikasyonların ciddiyetini tekrar göz önüne sermek amacıyla Kawasaki sendromuna sekonder koroner arter anevrizması gelişen ve tüm tedavilere rağmen miyokard enfarktüsü geçiren hastamızı sunuyoruz.

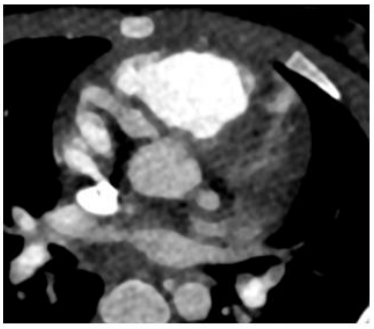
OLGU: Acil servise 2 gündür olan huzursuzluk ve ateş şikâyeti başvuran 8,5 aylık erkek hastanın muayenesinde lenfadenopati ve boyun hareketlerinde kısıtlılık saptandı. Hastaya lenfadenit tanısı koyularak antibiyoterapi başlandı. Yatışının 2. gününde ateşi devam eden hastada vücutta döküntü, el sırtında ödem, eritamatöz bilateral konjuktivit görülmesi üzerine Kawasaki sendromu düşünülerek yapılan ekokardiyografisinde (EKO) LMCA, RCA ve LAD' de fuziform anevrizmalar izlendi (z skorları; LMCA: 5.57, LAD: 5.02, RCA: 5.01). Elektrokardiyografide (EKG) patolojik değişiklik saptanmadı. Hastaya IVIG (2 gr/kg) ve aspirin (75 mg/kg/gün) verildi. Hasta 1 yaş altında ve erkek olması, CRP yüksekliğinin ve trombositopenisinin bulunması nedeniyle yüksek riskli olarak kabul edildi. Tedaviye steroid eklendi. 3. gün yapılan kontrol EKO' sunda z skorlarında değişiklik saptanmadı. Ateşi düştükten 72 saat sonra aspirin dozu 5 mg/kg/gün'e düşürüldü. İzleminde koroner dilatasyonunda değişiklik saptanmayan hasta 12. gününde taburcu edildi. Taburculuk sonrası hastalığının 15. gününde yapılan EKO'sunda hastanın koroner arter dilatasyonlarında belirgin artış görüldü. z skorları: LMCA: 9.7, LAD: 8.5, RCA: 13.7 olarak hesaplandı. Hastanın çekilen koroner BT'sinde; yer yer artıp azalan fuziform dilatasyonlar görüldü. RCA z skoru: 15,4, LMCA z skoru: 3,8, LAD z skoru: 16,3 ve Cx z skoru: 6,8 olarak hesaplandı (Şekil 1).Hastaya tekrar yatış verilerek anakinra ve infiliximab tedavileri verildi. Sistemik antikoagülan olarak düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. CPR sonrası kalp atımı alınan hastanın yoğun bakım ünitesi (YBÜ) yatışında yapılan EKO'sunda EF: %44, FK:%20, dev koroner anevrizmaları görüldü. Laboratuvar testlerinde troponin T: 6571 ng/L, kütle CK-MB:275 ng/L pro-BNP: 4795 pg/ml olarak saptandı. EKG'sinde V4-V5-V6'da 2 birim ST elevasyonu miyokard enfarktüsü ile uyumluydu. Hastaya TPA ve Heparin infüzyonu başlanması planlandı ancak YBÜ'de hasta tedaviye başlayamadan tekrar arrest oldu ve kaybedildi.

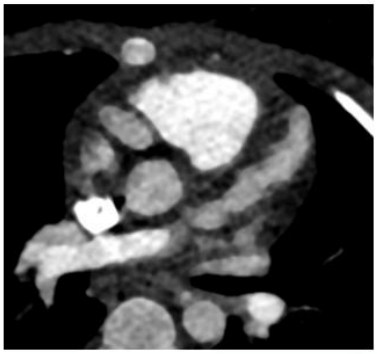
SONUÇ: Kawasaki sendromu özellikle yüksek risk grubundaki hastalarda önemli mortalite ve morbidite nedeni olabilir. Hastamızda da olduğu gibi erken dönemde saptanan dev anevrizmalar hastalığın seyrini olumsuz etkilemektedir. Yüksek riskli hastaların saptanarak doğru tedavi stratejilerinin belirlenmesi hastalar için hayat kurtarıcı olabilir.

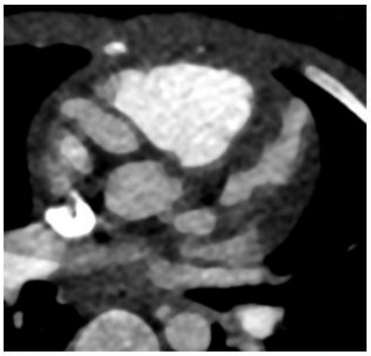
Anahtar Kelimeler: Kawasaki Hastalığı, Koroner Dilatasyon, Dev Anevrizma

BT anjiografide görülen koroner arter anevrizmaları

A. 

B. 

C. 

D. 

PS-195 NONCOMPACTİON KARDİYOMİYOPATİ: 5 YILLIK KLİNİK DENEYİMİMİZ VE MOLEKÜLER SONUÇLARIMIZ

***Hazer Erçan Bozyer*[1], *Yağmur Damla Önal*[1], *Fatma Ceren Sarıoğlu*[2], *Handan Güleryüz*[2], *Semra Gürsoy*[3], *Özlem Giray Bozkaya*[3], *Mehmet Kocabey*[4], *Mustafa Kır*[1], *Tülay Demircan*[1]**

1. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

2. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir

3. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İzmir

4. Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Ventiküler noncompaction(NC) belirgin trabekülasyon ve ince kompakt miyokardiyuma sahip iki katmanlı miyokardiyumu olan bir kardiyomiyopati olarak tanımlanmaktadır. Çoğunlukla sol ventrikülde görülse de, nadir olarak sağ ventrikülde ya da biventriküler de görülebilmektedir. Çocukluk çağının en sık 3. kardiyomiyopatisidir. Hastaların yaklaşık %40'ında genetik etiyoloji saptanmıştır. Klinik bulgular hiç semptom olmamasından, kalp yetmezliği, aritmiler, tromboembolizm, ani kardiyak ölüm gibi olaylara kadar değişkenlik göstebilir. Tanıda temel araç ekokardiyografidir. Manyetik rezonans(MR) tanıyı destekleyen bir görüntüleme aracıdır.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2019-2024 yılları arasında nonkompaction kardiyomiyopati(NCKM) tanısı almış olan 14 hasta, elektronik dosyaların taranması yolu ile retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik semptomları, aile öyküleri, elektrokardiyografileri(EKG), 24 saatlik holter EKG'leri, ekokardiyografi, kardiyak MR verileri ve genetik analiz sonuçları değerlendirildi. Ekokardiyografik değerlendirmede Jenni kriterleri kullanıldı. Nonkompakte(NC)/kompakte(C) miyokard oranının 2'nin üzerinde olması, trabeküller arası perfüzyonun görülmesi ve sistol sonunda belirgin iki tabakalı miyokard görünümü anlamlı kabul edildi. MR değerlendirmesinde ise Petersen kriterleri kullanıldı. Diyastol sonunda apeks hariç en az bir segmentte NC/C miyokard oranının 2,3'ün üzerinde olması anlamlı kabul edildi. Bu oranın 2-2,3 saptandığı hastalar gri zonda kabul edildi.

BULGULAR: 14 hastanın 3'ü(%21) kız, 11'i(%79) erkekti. Ortalama yaş 14,7 idi. Hastalardan 9'u(%64) rutin tarama esnasında tanı alırken, 5'i(%36) klinik semptomlarla başvurdu. Hastaların birinde(%7) göğüs ağrısı ve presenkop, birinde(%7) göğüs ağrısı, birinde(%7) çarpıntı, birinde(%7) hipertansiyon, birinde(%7) ise senkop vardı. Beş(%36) hastada aile öyküsü pozitif iken, bir(%7) hastanın aile bilgilerine ulaşılamadı. Aile öyküsü pozitif olan hasta grubunun yalnızca ikisi(%14) klinik olarak semptomatikti. EKG ve holter EKG sonuçları Tablo 1.'de belirtilmiştir. Ekokardiyografik değerlendirmede hastaların tümünün NC/C myokard oranı >2 idi. Bir(%7) hastada sağ ventrikül NCKM, biventriküler dilatasyon ve ejeksiyon fraksiyonunda azalma saptandı. Kardiyak MR değerlendirmesinde ise 11(%79) hastanın NC/C myokard oranı 2,3-10 arasında iken, 3(%21) hastanın 2-2,1 aralığında idi. Klinik semptomlar, aile öyküsü ve görüntüleme yöntemleri göz önünde bulundurularak hastalardan bir(%7) tanesine propronalol, bir(%7) tanesine asetil salisilik asit, bir(%7) tanesine de sotalol tedavisi başlandı. Toplam 14 hastanın 9'una(%64) hedefli yeni nesil dizileme yöntemi ile moleküler analiz yapıldı. İki(%14) hastada TTN geninde heterozigot klinik önemi bilinmeyen varyant saptandı. Bunlardan ilki kırpılma bölgesinde, c.59927-4A>T, idi. Diğer varyant ise missense, c.65845A>G, bir değişim idi. Bir(%7) hastada SOS-1 geninde heterozigot klinik önemi bilinmeyen bir varyant, c.755T>C, saptandı. Annesinde erken yaşta ölüm öyküsü olan, göğüs ağrısı ve presenkop yakınmasıyla başvuran, sağ ventrikül NCKM tanısı alan bir diğer hastanın yapılan moleküler analizinde ise PKP2 geninde homozigot c.746G>C varyantı saptandı. PKP2 genindeki heterozigot mutasyonların aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve Brugada sendromu ile ilişkisi bilinmektedir. Homozigot değişimlerin ise sol ventrikül NCKM ile ilişkilendirildiği tek bir makale mevcuttur. Çalışmamızdaki bu hasta PKP2 geninde bialellik homozigot varyant saptanan ilk sağ ventrikül NCKM tanılı hasta olacaktır.

SONUÇ: Nonkompaction kardiyomiyopati geniş klinik spektrumu olan bir hastalık grubudur. Hastalığın tanısını koymada aile öyküsü ve klinik semptomlar önem arz etmektedir. Çoğunluğu sol ventrikül tutulumu ile gitmekle

beraber nadir de olsa sağ ventrikül tutulumu ya da çift ventrikül tutulumu da olabileceği unutulmamalıdır. Ritim bozukluğu nonkompaction kardiyomiyopati ile birlikte görülebilir ve az bir kısmında tedavi dirençli seyredebilmektedir. Çeşitli heterojen genetik değişkenler saptanmıştır. Ancak %50'sinden daha azında anlamlı mutasyon bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Noncompaction kardiyomiyopati, PKP2 homozigot varyant, kardiyak MR

Tablo 1. Hastaların EKG ve 24 Saatlik Holter EKG Sonuçları

EKG Sonuçları	Total n=14 (%100)
Sinüs ritmi	9 (%64)
Sol ventrikül hipertrofisi bulguları	1 (%7)
V4-5-6' da T dalga negatifliği	1 (%7)
Bradikardi + ektopik atriyal ritim	1 (%7)
Bradikardi + yaygın VES	1 (%7)
24 Saatlik Holter EKG Sonuçları	11 (%100)
Sinüs ritmi	5 (%45)
Nadir VES	3 (%27)
Bradikardi + yaygın VES	1 (%9)
Nadir supraventriküler ekstra sistol	1 (%9)
Supraventriküler taşikardi atağı	1 (%9)

PS-196 AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ TEDAVİSİ ALMIŞ OLAN ÇOCUKLARIN DOKSORUBİSİNE BAĞLI GEÇ KARDİYOTOKSİSİTE AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

***Gökmen Özdemir*[1]**, *Abdullah Kocabaş*[1], *Fırat Kardelen*[2]

1. Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

2. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

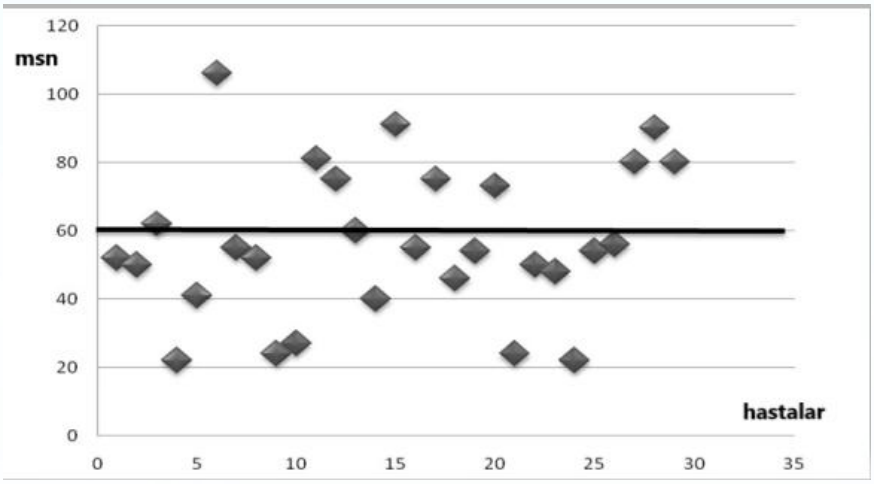
Antrasiklin tedavisi sonrası gözlenen geç kardiyotoksisite, kanser sağkalanı çocuklarda hayatı tehdit eden ciddi bir komplikasyondur. Sağkalım oranlarının zamanla yükselmesi bu hastaların tanımlanması ve taranması için yeni seçenekleri gündeme getirmiştir. Kardiyotoksisitenin kesin tanısı endomyokardiyal biyopsi ile konulabilse de işlemin invazif olması ve komplikasyon riski nedeniyle klinik çalışmalarda genellikle invazif olmayan diğer teknikler kullanılmaktadır. Çalışmaya ALL-BFM protokolüne göre tedavi alan ve tedavi üzerinden en az 5 yıl geçmiş olan ve remisyonda olan olgular alındı. Kalp fonksiyonları EKO, Doku Doppler EKO, EKG ve 24 saatlik holter EKG ile değerlendirildi.

Tedavi üzerinden ortalama 8 yıl geçmiş olan 29 hasta ile çalışma yürütüldü. Çalışma başlangıcında hastaların ortalama yaşı 12,5 ve kümülatif doksorubisin dozu ortalaması 228,6 mg/m2'di (aralık 180-450). Bir hastada kısalma ve ejeksiyon fraksiyonunda belirgin bozulma mevcuttu (sırasıyla %22 ve %45). Ayrıca aynı hastada ventriküler ekstra atımlarda mevcuttu. Beş (%17) hastada QTc ve 10 (%34) hastada QTc dispersiyonu (QTcd) uzaması saptandı. ALL risk grupları arasında istatistiksel fark saptanmadı. İki (%7) hastada mitral yetmezlik saptandı.
Doku Doppler EKO ve kalp hızı değişkenliği verileri yaş ve cinsiyet uyumlu kontrollerle karşılaştırıldı; doku Doppler verilerinde 2 hastada sistolik ve 7 hastada diyastolik disfonksiyon bulguları mevcuttu. Kalp hızı değişkenliği verilerinde ise 9 hastada belirgin parasempatik disfonksiyon saptanırken; hasta grubunun sağlıklı kontrollere göre sempatik disfonksiyon bulgularıda gösterdiği gözlendi.

Çocukluk çağı kanserleri nedeniyle doksorubisin alan hastalarda uzun dönemde miyokardiyal disfonksiyon, disritmi ve bunlara bağlı morbidite ve hatta mortalite ortaya çıkabilmektedir. Yakınma ve bulgular olmasa da, kardiyak işlevlerin daha ayrıntılı değerlendirilmesine olanak veren tekniklerin bir arada kullanılması ve yorumlanması ile olguların subklinik dönemde tanı alması sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: aritmiler, kardiyotoksisite, ventriküler disfonksiyon

Resim 1



QTcd dagilim grafigi

Tablo 1

Hasta sayısı			29
Cinsiyet	Kız		12 (%41)
	Erkek		17 (%59)
Yaş ortalaması (yıl)			12,5
Tanı yaşı ortalaması (yıl)			4,5
Risk grubu	Standart	Sayı	17 (%59)
		ᵅDOX dozu£	183,5
	Orta	Sayı	5 (%17)
		ᵅDOX dozu£	240
	Yüksek	Sayı	7 (%24)
		ᵅDOX dozu£	330
Kümülatif DOX dozu ortalaması£ (tüm hastalar)			228

£mg/m2, ᵅKümülatif DOX dozu ortalaması, DOX: Doksorubisin

hasta ozellikleri

PS-197 HOMOZİGOT D409H MUTASYONU OLAN GAUCHER HASTALIĞI TİP IIIC'YE EŞLİK EDEN AORT KAPAK KALSİFİKASYONU VE PORSELEN AORTANIN ZORLU KLİNİK YÖNETİMİ

***Musa Öztürk*[1]**, *Ebru Aypar[1], Hülya Demir[2], Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen[2], İlker Ertuğrul[1], Murat Güvener[3], Ergün Barış Kaya[4]*

1. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Ankara

3. Hacettepe Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

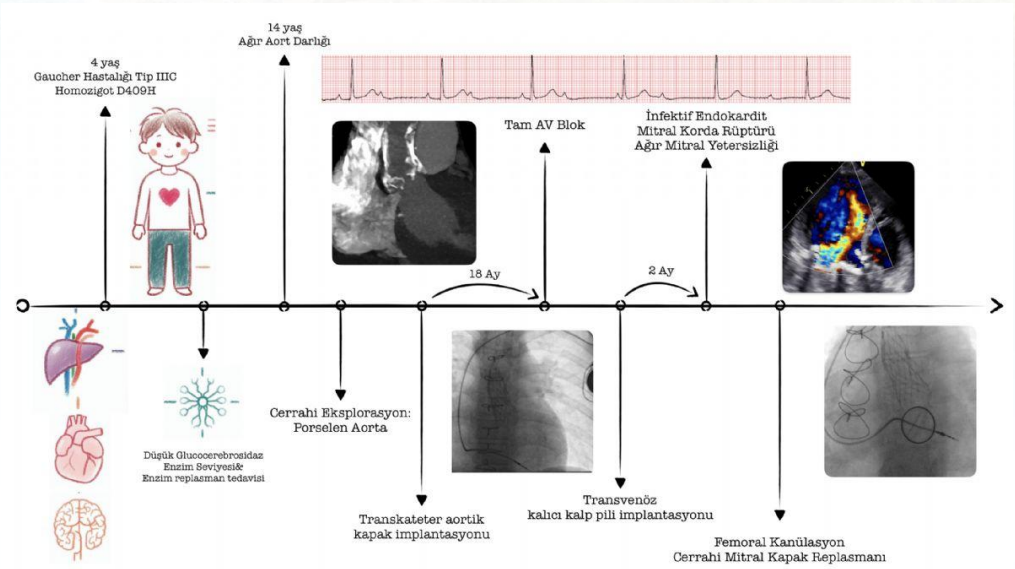
4. Hacettepe Üniversitesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Gaucher hastalığı, glukoserebrosidaz enzim eksikliğinden kaynaklanan nadir bir lizozomal depolama bozukluğudur ve makrofajlarda glukoserebrozidin kümülatif birikimine neden olur ve ağırlıklı olarak kemik iliği, karaciğer ve dalağı etkiler. Gaucher hastalığı tip IIIC, kardiyovasküler tutulum, göz hareket bozuklukları ve geç başlangıçlı nörolojik semptomlarla karakterize nadir bir alt tiptir.

OLGU: Dört yaşında homozigot D409H mutasyonu olan Gaucher hastalığı tip IIIC tanısı konulan ve tanıdan bu yana enzim replasman tedavisine rağmen şiddetli aort kapak darlığı, yaygın aort kalsifikasyonu ve porselen aort gelişen 14 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. Kalsifik aorta nedeniyle kalp cerrahisi sırasında kanüle edilememesi sonrası hastaya transkateter aort kapak implantasyonu (TAVI) başarıyla gerçekleştirildi. TAVI sonrası 18. ayda hastada tam atrioventriküler blok gelişti ve transvenöz kalıcı kalp pili implante edildi. Kalp pili implantasyonundan iki ay sonra mitral kapak lifletinde vejetasyon saptanan hastaya yatırılarak infektif endokardit tedavisi başlandı. Hastane yatışı sırasında mitral korda rüptürü gelişen hasta femoral kanulasyon ile operasyona alınarak hastaya cerrahi mitral kapak replasması yapıldı.

SONUÇ: Bu olgu, Gaucher hastalığı olan hastalarda kardiyovasküler komplikasyonların tedavisindeki zorlukları sunmakta ve kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımlarının önemini, ayrıca bu gibi zor durumlarda TAVI'nin potansiyel avantajlarını ve komplikasyonlarını ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Gaucher hastalığı, Gaucher tip IIIC, D409H mutasyonu, porselen aorta



PS-198 NEONATAL KRİTİK VALVÜLER AORT STENOZUNDA BALON VALVÜLOPLASTİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Meral Barış, *Gözde Nur Yurttaş Kanar, Utku Pamuk, Emine Azak, Ahmet Vedat Kavurt, Denizhan Bağrul, İbrahim Ece, Hazım Alper Gürsu, İbrahim İlker Çetin*

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Yenidoğan döneminde kritik aort stenozu değişen derecelerde sol ventrikül hipoplazisi ve disfonksiyonu birlikteliği nedeniyle acil müdahale gerektirmektedir. Transkateter aort balon valvüloplasti (ABV) bu hasta grubunda cerrahi valvotomiye alternatif hayat kurtarıcı prosedür olarak başarıyla uygulanmaktadır. Birçok yayında kapak düzeyinde gradientte belirgin azalma sağlandığı ve kısa dönem düşük rekürrens oranına sahip olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada kliniğimizde ABV işlemi uygulanan hastaların prosedür başarısını, komplikasyon durumunu ve uzun dönem sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: 2021- 2025 yılları arasında neonatal dönemde transkateter ABV uygulanan 28 hasta değerlendirildi. 4 hastaya eş zamanlı aort balon anjiyoplasti işlemi uygulanması ile çalışma dışı bırakıldı. Demografik ve klinik özellikleri, işlem detayları retrospektif olarak incelendi. Normal dağılan sürekli veriler otalama ± standart sapma (SD) (en düşük-en yüksek) ve normal dağılıma uymayan veriler ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak belirtildi.

BULGULAR: Transkateter ABV uygulanan 27 hastanın 23'ü çalışmaya dahil edildi. 4 hasta eş zamanlı zamanlı balon koarktasyon anjiyoplasti işlemi uygulanması nedeniyle çalışmadan dışlandı. Hastaların %82.62'sı (n=19) erkek cinsiyette idi. Hastaların ortalama yaşı 11.3 ±10.14 gün (1-27 gün), ortalama ağırlığı 3,18±0,55 kg (2,26-4,2 kg) idi. Aortik kapak yapısı %69.6 (n=16) hastada biküspitli, %17.4 (n=4) hastada displastik, %13 (n=3) hastada triküspitli morfolojide idi. ABV öncesi %52.2 (n=12) hastada hafif, %30.4 (n=7) hastada orta aort kapak yetersizliği (AY) mevcut idi. %43.5 (n=10) hastada prostoglandin E1 tedavisi uygulandı. %38.7 hastada (n=9) sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (LVSD) mevcut idi. 4 hastada işlem öncesi endokardiyal fibroelastozis mevcut idi. Sistolik disfonksiyon ve fibroelastoz arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$). Ortalama aortik anülüs çapı 6.6±1.01 mm (5-9 mm) idi. ABV işleminde kullanılan balon/aortik anülüs oranı ortalama 0.8±0.17 idi. LVSD olmayan hastalarda ABV öncesi pik sistolik gradient ortalama 59.14±27.9 mmHg (30-130 mmHg), ABV sonrası pik sistolik gradient 22 ±11.13 mmHg (5-47 mmHg) idi. İşlemde kullanılan balon anjiyoplasti kateteri dağılımı % 21.7 (n=5) VACS II®, %34.8 (n=8) Tyshak® (NuMED), %13 (n=3) Simpass® Perkütan translüminal koroner anjiyoplasti (PTCA), %4.3 (n=1) NC Solarice™, %8.7 (n=2) Apollo™ Nonkompliyan (NC) PTCA, %4.3 (n=1) Fluydo™ NC, %4.3 (n=1) Invader™ NC PTCA idi. Aynı prosedür seansında %47.3 (n=11) hastada iki kez, %13 hastada(n=3) 3 kez, %4.3 hastada (n=1) 4 kez balon anjiyoplasti işlemi tekrarlandı. Kapak morfolojisi ve aynı seansta uygulanan işlem sayısı arasında istatistiksel olarak anlamlılık mevcut idi ($p<0.05$). ABV sonrası %79.2 (n=19) hastada hafif, %12.5 (n=3) hastada orta, %4.2 (n=1) hastada ağır AY saptandı. İşlem öncesi ve sonrası AY arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı saptanmadı. ABV öncesi LVSD olan 9 hastanın 6'sında sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında düzelme görüldü. %13 (n=3) hastada restenozun tekrar görülmesi üzerine ilk ABV'den sonra 30-66 gün aralığında tekrar ABV uygulandı. %12.5 (n=3) hasta izlemde Ross, aortik biküspidizasyon ve Ozaki prosedürü uygulanarak opere edildi.

SONUÇ: ABV kritik aort stenozu olan yenidoğan hastalarda etkili bir yöntemdir. Hızlı ve tekrarlanabilir olması, güvenle uygulanması, cerrahi yöntemlere göre daha düşük morbidite ve mortalite oranlarına sahip olması ve hastanede kalış süresinin daha kısa olması nedeniyle kliniğimizde ilk tercih edilen yöntem olarak uygulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: balon valvüloplasti, valvüler aort stenozu, yenidoğan

PS-199 PEDİATRİK MİYOKARDİT TEDAVİSİNDE STEROİD KULLANIMININ ROLÜ: YENİ YAKLAŞIMLAR VE TARTIŞMALAR

*Seval Özen[1], **Harun Terin[2]**, Emine Gülşah Torun[2], Zehra Nihan Çoşkun[1], Işıl Ezel Taşkın Karaçay[1], Emel Uyar[3], Oktay Perk[3], Avni Merter Keçeli[4], Fatih Üçkardeş[5], Hazım Alper Gürsu[2], İbrahim Ece[2], Ayşe Esin Kibar Gül[2]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

3. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, Ankara

4. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Çocuk Radyoloji Kliniği, Ankara

5. Adıyaman Üniversitesi, Biyoistatistik ve Tıp Bilişimi Bölümü, Adıyaman

GİRİŞ: Miyokardit, önemli morbidite ve mortaliteye yol açabilen kalbin inflamatuar bir hastalığıdır. İmmünglobulin (IVIG) ve steroidler faydalarını destekleyen veriler sınırlı olsa da tedavide yaygın olarak kullanılan anti-inflamatuar ilaçlardır. Bu çalışmanın amacı, çocukluk çağı miyokardit tedavisinde yüksek ve düşük doz steroidlerin IVIG ile birlikte kullanımının klinik seyir ve prognoza etkilerini göstermektir.

MATERYAL-METOD: Bu çalışmada Haziran 2023-Eylül 2024 tarihleri arasında hastanede miyokardit tanısı ile IVIG ve steroid tedavisi uygulanan 8'i erkek, 12'si kız olmak üzere toplam 20 hasta geriye dönük değerlendirildi. Miyokardit tanısı alan hastalara tanı ve tedavi sonrası klinik, laboratuvar, elektrokardiyografik (EKG), ekokardiyografi (EKO) ve kardiyak MRI ile değerlendirme yapıldı. Ekokardiyografide; sol ventrikül (SV) disfonksiyonu (ejeksiyon fraksiyonu (EF) <% 55), SV diyastol sonu çapında artma, fokal diskinezi ve/veya hipokinezi, perikardiyal effüzyon, intrakardiyak trombüs, miyokardiyal ödeme bağlı duvar kalınlaşması ve sekonder kapak yetersizlikleri değerlendirildi. Hastalar klinik tablonun şiddetine göre hafif, orta ve ağır olarak 3 grupta değerlendirildi. Steroid tedavisi için uygun kriterleri karşılayan miyokarditli hastalara düşük doz (2 mg/kg/gün, max. 60 mg/gün) metilprednizolon (MP) tedavisi ve/veya yüksek doz MP tedavisi (10 mg/kg/gün, max. 750 mg) giderek azaltılan dozlarda verildi Hastaların steroid tedavinin sonlandırılması ve yan etkiler açısından izlemi yapıldı.

BULGULAR: 20 hastanın yaşları 5ay-17 yaş arasında değişmekte olup, yaş ortalaması 10.2 idi. Hastaların %35'inde göğüs ağrısı, %35'inde nefes darlığı, %30'unda diğer yakınmalar (halsizlik, yorgunluk ve çarpıntı vb.) mevcuttu. Miyokarditli hastaların 4'ü (%20) hafif, 10'u (%50) orta ve ağır grupta idi. Tüm hastalarda kardiyak biyobelirteçler yüksekti. Ekokardiyografide hastaların % 70'inde (n=14) SV sistolik disfonksiyonu (EF<%55) saptanırken, bunların 10'nunda (%50) orta-ağır ventrikül disfonksiyonu, 18 hastada (%90) kapak yetersizliği (en sık mitral yetmezlik), 3 hastada (%15) hafif perikardiyal efüzyon saptandı. Ekokardiyografide SV fonksiyonu normal olan ve düşük doz steroid olan hastalarda (n=6, %30) septal hipokinezi veya diskinezi alanları mevcuttu. 20 hastanın 14'üne (%70) yoğun bakım ünitesinde ortalama 10 gün (3-53) kalp yetmezliği destek tedavisi, 9'una (%45) mekanik ventilasyon, 6'sına ekstrakorporal membran oksijenasyonu (ECMO) desteği verilirken, ECMO tedavisine rağmen ağır kalp yetmezliği ve multiorgan disfonksiyonu nedeniyle 4 hasta (%20) kaybedildi. Klinik tablosunun şiddetine göre 10 hastaya düşük doz, 10 hastaya (%50) yüksek doz MP tedavisi yatıştan sonraki 48 saat içinde başlandı. Takipte steroid ile ilişkili 6 hastada (%30) akne, kilo alımı, sinirlilik, uykusuzluk, hipertansiyon, gastrit semptomları ve hiperglisemi gibi minimal yan etkiler gözlendi ve doz ayarlaması yapıldı. Steroid tedavisi sonrası 14 hastadan 9'unda (%64) ventriküler disfonksiyon düzelme saptanırken, 1 hastada (% 7) hafif ve orta SV disfonksiyonun devam etmekte idi Kardiyak MRI çekilen 10 hasta Lake Louise kriterlerini karşıladı ve önemli gecikmiş gadolinyum artışı, miyokardiyal ödem, LV disfonksiyonu veya bölgesel duvar anormallikleri alanları gösterdi.

SONUÇ: Çalışma bulgularımız aktif viral enfeksiyon mevcut değilse hastalığın otoimmün fazında kortikosteroidlerin etkililiğini desteklemektedir. Ancak potansiyel riskleri nedeniyle tedavi planlanması iyi değerlendirilmeli ve uygun hasta gruplarında tercih edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Miyokardit, İntravenöz İmmünoglobulin, Steroid, Kardiyomiyopati, İnflamatuar kalp hastalığı, Pediatrik kalp yetmezliği

PS-200 PEDİATRİK BİR HASTADA GUİLLAİN-BARRÉ SENDROMUNDAN SONRA GELİŞEN KALP BLOĞUNUN UZUN DÖNEM İZLEMİ: BİR OLGU SUNUMU

Musa Öztürk, *Ilker Ertuğrul, Tevfik Karagöz*

Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Guillain-Barré sendromu (GBS), kardiyak disritmiler, ortostatik hipotansiyon, hipertansiyon, idrar retansiyonu, paralitik ileus, mesane disfonksiyonu ve anormal terleme gibi bazı otonomik disfonksiyonlarla karakterizedir. Pediatrik hastalarda şiddetli bradiaritmi nadirdir. Bu rapor, GBS'den sonra nadiren görülen şiddetli bradikardi ve kalp bloğu gelişen bir hastanın uzun vadeli klinik takibini ve hastalık ilerlemesini ayrıntılı olarak açıklamaktadır.

OLGU: GBS'li 2 yaşındaki hastanın bradikardik olduğu ve servis takibinin 2. gününde EKG'de birinci derece AV bloğu olduğu gözlemlendi. Ritim Holter değerlendirmesi, 10. günde 2:1 AV bloğunu ortaya koydu. 6. ay takibinde hastada 2:1 AV bloğun devam ettiği görüldü. Transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) yapılan hastada AV düğüm disfonksiyonu olarak yorumlandı. Hastalığın başlangıcından itibaren 4.yılında presenkop ve baş dönmesi şikayetleriyle başvuran hastanın EKG'sinde 2:1 AV bloğunun devam ettiği ve kalp hızının 45 atım/dakikaya düştüğü görüldü. Ritim Holter takibinde aralıklı tam AV bloğu gözlendi. Hastanın semptomları olması nedeniyle hastaya epikardiyal kalp pili implantasyonu yapıldı. GBS tanısı konulduktan sonraki 6. Yılındaki kalıcı kalp pili kontrolünde pace uyarım oranının >%95 olduğu ve kalıcı tam bloğun geliştiği gözlendi.

SONUÇ: GBS takibi olan bir çocuğun geç evrelerinde tam kardiyak blok görülmesi çok nadirdir ve bu durum kalıcı kalp pili takılmasını gerektirebilir. Vakamız literatürde GBS sonrası AV blok gelişen ilk hasta olması nedeniyle önem arz etmektedir. GBS tanısı alan pediatrik hastalarda kalp ritminin Holter ve EKG ile uzun süreli takibi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Guillain-Barré sendromu, kalıcı kalp pili, tam AV blok

PS-201 YENİDOĞANIN ŞİDDETLİ GEÇİCİ İZOLE SAĞ VENTRİKÜL HİPERTROFİSİ

Emine Azak[1], *Güzide Tavlaş*[2], *Betül Siyah Bilgin*[3], *Gülsüm Kadıoğlu Şimşek*[3]
1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği
2. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı
3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği

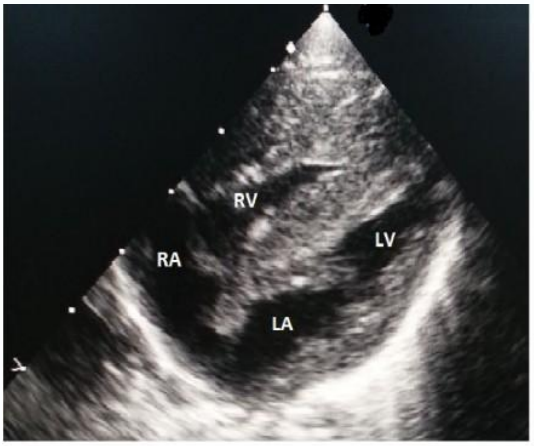
GİRİŞ: Yenidoğanın geçici hipertrofik kardiyomiyopatisi, metabolik hastalık, maternal diyabet, prematürede deksametazon tedavisi ve idiyopatik nedenlere bağlı olabilir. Vaka sunumu şeklinde fetal sıkıntı yaşayan ve geçici sağventrikül hipertrofisi geliştiren yenidoğan olgular bildirmiştir. Diyabetik anne bebeği olmayan perinatal sıkıntılı iki yenidoğanlarda görülen normal ventriküler fonksiyona sahip geçici izole sağ ventrikül hipertrofisi olgusunu sunacağız.

OLGU: Gebelik yaşına uygun iki erkek yenidoğandan biri 38. gebelik haftasında sezaryan ile ikincisi 39. gebelik haftasında vajinal yolla Apgar skorları düşük olarak doğdu. Her iki bebeğin annelerinde diabetes mellitus ve ailede hipertrofik kardiyomiyopati öyküsü yoktu. Her iki bebektedoğumdan kısa bir süre sonra solunum sıkıntısı ve siyanoz gelişti. Siyanozu açıklayacak solunum sistemi ve enfeksiyöz patolojiye dair kanıt saptanmadı. Arteriyel kan gazlarında sistemik hipoksi (sırasıyla %83 ve %89) ve hafif karbondioksit tutulumu saptandı. İlk olgu siyanozla birlikte devam eden şiddetli solunum sıkıntısı nedeni ile entübe edildi, ikinci bebek ise başlıkla oksijen aldı. İzlemin 2 ve 3.gününde, kalıcı solunum sıkıntısı ve hipoksi nedeniyle yapılan ekokardiyografik incelemede her iki vakada sağ ventrikül serbest duvarında ve ventriküler septumda belirgin hipertrofi ve küçük bir sağ ventrikül kavitesi olduğu görüldü. Sol ventrikülün arka duvarı ve kavitesi normal boyutlardaydı. Triküspit kapakta hafif-orta derecede yetersizlikden sırasıyla 42 ve 38 mmHg basınç gradyenti ile birlikte PFO'dan sağdan sola şant izlendi. İlişkili yapısal kardiyak anormali saptanmadı. Bebeklerin hiçbiri steroid almamıştı. Sağ ventrikülü etkileyen hipertrofik kardiyomiyopati ve hafif pulmoner arteriyel hipertansiyon tanısı ile olguları konservatif olarak tedavi ettik. İzlemde durumları kademeli olarak düzelen olgular sırasıyla 13. ve 8. günlerinde herhangi bir ilaç kullanmadan taburcu edildiler. Sekizinci haftada bebeklerin satürasyonları %95 ila %98 arasındaydı. Kontrol ekokardiyografi sağ ventriküldeki hipertrofinin tamamen gerilediği, pulmoner arteriyel basınçların normale döndüğü ve PFO boyunca soldan sağa şantın olduğu izlendi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Olgularımıza erken neonatal dönemde siyanoz ve solunum sıkıntısı ile ekokardiyografik inceleme yapılmıştı. Her ikisinin de düşük Apgar skorları ile perinatal sıkıntı öyküsü vardı. Her iki annede diabetes mellitus ve hipertrofik kardiyomiyopati öyküsü yoktu. Bebeklerde herhangi bir solunum patolojisi veya sepsis belirtisi saptanmamış ve tedavilerinin bir parçası olarak steroid almamışlardı. Sağ entrikül hipertrofisinin nedeni olarak akut perinatal sıkıntıya sekonder pulmoner vasküler yatakdaki yeniden şekillenmenin bir sonucu olduğuna ve bunun kalıcı pulmoner hipertansiyona ve sağ ventrikülde basınç yüklenmesine ve dolayısıyla sağ ventrikül hipertrofisine yol açtığını düşünmekteyiz. Normal sol taraflı yapılar ile erken ve geçici sağ ventrikül hipertrofisi bulgusu mevcut şimdiye kadar pediatrik kardiyoloji literatüründeki olgu sayısı sınırlıdır. Fetal duktal (DA) problemlerinde(kapanma, daralma, kıvrılma, anevrizma ve tromboz) fetüsde ve yenidoğanda çeşitli klinik ve kardiyopulmoner sıkıntılara neden olabileceği bildirilmiştir. Duktusun erken kapandığı ya da daraldığı fetüslerin %75'inde sağ ventrikül hipertrofisi ve doğumdan sonra yenidoğanların %63'ünde tedavi gerektiren siyanoz ve pulmoner hipertansiyonun olabileceği bildirilmiştir.Vakalarımızda geçici ve izole sağ ventrikül hipertrofisine neden olan mekanizma net olmamakla birlikte basınç yüklenmesine mekanik bir adaptasyon olabilir. Ancak her iki olgumuzda da hipertrofinin derecesi, değerlendirme sırasında tahmin edilen pulmoner arter basınçlarıyla orantısızdı ve bu da başka mekanizmaların da rol oynamış olabileceğini düşündürmektedir. Akut perinatal sıkıntının öncelikle sağ ventrikülü içeren iyi bir prognoza sahip geçici hipertrofik kardiyomiyopatiye neden olabileceği akılda tutulması gereken bir noktadır.

Anahtar Kelimeler: Sağ ventrikül hipertrofik kardiyomyopati, yenidoğan, siyanoz

Resim-1



İzole Sağ Ventrikül Hipertrofisi

PS-202 Sistemik Venöz Dönüş Anomalisinde Kan Akışını Yeniden Yönlendirmek İçin Occlutech® Atriyal Akış Düzenleyici Cihazının Etiket Dışı Kullanımı

***Musa Öztürk*[1]**, *Ilker Ertuğrul[1], Hayrettin Hakan Aykan[1], Tevfik Karagöz[1], Alpay Çeliker[2]*

1. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

2. VKV Amerikan Hastanesi-Koç Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu (ccTGA), atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans ile karakterize nadir bir kardiyak anomalidir. Uzun vadeli prognoz, eşlik eden yapısal kusurların varlığından ve sistemik sağ ventrikülün fonksiyonel kapasitesinden etkilenmektedir. Bu hastalığa eşlik eden sistemik venöz dönüş anormallikleri de oldukça çok nadir görülmektedir.

OLGU: Bu olgu sunumunda, ccTGA'lı bir hastada sol dominant olan çift superior vena kava (SVC)''li sistemik venöz dönüş anomalisi tanımlanmıştır. Hastanın sol SVC'si normal kalibrasyonla sol atriyuma boşalırken, rudimenter sağ SVC sağ atriyuma drene olmaktadydı. Sağ üst sistemik venöz drenaj çoğunlukla H bağlantısı yoluyla sol SVC'ye yönlendirilmişti. Siyanozun eşlik ettiği hastada, benzersiz hemodinamik zorluklarını çözmek için sol SVC'ye Occlutech® Atriyal Akış Düzenleyici cihazının implantasyonu hedeflendi. Bu müdahale, üst vücut venöz akışını rudimenter sağ SVC'ye yönlendirmek için yapıldı. AFR cihazı, H bağlantısı yoluyla kan akışının nispeten daha küçük sağ SVC'ye kademeli olarak yeniden yönlendirilmesini hedefleyerek başarılı bir şekilde implante edildi ve bunun sonucunda oksijen satürasyon seviyesinde artış ve stabil bir hemodinamik profil sağlandı.

SONUÇ: Bu vakada; AFR cihazının istisnai kullanımının, siyanoza yol açan ccTGA-sistemik venöz anomaliler gibi karmaşık vakaların yönetiminde venöz kan akışının kademeli olarak yeniden yönlendirilmesi için potansiyelini ve nadir görülen konjenital kalp defektlerinin yönetiminde kişiselleştirilmiş tedavi stratejilerinin önemini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Atriyal Akış Düzenleyici Cihaz, ccTGA, sistemik venöz dönüş anomalisi

A: Anterior, R: Right, LV: Left Ventricle, RV: Right Ventricle, AA: Ascending aorta, R-SVC: Right Superior Vena Cava, L-SVC: Left Superior Vena Cava

PS-203 ÇOCUKLARDA MİYOKARDİT EPİDEMİYOLOJİSİNDE NELER OLUYOR?

Sibel Tiryaki, *Haşim Olgun, Ulviye Kırlı, Arif Ortanca*

Sıtkı Koçman Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Muğla

GİRİŞ ve AMAÇ: Miyokardit, miyozitlerin akut ya da kronik enflamasyonuyla ortaya çıkan miyokardda ödem ve nekrozun görüldüğü bir durumdur. Gerçek insidansı subklinik vakalar nedeniyle tam olarak bilinmese de 0.8-2.13/100000 kişi olarak tahmin edilmektedir. Erkek cinsiyetin daha yatkın olduğu da bilinmektedir. Etyolojide en çok virüsler suçlanmaktadır. Bunun yanında daha az sıklıkta otoimün hastalıklar, hipersensitivite reaksiyonları, toksinler ve ilaçlar suçlanmaktadır. Son yıllarda Covid enfeksiyonu ve aşı ilişkisi miyokardit etyolojide önem kazanmıştır. Literatürde özellikle çocuk yaş grubunda miyokardit insidansında son yıllarda artış bildirilmektedir. Kliniğimizde de miyokardit olgularımızda azımsanmayacak ölçüde artış gözlemlediğimiz için bu çalışmada vakalarımızın epidemiyolojik ve klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

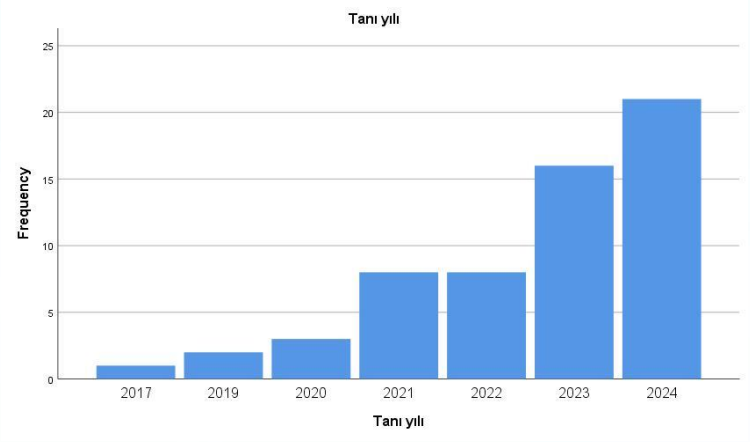
YÖNTEM: Çalışma retrospektif olarak planlandı. Hastane bilgi sistemine miyokardit ICD kodu girilerek Ocak 2017- Ocak 2025 tarihleri arasında yatırılarak izlenen 18 yaş altı olgular tespit edildi. Kawasaki ve ARA'ya bağlı miyokarditler çalışma dışı bırakıldı. Olguların yaş, cinsiyet gibi demografik verilerine ve şikayet, muayene, EKG, EKO, holter, MRI, kardiyak enzim sonuçları gibi klinik verilerine ulaşıldı.

BULGULAR: Toplam 59 miyokardit tanılı hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Olguların yaşları 4 ay ile 17,5 yaş arasında değişmekte olup %59'u 15-18yaş arasındaydı. Olguların 47'i (%80) erkek, 12'i (%20) kız idi. Tanıların yıl içindeki dönemlerine bakıldığında en fazla vakanın ilkbaharda (% 30,5) olduğu görüldü. Daha sonra sırasıyla sonbahar (%27), yaz (%25,4) ve kış (%17) gelmekteydi. Olguların yıllara göre dağılımına bakıldığında olgu sayısının yıllar ile orantılı bir şekilde artmakta olduğu tespit edildi. Sadece 6 olgu ilk 4 yılda tanı almışken 53 olgu son 4 yılda tanı almıştı. Hastaların en sık başvuru şikayeti %81 (n:48) ile göğüs ağrısı idi. Bunların %56'sında sadece göğüs ağrısı hissedilmişken %23'ünde halsizlik, boğaz ağrısı, öksürük, burun akıntısı gibi ÜSYE bulguları, %15'inde bulantı, kusma, ishal, karın ağrısı gibi GIS bulguları göğüs ağrısına eşlik etmekte idi. Toplam 3 hasta çarpıntı, 1 hasta ise senkop şikayeti ile başvurmuştu. 3 olguda solunum zorluğu ve halsizlik şikayeti mevcuttu. Hastaneye başvuru sırasında bakılan Troponin seviyeleri 4 olguda normal idi. Bu 4 olgunun ikisinin MRI'ı 2'inin ise ekokardiyografi ve klinik bulguları miyokarditi desteklemekteydi. Ayrıca dördünün proBNP seviyeleri yüksekti. EKG kayıtlarında 24 (%41) olgunun EKG'i normal, 27'inde (%46) ST segment elevasyonu, 5'inde (%9) T dalga inversiyonu, 2'inde (%3) yaygın QRS voltaj düşüklüğü, 1'inde SVT atağı ve ekstra vurular gözlendi. Toplam 47 hastanın holterine ulaşıldı. Başvuru anında EKG'i normal olan 17 olgunun holterinde aritmi, özellikle de ventriküler aritmi tespit edildi. Bunlar 5 hastada nonsustained VT atakları, 8 hastada couplet VEV, 2 hastada SVT, diğerlerinde ise nadir VEV şeklindeydi. 13 olguya etyolojiye yönelik test yapılmıştı. 3 olguda covid, 2 olguda Rhinovirüs tespit edildi. 2 olguda miyokardit öncesi Biontech aşısı uygulanmıştı. 51 olguya MRI çekilmişti. Bunların 10'u normal iken 41'inde (%70) TIRM sekaslarda, T1 ve T2 haritalarda sinyal artışları ve ödem ile karakterize miyokardit bulguları mevcuttu.

SONUÇ: Myokardit görülme sıklığı literatürle uyumlu olarak çocuklarda artış göstermektedir. Son yıllarda görülen bu artışın nedenini anlayabilmek için geniş vakalı meta-analizlere ve etyolojik çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Göğüs ağrısı sık görülen bir şikayettir ve her zaman kardiyak anjina şeklinde olmayabilir. Kısa süreli nonspesifik göğüs ağrısı da görülebilir. Bu nedenle göğüs ağrısı ile başvurularda miyokardit tanılar arasında mutlaka düşünülmeli ve laboratuvar ile desteklenmelidir.

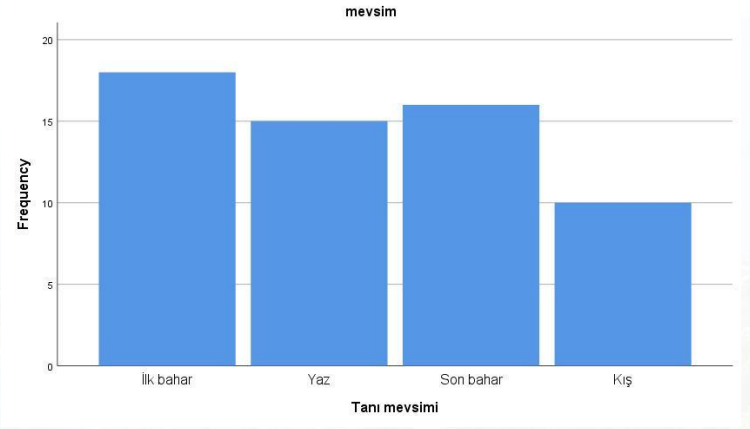
Anahtar Kelimeler: çocuk, epidemiyoloji, miyokardit

Figür 1



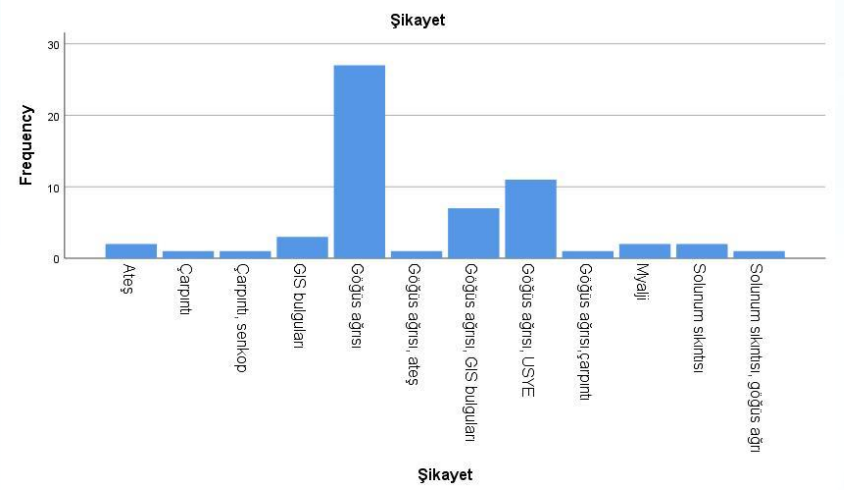
Olguların tanı aldığı yılların dağılımı

Figür 2



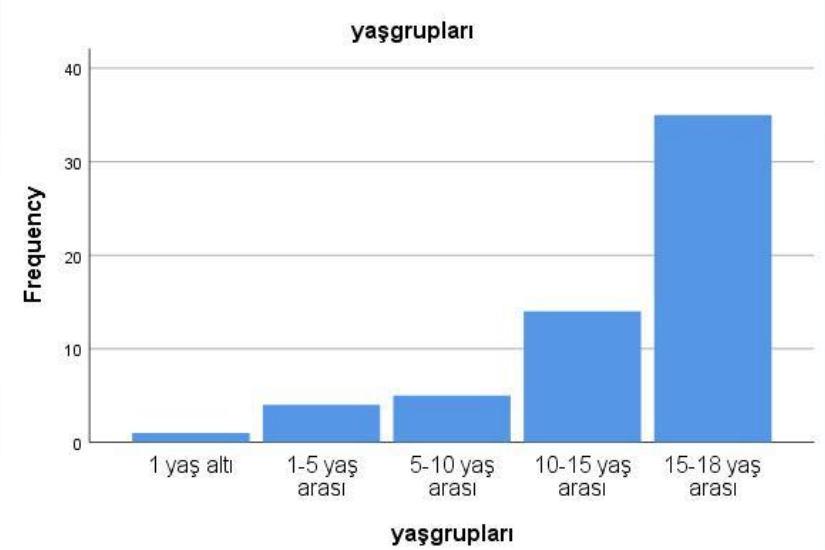
Olguların tanı dönemleri, mevsimlere göre dağılım

Figür 3



Miyokarditli olguları hastaneye getiren şikayetlerin dağılımı

Figür 4



Miyokardit tanılı olguların yaş dağılımı

PS-204 RAYNOUD FENOMENİ TANILI ÇOCUKLARDA KALP HIZI DEĞİŞİKLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

*Samet Ulusoy[1], **Gökmen Akgün[2]**, Nihal Şahin[3], Hafize Emine Sönmez[3], Eviç Zeynep Akgün[4], Kadir Babaoğlu[4]*

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kocaelili

2. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Kocaeli

3. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli

4. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ: Raynaud fenomeni (RF), soğuk ve emosyonel stresle tetiklenen ve vücudun uç kısımlarında solukluk, siyanoz ve kızarıklıkla karakterize vazospastik bir durumdur. Raynaud fenomeninin etiyopatogenezi tam bilinmese de vasküler hiperaktiviteye bağlı olduğu düşünülmektedir. Altta yatan yapısal bir vasküler hastalık veya kolajen doku hastalığı olmayan hastalar birincil RF; vasküler hastalık ya da kolajen doku hastalığı ile beraber olan olgular ise ikincil RF olarak sınıflanır. Birincil RF, ikincil RF'ye göre genellikle daha erken yaşta başlar, simetrik tutulum gösterir, periferal vasküler hastalık belirtileri göstermez, nekroz, ülser, gangren eşlik etmez. Bu hastaların genellikle kapilleroskopi bulguları normaldir, ayrıca genellikle anti nükleer antikor (ANA) düzeyleri negatif saptanır. Otonom sinir sistemi disfonksiyonun RF'li olgularda vasküler hiperaktiviteye neden olan önemli bir faktör olduğu düşünülmektedir. Kalp hızı değişkenliği (HRV), otonomik disfonksiyonu göstermek için en güvenilir parametrelerden biridir. Ancak bu konuda yapılmış çocuk çalışmaları yetersizdir. Bu çalışmamızdaki amaç birincil RF tanılı olgularda kalp hızı ve kalp hızı değişkenliğinin incelenmesidir.

YÖNTEM: Çalışmaya birincil RF tanısı ile takip edilen 0-18 yaş arası olgular dahil edildi. RF tanısı ile takipli olguların dosyaları taranarak hastaların demografik özellikleri, tanı tarihi, yakınmaları, eşlik eden hastalıkları, aldığı tedaviler, klinik seyirleri ve laboratuvar verileri, kapilleroskopik incelemeleri kaydedildi. Tüm hasta bireylerde ritim analizi; holter cihazları ile kayıtlar alınarak elde edildi. Alınan 24 saatlik EKG kayıtlarından yapılan zaman bağımlı kalp hızı analizlerinde; ortalama kalp hızı maksimum ve minimum kalp hızları, ortalama RR süreleri 24 saat SDNN, SDSD, RMSSD değerleri elde edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya 36 hasta dahil edildi, 11'i (%30,4) erkek, 25'i (%69,4) kızdı. Hastaların ortanca semptom başlama yaşı, tanı yaşı ve çalışmaya dahil edilme yaşları sırası ile 14 (5-16), 15 (7-17) ve 15 (8-18) yıldı. Hastaların 3'ünün (%8,3) ailesinde RF hikayesi vardı ve akraba evliliği oranı %13,9 (n=5) idi. Hastaların 13'ünde (%36,1) bifazik, 11'inde (%30,6) trifazik, 12'sinde (%33,3) ise monofazik bulgular vardı. Hastaların 33'ünde (%91,7) morluk, 22'sinde (%61,1) solukluk ve 21'inde (%58,3) kızarıklık vardı. Hastaların 31'inde (%86,1) bulgular özellikle kışın kötüleşirken, 5'inde (%13,9) her mevsimde olmaktaydı ve 16'sının (%44,4) bulguları stres ile kötüleşmekteydi. Laboratuvar verileri incelendiğinde 6 (%16,6) hasta ANA pozitifti, Anti-ds-DNA hepsinde negatifti. ENA panellerinde 12 (%33,3) hastada farklı antikorlar düşük titrede pozitif saptandı. Ancak hastaların hiçbiri otoimmün hastalıkların tanı ölçütlerini karşılamıyordu. Kompleman düzeyleri tüm hastalarda normal sınır aralığında iken 3 (%8,3) hastada ESH yüksekti. Tüm hastalara öncelikle koruyucu yöntemler önerildi. Holter incelemelerinde, kalp hızı değişkenliği incelendiğinde SDNN (ms) (RR aralıklarının standart sapması) RF tanılı hastalarda sağlıklı kontrolle kıyasla anlamlı farklı idi (132 ms karşı 145 ms, p=0,04). Ancak SDSD (bitişik NN'ler arasındaki ardışık farkların standart sapması), RMSSD (bitişik NN'ler arasındaki ardışık farkların karelerinin ortalamasının karekökü) değerleri açısından fark saptanmadı.

TARTIŞMA: Birincil RF nedeni net anlaşılmamış bir hastalık olup bu hastalarda otonom sinir sisteminde artmış sempatik ve azalmış parasempatik aktivite lehine bir bozukluk olabilir. Hastaların bu açıdan incelenmesi de önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Raynoud Fenomeni, Kalp Hızı Değişikliği, Otonom Sinir Sistemi

PS-205 TROPONİN YÜKSEKLİĞİ PEDİATRİK HASTA GRUBUNDA NE KADAR ANLAMLI?

*Buket Güner[1], Eviç Zeynep Akgün[2], Gökmen Akgün[3], **Ahmed Mahmud Çırakoğlu[2]**, Kadir Babaoğlu[2]*

1. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kocaelili

2. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

3. Kocaeli Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ ve AMAÇ: Troponin yüksekliği, miyokard hasarını belirlemede kullanılan önemli bir biyobelirteçtir. Erişkinlerde kardiyak olayların prediktörü olarak yaygın bir şekilde kullanılırken, pediatrik hastalarda troponin yüksekliğinin klinik önemi ve etyolojik nedenleri hakkında daha az bilgi bulunmaktadır. Bu çalışmada 18 yaşından küçük troponin yüksekliği saptanan hastaların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, troponin yüksekliğinin en sık nedenleri ve kullanılan yardımcı tanısal yöntemlerin değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

YÖNTEM: Bu çalışma, retrospektif gözlemsel bir klinik çalışma olarak tasarlanmıştır. Araştırma için 2012-2022 tarihleri arasında Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na başvuran hastalar arasından troponin I >23 ng/L ve hs troponin T >24,9 ng/L kriterlerini karşılayan 341 hasta değerlendirmeye alınmıştır. Hastaların laboratuvar bulguları (CK-MB, NT-ProBNP, lökosit, AST, ALT, CRP), elektrokardiyografi, telekardiyografi, ekokardiyografi, kardiyak MR, BT sonuçları, yatış süreleri, son tanıları incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışmamızda, hastaların %61'i erkek ve ortanca yaş 108 aydır. En sık rastlanan başvuru nedeni sırasıyla göğüs ağrısı (%29,6), ateş (%28,4) ve nefes darlığı (%15,2) idi. Pik troponin I değerinin medyanı 88 ng/L olup, kardiyak hastalık tanısı alanlarda bu değer anlamlı olarak daha yüksekti (100 ng/L). Çalışmamızda pik troponin I değeri yükseldikçe EKG'de patoloji saptanma olasılığının arttığı ve en sık da ST segment değişikliği olduğu görüldü. Hastaların 38'nin (%11,1) kardiyak değerlendirmesinde tele kardiyografide artmış kardiyo torasik oran tespit edilmiş olup 27 (%15) hasta kardiyak tanı alan grupta yer almaktaydı (Dilate kardiyomiyopati, konjestif kalp yetmezliği, miyokardit). Kardiyak dışı tanı alan hastaların 11'inde (%6,8) artmış KTO olup bu hastaların 6 (%54,5) tanesi pnömoni tanısı almıştı. Kardiyak tanı alan hastalarda artmış KTO kardiyak dışı tanı alan gruba göre daha yüksek oranda bulundu (p=0,017). Çalışma grubumuzda medyan pik troponin I değeri 88 ng/L saptanmış olup medyan değerin üzerinde kalan grup "yüksek" altında kalan grup "düşük" olarak sınıflandırıldı. Göğüs ağrısı ile başvuran 50 (%37,5) hasta yüksek grupta iken 26 (%18,4) hasta düşük grupta yer almaktaydı. Buna göre göğüs ağrısı semptomu varlığı yüksek pik troponin I ile ilişkili bulunmuştur (p=0,010).

Son durumda hastaların 180'i (%52,7) kardiyak hastalık tanısı alırken 161'i (%47,3) kardiyak dışı tanı almıştır. Troponin değerinin sıklıkla kardiyak nedenlere bağlı yükseldiği tespit edildi. Kardiyak tanı alan hastalarda troponinin normale dönüş süresi ve hastaların yatış süresi daha uzun bulunmuştur.

SONUÇ: Troponin yüksekliği olan pediyatrik hastalara yaklaşımda konservatif bir yaklaşım benimsenmeli ve hastalar yakından izlenmelidir. Öykü, fizik muayene ve laboratuvar verileri ışığında kardiyak hastalık öngörülebilmekte olup erken tanı ve tedavi için sağlık profesyonelleri arasında farkındalık artırılmalıdır. Bu bağlamda daha geniş kapsamlı, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kardiyak Troponin, Troponin Yüksekliği, Çocuk hastalar

PS-206 ÇOCUKLARDA GÖĞÜS AĞRISININ NADİR BİR NEDENİ: PULMONER EMBOLİ

Tuğba Burcu Öztürk Gömeç, *Uğur Atalay, Melih Moran, Serdar Şahin, Zehra Diyar Tamburacı, Gökmen Özdemir, Özlem Turan, Işıl Yıldırım Baştuhan, Abdullah Kocabaş*

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Antalya

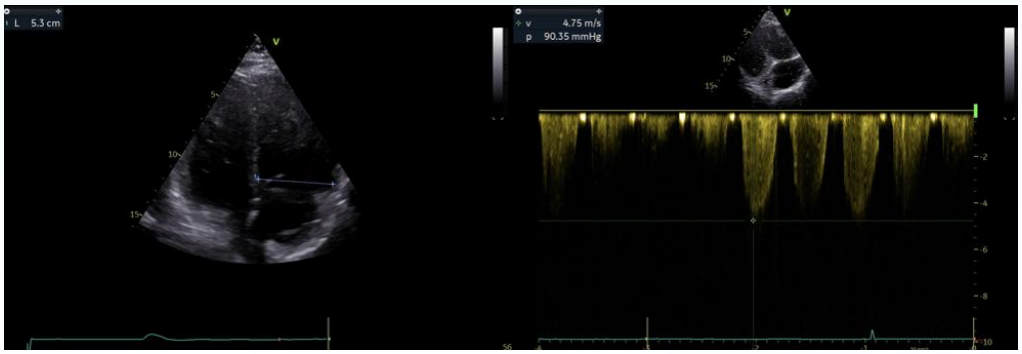
GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner emboli (PE), çocuklarda nadir görülen ancak önemli morbidite ve mortaliteye neden olabilen bir hastalıktır. Çocuklarda PE özellikleri, sadece görülme sıklığı açısından değil, aynı zamanda yatkınlık faktörleri, patofizyoloji, klinik başvuru ve tedavi stratejileri açısından da yetişkinlerden farklıdır. Çocuklarda PE için sıklıkla bildirilen risk faktörleri arasında hiperkoagülabilite durumları (protein C eksikliği, protein S eksikliği, orak hücreli anemi, nefrotik sendrom vb.), santral venöz kateter varlığı, travma, hareketsizlik, geçirilmiş cerrahi müdahale, inflamatuar durumlar, malignite, dehidratasyon ve obezite yer almaktadır. PE'li çocukların tanısı, yönetimi ve takibi için kanıta dayalı kılavuzlar eksiktir ve mevcut uygulamalar yetişkin verilerinden çıkarılmıştır. Vakamız bu konudaki araştırma ve tedavi stratejisine yönelik standart yaklaşımın geliştirilebilmesi için literatüre katkı sağlamak amaçlı paylaşılmıştır.

OLGU: 17 yaşında erkek hasta bir haftadır devam eden göğüs ağrısı, nefes darlığı ve öksürük nedeniyle başvurdu. Başvuru esnasında; ortopneik, kalp tepe atımı: 107/dk, kan basıncı: 120/65 mmHg, solunum sayısı: 30/dk, vücut sıcaklığı 36.3 derece, satürasyonu oda havasında %90-92 idi. Solunum sesleri sağ akciğerin alt bölgesinde azalmıştı. Standart laboratuvar tetkiklerinde; lökosit 12× 10^3/mm3; hemoglobin 14,6 g/dL; trombosit sayısı, 387×10^3/mm3 saptandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kan elektrolitleri, koagulasyon ve kan gazı parametreleri normaldi. C-reaktif protein 92 mg/L (N: 0-5 mg/L) yüksek saptandı. Troponin T 35 ng/L normaldi (N: 0-100). D-dimer (12660 µg/L) yüksek (N: 50-680), PBNP 1533 pq/mL yüksek (N: 0-125) bulundu. EKG'de sinüs taşikardisi mevcuttu. Ekokardiyografide; RV dilatasyonu (end-diyastol çapı: 5.3 cm) ve sistolde interventriküler septumda düzleşme, triküspit kapakta orta-ağır yetersizlik (akım hızı 4.75 m/sn) izlendi. Doku Doppler görüntülemede triküspit anülüs S': 12 cm/s saptandı. Göğüs röntgeninde bilateral parakardiyak infiltrasyonlar, ana pulmoner arterde hafif genişleme görüldü. Pulmoner anjio bilgisayarlı tomografide; her iki ana pulmoner arterin üst ve alt loba giden segmentlerinde emboli ile uyumlu defektler izlendi. Bilateral alt-üst ekstremite venöz sistem renkli Doppler ultrason incelemelerinde; sağ eksternal iliak ven ve ana femoral vende trombüs ayrıca antekübital fossada median kübital vende trombüsler saptandı. Hastaya PE tanısı ile 2*100 ünite/kg/doz düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Hastaya risk değerlendirilmesi yapıldı. Hayati organ disfonksiyonu ve pulmoner hipertansiyonun saptanması nedeniyle rekombinant doku tipi plazminojen aktivatörü (Alteplaz) tedavisi verilmesine karar verildi. Alteplaz tedavisi düşük doz olarak (0.2 mg/kg/saat x 6 saat) başlandı, eş zamanlı olarak TDP 10 cc/kg verildi. 6 saatlik tPA tedavisi sonrası solunum bulgularında iyileşme kaydedildi. Kontrol ekokardiyografide RV diyastol çapı 3.5 cm'e triküspit yetersizliği hafif dereceye, akım hızı 2.6 m/sn'ye geriledi. Klinik yanıt alınması sebebiyle tPA tedavisi tekrarlanmadı, 2*100 ünite/kg/doz DMAH tedavisine devam edildi. Trombofili panelinde Faktör II (Protrombin) G20210A heterozigot mutasyon saptandı. Kontrol ekstremite venöz renkli Doppler US incelemelerinde trombüs izlenmedi. Klinik bulguları gerileyen hasta DMAH tedavisi ile taburcu edildi.

SONUÇ: Pediatrik PE'nin prognozu hızlı tanı ve tedaviye odaklıdır. PE tanısı, düşük insidansı ve non-spesifik belirti ve semptomları nedeniyle sıklıkla göz ardı edilir. Bu nedenle, klinik şüphe özellikle pediatrik yaş grubunda zorunludur. Yeterli ve zamanında tedavi edilen hastaların çoğu için prognoz iyidir. Pediatrik yaş grubuyla ilgili verilerin yetersizliği yanlış tanı ve yönetime sebep olabilmektedir. Bu nedenle çocuklarda pulmoner emboliye optimal yaklaşımı geliştirebilmek ve uzun vadeli sekellerin tespiti için ek araştırmalara ve bu araştırmalar ışığında oluşturulacak pediatrik kılavuzlara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner emboli, alteplaz, göğüs ağrısı

Resim 1



Başvuru Ekokardiyografi Bulguları

PS-207 DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ ÇOCUKLARDA GERÇEK ZAMANLI ÜÇ-BOYUTLU (DÖRT-BOYUTLU) VE SPECKLE-TRACKİNG EKOKARDİYOGRAFİ MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME İLE SAPTANAN KALP TUTULUMUNU ÖNGÖREBİLİR Mİ?

***Ayşe Güler Eroğlu*[1]**, *Enes Kaynak[2], Şebnem Memiş[3], Seda Sönmez Kurukaya[4], İbrahim Adaletli[3], Ayşe Sultan Kaya[5], Elif Yüksel Karatoprak[6], Sema Saltık[4]*

1. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

2. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

3. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

4. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

5. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

6. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Duchenne musküler distrofi (DMD, ORPHA98896) X'e bağlı çekinik kalıtılan ve ilerleyici kas güçsüzlüğüne yol açan ölümcül bir hastalıktır. DMD tanılı hastalarda kardiyak komplikasyonlar önemli bir ölüm nedenidir. Kalp tutulumu saptanan hastalarda medikal tedavi ile hastalığın seyri yavaşlatılabilmektedir. Hastaların izleminde kardiyak etkilenmeyi saptamak icin elektrokardiyografi ve ekokardiyografik inceleme rutin olarak yapılmaktadır. Geleneksel ve doku Doppler ekokardiyografide ölçümlerin ön-yük ve ard-yükten etkilenmesi ve kalp tutulumunu erken dönemde saptamada yetersiz kalması gibi önemli kısıtlılıklar vardır. Son zamanlarda gerçek zamanlı 3-boyutlu (4-boyutlu) ekokardiyografi ve speckle-tracking ekokardiyografi (STE) kullanılmaya başlanmıştır. 4-boyutlu ekokardiyografi, ventriküllerin volümlerinin ve kasılmasının değerlendirilmesinde üç-boyutlu olarak gerçek zamanlı bilgi sağlar. STE global ve bölgesel miyokardiyal deformasyonları gösterir. Başlangıçta 2-boyutlu STE kullanırken günümüzde 3-boyutlu STE kullanılmaktadır. DMD tanılı hastalarda özellikle kalbin bazal bölgesinden başlayan fibrozisin değerlendirilmesinde kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (KMRG) kullanılmaktadır. Ancak KMRG çekim süresi uzundur, küçük çocuklarda anestezi gerektirir, pahalıdır ve her merkezde yapılamamaktadır. Calışmamızda DMD tanılı çocuklarda gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve STE'nin, KMRG ile saptanabilen kalp tutulumunu belirlemedeki değerinin araştırılması amaçlandı.

YÖNTEM: En az 1 yıldır izlemde olan ve DMD tanısı genetik olarak doğrulanmış 21 yaş ve altındaki ek hastalığı bulunmayan bireyler alındı. Hastaların geleneksel ekokardiyografi, gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ve STE ve KMRG verileri geriye dönük olarak değerlendirildi. KMRG ölçümleri ile demografik veriler, geleneksel ve doku Doppler ekokardiyografi ve gerçek zamanlı 3-boyutlu (4-boyutlu) ve speckle-tracking ekokardiyografi verileri arasındaki ilişki incelendi. Tüm verilerin dağılımı düzensiz olduğu için ortanca (25p-75p) olarak belirtildi. KMRG ölçümleri ile diğer tüm veriler arasındaki ilişki Spearman korelasyon testi ile değerlendirildi. Spearman Korelasyon testinde <0.25 çok zayıf ilişki; 0.26-0.49 zayıf ilişki; 0.50-0.69 orta ilişki; 0.70-0.89 yüksek ilişki; 0.90-1.0 çok yüksek ilişkiyi göstermektedir.

BULGULAR: Calışmaya ortanca yaşı 11,9 (10,5-13,2) yıl olan 18 DMD tanılı hasta alındı. KMRG'de geç gadolinyum tutulumu olan sol ventrikül miyokard kütlesinin toplam kütleye oranı ile demografik verilerden boy ile orta derecede pozitif (r=0,582, p=0,014), geleneksel ekokardiyografideki E/A ile orta derecede negatif (r=-0,546, p=0,024), 4-boyutlu ekokardiyografik verilerden ejeksiyon fraksiyonu ile orta derecede negatif (r=-0,506, p=0,038) ve 3-boyutlu STE verilerinden global radiyal strain ile zayıf negatif (r=-0,496, p=0,043) ilişki saptandı. KMRG'de ejeksiyon fraksiyonu ile M-mode ekokardiyografideki kısalma fraksiyonu arasında orta derecede pozitif (r=-0,669, p=0,003), 4-boyutlu ekokardiyografideki ejeksiyon fraksiyonu ile yüksek derecede pozitif (r=0,669, p=0,003), vücut yüzey alanına indekslenmiş sistolik volüm arasında yüksek derecede negatif (r=-0,669, p=0,003), 3-boyutlu STE verilerinden global longitudinal ve sirkumferensiyal strain ile orta derecede negatif

(sırasıyla r=-0,573, p=0,016 ve r=-0,670, p=0,003), radiyal strain ile orta derecede pozitif (r=0,661, p=0,004) ilişki saptandı. KMRG'de vücut yüzey alanına indekslenmiş diyastol sonu sol ventrikül volümü ile E/E' arasında orta derecede pozitif (r=0,658, p=0,004) ilişki saptandı. KMRG'de vücut yüzey alanına indekslenmiş sistolik sol ventrikül volümü ile kilo ve E/E' arasında orta derecede pozitif (sırasıyla r=0,495, p=0,043 ve r=0,639, p=0,006) ilişki saptandı.

SONUÇ: DMD tanılı çocuklarda gerçek zamanlı 3-boyutlu (4-boyutlu) ve 3-boyutlu STE sol ventrikülün kasılması konusunda çok değerli bilgiler vermektedir. KMRG'nin yapılamadığı merkezlerde ve özellikle anestezi gerektiren küçük yaştaki çocukların izleminde güvenle kullanılabilir. Bu çalışma DMD tanılı çocuklarda gerçek zamanlı 3-boyutlu (4-boyutlu) ve 3-boyutlu STE ile KMRG'yi kapsayan ilk calışma özelliğindedir.

Anahtar Kelimeler: dört-boyutlu ekokardiyografi, Duchenne musküler distrofi, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme, speckle-tracking ekokardiyografi, üç-boyutlu ekokardiyografi

Demografik veriler

Demografik veriler	Hastalar (n=18)
Yaş (yıl)	11,9 (10,5-13,2)
Boy (cm)	132 (129-149)
Vücut ağırlığı (kg)	34,5 (26,5-47,5)
Vücut yüzey alanı (m2)	1,1 (1,0-1,4)
Kalp hızı (atım/dk)	102 (83,5-104,5)

Geleneksel ve doku Doppler ekokardiyografi verileri

Ekokardiyografik veriler	Hastalar (n=18)
ILVEDV (mm/m2)	36 (33,7-38,2)
ILVESd (mm/m2)	25,9 (24,2-28,6)
KF (%)	29 (25,2-32,0)
E/A	1,7 (1,5-2,0)
S'	9,3 (7,7-9,5)
E'/A'	2,6 (2,0-2,8)
E/E'	4,7 (3,9-5,3)

ILVEDd: indekslenmiş sol ventrikül diyastol sonu çapı, ILVESd: indekslenmiş sol ventrikül sistol sonu çapı, KF: kısalma fraksiyonu

Gerçek zamanlı üç-boyutlu (dört-boyutlu) ekokardiyografi ve speckle- tracking ekokardiyografi verileri

Ekokardiyografik veriler	Hastalar (n=18)
ILVEDV (ml/m2)	65,7 (62,6-68,0)
ILVESV (ml/m2)	30,8 (26,5-32,9)
EF (%)	55,9 (48,8-59,6)
GLS (%)	-25,5 (-28,0- -19,2)
GSS (%)	-23,4 (-25,7- -20,3)
GRS (%)	42,4 (35,0-46,3)

EF: ejeksiyon fraksiyonu, GLS: global longitudinal strain, GRS: global radyal strain, GSS: global sirkumferensiyel strain ILVEDV: indekslenmiş sol ventrikül diyastol sonu hacmi, ILVESV: indekslenmiş sol ventrikül sistol sonu hacmi

Kardiyak magnetik rezonans görüntüleme verileri

Veriler	Hastalar (n=18)
ILVEDV (ml/m2)	66 (60,0-77,0)
ILVESV (ml/m2)	31 (25,0-38,0)
EF (%)	56,0 (50,5)
Fibrozis (%)	4 (0,0-15,0)

EF: ejeksiyon fraksiyonu, ILVEDV: indekslenmiş sol ventrikül diyastol sonu volümü, ILVESV: indekslenmiş sol ventrikül sistolik volümü

PS-208 VSD GENİŞLETİLMESİ YAPILAN HASTALARDA GELİŞEN POST-OPERATİF İLETİM SİSTEMİ BOZUKLUKLARI

***Samet Paksoy*[1], *Hasan Candaş Kafalı*[1], *Merve Maze Aydemir*[1], *Ensar Duras*[1], *Sertaç Haydin*[2], *Alper Güzeltaş*[1], *Yakup Ergül*[1]**

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

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

GİRİŞ: Çıkım yolu görevi gören ventriküler septal defektler (VSD; Bulboventriküler foramen olarak adlandırılır) bilindiği üzere restriksiyon durumunda genişletilmesi gerekmektedir. Bu restriksiyon tamir ya da palyasyon sürecinin herhangi bir döneminde gelişebilir. Bu çalışma, VSD genişletme operasyonu geçiren hastaların operasyon sonrası iletim bozukluklarının incelenmesi ve ilişkili durumların saptanmasını amaçlamaktadır.

METHOD: Merkezimizde VSD genişletme ventriküler loopinge göre (ventriküler yerleşimi D-loop olan hastalarda VSD'nin anterosuperiorundan, L-loop olanlarda ise VSD'nin posteroinferiorundan kas rezeksiyonu ile) yapılmaktadır. Çalışmaya VSD genişletme operasyonu geçiren 20 hasta dahil edilmiştir. Hastaların tanı grupları, operasyon yaşları, vücut ağırlıkları ve takipleri kayıt altına alınmıştır. Tanı gruplarının dağılımı, her tanı için hasta sayıları ayrıca belirlenmiştir. Hastaların ventriküler aritmileri ve atriyoventriküler blokları incelenmiştir.

BULGULAR: Hastaların operasyon sırasındaki yaş ortalaması 39.7 ay, kilo ortalaması ise 12.8 kg olarak hesaplanmıştır. En küçük operasyon yaşı 0.1 ay (3 günlük) ve en büyük operasyon yaşı 137 ay olmuştur. Ağırlıklar ise 2.85 kg ile 43 kg arasında değişiklik göstermektedir. Tanı gruplarına göre en fazla hasta sayısı DILV- VA Diskordans (9 hasta) ve Triküspit Atrezisi - VA Diskordans (6 hasta) gruplarında yer alırken, diğer gruplarda daha az sayıda hasta bulunmaktadır. Hastaların ventriküler looping durumu değerlendiriliğinde %50 D looping, %50 L-Looping saptandı. Çalışmaya dahil edilen hastalardan üç tanesi erken dönemde kaybedilmiştir. Toplam 3 hastada postop AV Tam blok gelişmiş olup 2 hastaya kalıcı pil takılmış olup(L-loop DILV VA-Diskordans ve D-loop TA-VA Diskordans), diğer hasta ise erken dönemde kaybedilmiştir. Çalışmadaki cTGA tanılı olan bir hasta ise operasyona pre-op AV tam blok ile alındığı için yeni gelişmiş blok olarak değerlendirilmedi. Hastalarda takip süresince postoperatif tedavi gerektiren anlamlı ventriküler disritmi gözlenmedi, CRT gereksinimi olan dissenkroni saptanmadı(Tablo 1).

SONUÇ: Bu çalışmada, VSD genişletme operasyonu geçiren hastaların ritim problemlerinin, yaş ve kilo verilerinin, tanı gruplarına göre farklılık gösterdiği tespit edilmiştir. VSD genişletilmesi sonrası hastaların AV Tam blok başta olmak üzere rlblik problemi yaşayabileceği ve bunun yönetimi ile ilgili deneyimler paylaşılmıştır. Hastalarda anlamlı ventriküler aritmi gözlenmediği gösterilmiştir. Bu bulgular, operasyon yaşı, kilo ve tanıya dayalı tedavi stratejilerinin geliştirilmesine yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: VSD genişletilmesi, AV blok, aritmi

Tablo1. Hastaların demografik bilgileri, tanıları, takip bilgileri

Cinsiyet	Kız:7 Erkek:13
Operasyondaki yaşı	Min-max(medyan): 0,1-137 ay (18.5ay) ort ±SD: 39.69±43.55 ay
Operasyondaki vücut ağırlığı	Min-max(medyan): 2,85- 43 Kg (8,5 Kg) ort ±SD: 12,7±10,34 Kg
Takip süresi (17 hasta)	Min-max(medyan): 2-118 ay (15 ay) ort ±SD: 24±26 Kg
Tanı Grupları	• DILV- VA Diskordans: 9 hasta • Triküspit Atrezisi - VA Diskordans: 6 hasta • DORV: 2 hasta • TGA VSD LVOTO: 1 Hasta • Sol İzomerik Mitral Atrezi: 1 hasta • Fontan sonrası AV tam bloklu cTGA: 1 hasta D-Loop Ventrikül: 10 hasta(%50) L-Loop Ventrikül: 10 hasta (%50)
Post operatik yeni gelişen AV Tam Blok ayrıntıları 3 hasta	• L loop ventrikül, DILV-VA Disk 18 Kg: Fontan + VSD genişletilmesi (erken dönem exitus) • DILV-VA Disk 17 Kg: Fontan öncesi VSD genişletilme(kalıcı TV PM) • D-Loop Ventrikül, Triküspit Atrezi-VA diskordans 3,5 Kg:Atrial septektomi+VSD genişletme+ Pulmoner Banding (epikardiyal PM)
Exitus ayrıntıları	• L-loop ventrikül, DILV-VA Diskordans 18 Kg: Fontan + VSD genişletilmesi (erken dönem exitus) • D loop TA-VA diskordans 3,3 Kg: Arcus rekons+ Atrial septektomi+VSD genişletme •L loop ventrikül, Fontan sonrası AV Tam bloklu cTGA 43Kg: VSD genişletme + CRT-D uygulanması operasyonu

TV:Transvenöz, PM:Pacemaker, DILV: Çift Girişli Sol Ventrikül, VA Diskordans: Ventriküloarteryal ilişki Diskordans, DORV: Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül, TGA:Büyük Arter Transpozisyonu, LVOTO:Sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu, cTGA: Büyük Arterlerin Düzeltilmiş Transpozisyonu, AV Tam Blok:Atriyoventriküler Tam Blok ritmi, CRT-D: Defibrilatörlü Kardiyak Resenkronizasyon Tedavisi

PS-210 ÜLSERATİF KOLİTLİ BİR HASTADA AKUT MİYOPERİKARDİT: MESALAZİNİN BİR YAN ETKİSİ Mİ, YOKSA BAĞIRSAK DIŞI BİR BULGU MU?

*Özdenur Kuzu[1], Tutku Annakaya Koçyiğit[1], **Umut Berk Mercan[2]**, Ebru Aypar[2], İnci Nur Saltık Temizel[3]*

1. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

2. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

3. Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

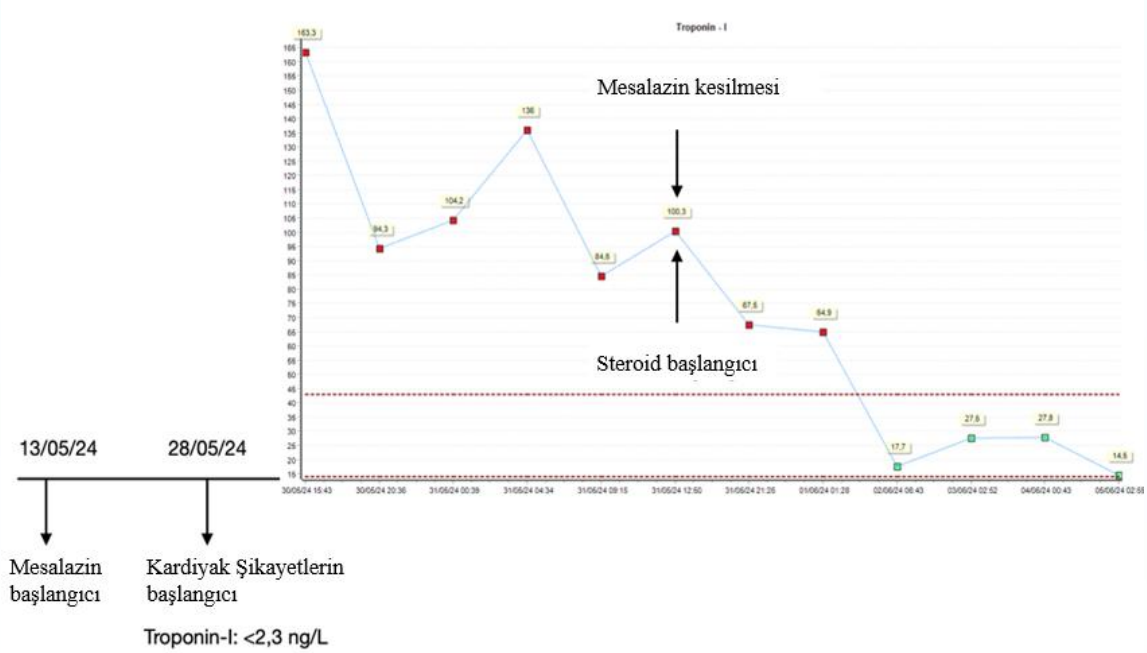
GİRİŞ ve AMAÇ: Ülseratif kolit (ÜK), öncelikli olarak bağırsakları etkileyen ancak miyoperikardit gibi kardiyak tutulum da dahil olmak üzere önemli bağırsak dışı belirtilere neden olabilen bir kronik inflamatuar bağırsak hastalığıdır. Nadir olmakla birlikte, bu kardiyak komplikasyonlar yaşamı tehdit edici olabilir ve hastalığın doğrudan bir belirtisi veya mesalazin gibi tedavide kullanılan ilaçların yan etkisi olarak ortaya çıkabilir. Bizim vakamızda da bu yan etkilerin ilaç kaynaklı mı yoksa hastalığın bir komponenti mi olduğu tartışılması hedeflenmiştir.

OLGU: Vakamızda iki hafta önce ülseratif kolit tanısı ile mesalazin tedavisi başlanan 15 yaş erkek hasta, göğüs ağrısı ile çocuk acil polikliniğine başvurması üzerine bakılan troponin seviyelerinin yüksek, ekokardiyografisinde perikardiyal efüzyon saptanması ve elektrokardiyografide normal sinüs ritmi, 110 atım/dk kalp hızı ve V2-V5 derivasyonlarında ST segment elevasyonu görülmesi sebebiyle miyoperikardit tanısı aldı. Etiyolojik araştırmasında nazofarengeal solunum yolu viral paneli(15 virüs incelemesi), parvovirus pcr, CMV pcr ve ishali olması nedeniyle alınan gaita kültür ve parazit incelemesinde etken saptanamadı. Mesalazinin(5-ASA) kesilmesinden sonra kardiyak semptomların hızlı bir şekilde düzeldiği görüldü. Şiddetli ülseratif kolit semptomlarını kontrol altına almak için kortikosteroid tedavisi verildi. Ekokardiyografisinde efüzyonu gerileyen ve EKG bulguları normale dönen hasta yatışının 10.gününde taburcu edildi. Hastamızda mesalazine başlandıktan 15 gün sonra semptomların başlaması nedeniyle ön planda ilaç ilişkili miyoperikardit düşünülse de semptomların aktif hastalık bulgularıyla iç içe olması nedeniyle miyoperikarditin ilaca bağlı bir komplikasyon mu yoksa bağırsak dışı bir bulgu mu olduğu konusunda net bir ayrım yapılamadı.

SONUÇ: Literatürde ülseratif kolit bağırsak dışı bulgusu ve mesalazine başlandıktan sonra tipik olarak 15 ila 30 gün arasında bilridilmiş miyoperikardit vakaları mevcuttur. Bunların ayrımını yapmak zor olmakla birlikte ilaç ilişkili miyoperikarditte ilacın kesilmesi ve steroid tedavisi ile kısa sürede iyi yanıt alınabilmekte ve tekrar ilaç başlanması durumunda rekürrens görülebilmektedir. Ülseratif kolitin bağırsak dışı bulgusu olarak miyoperikardit görülmesi durumunda ise ülseratif kolitin kontrol altına alınması önerilmektedir. Bu nedenle tedavi başlanan hastaların kardiyak semptomlar açısından yakın takip edilmesi ve ülseratif kolitli hastaların ve ailelerinin mesalazin tedavisi sırasında kardiyak bulgular konusunda eğitilmesi erken tanı ve tedavi açısından önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Mesalazin, Miyoperikardit, Ülseratif kolit

Hastanın Troponin-I Seviyelerinin İzlemi



Hastanın troponin seviyelerinin hastalık süreci ve tedavi ile değişimi

PS-211 AŞIRI VAGAL AKTİVİTEYE BAĞLI SEMPTOMATİK AV DİSOSİASYONU OLAN HASTANIN KARDİYONÖROABLASYONLA TEDAVİSİ

*Mehmet Karacan[1], Canan Yolcu[2], Enes Elvin Gül[3], **Recep Çetin[1]***

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

3. Necmettin Erbakan Üniversitesi, Kardiyoloji, Konya

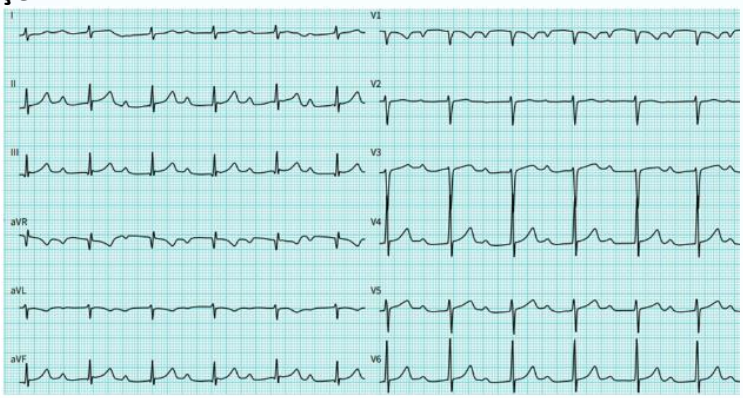
GİRİŞ ve AMAÇ: Parasempatik hiperaktivite, değişik derecelerde geçici veya kalıcı atrioventriküler bloğa-disosiasyona neden olabilir. Bu durum hastaların yaşamını olumsuz etkileyecek farklı derecelerde semptomlara yol açabilir. Vagal hiperaktivitenin yol açtığı atriyoventriküler (AV) disosiasyonun tedavisi kardiyak pacing gerektirebilir. Kardiyak vagal ganglionların radyofrekans ablasyonuna dayanan bir teknik olan kardiyonöroablasyon (CNA), yetişkinlerde vagal hiperaktivite nedeniyle gelişen vazovagal senkop ve atrioventriküler bloklu (AVB) hastaların tedavisinde etkili ve başarılı bir yöntem olarak kullanılmaktadır. Çocuklarda kullanımı nadirdir. Biz burada aşırı vagal aktiviteye bağlı AV disosiasyona bağlı semptomları olan, CNA ile semptomları ve elektrokardiyogram (EKG) bulguları düzelen bir olgu sunuyoruz.

OLGU: 17 yaş kız hasta, 2 yıldır, eforla çabuk yorulma, merdiven çıkarken zorlanma, kalbinde sıkışma, nefes almakta zorlanma şikayeti mevcut. Şikayetleri hemen her gün oluyormuş. Hasta dış merkezde yapılan efor testinde dinlenme döneminde AV disosiasyon olması nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Fiziksel muayenesinde kilosu (42 kg) yaşına göre düşük idi(<3p), sistem muayeneleri normal idi. Yapılan tetkiklerde; EKG normal sinüs ritmi, kalp hızı 72/dk, PR mesafesi 360ms, QTc 415 msn, 1. derece AVB izlendi (Şekil:1). Ekokardiyografisi normal idi. Yirmi dört saatlik 12 kanal holter kayıtlarında PR değerleri devamlı değişkenlik gösteriyordu, AV disosiasyonun uzun sürelerde belli olduğu nodal ritim hakimiyeti vardı, ritim hızlandığında ileti normale geliyordu. Yapılan efor testinde testin özellikle dinlenme döneminde AV disosiasyonun çok belirginleştiği ve tipik şikayetlerin bu dönemde ortaya çıktığı gözlendi (Şekil 2-3). Efor yasaklandı. İzleme alındı ve yaklaşık 1 yıl ayaktan izlendi. İzlem süresince tüm holterlerde benzer ritim özellikleri vardı; uzun sürelerde kendini gösteren AV disosisasyon, nodal ritim, nodal ritime bağlı değişken derecelerde I.derece AV blok izlenimi. İzlemde semptomlarında gerileme olmadı. Hastanın AV disosiasyonu aşırı vagal aktiviteye bağlı olduğu düşünülerek CNA planlandı. Hasta stabil durumda genel anestezi altında elektrofizyoloji laboratuarına alındı. Sağ ve sol femoral venler kısa kılıf yerleştirildi. Hastanın bazal değerleri alındı. Atrial-His iletim zamanı (AH) 90 ms ve His–Ventrikül ileti zamanı (HV) 50 ms. Daha sonra skopi eşliğinde transeptal ponksiyon yapıldı. Sol atriyuma transseptal ponksiyonla geçildi. Sol atriyum ve sol atriyum appendiks anatomileri EnSite 3 boyutlu haritalama (Abbott) ile çıkartıldı (şekil 4). Hem voltaj hem de fraksiyone atriyal sinyal haritalaması HD GRID (abbott) kateterle yapıldı. Sol atriyumda 4 ganglion (sol superior pulmoner ven, sol alt pulmoner ven, sağ superior pulmoner ven ve posteromedial) hedeflenerek irrigasyonlu RF kateterle 35 W ile impedans düşüklük 10 ohm hedeflenerek ablasyon yapıldı. Belirgin vagal yanıt izlenmedi fakat sinüs nod hızı hızlandı. Sonra sağ atriyum haritalaması çıkarıldı ve superior vena cava ve sağ posteromedial gangliyonlar hedeflendi. İşlem sonu AH 60 ve HV 50ms, wenckebach döngü uzunluğu 420 ms. İşlem sonrası EKG normal (şekil 5), 24 saat holter normaldi, holter kaydı boyunca AV disosiasyon gözlenmedi, AV iletisi stabildi. İşlem esnasında transseptal için 2.4 dk skopi kullanıldı. İzleminde hastanın şikayetlerinin belirgin düzeldiği gözlendi.

SONUÇ: Kardiyonöroablasyon, seçilmiş çocuk hastalarda semptomatik olan vagal hiperaktivasyona bağlı AV disosiasyonun tedavisinde potansiyel olarak etkili bir tedavi yöntemi gibi görünmektedir. Uzun vadede etkinliği/güvenliği saptanması için daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

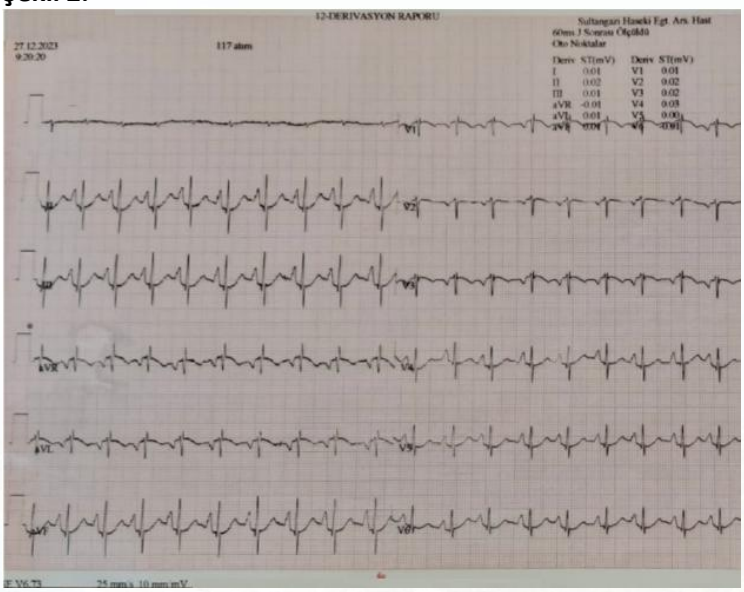
Anahtar Kelimeler: AV disosiasyon, çocuklar, kardiyonöroablasyon, vagal aktivite,

Şekil 1:



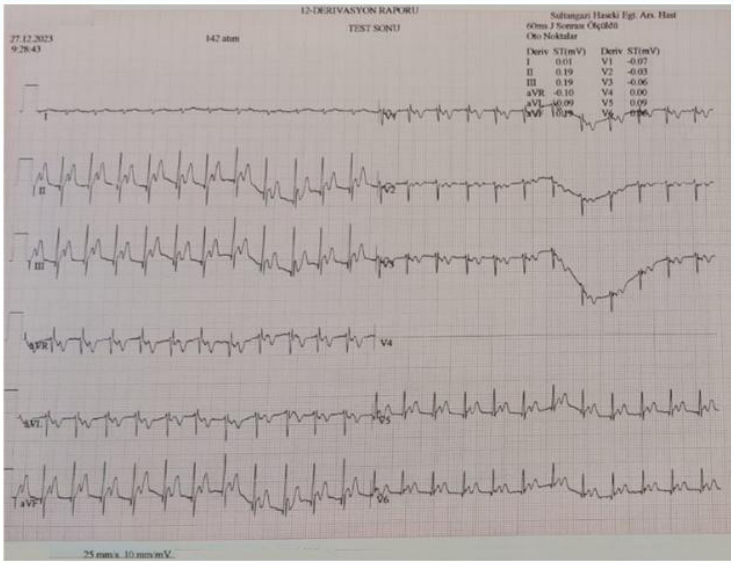
İlk geliş EKG'si

Şekil 2:



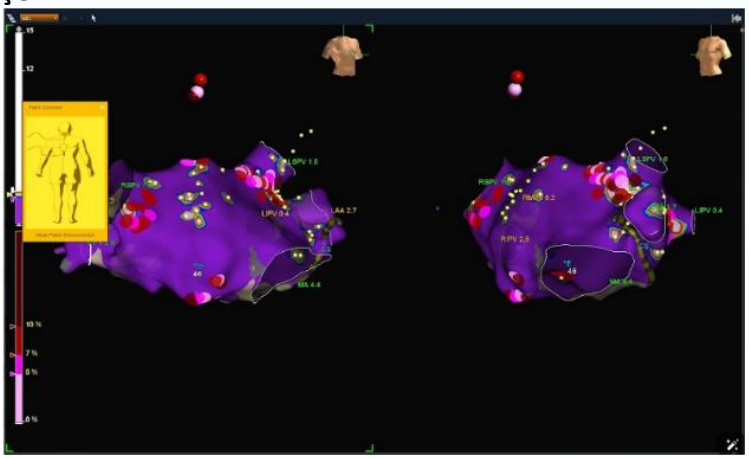
Efor testi başlangıcındaki kayıt görünümü

Şekil 3



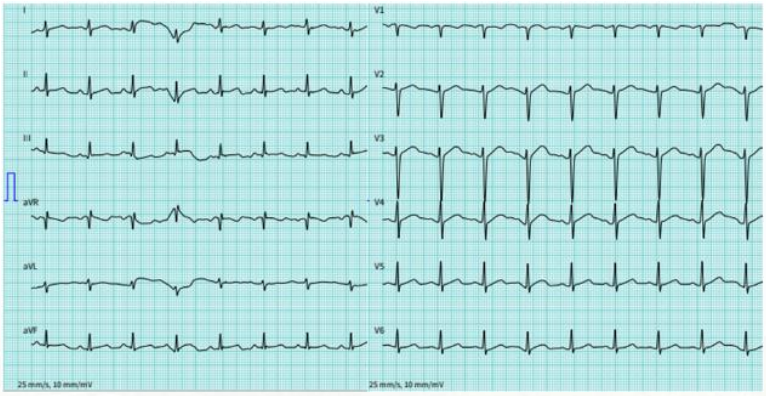
Şekil 3:Efor testi dinlenme döneminde şikayetlerin ortaya çıkmasına paralel gelişen nodal akselerasyona bağlı AV disosiasyon

Şekil 4



Sağ ve sol atriyumun Ensite 3 boyutlu sistem ile haritalaması ve ablasyon yapılan vagal ganglionlar

Şekil 5



CNA sonrası kontrol EKG'si

PS-212 SİYANOTİK KALP HASTALIKLARINDA NADİR BİR KOMPLİKASYON: BEYİN APSESİ

Ali Nazım Güzelbağ, *İsa Özyılmaz, Hamza Halil Toprak, Erkut Öztürk*

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

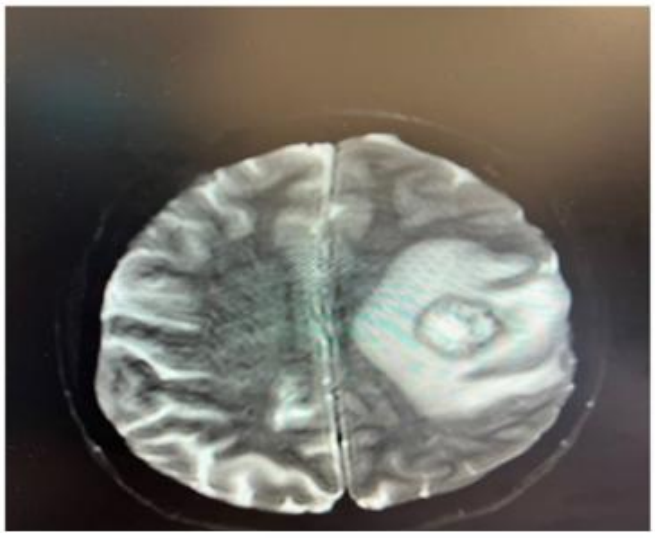
GİRİŞ ve AMAÇ: Siyanotik kalp hastalıklarında nörolojik komplikasyonlar, özellikle beyin apsesi riski, diğer hastalıklara kıyasla belirgin şekilde artmıştır. Beyin apsesi, bu hasta grubunda nadir görülen ancak mortalitesi ve morbiditesi oldukça yüksek olan ciddi bir komplikasyondur. Bu komplikasyonun patofizyolojisinde kronik hipoksemi, polisitemi ve paradoksal embolizasyon önemli rol oynar. Kronik hipoksemi, beyin dokusunda oksijenlenmenin azalmasına neden olarak immün yanıtın zayıflamasına ve enfeksiyonlara yatkınlığın artmasına yol açar. Bunun yanı sıra, polisitemi nedeniyle artan kan viskozitesi serebral mikroperfüzyonu bozarak apsenin gelişimini kolaylaştırabilir. Sağ-sol şantlar yoluyla gerçekleşen paradoksal embolizasyon ise mikroorganizmaların doğrudan sistemik dolaşıma geçmesine neden olarak beyin apsesinin başlıca nedenlerinden biri haline gelir.Bu sunuda acil servise sağ kol ve bacaklarda güçsüzlük yakınması ile başvuran ve yapılan değerlendirmede konjenital kalp hastalığı saptanan erişkin bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Otuz altı yaşında kadın hasta 3-4 gündür başlayan sağ kol ve bacaklarda güçsüzlük konuşmada zorlanma ve yüzde uyuşma şikayeti ile acil servise başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde kalp hızı:72 atım/dakika, Sp02:%90-92, tansiyon:100 / 65 mmHg, afazisi (+), IR ++/++, sol üst ekstremite kas gücü 1/5, alt ekstermitede kas gücü 2/5'di, dinlemekle 3/6 sistolik üfürüm vardı. Kan tetkiklerinde akut faz reaktanları pozitifti. Hastanın üfürüm duyulması üzerine yapılan ek tetkiklerinde hastanın EKG'sinde sağ aks, RBBB vardı. Hastanın transtorasik ekokardiyografik incelemesinde büyük arterlerin transpozisyonu+ventriküler septal defekt [situs solitüs, AV bağlantı konkordan, VA bağlantı diskordans, aort-pulmoner d malpoze ilişkili, ventriküler septumda subpulmonik bölgede taban 2D çapı 22 mm olan renkli doppler ile iki yönlü şant izlenen defekt, mitral kapakta hafif, aort kapakta hafif, pulmoner kapakta önemli yetersizlik] tanısı mevcuttu. Hastanın kranial MRG'da; sol hemisferde, pariyetal bölgeden başlayıp temporal bölgeye uzanan; T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens görünen, etrafında T2 ağırlıklı sekanslarda belirgin ödem izlenen, IV kontrast incelemede periferik kontrast tutan santrali nekrotik apse ile uyumlu lezyon vardı. Hastaya acil IV antibiyoterapi başlanıp, apse drenaji işlemi gerçekleştirildi.

SONUÇ: Konjenital kalp hastalığı olan özellikle siyanotik olan hastalarda beyin absesi gibi komplikasyonlar gözlenebilir.

Anahtar Kelimeler: konjenital kalp hastalığı, beyin apsesi, erişkin yaş

Resim 1:Olgunun Kranial MR İncelemesi



PS-213 CACNA1D HOMOZİGOT VARYASYONLA SİNÜS NOD DİSFONKSİYONU GELİŞEN *NADİR BİR OLGU*

Kübra Aydoğan*[1], *Vildan Atasayan[1], Nermin Balcı[1], Murat Hakkı Yarar[2], Mehmet Karacan[1]

1. Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

2. Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

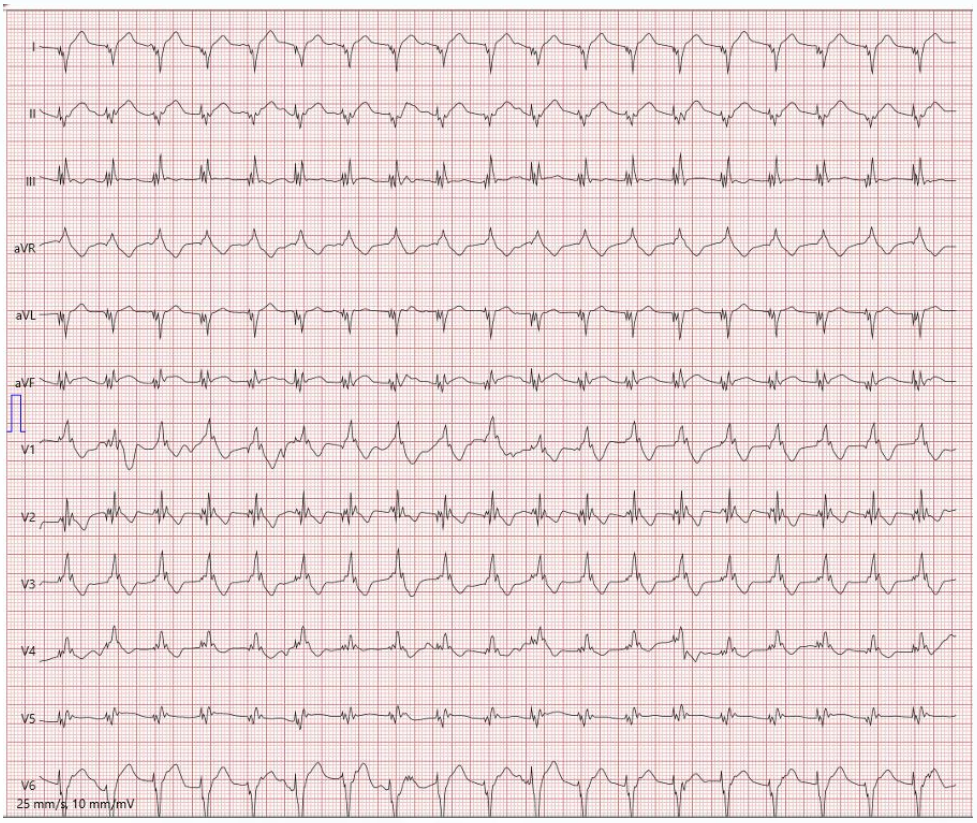
GİRİŞ: Sinüs nod disfonksiyonu (SND), dinlenmede sinüs bradikardisi, egzersiz testine ya da ilaçlara uygunsuz kronotropik yanıt, sinoatriyal çıkış bloğu, sinüs duraklaması ve taşikardi-bradikardi sendromu şeklinde kendisini gösteren, etiyolojide idiyopatik dejenerasyon, fibröz doku gelişimi, iskemi, cerrahi travma, otonom sinir sistemi bozuklukları, metabolik hastalıklar ve ilaçların olduğu bir klinik tablodur. Genetik nedenin SND'lu çocuk hastaların %4 kadarından sorumlu olduğu gösterilmiştir. Bu sunumumuzda 16 aylıkken sinüs nod disfonksiyonu bulguları gösteren, CACNA1D geninde homozigot varyasyon saptanan, segregasyon analizi ile de fenotip genotip korelasyonu kurularak tanının doğrulandığı nadir bir olgu sunuyoruz.

OLGU: Hastamızın 16 aylıkken evde oyun oynadığı sırada nefesi kesilmiş. Hasta yatırılarak araştırılmış ve takiplerinde EKG'de sinüs bradikardisi (55/dk) tespit edilen ve holter kaydında da yine sinüs bradikardisi saptanan, ortalama kalp hızı 50 tespit edilen hastada yapılan klinik araştırmada sinüs nod disfonksiyonu için etiyolojik bir neden bulunamamış. Hastanın babasında da SND tanısı nedeniyle kalp pili takılı olması üzerine ailesel erken başlangıçlı hasta sinüs sendromu düşünülmüş, hastamıza dış merkezde tek odacıklı kalıcı kalp pil takılmış. Genetik inceleme için tarafımıza yönlendirilen hastanın vital bulguları ve fizik muayenesi normal saptandı. Elektrokardiyografisinde kalp hızı 116 atım/dakika ve pace ritminde idi, AV disosiasyon vardı (Resim1). Holter normaldi. Ekokardiyografisinde PDA (ince) saptandı. Hastadan genetik kardiyoloji paneli gönderildi. Hastanın pil kontrolünde özellik yoktu ve %99,8 ventrikül pace olduğu, hastanın kendi ritminin 66/dk hızında nodal kaçış ritmi olduğu tespit edildi. Hastanın gönderilen genetik sonucu; CACNA1D geninde homozigot (c.4604A>T NM_001128840.3) önemi bilinmeyen varyant (VUS) yorumlu olarak geldi. Saptanan varyant OMIM'de 614896 numara ile otozomal resesif geçişli sinüs nod disfonksiyonu nedeni olarak yer alıyordu. Segregasyon analizine geçildi, babanın da fenotip pozitif ve homozigot saptanması nedeniyle saptanan varyantın kliniği açıkladığı gösterildi. Aileye test sonrası genetik danışmanlık verildi.

SONUÇ: Sinüs nod disfonksiyonu daha çok ileri yaşlarda görülen bir hastalık olsa da erken yaşlarda da saptanabilmektedir. Bu tanıyı alan hastalarda genetik nedenlerin araştırılması, etiyolojik araştırmanın bir parçası olmalıdır. Ailede benzer öyküsü olanlarda etiyolojinin genetik olma ihtimali yükselir. Genetik nedenler çocuklarda sinüs nod disfonksiyonunun nadir sebeplerinden biridir. Genetik nedenin saptanmasıyla risk altındaki bireyler belirlenir ve sağlıklı üreme önerileri belirlenir ve sağlıklı üreme önerileri ile birlikte hastalığın sonraki nesillere geçişi engellenebilir.

Anahtar Kelimeler: sinüs nod disfonksiyonu, genetik, pacemaker, çocuk

Resim 1



EKG açıklaması: 116 atım /dk hızında tek odacıklı (ventrikül) pace ritmi ve AV Disosiasyon

PS-214 SİSTEMİK İMMÜN İNFLAMATUVAR İNDEKS VE ÇOCUKLARDA KARDİYOVASKÜLER HASTALIK RİSKİNİ ÖNGÖRMEDEKİ ÖNEMİ

*Özlem Hilal Çağlayan Bozlak[1], Figen Akalın[2], **Selen Karagözlü[2]**, Özge Pamukçu Akay[2], Elif Erolu[2]*

1. Marmara Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

2. Marmara Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

Ateroskleroz ve buna bağlı koroner arter hastalığı (KAH), erişkin yaşta önemli ölüm ve hastalık nedenlerinden biridir. Obezite, hipertansiyon, tip 2 diyabet, prediyabet(açlık kan şekeri:100-125mg/dl ve ya HbA1c:5.7-6.4) nötrofil lenfosit oranı (NLR) ve platelet lenfosit oranı (PLR) çalışılmış ve riskli gruplarda bu değerlerin anlamlı olarak arttığı görülmüştür. Çalışmada, KAH için risk taşıyan çocuklar ile sağlıklı çocuklarda CRP, sedimentasyon ve hemogramdan elde edilen inflamasyon parametreleri değerlendirilmiş ve bu parametrelerin çocuk yaş grubunda KAH riskini öngörmedeki değeri araştırılmıştır.

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine başvuran 10 yaş üstü çocuklardan çalışma grubu oluşturulmuştur. Hiperlipidemi, hipertansiyon, obezite, tip 2 diyabet, prediyabet, sigara kullanımı ve ailede erken ateroskleroz öyküsü olan çocuklar ve kontrol grubu olarak kardiyak risk faktörü olmayan sağlıklı çocuklar çalışmaya dahil edilmiştir. Her iki grupta da öykü, fizik muayene, hemogram parametreleri, sedimentasyon ve CRP çalışılmıştır. Hasta grubunda ayrıca EKG ve ekokardiyografik değerlendirmeler yapılmıştır. Nötrofil/lenfosit oranı (NLR), nötrofil/monosit oranı (NMR), monosit/granülosit oranının lenfosit sayısına oranı (M/GLR), monosit/lenfosit oranı (MLR), bazofil/lenfosit oranı (BLR), bazofil/nötrofil oranı (BNR) ve bazofil/monosit oranı (BMR), platelet/lenfosit oranı (PLR), sistemik immun inflamatuar indeksi (SII=nötrofilxplatelet/lenfosit) hesaplanmıştır.

Çalışmaya 10 yaş üstü KAH riski olan 102 hasta ve kontrol grubu olarak 25 sağlıklı çocuk dahil edilmiştir. Gruplar arasında yaş dağılımı açısından anlamlı fark bulunmamıştır. KAH risk grubu ve kontrol grubu karşılaştırıldığında WBC, nötrofil, lenfosit, monosit sayısı, ESR ve CRP değerleri KAH riski olan grupta anlamlı olarak yüksek saptanmıştır. Obez hastalar hasta grubunun %81'ini oluşturduğundan ayrı olarak değerlendirildiğinde benzer sonuçlar elde edilmiştir. Obez olmayan grupta ise WBC ve nötrofil dışındaki parametrelerde artış görülmüştür. VKI arttıkça nötrofil sayısı, SII ve CRP arasında düşük düzeyde pozitif korelasyon saptanmıştır. Obez hastalarda açlık insülini ve CRP arasında da düşük düzeyde pozitif korelasyon bulunmuştur. Ekokardiyografik değerlendirmede KAH risk grubundaki hastaların sol ventrikül arka duvar kalınlıkları, septum kalınlıkları ve aort ve pulmoner arter akım hızları artmış olarak saptanmıştır.

SONUÇ OLARAK: erişkin hastalarda olduğu gibi, KAH riski olan çocuk ve adolesanlarda inflamasyonun erken yaşlarda başladığı görülmüştür. CRP, WBC, nötrofil, lenfosit, monosit ve ESR değerlerindeki artış KAH riski ile ilişkilendirilmiştir. Ancak, inflamasyon indeksleri ve KAH riski arasında bir ilişki bulunamamıştır. Bu durum, çocukluk çağında inflamasyonun yeni başlamış olması ve her yolağın henüz aktifleşmemesi ile açıklanabilir. Çocuk hastalarda basit ve ucuz testlerin KAH öngörmede kullanılmasının ileri yaşlarda KAH'nın önlenmesine katkı sağlayabileceği düşünülmektedir.

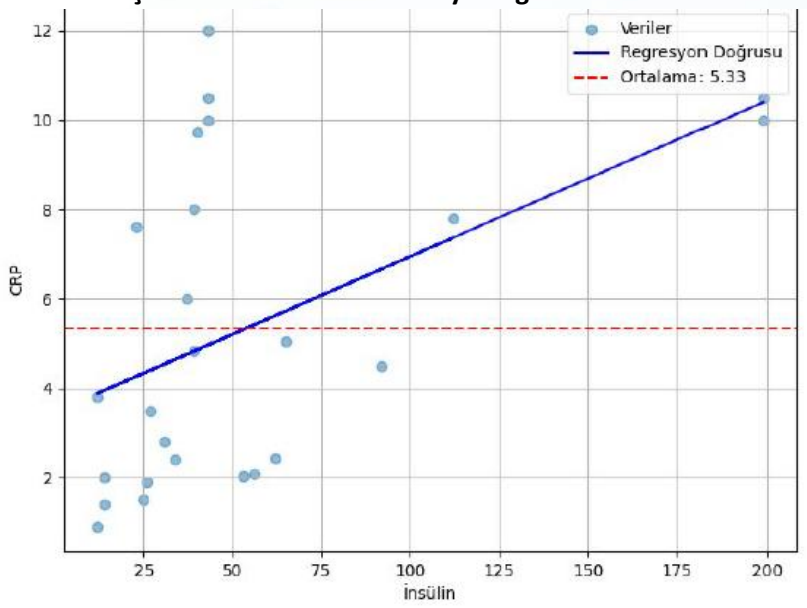
Anahtar Kelimeler: Ateroskleroz risk faktörleri, inflamasyon, koroner arter hastalığı, nötrofil lenfosit oranı (NLR), platelet lenfosit oranı (PLR), sistemik immün inflamatuvar indeksi (SII)

Hasta ve kontrol grubunun hemogram parametreleri, indeksleri, ESR ve CRP değerlerinin karşılaştırması

	Kontrol (Ort ± S.S.) (n:25)	Kontrol Aralık	Hasta (Ort ± S.S.) (n:102)	Hasta Aralık	p
WBC	6913.20 ± 1288.20	4370.00 - 9300.00	8138.32 ± 1806.82	5000.00 - 13540.00	**0,0018**
Nötrofil Sayısı	3835.60 ± 1129.19	2300.00 - 6600.00	4593.27 ± 1577.96	2000.00 - 9600.00	**0,0256**
Lenfosit	2268.40 ± 564.27	1000.00 - 3660.00	2824.75 ± 727.81	900.00 - 4900.00	**0,0005**
Trombosit	290200.00 ± 76425.34	187000.00 - 447000.00	308554.46 ± 72614.39	161000.00 - 573000.00	0,2649
Bazofil	33.20 ± 13.76	10.00 - 60.00	34.75 ± 15.85	10.00 - 80.00	0,6540
Monosit	441.20 ± 118.89	240.00 - 660.00	549.31 ± 145.73	200.00 - 1000.00	**0,0008**
M/GLR	2.20 ± 0.91	1.09 - 5.10	2.01 ± 0.83	0.79 - 5.19	0,3179
MLR	0.21 ± 0.08	0.10 - 0.43	0.20 ± 0.06	0.09 - 0.42	0,8932
BLR	0.02 ± 0.01	0.00 - 0.03	0.01 ± 0.01	0.00 - 0.03	0,0557
BMR	0.08 ± 0.04	0.02 - 0.18	0.07 ± 0.03	0.02 - 0.20	0,0558
BNR	0.01 ± 0.01	0.00 - 0.02	0.01 ± 0.00	0.00 - 0.02	0,2232
SII	525.68 ± 249.44	150.48 - 1098.24	530.95 ± 246.96	133.43 - 1354.91	0,9243
NMR	9.02 ± 2.47	4.27 - 14.03	8.73 ± 3.29	3.67 - 22.00	0,6840
NLR	1.83 ± 0.84	0.77 - 4.53	1.75 ± 0.79	0.66 - 4.89	0,6277
PLR	134.34 ± 42.25	53.55 - 221.32	114.48 ± 34.05	53.80 - 241.67	0,0143
ESR	4.36 ± 3.11	2.00 - 14.00	9.79 ± 7.19	2.00 - 34.00	**0,0003**
CRP	1.05 ± 0.86	0.10 - 2.90	3.77 ± 3.07	0.02 - 12.45	**0,0001**

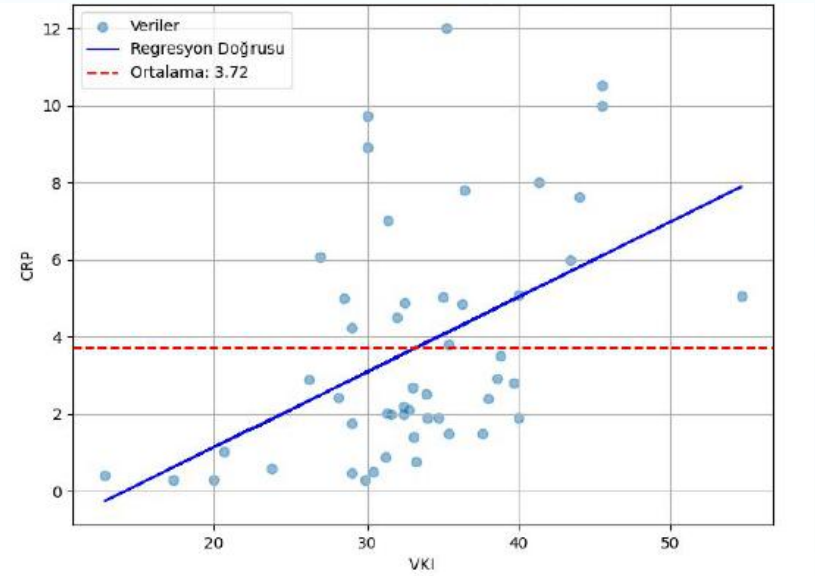
ANOVA analizi kullanılmıştır.

Obezlerde açlık insülini ve CRP korelasyon eğrisi



CRP ve İnsülin regresyon eğrisi (p:0.01, r:0,48)

VKİ persantil ve CRP korelasyon eğrisi



CRP ve VKİ regresyon eğrisi (p:0.004, r:0,47)

PS-215 DOUBLE KAPAK PROLAPSUSU VE DOUBLE COMMİTED VSD BİRLİKTELİĞİ

***Ali Nazım Güzelbağ*[1], *İsa Özyılmaz*[1], *İlknur Şahin*[2], *Servet Ergün*[2], *Ali Can Hatemi*[2], *Erkut Öztürk*[1]**

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

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği

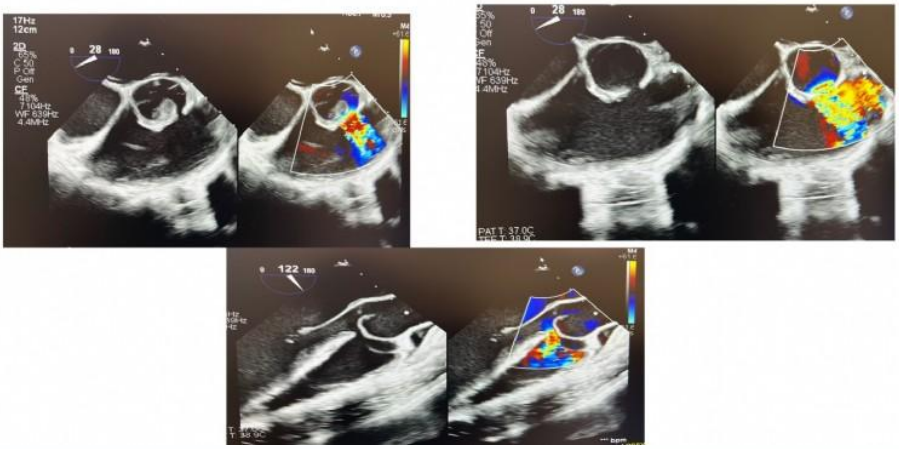
GİRİŞ ve AMAÇ: Ventriküler septal defekt (VSD), doğumsal kalp hastalıkları içinde en sık karşılaşılan anomalilerden biridir ve hemodinamik etkileri, defektin boyutu, lokalizasyonu ve eşlik eden komplikasyonlarla yakından ilişkilidir. Özellikle perimembranöz ve doubly committed VSD'lerde kapak prolapsusu gibi komplikasyonların görülmesi, hem tanı hem de tedavi süreçlerinde kritik bir rol oynamaktadır. Kapak prolapsusu, genellikle türbülan akımın uzun süreli etkisiyle kapak yapısında yapısal değişikliklere yol açar ve aort ya da pulmoner kapak yetersizliğine neden olabilir.Literatürde, aort kapak prolapsusu, perimembranöz defektlerde en sık gözlemlenen komplikasyonlardan biri olarak tanımlanmıştır. Bunun sebebi, yüksek basınçlı sol ventrikül kan akımının aortik yapılar üzerinde oluşturduğu stres ve türbülan akımdır. Bu durum, uzun vadede aort yetersizliği gelişimine yol açarak ventriküler yüklenmeyi artırabilir ve ilerleyen dönemde kalp yetmezliğine neden olabilir.Bu sunuda aort ve pulmoner kapak prolapsusu ile birlikte double commited VSD'si olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: On yaşında erkek hasta çabuk yorulma ve üfürüm şikayeti ile çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın fizik muaynesinde kalp hızı 64 atım /dakika, Tansiyon: 100/70 mmHg, spo2:%99'du. Mitral odakta 4/6 sistolik ejeksiyon üfürümü vardı. Hastanın EKG'si sol aks'dı. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde doubly committed yerleşimli taban 2D çapı 15 mm olan aort kapağın sağ koroner kaspının ve pulmoner kapağın sol kaspının prolapsuslarıyla 2D çapı 9 mm, renkli akım çapı 10 mm ye kadar daralan, sol sağ ventrikül arasında CW Doppler ile 140 mmHg gradiyent ile türbülanın olduğu defekt; hafif orta pulmoner yetersizlik, sol kalp boşluklarında hafif genişleme vardı. TEE ile bulgular benzer şekildeydi(Resim 1). Hasta konseyde değerlendirilerek VSD kapatılması işlemi gerçekleştirildi.Postoperatif 1.gün sorunsuz servise çıkarıldı.

SONUÇ: Aort ve pulmoner kapak prolapsusu ile double commited VSD birlikteliği nadir olarak görülebilir.

Anahtar Kelimeler: aort kapak prolapsusu,pulmoner arter kapak prolapsusu,double commited ventriküler septal defekt

Resim 1:Olgunun Transözafageal Ekokardiyografi Değerlendirilmesi



PS-216 VENTRİKÜLER TAŞİKARDİ HASTALARININ RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Merve Oğuz, *Emine Sayın, Münevver Yılmaz, Dolunay Gürses*

Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji, Denizli

GİRİŞ ve AMAÇ: Ventriküler taşikardi (VT), ventrikülden kaynaklanan arka arkaya en az üç atım ve kalp hızında yükselme ile karakterizedir. Doğumsal kalp hastalığı, elektrolit dengesizliği, miyokardit gibi durumlarda, primer kardiyomiyopati gibi kalp kası hastalıklarında veya uzun QT Sendromu gibi primer iyon kanal hastalıklarında daha sık VT görülebilmektedir. Bu çalışmada VT tanısıyla izlenen çocuk hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda VT tanısıyla izlenen hastaların poliklinik dosyaları, elektrokardiyografi (EKG), 24 saatlik ritim holter monitorizasyon (HM) kayıtları retrospektif olarak incelendi.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 27 hastanın 14'ü kız, 13'ü erkekti, K/E: 1,1 idi. Yaş ortalaması 10,7 ± 5,6 (1 gün-18 yıl) yıldı. Başvuru şikayeti hastaların 7'sinde (%26) çarpıntı, 4'ünde (%15) senkop/nöbet, 3'ünde (%11) karın ağrısı/kusma, 1'inde (%3) nefes darlığı, 1'inde (%3) göğüs ağrısı, 1'inde (%3) emmede azalma idi. Diğer 10 hasta ise EKG, monitörizasyon veya fizik muayene ile aritmi saptanmış, VT tanısı almış olgulardı. Semptomatik olguların 2'sinin (%12) yakınmaları egzersizle artıyordu. Olguların 3'ü (%11) tanı öncesi proaritmik bir ilaç kullanmaktaydı, 5 (%18) hastada ailede ritim bozukluğu öyküsü vardı. Ekokardiyografik değerlendirme 14 (%52) hastada normaldi, 1 (%3) hastada intrakardiyak kitle, 2 (%7) hastada hipertrofik kardiyomiyopati, 2 (%7) hastada dilate kardiyomiyopati, 1 (%3) hastada opere edilmiş fallot tetralojisi, 3 (%11) hastada izole atriyal septal defekt, 3 (%11) hastada mitral kapak prolapsusu, 1 (%3) hastada biküspit aortik kapak, aort darlığı ve yetmezliği mevcuttu. Hastalar ortalama 2,2±2,5 yıl süre ile izlendi. Sadece intrakardiyak kitle tanısıyla izlenen hastada malign aritmi, ani kardiyak ölüm gerçekleşti.

TARTIŞMA ve SONUÇ: VT çocuklarda erişkinlere göre daha seyrek görülür. VT'nin klinik önemi semptomlara ve ani kardiyak ölüm riskine bağlıdır. Asemptomatik olabileceği de düşünüldüğünde çocuklar aritmi açısından dikkatli sorgulanmalı ve muayene edilmelidir. Özellikle proaritmik ilaç kullanımı, ailede ritim bozukluğu öyküsü ve/veya eşlik eden kalp hastalığı varlığında ani kardiyak ölüm riski olan VT akılda tutulmalıdır. Bu çalışma ile çocuklarda nadir görülen ventriküler taşikardiye dikkat çekilerek literatüre katkı sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler taşikardi, ventriküler aritmi, çocuk

PS-218 SAĞ ATRİUMDA NADİR GÖRÜLEN BİR TÜMÖR OLGUSU: PRİMER KARDİYAK ANJİYOSARKOM

***Hakan Dedecengiz*[1], *Muhammet Akyuz*[2], *Gökçen Özçifçi*[3], *Fatih Durak*[3], *Sedef Öksüz*[1], *Tolga Bacak*[1], *Muhammed Akif Atlan*[1], *Berkay Alimoğlu*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Mustafa Orhan Bulut*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Rahmi Özdemir*[1], *Cem Karadeniz*[1], *Baris Guven*[1], *Onur Işık*[2]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

3. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

GİRİŞ: Primer kardiyak anjiyosarkom, nadir görülen ve prognozu kötü olan bir malignitedir. Bu tümörler, genellikle nefes darlığı, göğüs ağrısı ve yorgunluk gibi ayırt edici olmayan semptomlarla ortaya çıkar. Primer kardiyak malignitelerin %30'u malignditr ve bunların %9'u ise anjiyosarkomdur. Tümörün doğası gereği yaygın invazyon göstermesi cerrahide zorluklara neden olabilir.

OLGU: Paroksismal taşikardi atağı öyküsü olan 17 yaşında erkek hasta, epigastrik ağrı ve halsizlik şikayetleri ile acil servise başvurdu. Fizik muayenede hepatomegali dışında önemli bir bulgu saptanmadı. Abdominal ultrasonografide vena kava inferior dilatasyonu ve sıvı koleksiyonunu izlendi. Transtorasik ekokardiyografide sağ atriyumda kistik ve kapsüllü yapıda 7 cm çapında bir kitle görüldü. Tümör hem vena kava inferiora hem de triküspit kapaktan sağ ventriküle uzanıyordu. Kardiyak BT anjiyografide de mevut bulgular doğrulandı. Hasta kardiyoloji-kalp damar cerrahisi ve onkoloji konseyi tarafından değerlendirilerek tümörün büyüklüğü ve hemodinamik etkileri nedeniyle cerrahi rezeksiyon kararı alındı. Operasyona median sternotomi ile başlandı. Perikardiyal sıvı örneklemesi sonrası kardiyopulmoner bypass sağlandı. Vena kava inferiora kitlenin uzanımı göz önüne alınarak femoral ven kanülasyonu tercih edildi. Sağ atriyotomi sonrası kitle sağ ventrikülden sağ atriyuma çekildi. Kapsüllü yapısı nedeniyle triküspit kapak ve sağ ventriküle yapışıklık göstermediği belirlendi. Kitle sağ atriyum lateral duvarı ile sınırlıydı ve bu duvardan eksize edildi. Atriyal defekt primer olarak kapatıldı. Cerrahi 55 dakika total bypass ve 30 dakika kros klemp süresiyle tamamlandı. Hasta ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçirdi ve 5. günde taburcu edildi. Patoloji sonucu anjiyosarkom tanısını doğruladı.

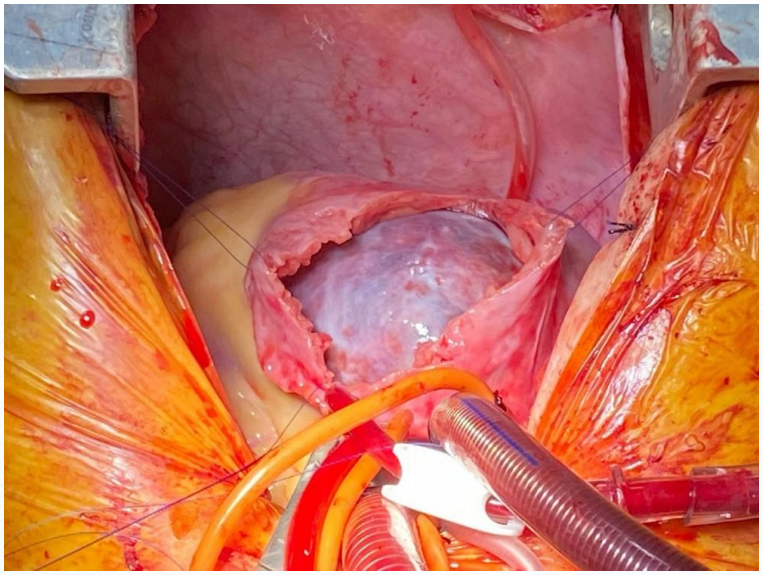
TARTIŞMA: Primer kardiyak anjiyosarkomlar genellikle agresif seyir gösterir ve sıklıkla hemorajik perikardiyal efüzyon ve tamponad ile prezente olurlar. Görüntüleme yöntemleri olarak transtorasik ekokardiyografi ilk tercih olsa da BT anjiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tümörün anatomik detaylarını değerlendirmek için önem arz etmektedir. Cerrahi kanülasyon stratejileri, tümörün invazyonuna bağlı olarak değişiklik gösterebilir. Bu vakada, inferior vena kava kanülasyonu riskli görüldüğü için femoral ven tercih edilmiştir. Cerrahi tedavi hemodinamik instabilite gibi belirli endikasyonlarda zorunlu olabilir. Kardiyak anjiyosarkomlarda cerrahi tedavi nadiren uygulanmakla birlikte, multidisipliner yaklaşım ve iyi bir cerrahi planlama başarı oranını artırabilir. Bu olguda, dikkatli cerrahi rezeksiyon sonrası hasta sorunsuz bir şekilde taburcu edilmiş ve onkolojik tedaviye yönlendirildi.

Anahtar Kelimeler: sağ, atrium, primer, anjiosarkom

Preop 2D Eko

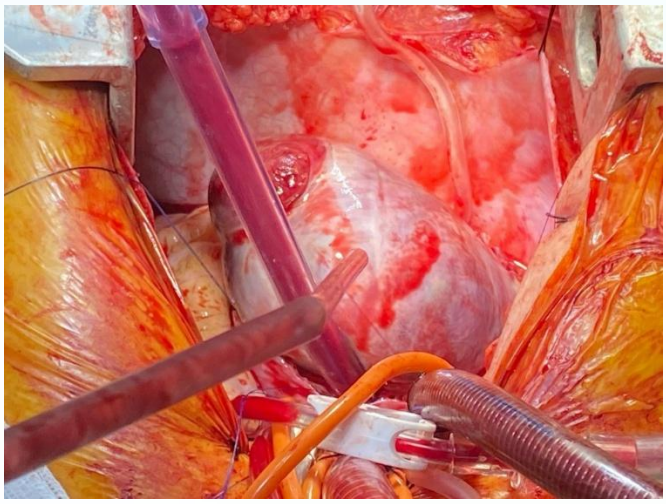
Primer Kardiyak Anjiyosarkom Preop 2D Ekokardiyografi Görüntüsü

Cerrahi Görüntüsü



Primer Kardiyak Anjiyosarkom Cerrahi Görüntüsü

Cerrahi Görüntüsü



Primer Kardiyak Anjiyosarkom Cerrahi Görüntüsü

Makroskopik Görüntü

Cerrahi olarak çıkarılan anjiyosarkomun makroskopik görüntüsü

PS-219 DOĞUŞTAN KALP HASTALIĞI OLAN PEDİATRİK BİR HASTADA EPİKARDİYAL KALP PİLİ EKSTRÜZYONU: NADİR BİR KOMPLİKASYON

Damla Erden[1], *Ahmet Bülent Polat*[2]

1. Damla Erden, Atlas Üniversitesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji bilim dalı

2. Ahmet Bülent Polat, Atlas Üniversitesi Hastanesi, Pediatrik Kalp Cerrahisi bilim dalı

Bu vaka raporu, Down sendromu ve doğuştan komplet atrioventriküler septal defekte (AVSD) sahip olan 8 aylık bir erkek çocukta, nadir görülen bir komplikasyon olan epikardiyal kalp pili ekstrüzyonunu sunmaktadır. Hastaya, cerrahi tam düzeltme sonrası gelişen tam atrioventriküler blok nedeniyle epikardiyal kalp pili implantasyonu yapılmıştır. Operasyon sonrası 5. ayda kalp pili enfeksiyonla birlikte deri dışına çıkmaya başlamış (Figür-1). Yeterli müdahale yapılmayan hasta işlemden 7 ay sonra hastanemize başvurdu. Kalp pili jeneratörü ve kabloları ekstrüzyona uğramış ve bu durum enfeksiyon ile komplike olmuştu (Figür-2). Kalp pili, ekstrüzyona rağmen fonksiyonel olarak sağlıklı bir şekilde çalışmaktaydı. Takibinde hastaya geniş spektrumlu ikili antibiyoterapi sonrası kalp pili jeneratörü ve kabloları değiştirildi. Bu vaka raporunda, bu nadir komplikasyonun etiyolojisi, yönetimi ve pediatrik kalp pili uygulamalarındaki zorluklar tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kalp pili ektruzyonu, down sendromu, avsd, komplikasyon

Figür-1

Figür-2

PS-220 TAKAYASU ARTERİTİ VE MİDDLE AORTİK SENDROM: NASIL TEDAVİ EDELİM?

***Samet Paksoy*[1], *Sezen Ugan Atik*[1], *Alper Güzeltaş*[1], *Aysel Türkvatan*[2], *Nuray Aktay Ayaz*[3], *Okan Yıldız*[4], *İsmihan Selen Onan*[4], *Sertaç Haydin*[4]**

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

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

3. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Dokuz yaşında bilinen bir hastalığı olmayan kız hasta karın ağrısı ve nöbet geçirme şikayeti ile başvuruyor, Posterior reversibl ensefalopati sendromu (PRES) tanısı ile yoğunbakımda izleniyor. Görüntüleme tetkiklerinde aort kök dilatasyonu, subklavyen arterde stenoz saptanması üzerine vaskülit açısından romatolojiye konsülte ediliyor ve Takayasu Arteriti tanısı alıyor. 2 yıldır çocuk romatolojiden Takayasu Arteriti nedeniyle takipli olan hasta tosilizumab, metilprednisolon almaktaydı. Ayrıca sistemik arteriyal hipertansiyon için de amlodipin ve metoprolol kullanmaktaydı. Son dönemlerde yürüdükten sonra bacak ağrısı, yemek yedikten sonra karın ağrısı tariflemekteydi. Bunun üzerine yapılan görüntülemelerinde Ekokardiyografide hafif aort yetersizliği, asendan aorta:24mm(z skor:+3,46), desendan aortada darlık (middle aortik sendrom) saptandı. Torakoabdominal BT anjiografide çıkan aorta dilatasyonu, inen aortada duvar kalınlaşması ve darlık (%60-65), sağ subklavian arter anevrizması, sol subklavian arter darlığı (%55), bilateral ana karotid arterde duvar kalınlaşması, suprarenal abdominal aorta dilatasyonu, suprarenal abdominal aorta darlığı (<%30), infrarenal abdominal aorta darlığı (%35), çölyak arter darlığı (yaklaşık %25) saptandı(Figure1).

Hastanın semptomatik olması, desendan aortadaki darlığın uzun segment ve önemli olması nedeniyle medikal-katater ve cerrahi tedavi seçenekleri detaylıca değerlendirildi, hasta Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği'mizin Ulusal Konsey'inde de tartışıldı(28.09.2024, Konya). Hastaya kliniğimizde sol posterolateralden "Torakotomi ile Koarkte Segmentin 12mm PTFE greft ile Bypass Operasyonu" uygulandı. Arcus aorta ile desendan aorta arasına greft konulması işleminden sonra hasta yoğunbakım izlemine alındı. Aynı gün ekstübe edilen hasta iki(2) gün yoğunbakım izlemi sonrası servise alınarak postoperatif onuncu(10.) gün taburcu edildi. Servis izleminde antihipertansiflerinden metoprolol tedavisi kesilerek tekli antihipertansif olarak amlodipin verildi. Ameliyat sonrası antiagregan olarak asetilsalisilik asit başlandı, post operatif 2 aylık periyod tamamlandığında hastanın tekli antihipertansif ilaç kullandığı, tansiyon takiplerinin normotansif seyrettiği, karın ve bacak ağrılarında azalma olduğu öğrenildi. Kontrol tomografi çekiminde greft görüntülendi(Figure1). Hasta klinik ve laboratuvar olarak remisyonda olup çocuk romatoloji, nefroloji ve kliniğimizden takipleri devam etmekte.

Anahtar Kelimeler: Takayasu Arteriti, Middle aortic sendrom, Bypass

Figure1. Operasyon öncesi ve sonrası BT görüntüleme

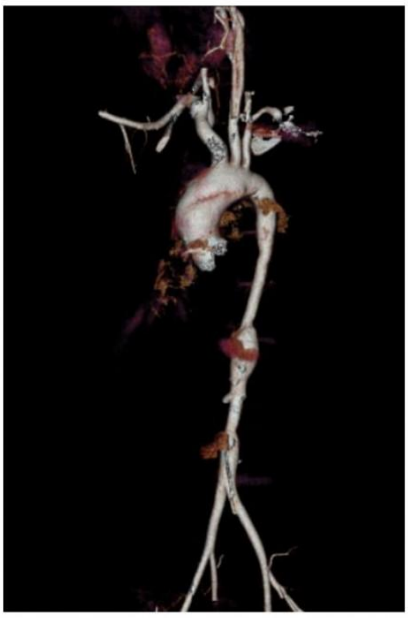


Figure 1A. Operasyon öncesi torakoabdominal BT

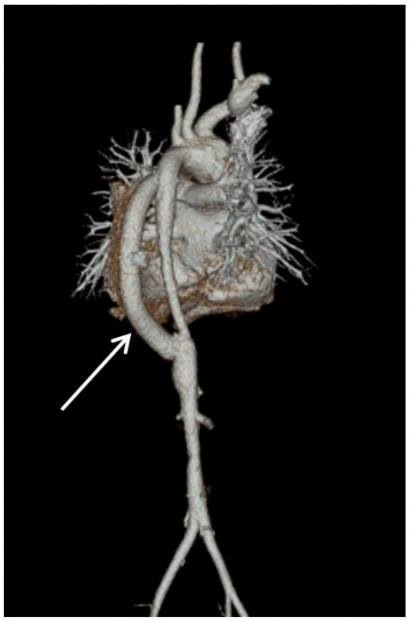


Figure 1B. Operasyon sonrası BT'de greftin(ok işareti) görünümü

PS-221 PEDİYATRİK KALP CERRAHİSİNDE PRİMER VE SEKONDER GECİKMİŞ STERNAL KAPAMA SONUÇLARI

***Berra Zumrut Tan Recep*[1],** *Eymen Recep[1], Servet Ergün[1], İlknur Şahin Işılay[1], Selin Sağlam[2], Incila Ali[2], Erkut Ozturk[3], Ali Can Hatemi[1]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi,Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,İstanbul

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Geç sternal kapama (DSC), konjenital kalp cerrahisinde hemodinamik stabilitenin sağlanmasında önemli bir stratejidir. Özellikle komplike yenidoğan cerrahisi sonrası sağkalıma olumlu etkisi olduğu ancak postoperatif majör advers olay riskini arttırdığı bildirilmektedir. Çalışmamızda DSC'nin erken dönem sonuçlara etkisi retrospektif olarak incelendi.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2020-2024 yılları arasında ameliyat edilen tüm açık kalp cerrahisi vakaları çalışmaya dahil edildi. Hastaların %26,6'sinde DSC (n=458) uygulandı. DSC hastaları, primer (PDSC: ameliyattan açık sternum ile çıkılanlar) ve sekonder (SDSC: postoperatif sternum kapalı çıkılıp yeniden açılanlar) olarak gruplandırıldı. Hastaların yaşı (yenidoğan, infant, çocuk), tanısı, preoperatif durumu (sendrom varlığı, prostavasin ihtiyacı, entübasyon vs), DSC sebebi ve primer ya da sekonder olmasının mortalite ve majör advers olaylara etkisi değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların %69,2'si PDSC ve %30,8'i SDCS idi. PDCS'lerin %62,2'si yenidoğan iken SDSC'lerin %63,1'i infant grubundaydı. Geç sternal kapama'nın en sık sebepleri PDCS grubu için hemodinamik instabilite ve koagülopati, SDSC grubu için ise derin sternal enfeksiyon ve kardiyak arrest sonrası acil ekstrakorporeal membran oksijenasyonu ihtiyacı olarak saptandı. Mortalite oranı %20,8 olarak hesaplandı. Preoperatif entübasyon, prostavasin kullanımı, düşük vücut ağırlığı ve uzamış kros klemp süresi PDCS için predispozan faktörlerdi. Enfeksiyon, uzamış entübasyon ve hastane yatış süresi açık sternum gün sayısı <2 olanlarda en düşük iken, >7 gün olanlarda en yüksek olarak bulundu ($p<0.05$). Sternal kapanmanın yoğun bakım ya da ameliyathanede gerçekleştirilmesi sonuçlar üzerinde anlamlı farklılık oluşturmamıştır.

SONUÇ: DSC, hayat kurtarıcı bir manevra olarak kabul edilse de majör advers olay riskini nispeten yükselmektedir. Gereken hastalarda ilk 48 saat içerisinde sternal kapanmanın gerçekleştirilmesi fayda sağlayabilir. Uygun antibiyoterapi ve cerrahi temizliğin sağlanması enfeksiyon riskini azaltır.

Anahtar Kelimeler: ANAHTAR KELİMELER: geç sternal kapanma, konjenital kalp hastalığı, prostavasin

PS-222 NADİR BİR BİRLİKTELİK: ATRİOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKET - INFERİOR VENA KAVA AGENEZİSİ - HEMİAZİGOZ PSVC DEVAMLILIĞI

Arif Ortanca[1], Ulviye Kırlı[1], Sibel Tiryaki[1], Neşat Cullu[2], Buğra Harmandar[3], Haşim Olgun[1]

1. Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

2. Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı

3. Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Inferior vena kava (IVK) agenezisi, nadir görülen bir konjenital anomalidir ve genellikle rekürren derin ventrombozu (DVT), hasta sinüs sendromu veya polisitemi gibi durumlarla ilişkilidir. Sağlıklı bireylerde görülme sıklığı %0,3 iken, konjenital kalp hastalığı olanlarda bu oran %0,6-2 arasında değişmektedir. IVK agenezisi olan hastalarda, sistemik venöz dönüş genellikle dilate azigos ve hemiazigos venler aracılığıyla sağlanır. Bu olguda, komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD) ve pulmoner hipertansiyon (HT) ile birlikte IVK agenezisi ve hemiazigoz venin persistan süperior vena cava (PSVC) devamlılığı bulunan bir yenidoğanın tanı ve değerlendirme süreci sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU: Dokuz aylık, 5 kg ağırlığında, komplet AVSD, pulmoner HT ve kalp yetmezliği tanıları ile takipli kız hasta Kardiyovasküler cerrahi (KVC) operasyonu öncesi tarafımıza refere edildi. Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografi (EKO) incelemesinde: Tek atriyum tipinde geniş primum ASD, geniş inlet VSD, tek AV kapak, AV kapakta önemli derecede yetersizlik saptandı. Ayrıca IVC nin suprahepatik segmentinin olmadığı, hepatik venler direk sağ atriyuma açılıdığı ve PSVC olduğu görüldü. Bu bulguların ardından hastaya detaylı değerlendirme amacıyla bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi yapıldı. BT anjiografi sonucunda İnterventriküler septumda (İVS) yaklaşık 1 cm çapında geniş VSD görünümü. Tek atriyum yapısı, dilate atriyum ve pulmoner venlerin bu yapıya açıldığı izlendi. IVK izlenmedi. Sol tarafta PSVC anomalisi ve hemiazigos venin PVCS'ye açıldığı gözlemlendi. Aorta sol ventrikülden, pulmoner konus sağ ventrikülden çıkmakta olduğu saptandı. Pulmoner arterler dilate ve pulmoner HT bulguları mevcut (pulmonerkonus çapı 17 mm) olarak saptandı.

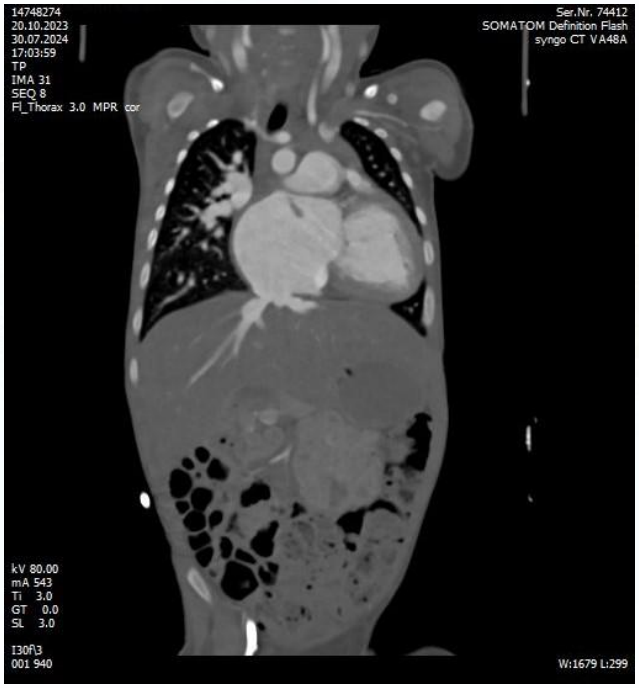
SONUÇ: Konjenital kalp hastalığı tanısı alan hastalarda ilave kardiyak anomaliler gözden kaçabilir. Hasta tanılı olarak cerrahi için tarafınıza refere edilse dahi tekrardan detaylı EKO incelemesinin yapılması cerrahi sırasında komplikasyon riskini azaltabilir. IVK agenezisi, diğer konjenital anomalilerle birlikte görüldüğünde tanı ve yönetim açısından zorluklar oluşturur. Bu vakada, komplet AVSD ve pulmoner HT ile birlikte IVK agenezisi tespit edilmiştir. Preoperatif EKO ve BT anjiyografi bulguları cerrahi planlama için kritik öneme sahiptir. PVCS ve hemiazigos ven anomalileri gibi venöz dönüş varyasyonları cerrahi girişim sırasında dikkatle ele alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İnferior vena cava agenezisi, Komplet atrioventriküler septal defekt, Persistan superior vena cava

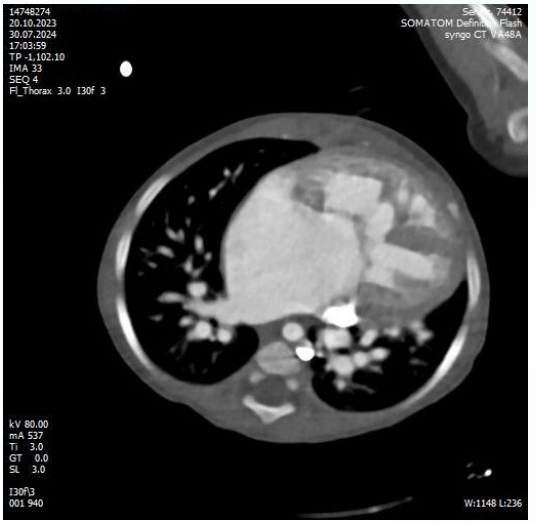
BT 1

14748274
20.10.2023
30.07.2024
17:03:59
TP
IMA 30
SEQ 8
Fl_Thorax 3.0 MPR cor
Ser.Nr. 74412
SOMATOM Definition Flash
syngo CT VA48A
kV 80.00
mA 543
Ti 3.0
GT 0.0
SL 3.0
I30f\3
001 940
W:1679 L:299

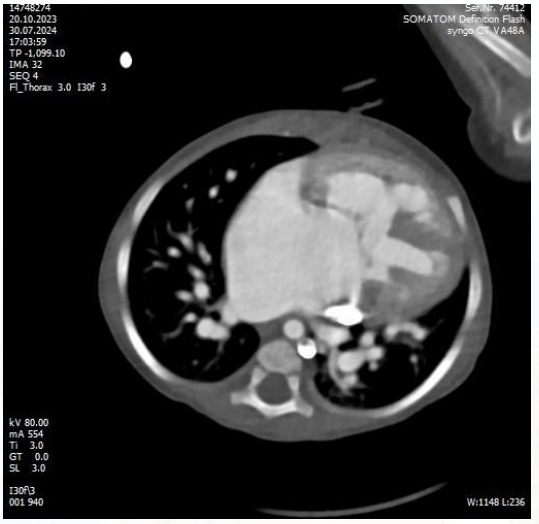
BT 2


14748274
20.10.2023
30.07.2024
17:03:59
TP
IMA 31
SEQ 8
Fl_Thorax 3.0 MPR cor
Ser.Nr. 74412
SOMATOM Definition Flash
syngo CT VA48A
kV 80.00
mA 543
Ti 3.0
GT 0.0
SL 3.0
I30f\3
001 940
W:1679 L:299

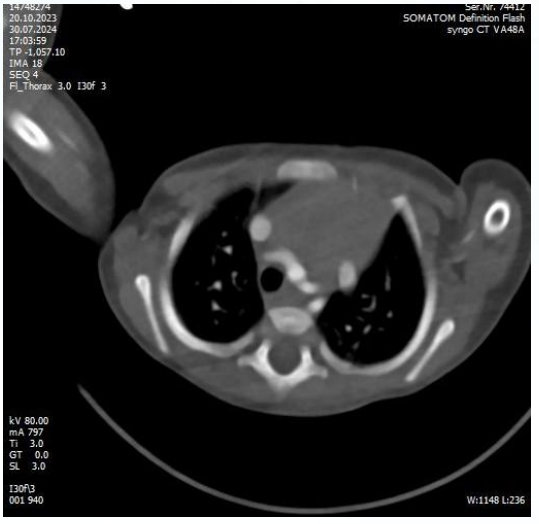
BT 3


14748274
20.10.2023
30.07.2024
17:03:59
TP -1,102.10
IMA 33
SEQ 4
Fl_Thorax 3.0 I30f 3
SOMATOM Definition Flash
syngo CT VA48A
kV 80.00
mA 537
Ti 3.0
GT 0.0
SL 3.0
I30f3
001 940
W:1148 L:236

BT 4


20.10.2023
30.07.2024
17:03:59
TP -1,099.10
IMA 32
SEQ 4
Fl_Thorax 3.0 I30f 3
SOMATOM Definition Flash
syngo CT VA48A
kV 80.00
mA 554
Ti 3.0
GT 0.0
SL 3.0
I30f3
001 940
W:1148 L:236

BT 5


20.10.2023
30.07.2024
17:03:59
TP -1,057.10
IMA 18
SEQ 4
Fl_Thorax 3.0 I30f 3
SOMATOM Definition Flash
syngo CT VA48A
kV 80.00
mA 797
Ti 3.0
GT 0.0
SL 3.0
I30f3
001 940
W:1148 L:236

PS-223 FALLOT TETRALOJİSİNİN CERRAHİ TAMİRİNDE OTOLOG SAĞ ATRİYAL APPENDİKS KULLANIMI: KISA DÖNEM SONUÇLARIMIZ

***Başak Soran Türkcan*[1],** *Ahmet Kuddusi İrdem[1], Hazım Alper Gürsu[2], Atakan Atalay[1]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

GİRİŞ: Pulmoner yetmezliğin önlenmesi, Fallot tetralojisi onarımının önemli bir parçasıdır. Sağ ventrikül çıkış yolu için farklı kapaklar oluşturmak için birçok teknik tanıtılmıştır; en yaygın olarak kullanılan yöntem ise monokusp kapak ile tamirdir. Çalışmamızda otolog sağ atriyal apendiks (ARAA) kullanarak yaptığımız biküspit pulmoner kapakların kısa dönem sonuçlarını araştırdık.

GEREÇ-YÖNTEM: Ocak 2024-Aralık 2024 tarihleri arasında Fallot tetralojisi tanılı 8 hastanın cerrahi düzeltmesinde ARAA kapak ile tamir yapıldı.Kapak koruyucu cerrahi yapılamayan tüm TOF tanılı hastalar çalışmaya dahil edildi. Daha önceden cerrahi geçiren hastalar ve eşlik eden kardiyak anomalisi bulunan hastalar çalışma dışı bırakıldı. ARAA kapak tamiri ventriküler septal defekt kapatılması ve sağ ventrikül çıkış yolu kas bandı rezeksiyonu sonrasında oluşturuldu ve pulmoner arter ve sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu transannüler sığır perikardı ile tamamlandı. Preoperatif, peroperatif ve postoperatif veriler ve ekokardiyografik bulgular kayıt altına alındı. Bu veriler retrospektif olarak benzer demografik verilere sahip olan ve transanüler yama ve fresh perikard ile monokusp kapak augmentasyonu yapılan 8 hasta ile karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Hastalarda mortalite veya major olay gerçekleşmedi.4 hastada (%50) eser-1. derece yetmezlik, 3 hastada (%37.5) ise 1. derece yetmezlik, 1 hastada (%12.5)1-2. derece yetmezlik mevcuttu. Hiç bir hastada ağır yetmezlik görülmedi. Hastalarda postoperatif pulmoner gradyent ortalaması 8 mm-Hg bulundu. Median sağ ventrikül/sol ventrikül oranı 0.5 idi. Median kardiyopulmoner baypas ve aort kross-klemp süreleri sırasıyla94.50±17.41 ve 73.0±16.49 dakika idi. Median ventilasyon süresi, yoğun bakım ünitesinde kalış süresi ve hastanede kalış süresi sırasıyla 6 saat (2-48), 6.5±3.49 gün ve 5±3.03 gün idi. Sadece transannüler yama ve monokusp kapak yapılan diğer 8 hastayla karşılaştırıldığında, ARAA kapak hastalarının kardiyopulmoner bypass ve cross klemp süreleri daha uzun, ancak postoperatif dönem benzer seyretti. ARAA hastalarında toplam yatış süresi daha kısaydı. Pulmoner yetmezlik derecesi ARAA kapak hastalarında önemli ölçüde daha azdı.

TARTIŞMA: ARAA kapak tamiri, en azından kısa ve orta vadeli sonuçlar açısından Fallot tetralojisi onarımından sonra Pulmoner yetmezliği önlemek için güvenli ve etkili bir tekniktir. Bu yeni kapağın bu hastalarda pulmoner kapak replasmanına olan ihtiyacı ortadan kaldırıp kaldıramayacağını veya önemli ölçüde geciktirip geciktiremeyeceğini doğrulamak için daha uzun bir takip süresine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, monokusp kapak, otolog sağ atrial apendiks kapak, pulmoner yetmezlik

PS-224 CAVSD-AUSTRALİAN TECHNİQUE

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

Australian tekniği ile önce sol AV kapak tamiri sonrasında otojen perikard pledgit ile vsd kapama, sağ AV kapak tamiri sırası ile gerçekleştirilmiştir.

https://player.vimeo.com/video/1045975501

Anahtar Kelimeler: CAVSD, Australian, AV kapak tamir

PS-225 CAVSD- 2 PATCH TECHNİQUE

Yiğit Kilic

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

CAVSD- sağ AV kapak, sol AV kapak lehine kullanılarak 2 yama tekniği ile CAVSD tamiri yapılmıştır

https://player.vimeo.com/video/1045992469

Anahtar Kelimeler: CAVSD, çift yama tekniği, AV kapak tamir

PS-226 COMPLEX PULMONARY ARTERY RECONSTRUCTİON TECHNİQUE

Yiğit Kilic

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

VSD-PA tanılı hasta duktal stent sonrası desatüre seyredince hastaya r-mBTT shunt sonrasında shunt içi stent takılması öyküsü mevcut. Duktal stente bağlı LPA (4mm) daha belirgin olmak üzere her iki pulmoner arter hipoplazik. Akciğer yatağı iyi gelişmiş hastaya shunt divizyon, duktus divizyon, duktal stent eksizyon, LPA-RPA divizyon stent ile pulmoner doku eksizyonu sonrası kompleks pulmoner arter rekonstruksiyon ile 16 Contegra konduit ile Rastelli operasyonu gerçekleştirilmiştir.

https://player.vimeo.com/video/1046031606

Anahtar Kelimeler: kompleks pulmoner arter rekonstruksiyon, VSD-PA, Rastelli

PS-227 TOF-BİLEAFLET REPAİR(RİGHT ATRİAL APPENDAGE PTFE BİLEAFLET REPAİR)

Yiğit Kilic

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

Sağ atrial appendix tekniğinin 0,1 mm PTFE yamaya uyarlanmış versiyonu ile TOF bileaflet tamir. Postoperatif PY,PS yok.

https://player.vimeo.com/video/1046012396

Anahtar Kelimeler: TOF, bileaflet tamir, RVOT

PS-228 INFECTİVE ENDOCARDİTİS

Yiğit Kilic

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

Enfektif endokardit sonrası VSD kapama,Triküspit kapak tamiri. Preop ağır TY, Postop trivialTY, TS yok.

https://player.vimeo.com/video/1046094541

Anahtar Kelimeler: enfektif endokardit, triküspit kapak tamir,VSD

PS-229 KONDUİT DEĞİŞİMİ

Yiğit Kilic

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

Opere rastelli- Konduit darlığı. Konduit değişimi(17 biointegral => 18 Contegra)

https://player.vimeo.com/video/1046093466

Anahtar Kelimeler: Konduit darlığı, Rastelli, RVOT

PS-230 PULMONER KAPAK REPLASMANI

Yiğit Kilic

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

Opere TOF => RPA,LPA darlık + RV genişleme => PVR(reverse 31 pericarbon more mitral stented pericardial heart valve)+LPA,RPA bovine perikard yama ile rekonstrüksiyon

https://player.vimeo.com/video/1046094644

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arter rekonstruksiyon,PVR, Biyololojik kapak

PS-231 AMELİYATHANEDE KABUS ANLAR- PDA RÜPTÜRÜ VE YÖNETİMİ

Yiğit Kilic

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

Arcus rekonstruksiyonu amacıyla operasyona alınan hastada PDA rüptürü ve yönetimi

https://player.vimeo.com/video/1046156905

Anahtar Kelimeler: komplikasyon, yönetim, PDA rüptürü

PS-232 KONJENİTAL AV- TAM BLOKTA ACİL GEÇİCİ PACEMAKER İMPLANTASYON STRATEJİSİ

Yiğit Kilic

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

Konjenital av tam blok konjenital acillerden olup genellikle hastaların kilosu düşük olduğu için hasta kalıcı pacemaker implante edilesiye kadarki süreçte subksifoid insizyonla öncelikle acil geçici pacemaker takılır. Aşamalı pacemaker implantasyon stratejisi yenidoğan düşük kilolu hastaya kalıcı pacemaker implantasyon öncesi kilo alma şansı verirken aynı zamanda kateter laboratuvarında düşük kilolu hastaya intravasküler ve intrakardiyak yol ile yabancı materyal (geçici pacemaker) yerleştirilme riskini engellemiş olur.

https://player.vimeo.com/video/1046159898

Anahtar Kelimeler: aşamalı pacemaker implantasyon, av tam blok, konjenital

PS-233 HEMİTRUNCUS TAMİRİ

Yiğit Kilic

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

Sağ hemitruncus tamiri- RPA assendan aortadan ayrıldıktan sonra assendan aorta otojen perikard yama ile rekonstrukte edildi. MPA,RPA anastomozu sonrası assendan aorta reanastomoz edildi. Postoperatif RPA gradient yok.

https://player.vimeo.com/video/1046169785

Anahtar Kelimeler: Hemitruncus, RPA, Assendan aorta

PS-234 TAUSSİG-BİNG+ARCUS ANOMALY

Yiğit Kilic

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

Taussig-Bing +Arcus tanısı ile dış merkezden kabul edilen hasta. Arterial Switch (Trap door)+ VSD kapama+ arcus rekonstruksiyonu+ pulmoner rekonstruksiyon+pulmoner kök kaydırma.

https://player.vimeo.com/video/1046207300

Anahtar Kelimeler: Taussig-Bing, aortik ark hipoplazisi, VSD

PS-235 NORWOOD

Yiğit Kilic

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

DILV+TGA+Restriktif bulboventriküler foramen tanılı hasta. Yenidoğan döneminde Norwood- mBTT shunt (Chimney technique) operasyonu gerçekleştiriliyor. Arcus rekonstruksiyonu sırasında antegrad serebral perfüzyon + retrograd alt vücut perfüzyonu ile tüm vücut perfüzyonu sağlanıyor.

https://player.vimeo.com/video/1046226407

Anahtar Kelimeler: Norwood, DILV, Retrograd alt vücut perfüzyon

PS-236 BİR YENİDOĞANDA TOPSY-TURVY KALP VE AORTOPULMONER PENCERENİN BİRLİKTE BULUNDUĞU KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLGUSU

***Nur Dikmen*[1]**, *Nur Duruk Erkent[4], Ömer Erdeve[2], Tayfun Uçar[3], Özlem Selvi Can[4], Zeynep Eyileten[4]*

1. Ankara Üniversitesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Ankara Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

3. Ankara Üniversitesi, Neonataloji BD, Ankara

4. Ankara Üniversitesi, Anestezi ve Reanimasyon ABD, Ankara

Topsy-Turvy kalp, kalp ve büyük damarların alışılmadık bir şekilde yerleşmesiyle karakterize edilen son derece nadir ve kompleks bir konjenital kalp hastalığıdır.

36 haftalık gebelik sonucu doğan, 2495 gram ağırlığındaki kız yenidoğanda fetal ekokardiyografi, kalbin olası bir malpozisyonunu düşündürmekteydi. Bebek acil sezaryen ile doğurtuldu. Apgar skorları 1. ve 5. dakikalarda sırasıyla 6 ve 8 olarak kaydedildi. Doğum sonrası yenidoğan entübe edildi. İlk ekokardiyografik değerlendirme, kalbin sağ hemitoraksta yer aldığını, ventriküllerin üstte ve atriyumların altta bulunduğunu gösterdi; bu bulgular Topsy-Turvy kalp ile uyumluydu. Sağ ventrikül genişlemiş, sol ventriküle göre anterior ve superior yerleşimliydi. Hafif hipoplastik aorta sol ventrikülden çıkarken, belirgin derecede dilate pulmoner arter sağ ventrikülden köken alıyordu. Yaklaşık 12 mm çapında büyük bir aortopulmoner pencere de gözlendi ve her iki büyük damar ventriküllerinden çıktıktan sonra başlangıçta inferior yönde seyrediyordu. Hayatın 4. gününde kardiyak vaskülatür yeterince görselleştirilemediği için çekilen BT anjiyografi, kalp odacıklarının süperior-inferior oryantasyonunu, psödotrunkus arteriozus, büyük bir aortopulmoner pencere, vertikal oryantasyonlu torasik aorta, abdominal aortada hipoplazi ve ince iliak arterler ile birlikte yüksek aortik bifurkasyonu doğruladı. Ayrıca anormal pulmoner venöz dönüş saptandı. BT anjiyografi sol ana bronşta belirgin kompresyon ve kollaps, proksimal trakeada fokal darlık, akciğerlerde segmental-subsegmental atelektazi (özellikle sol üst lobda) ve akciğer parankiminde mozaik atenüasyon gösterdi. Bebekte persistan solunum sıkıntısı, taşipne, sol akciğerde azalmış solunum sesleri ve fizik muayenede abdominal distansiyon gözlendi. Bronkopulmoner anatomiyi daha ayrıntılı değerlendirmek amacıyla bronkoskopi planlandı. Takip eden abdominal grafide nekrotizan enterokolit ile uyumlu bulgular izlendi ve postnatal 8. günde Klebsiella pneumoniae enfeksiyonu ile komplike oldu. Geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine rağmen hastanın durumu düzelmedi. Postnatal 9. günde nekrotizan enterokolite yönelik cerrahi müdahale planlandı ve ameliyat sırasında yaklaşık 100 cm ileum, transvers kolon ve 20 cm inen kolon rezeksiyonu gerçekleştirildi; jejunumda ostomi açıldı. Ameliyat sırasında yüksek hava yolu basınçları nedeniyle desatürasyon gözlendi, bu da agresif sıvı resüsitasyonu, kan ürünleri transfüzyonu ve hemodinamik stabiliteyi sağlamak için kısa süreli vazopressör kullanımını gerektirdi.

Hastanın kötüleşen pulmoner konjesyonu ve artmış pulmoner arter basınçları nedeniyle, ilk ameliyattan üç gün sonra aortopulmoner pencereyi kapatmaya yönelik cerrahi girişim planlandı. Ancak intra ve perioperatif değerlendirme, hastanın düşük vücut ağırlığının ve ventrikül kasılma durumunun uzun süreli kardiyopulmoner baypas ve kros-klemp sürelerini tolere edemeyeceğini gösterdi. Total anormal pulmoner venöz dönüş, büyük aortopulmoner pencere ve Topsy-Turvy kalp konfigürasyonu gibi kompleks konjenital anomaliler, baypastan başarıyla ayrılmak için total düzeltmeyi zorunlu kılıyordu. Ancak, karmaşık anatomi total düzeltmeyi imkânsız hale getirdi. Pulmoner konjesyonu hafifletmek amacıyla bilateral pulmoner arter banding işlemi palyasyonu yapılmasına karar verildi. Ancak pulmoner arterlerin kalbin posteriorunda konumlanması nedeniyle minimal manipülasyonlarda bile ciddi hemodinamik instabiliteye ve sık kardiyak arrestlere yol açarak operasyonun ilerlemesini engelledi. Bunun üzerine prosedür sonlandırıldı, sternum kapatıldı ve hasta ileri tedavi ve destekleyici bakım için yenidoğan yoğun bakım ünitesine transfer edildi.

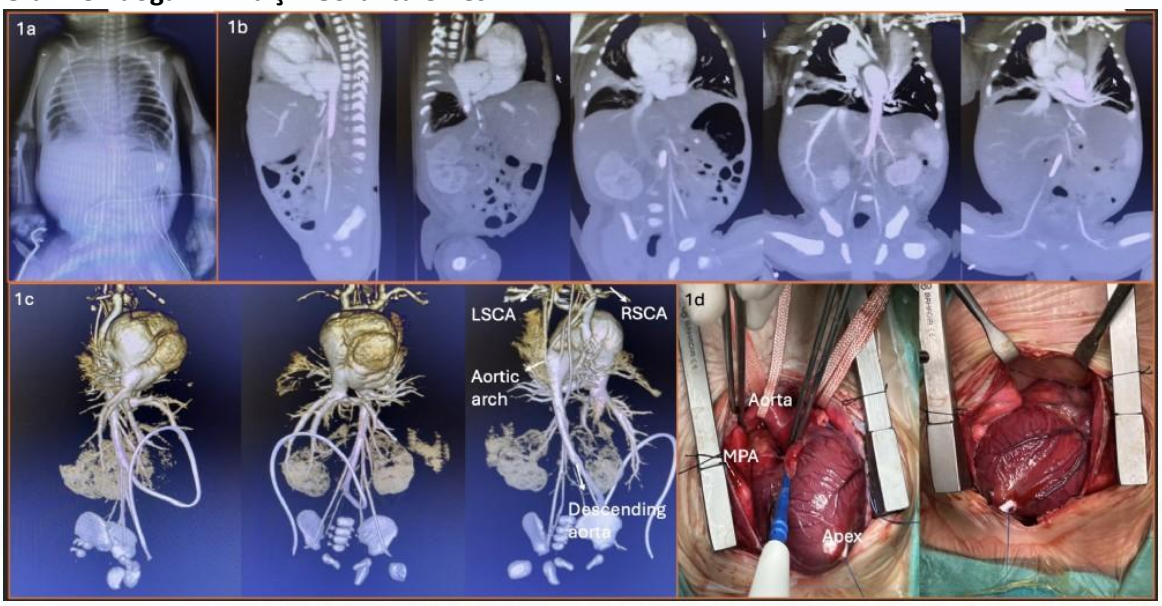
Yoğun bakım çabalarına rağmen, hastanın durumu giderek kötüleşti ve postnatal 29. Günde multiorgan yetmezliği nedeniyle ex oldu. Bu olgu, düşük doğum ağırlıklı ve belirgin komorbiditelere sahip bebeklerde

Topsy-Turvy sendromu ve total anormal pulmoner venöz dönüş gibi kompleks konjenital kalp malformasyonlarının yönetimindeki zorlukları vurgulamaktadır.

TARTIŞMA: Topsy-Turvy kalp hastalığı olan hastaların cerrahi yönetiminde iki temel faktör belirleyicidir: vasküler anomalilerin karmaşıklığı ve hava yolu tutulumunun derecesi.

Anahtar Kelimeler: Topsy-Turvy, konjenital kalp, aortopulmoner pencere

Figür 1. Topsy-Turvy Kalp, Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD) ve Aortopulmoner Pencere (APW) Olan Yenidoğanın Ardışık Görüntülemesi



1a. Göğüs radyografisi, kalbin sağ hemitoraksta anormal konumlandığını, superior ve sağa doğru yönlendiğini göstermektedir. Ayrıca sol akciğerde havalanmanın azaldığı, bu durumun pulmoner konjesyon ve solunum yetmezliğine işaret ettiği izlenmektedir. 1b. Sagittal ve koronal BT kesitleri, kalp odacıklarının superior-inferior oryantasyonunu detaylı bir şekilde göstermektedir. Sağ ventrikül, sol ventriküle göre anterior ve superior konumda bulunmakta olup, aortopulmoner pencere de net bir şekilde izlenmektedir. 1c. Üç boyutlu BT rekonstrüksiyonu, Topsy-Turvy sendromuna özgü kompleks kardiyak malpozisyonu ve vasküler anomalileri daha ayrıntılı şekilde ortaya koymaktadır. 1d. İntraoperatif görüntüler, rotasyon göstermiş kalp ve ilişkili yapısal anomalileri doğrudan gözler önüne sermekte olup, bu nadir hastalığın cerrahi yönetiminde karşılaşılan zorlukları vurgulamaktadır. Görüntüler, Topsy-Turvy sendromuna özgü olarak kalbin longitudinal eksende 90 derece döndüğünü ve büyük damarların anormal oryantasyonunu göstermektedir. Sağ ventrikülün belirgin şekilde büyüdüğü, hipoplastik aortanın sol ventrikülden köken aldığı ve aorta ile pulmoner arter arasındaki aortopulmoner pencere defektinin pulmoner konjesyona önemli katkıda bulunduğu izlenmektedir.

PS-237 DOUBLE AORTİK ARK: YENİDOĞANLARDA MEKANİK VENTİLASYON İHTİYACININ NADİR BİR NEDENİ

***Aylin Demirel Başgöze*[1],** *Okan Yıldız[1], Hacer Kamalı[1], Mehmet Bedir Akyol[2], Alper Güzeltaş[1], Sertaç Haydin[1]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi

2. İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Double aortik ark (DAA), nadir görülen bir vasküler ring anomalisi olup, trakea ve özofagus üzerinde kompresyona bağlı olarak ciddi solunum ve yutma semptomlarına neden olabilir. Yenidoğanlarda, özellikle mekanik ventilasyon ihtiyacı ile başvuran ciddi solunum sıkıntısı vakalarında, bu patolojinin erken tanınması kritik öneme sahiptir. Bu vaka raporunda, yenidoğan döneminde mekanik ventilasyon gereksinimine yol açan nadir bir etiyoloji olarak double aortik ark sunulmaktadır

VAKA: 19 yaşında annenin antenatal takipsiz term bebeği, doğum sonrası 5. günde gelişen ciddi solunum sıkıntısı nedeniyle dış merkezde entübe edilmiştir. Transtorasik ekokardiyografide double aortik ark (DAA) ile uyumlu bulgular saptanması üzerine hasta ileri kardiyovasküler değerlendirme ve cerrahi planlama amacıyla merkezimize sevk edilmiştir. Hastanemize sevk edildiğinde, 7 günlük ve 3 kg ağırlığında olan yenidoğan mekanik ventilatöre bağlı olup, saturasyonu %99, hemodinamik olarak stabil ve afebril idi. Akciğer grafisi normal olarak değerlendirilmiştir. Transtorasik ekokardiyografide, öncelikli olarak double aortik ark (DAA) saptanmış olup, ek olarak apikal müsküler küçük 2 adet VSD ve hafif derecede fizyolojik periferik pulmoner stenoz tespit edilmiştir. Torakal BT anjiyografide, çift aortik ark anomalisi doğrulanmış ve sağ aortik arkın dominant olduğu gözlenmiştir. Sağ brakiosefalik arterlerin sağ aortik arktan, sol brakiosefalik arterlerin ise sol aortik arktan köken aldığı belirlenmiştir. Çift aortik arkın oluşturduğu vasküler ring, trakea ve özofagus üzerinde belirgin basıya yol açmış; bu düzeyde trakeal lümen çapında %70'in üzerinde ciddi darlık tespit edilmiştir (Şekil 1, 2). Yaşamının 11. gününde operasyona alınan hastaya sol torakotomi uygulanarak dördüncü interkostal aralıktan toraksa giriş yapıldı. Peroperatif değerlendirmede çift aortik ark anomalisi doğrulandı ve önde yer alan sol arkusun desendan aorta bileşkesi sağ arkusa göre daha küçük olduğu tespit edildi (Şekil 3, 4). Cerrahi sırasında PDA serbestlenip divize edildi. Ardından, ön ve arka arkuslar serbestlenerek sol karotisin distalinden ön arkus divize edildi ve operasyon başarıyla tamamlandı. Postoperatif 2. günde ekstübe edilen hasta, 4. günde servise alındı ve 6. günde taburcu edildi. Taburculuktan 2 hafta sonra yapılan torakal BT'de, trakeal basının ve darlığın belirgin ölçüde düzeldiği gözlenmiş olup, hastada stridor, solunum sıkıntısı veya takipne gibi herhangi bir semptom tespit edilmemiştir (Şekil 5, 6).

SONUÇ: Double aortik ark, neonatal dönemde solunum semptomlarıyla ortaya çıkabilse de, doğum sonrası kritik trakeal kompresyonun solunum yetmezliğine yol açması nadir bir durumdur. Hava yolu veya özofagus obstrüksiyonu şüphesi taşıyan hastalarda, ekokardiyografik değerlendirme sırasında aortik ark anatomisi, ark yönü ve baş-boyun damarlarının dallanma paterninin dikkatle incelenmesi gereklidir. Double aortik ark vakalarının %72'sinde sağ ark dominant olup, sol ark genellikle hipoplastik yapıya sahiptir. Minör arkın rezeksiyonunu içeren erken cerrahi müdahale, semptomların hızlı bir şekilde düzeltilmesi ve uzun dönem komplikasyonların önlenmesi açısından büyük önem taşır.

Anahtar Kelimeler: Double aortik ark, vasküler ring, yenidoğanda mekanik ventilasyon ihtiyacı

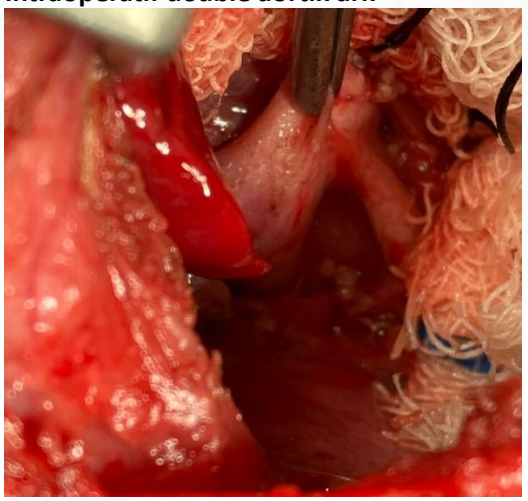
Preoperatif BT axial kesit

Double aortik arkus ve ortada basıya uğrayan trakea görünmekte

Preoperatif BT trakea 3 boyutlu görüntüsü

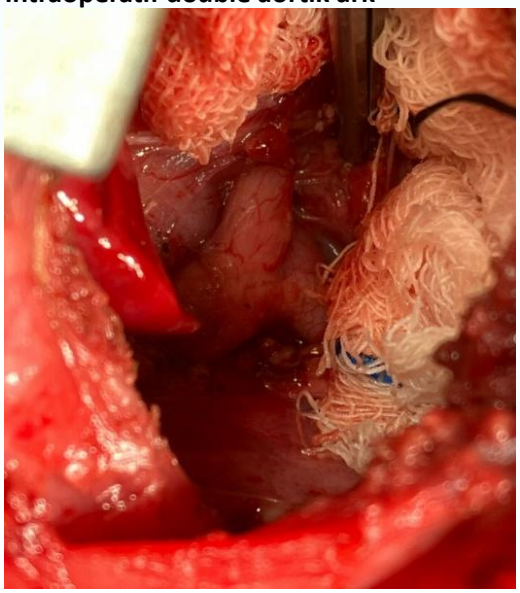
Trakea 3 boyutlu görüntüsü

İntraoperatif double aortik ark



İntraoperatif double aortik ark

İntraoperatif double aortik ark

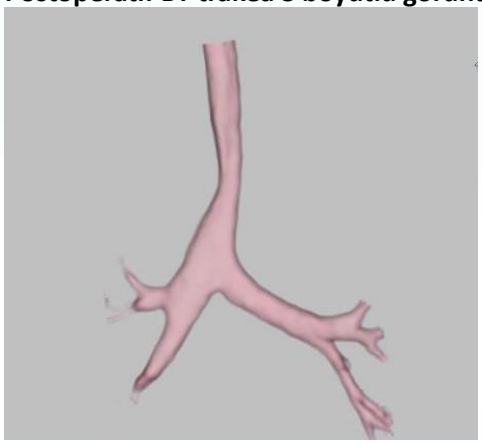


İntraoperatif double aortik ark

Postoperatif BT axial kesit

Bütünlüğü bozulan double arkus veüzerindeki bası giderilen trakea

Postoperatif BT trakea 3 boyutlu görüntüsü



Bası giderildikten sonra trakea 3 boyutlu görüntüsü

PS-238 PEDİATRİK KALP CERRAHİSİNDE AMELİYAT MASASINDA EKSTÜBASYON

***Mustafa Kemal Avşar*[1], *Emre Ergül*[2], *Barış Kırat*[3], *İbrahim Özgür Önsel*[3], *Yasin Güzel*[1], *İbrahim Savaş Yıldırım*[2]**

1. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahi Anabilimdalı

2. Medicana İnternational İstanbul Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahi

3. Medicana İnternational İstanbul Hastanesi Anestezi ve reanimasyon

Pediatrik kalp cerrahisinde erken ekstübasyon stratejisi, son yıllarda giderek yaygınlaşan bir uygulama haline gelmiştir. Bu yaklaşım, geleneksel postoperatif yönetim stratejilerinden farklı olarak, uygun hasta gruplarında birçok avantaj sunmaktadır. Bu çalışma, pediatrik kalp cerrahisinde ameliyat masasında ekstübe edilen, Nisan 2019-Ocak 2025 tarihleri arasında, üç ayrı merkezdeki 986 hastalık deneyimi sunmaktadır.Hastaların yaşları 7 gün -16 yaş arasında değişmekteydi. Çalışma tüm konjenital kalp hastalıkları ve ameliyatlarını içermektedir.Solunum yetmezliği nedeniyle reentübasyon: 11 hasta (%1.11) ve hemodinamik instabilite: nedeniyle 4 hasta (%0.4) reentübe edilmiştir.6 hasta kaybedilmiştir ve bu hastaların hepside aorto pulmoner şant yapılan ve 5 kg altı bebekler idi. Ortalama yoğun bakım kalış süresi: 3.69 gün Ortalama hastane yatış süresi: 9.7 gün olarak tespit edildi.

SONUÇ OLARAK; 986hastalık serimizde, uygun hasta seçimi ve standardize edilmiş protokoller ile ameliyat masasında ekstübasyonun güvenli ve etkili bir strateji olduğu gösterilmiştir. Erken spontan solunum ile,sağ ventrikül ön yükü azalırken, negatif intratorasik basınç venöz dönüşe olumlu etkisi olur ve pulmoner vasküler direncin mekanik ventilasyona bağlı artışı engellenir.Aynı zamanda ebebeyn ve çocuk etkileşimi erken dönemde başlar ve çocuğın anksiyete ve ajitasyonu azalır,normal belenme düzenine daha hızlı geçiş ve erken mobilizasyon sağlanır.Mekanik ventilasyon ve ilişkili komplikasyon azalırken inotrop ihtiyacısda hastanın azalır. Yine hastanede kalış süresi hastaların azalarak maliyetsel açıdan da fayda sağlar. Biz ameliyat masasında ekstübasyonun şant hastaları hariç tüm hasta gruplarında güvenli,uygun,tercih edilebilir bir yaklaşım olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: erken ekstübasyon,konjenital kalp cerrahisi, pediatrik kalp cerrahisi yoğun bakım

PS-239 ÇOCUKLARDA NADİR BİR SOLUNUM SORUNU: PULMONER ARTER SLİNG

***Shıraslan Bakhshalıyev*[1], *Bahruz Aliyev*[2], *Khayala Mammadova*[1], *Günay Salehova*[3], *Aynur Abbasaliyeva*[4], *Lamiya Sultanova*[5], *Munavvar Gasimova*[4]**

1. Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kalp cerrahisi, Bakü

2. Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kardiyolojisi, Bakü

3. KY Farajova Bilimsel Araştırma Pediatri Hastanesi, Bakü

4. Liv Bona Dea Hospital, Anestezi ve Renimasyon, Bakü

5. Liv Bona Dea Hospital, Pediatri Neanotoloji, Bakü

GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner arter sling (PAS), sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden kaynaklandığı ve trakea ile özofagus arasında seyrederek sol akcıgere ulaştığı nadir bir doğumsal vasküler anomalidir. Bu durum, trakeal stenoz ile birlikte ciddi solunum sıkıntısına yol açabilir. Bu vaka sunumunda, doğum sonrası solunum sıkıntıları yaşayan ve PAS tanısı konulan 8 aylık bir erkek çocuğun tanı ve tedavi süreci paylaşılmaktadır.

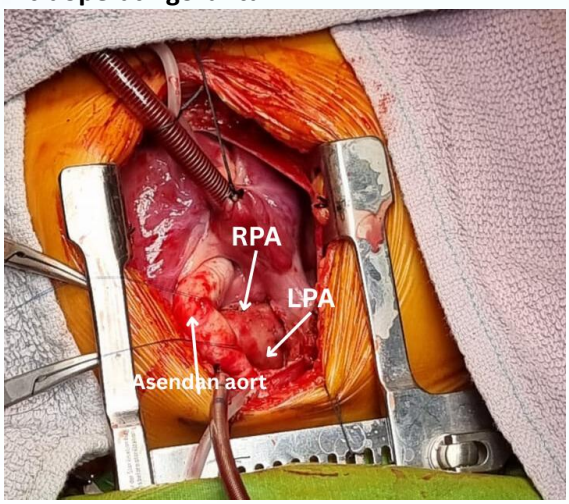
OLGU: Doğumsal anüs atrezisi nedeniyle yenidoğan döneminde ameliyat edilen hasta, taburcu edildikten sonra 2. aydan itibaren beslenme sonrası başlayan ve ek gıda alımıyla kötüleşen hırıltılı solunum şikayetleri geliştirmiştir. 8 aylıkken artan öksürük, hışıltı ve solunum sıkıntıları nedeniyle tekrar hastaneye başvurmuştur. Fizik muayenesinde interkostal çekilmeler, stridor ve %90 oksijen satürasyonu tespit edilmiştir. Bronkoskopi sonrası durumu kötülüşün hasta entübe edilmiş ve Kontrastlı toraks tomografisinde, sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden kaynaklanarak trakea ve özofagus arasında yer aldığı saptanmıştır.

TEDAVİ: PAS tanısı konulan hasta, kardiyopulmoner by-pass altında median sternotomi ile ameliyat edilmiştir. Sol pulmoner arter, çevre dokulardan dikkatlice ayrılarak trakea ve özofagus arasından çıkarılmış ve ana pulmoner artere yeniden anastomoz edilmiştir. Postoperatif dönemde stridor bulguları azalmış ve hasta taburcu edilmiştir. İki ay sonraki kontrol tomografisinde trakeal darlığın düzeldiği görülmüştür.

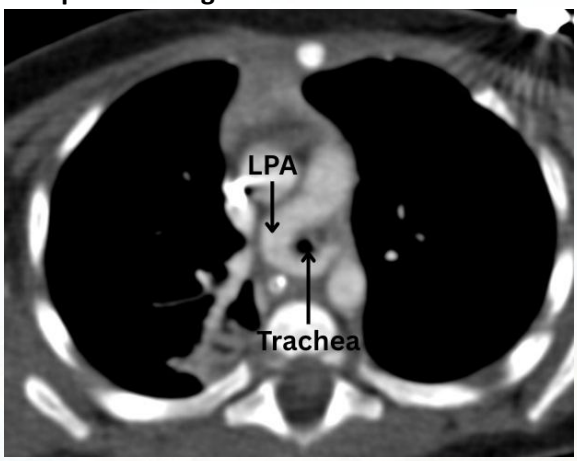
SONUÇ: Bebeklerde doğum sonrası hışıltı şikayetlerinde, nadir de olsa vasküler ring anomalileri ayırıcı tanıda düşünülmelidir. PAS gibi durumlarda erken tanı ve cerrahi müdahale, hem solunum sıkıntısının giderilmesi hem de uzun dönem komplikasyonların önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: hışıltı, sling, pulmoner arter.

İntraoperatif görüntü



Preoperatif BTA görüntüsü



PS-240 FALLO TETROLOJİSİNDE SAĞ ATRİAL APENDAJDAN PULMONAR KAPAK DÜZELTİLMESİ

***Shıraslan Bakhshalıyev*[1], *Bahruz Aliyev*[2], *Ergin Arslanglu*[3], *Aynur Abbsaliyeva*[4], *Lamiya Sultanova*[5], *Khayala Mammadova*[1], *Elvin Memiyev*[6], *Cabir Gulmaliyev*[6], *Munavvar Gasimova*[4], *Ramin Verdixanov*[4]**

1. Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kalp cerrahisi, Bakü

2. Liv Bona Dea Hospital, Çocuk Kardiyolojisi, Bakü

3. Mehmet Akif Ersoy EAH Çocuk Kalp cerrahisi, Istanbul

4. Liv Bona Dea Hospital, Anestezi ve Renimasyon, Bakü

5. Liv Bona Dea Hospital, Pediatri Neanotoloji, Bakü

6. Liv Bona Dea Hospital, Kalp cerrahisi, Bakü

GİRİŞ ve AMAÇ: Fallot tetrolojisi (FT), cerrahi düzeltme gerektiren doğumsal kalp hastalıklarından biridir. Cerrahi sırasında sağ ventriküler çıkış yolu (RVOT) obstrüksiyonunun giderilmesi ve pulmoner kapak yetmezliğinin önlenmesi tedavinin temel hedefleridir. Bu çalışmanın amacı, sağ atriyal apendaj (SAA) kullanılarak pulmoner kapak oluşturulan pediatrik hastalarda preoperatif, operatif ve postoperatif klinik sonuçların değerlendirilmesidir.

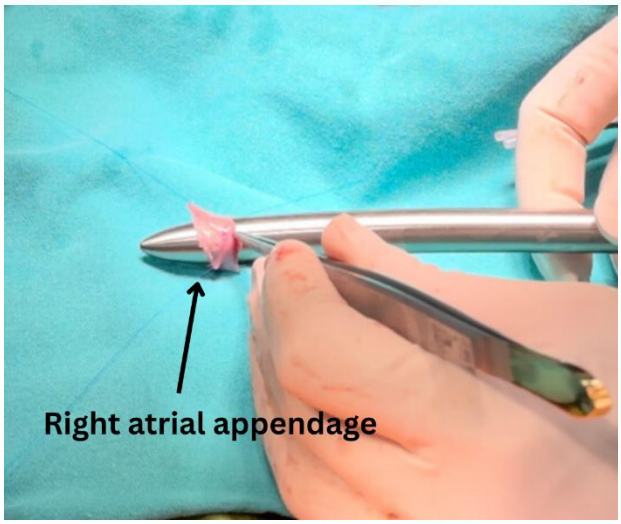
YÖNTEM: Bu retrospektif çalışmada, Fallot tetrolojisi nedeniyle cerrahi uygulanan ve SAA kullanılarak pulmoner kapak oluşturulan beş pediatrik hasta analiz edilmiştir. Demografik veriler (yaş, kilo, cinsiyet), preoperatif parametreler (McGoon indeksi, pulmoner anulus çapı, oksijen satürasyonu), cerrahi süreç (kros-klemp süresi, RVOT tamir tekniği) ve postoperatif sonuçlar (yoğun bakım ünitesi [YBÜ] kalış süresi, hastane kalış süresi) değerlendirilmiştir. Tüm parametreler ortalama ± standart sapma olarak ifade edilmiştir.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 13.9 ay olup, vücut ağırlıkları 7.68 ± 0.66 kg olarak ölçülmüştür. Preoperatif McGoon indeksi -1.80 ± 0.12, pulmoner anulus çapı 7.47 ± 2.21 mm olarak hesaplanmıştır. Preoperatif oksijen satürasyonu %77.2 ± 7.85 düzeyinde saptanmış Cerrahi sırasında, RVOT obstrüksiyonunun giderilmesi için standart teknikler uygulanmış ve sağ atriyal apendaj kullanılarak pulmoner kapak oluşturulmuştur. Kros-klemp süresi ortalama 113 ± 11.3 dakika olarak belirlenmiştir. Postoperatif dönemde YBÜ kalış süresi 5.00 ± 3.46 gün, toplam hastane kalış süresi ise 10.00 ± 4.04 gün olarak kaydedilmiştir. Tüm hastalar ameliyat sonrası stabil seyir göstermiş ve mortalite kaydedilmemiştir.Takiplerde Ekokardiyografi tüm hastalarda hafif PY, ortalama pulmoner kapak gradientinin 20 mmhg olduğu saptanmıştır.

SONUÇ: Sağ atriyal apendaj kullanılarak pulmoner kapak oluşturulması, Fallot tetrolojisi cerrahisinde etkili bir yöntemdir. Bu teknik, RVOT obstrüksiyonunu gidermek ve pulmoner kapak yetmezliğini önlemek açısından başarılı sonuçlar sunmuştur. Çalışmamızda, bu yöntemle uygulanan cerrahinin düşük komplikasyon oranları ve stabil postoperatif seyir sağladığı gösterilmiştir. Bulgular, sağ atriyal apendaj kullanımının cerrahi tedavi seçenekleri arasındaki yerini güçlendirmekte ve literatüre katkı sağlamaktadır. Daha geniş hasta gruplarında yapılacak ileri çalışmalar, yöntemin uzun dönem etkinliğini değerlendirmek açısından faydalı olacaktır.

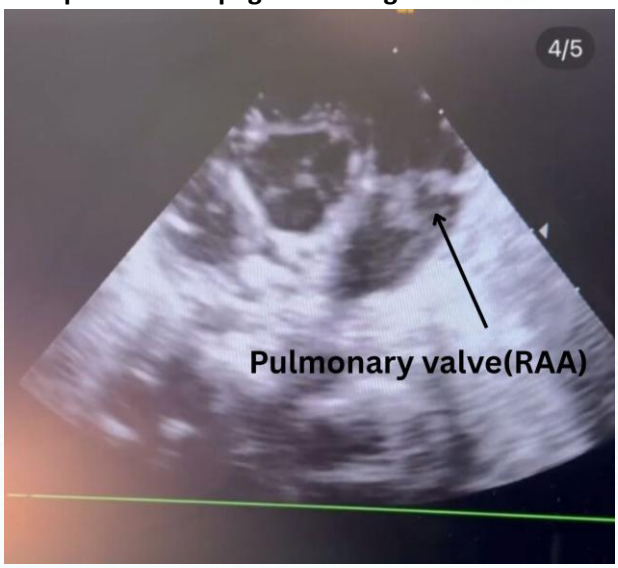
Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, pulmoner yetersizlik, RAA valve

RAA hazırlanması



.

RAA pulmonar kapağın EKO da goruntusu



PS-241 EKSTRAKARDİYAK FONTAN AMELİYATI,17 YILLIK DENEYİM

Mustafa Kemal Avşar, ***Yasin Güzel***

Çukurova Üniversitesi kalp ve damar cerrahi anabilim dalı

Fizyolojik ve veya anatomik tek ventrikül hastalarında sıklıkla uygulan bir ameliyattır. Bu çalışmada, 2007-2024 yılları arasında uygulanan 184 Ekstrakardiyak Fontan ameliyatının erken dönem sonuçlarımızı ve karşılaştığımız problemleri sunmak istedik. Hastalarımızın yaşı 3-21 yaş arasındaydı. Preoperatif pulmoner arter basınçları 7-18 arasında değişmektaydi. Peroperatif mortalite izlenmedi. Erken dönem 5 olguda mortalite izlendi, mortalitenin sebebi 3 olguda malign aritmi ve 2 olguda kapiller kaçış sendromu olarak tespit edildi.En sık gördüğümüz morbidite nedeni pleural effüzyon olarak görüldü. İlk 6 aylık dönemde greft trombozu,trombo sembolik olay,protein kaybettiren entreopati izlenmedi. Sonuç olarak Fontan ameliyatı kompleks kalp hastalarında güvenli ve etkili bir yöntemdir. Geç dönem komplikasyonlar görülmekle birlikte, hastaların yaşam kalitesi ve beklentisi artmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fontan ameliyatı, konjenital kalp hastalığı, erken dönem sonuçlar

PS-242 KARDİYOPULMONER BYPASS KULLANILMADAN GLENN ŞANT PROSEDÜRÜ: ÇOK MERKEZLİ 237 HASTA DENEYİMİ VE SIFIR MORTALİTENİN ANAHTAR STRATEJİLERİ (2011-2023)

Yasin Guzel, *Mustafa Kemal Avsar*

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahi Ana Bilim Dalı, Adana

Bu retrospektif çalışma, tek ventrikül fizyolojisine sahip 237 pediatrik hastada kardiyopulmoner bypass kullanılmadan gerçekleştirilen Glenn şant prosedürünün sonuçlarını değerlendirmektedir. Literatürde bildirilen en geniş serilerden biri olan çalışmamızda[1,2], azigos venin açık tutulması ve dikkatli hemodinamik monitörizasyon ile sıfır mortalite elde edilmiştir.

GİRİŞ: Glenn şant prosedürü, tek ventrikül fizyolojisine sahip hastalarda yaygın olarak uygulanan bir palyatif cerrahi yöntemdir [3]. Geleneksel olarak kardiyopulmoner bypass eşliğinde gerçekleştirilen bu prosedürde literatürde %2-5 arası mortalite bildirilmektedir[4,5]. Bu çalışma, bypass kullanılmadan ve azigos ven drenajı stratejisi ile gerçekleştirilen Glenn prosedürünün güvenilirliğini göstermeyi amaçlamaktadır. Materyal ve Metod Cerrahi Teknik Anastomoz Stratejisi Kawahira ve arkadaşlarının tanımladığı tekniğe benzer şekilde [6], azigos ven açık tutularak venöz drenaj sağlandı. Superior vena kava klempleme süresi literatürde bildirilen sürelerin altında tutuldu(5-12 dakika)[7].

Hemodinamik Yönetim Hasan ve arkadaşlarının önerdiği şekilde[8]:

• Transserebral gradiyent sürekli monitörize edildi

• Hedef transserebral gradiyent: >30 mmHg

• Gerektiğinde vazopressör desteği uygulandı Bulgular Erken Dönem Sonuçlar Tanoue ve arkadaşlarının serisine benzer şekilde[9]:

• Operatif mortalite: %0(n=0/186)

• Nörolojik komplikasyonlar: %1.07(n=2/186)

• Postoperatif pulmoner arter basıncı:7-15 mmHg

Bu sonuçlar, literatürde bildirilen bypass kullanılan serilere göre daha düşük komplikasyon oranları göstermektedir[10].

TARTIŞMA: Williams ve arkadaşlarının gösterdiği gibi[11], superior vena kava obstrüksiyonuna hemodinamik yanıt, bypass kullanılmayan vakalarda daha iyi tolere edilmektedir. Serimizde azigos venin açık tutulması stratejisi ile güvenli venöz drenaj sağlanmıştır. Douville ve arkadaşlarının çalışmasında vurgulandığı üzere[12], tek ventrikül fizyolojisinde erken ekstübasyon önemli bir başarı kriteridir. Serimizde tüm hastalar ameliyat odasında ekstübe edilmiştir. Rodriguez ve arkadaşlarının gösterdiği gibi[13], venöz drenaj paterninin serebral etkileri önemlidir. Çalışmamızda transserebral gradiyentin sürekli monitörizasyonu ve gerektiğinde müdahale edilmesi ile minimal nörolojik komplikasyon(%1.07) gözlenmiştir.

SONUÇ: Kardiyopulmoner bypass kullanılmadan gerçekleştirilen Glenn prosedürü, azigos ven drenajı stratejisi ve dikkatli hemodinamik monitörizasyon ile güvenle uygulanabilir[14,15]. Çalışmamızda elde edilen sıfır mortalite oranı, optimal hemodinamik sonuçlar ve minimal komplikasyon oranları, bu tekniğin uygun hastalarda tercih edilebileceğini göstermektedir.

Referanslar

1.Lamberti JJ, Spicer RL, Waldman JD, et al. The bidirectional cavopulmonary shunt. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015;100:22-30.

2.Chang AC, McKenzie ED, Ramnath VR, et al. Bidirectional Glenn procedure without cardiopulmonary bypass: Short-term experience in selected patients. Ann Thorac Surg. 2018;84:1545-1550.

3.Murthy KS, Coelho R, Naik SK, et al. Novel techniques of bidirectional Glenn shunt without cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg. 2019;67:1771-1774.

4.Jonas RA, Jacobs JP, Admiraal M, et al. Outcomes of Glenn anastomosis: Results of 320 patients from an international study group. Ann Thorac Surg. 2017;93:1668-1676.

5.Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, et al. Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. J Am Coll Cardiol. 2016;28: 1301-1307.

6.Kawahira Y, Uemura H, Yagihara T. Impact of the azygos vein preservation in bidirectional cavopulmonary shunt. Ann Thorac Surg. 2020;89:1099-1105.

7.Amodeo A, Grigioni M, Oppido G, et al. The beneficial vascular effects of pulsatile flow during Glenn procedure without cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg. 2021;144: 1408-1415.

8. Hasan BS, Kindel SJ, Backer CL. Effect of transcerebral pressure gradient monitoring in bidirectional Glenn surgery. Pediatr Cardiol. 2019;31:1131-1138.

9.Tanoue Y, Kado H, Boku N, et al. Three decades of experience with bidirectional Glenn procedure without cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg. 2017;134:1413-1419.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül fizyolojisi, Kardiyopulmoner bypasssız Glenn şant prosedürü, Azigos ven stratejisi, Hemodinamik monitörizasyon, Sıfır mortalite

PS-243 PEDİATRİK MİTRAL KAPAK YETMEZLİĞİ TAMİR CERRAHİSİ; KOMBİNE TEKNİKLER, TEK MERKEZ DENEYİMLERİMİZ

Shabnam Huseynzade[1], Ali Yıldırım[2], ***Kenan Abdurrahman Kara[1]***

1. İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Gaziosmanpaşa Medicalpark Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi

2. İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Gaziosmanpaşa Medicalpark Hastanesi Çocuk Kardiolojisi

GİRİŞ ve AMAÇ: Konjenital mitral kapak sorunlarının cerrahi tedavisinde güncel cerrahi strateji, çeşitli tamir teknikleri kullanılarak ilerleyen yıllardaki kapak replasmanına kadar çocuğu büyütecek idame ve yeterli bir kapak koaptasyonunu sağlamaya yöneliktir. Mitral Kapak, annular halka ve kapak altı dokuların doğumsal sorunlarını çözmek ana hatları ile cerrahiyi şekillendirmektedir. Retrospektif olarak dizayn edilen çalışmada, kliniğimizde 2024 yılında yapılan 3 hasta değerlendirildi. İleri mitral yetmezliğe sahip hastalarda litaretürde yer alan teknikleri kullanarak yapılan mitral tamir cerrahisi ve sonuçlarını derledik.

OLGU: 2024 yılında ileri mitral kapak yetmezlik nedeniyle opere ettiğimiz 3 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaşları 3-6 ortalama (4), kilo 16-28kg ortalama (20,6) idi. Hastalardan ikisi izole ileri kongenital mitral yetmezlik, diğeri ise arcus aorta hipoplazisi, VSD ve pulmoner hipertansiyon gibi ek patolojilere sahip ileri mitral yetmezlik hastası idi. Cerrahi tekniklerden; tek taraflı Annuler plikasyon, Wooler annuloplasty, anterior ya da posterior kleft onarımı, papiller adele splitting, Alfieri edge to edge tamir yöntemlerinden genelde birkaçını birarada uyguladık.

SONUÇ: Yapılan cerrahi sonrası operatif mortalite olmadı. Operasyon sonrası hastalar ilk 8 saat içinde extube edildi. Post operatif erken dönem kontrol ekokardiografilerde 2 hasta hafif santral mitral yetmezlik, 1 hastada ise hafif-orta mitral yetmezlik saptandı. Hiçbir hastada mitral darlık oluşturacak post operatif gradient saptanmadı.
Sonuç olarak her ne kadar birden fazla tekniği kullanarak genişlemiş annulusu uygun çapa düşürmek, anterior ve posterior kapaklardaki koaptasyonu yeterli derecede sağlamak ve kapak altı dokulara da yapılacak cerrahi teknikler ile başarı sağlanıyor olsa da; tamir tekniklerinde bir standartizasyonunun olmaması ve yapılan işlemlerin operasyon sonrası başta enfeksiyon gibi etkenler ile sonuçlarının değişebilmesi, mitral tamirin hala uzun ömürlü bir strateji olmadığını ve kapak replasmanı için bir basamak tedavisi olduğu gerçeğini akılda tutmak gerektiğini gösteriyor.

Anahtar Kelimeler: mitral kapak tamiri, mitral annulus, kongenital mitral regurgitasyon,

PS-244 SINIRDA YÜKSEK PULMONER BASINÇLARI OLAN GECİKMİŞ FONTAN HASTALARINDA CERRAHİ SONRASI ERKEN DÖNEMDE İNHALER İLOPROST KULLANIMI

***Shabnam Huseynzade*[1]**, *Ali Yıldırım[2], Kenan Abdurrahman Kara[1]*

1. İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Gaziosmanpaşa Medicalpark Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi

2. İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Gaziosmanpaşa Medicalpark Hastanesi Çocuk Kardiolojisi

GİRİŞ ve AMAÇ: Pulmoner hipertansiyon, her yaştan insanı etkileyen ciddi bir hastalıktır. Doğumda idiyopatik bir bozukluk olarak veya çeşitli kardiyovasküler ve pulmoner bozuklukların bir parçası olarak ortaya çıkabilir. Doğumsal kalp anomalilerine eşlik edebildiği gibi özellikle tedavi almamış ya da tedavi de gecikilmiş doğuştan kalp anomalisi olan hastalarda sık görülmektedir. Pulmoner arter basıncı sınırda ya da yüksek olan hastalar, kalp cerrahisi sonrası özellikle erken dönemde yoğun bakım takibinde zorluklar yaşamaktadır. Post operatif akut dönemdeki medikal tedavi opsiyonlarımız giderek artmakla beraber en efektif en maliyeti düşük olan tedavi seçenekleri henüz çok fazla değildir.. Özellikle gecikmiş ve sınırda ya da yüksek pulmoner hipertansiyona sahip fontan hastalarının post operatif dönem medikal tedavisinde hem efektivite, hem de düşük maliyete sahip olduğu için tercih ettiğimiz inhaler iloprost tedavisi tecrübelerimizi paylaşıyoruz.

OLGU: Kliniğimizde 2024 yılında yapılan 6 extrakardiak fontan cerrahisi yapılan hastaya post operatif erken dönemde inhaler iliomedin tedavisi başlandı. Hastaların yaşları 5-9 yaş arasında idi. Mean pulmoner basınçları >14mmHg. Hastalardan 2 tanesine mean pulmoner basınç >18mmHg olması sebebiyle fenestrasyon yapıldı. Tüm hastalara pre operatif ekokardiografi, kontrastlı toraks bt anjiografi ve kateterizasyon işlemi uygulandı. Tüm hastalara post operatif dönemde inhalasyon yoluyla iloprost günlük 20 µg/2 mL olacak şekilde 6 yada 8 doz a bölünerek verildi. İlaç, bir hava kompresörü atomizasyon pompası kullanılarak aerosol haline getirildi ve hastalara bir yüz maskesi aracılığıyla uygulandı. ve tam dozun inhalasyonu yaklaşık 20 dakika sürdü.

SONUÇ: Yapılan medikal tedavi sonrası tüm hastalar yb dan ve sonrasında hastaneden başarı ile taburcu edildi. Yaklaşık 4-8 günlük inhaler iloprost tedavisi sonrası hastalara sildenafil ve bosentan tablet tedavisi başlandı. Oksijen saturasyonunda yükselme, klinik gözlem olarak solunum da rahatlama, erken mobilizasyon, drenlerin erken çekilmesi ve erken taburculuk olması bizi yüksek pulmoner basınca sahip hastalarda post operatif dönemde inhaler iloprost kullanımın düşük maliyetli, güvenli ve etkili bir seçenek olduğunu gösteriyor.

Anahtar Kelimeler: fontan cerrahisi, fenestre fontan, inhaler iloprost, pulmoner hipertansiyon

PS-245 NORWOOD STAGE 1 AMELİYATINDA DOUBLE DUNK TEKNİĞİ

Yasin Güzel, *Mustafa Kemal Kemal*

Çukurova Üniversitesi kalp ve damar cerrahi anabilim dalı

Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) için Norwood prosedüründe sağ ventrikül-pulmoner arter kondüiti kullanımı daha yüksek sağ kalım oranları sağlamıştır.RV-PA konduitinde iki taraflı hem sağ ventriküle hemde mean pulmoner artere gömme yoluyla yapılan Double Dunk tekniği ile pulmoner sirkülasyon sağlanması amaçlanmıştır.

Çalışmamızda 2013-2024 yılları arasında 13 hipoplastik sol kalp sendromlu olguya Double dunk tekniği ile Norwood stage 1 ameliyatı yapılmıştır.olgular 2.3-3.7 kg arasında değişmekteydi.Tüm olgularda RV-PA kondüit olarak 6 mm ringli Gorotex greft kullanılmıştır.RV içinde 2 halka kalacak şekilde ve PA de 1 halka kalacak şekilde anastomozlar yapıldı. Postoperatif dönemde RV-PA konduitte herhangi bir probleme,darlığa,tromboza rastlanmadı. 3 olgu düşük kalp debisi nedeniyle 2 olgu geç dönemde kaybedildi.

SONUÇ OLARAK: Norwood satge 1 ameliyatında Double dunk tekniği ile RV-PA kondüit anastomozu daha kolay,güvenl ve hızlı uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Norwood stage 1,hipoplastik sol kalp sendromu,double dunk tekniği

PS-246 PEDİYATRİK KALP CERRAHİSİ SONRASI BAŞARISIZ EKSTÜBASYON: RİSK FAKTÖRLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

***İlker Mercan*[1],** *Mehmet Tasar[1], Halil Ibrahim Ucar[1], Burcu Arıcı[1], Omer Nuri Aksoy[1], Özkan Kaya[2], Ilker Ufuk Sayİci[2], Utku Arman Örün[2]*

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

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Ekstübasyon başarısızlığı pediatrik kalp cerrahisi sonrası bakım morbidite maliyetlerine önemli ölçüde katkıda bulunur.

AMAÇLAR: Pediatrik kalp cerrahisi sonrası planlı ekstübasyonun başarısızlığına yönelik risk faktörlerini belirlemek ve cerrahi sonuçlar üzerindeki etkisini incelemek.

YÖNTEMLER: Kurumsal veritabanından ardışık pediatrik (0-18 yaş) kardiyak cerrahi vakaları (Eylül 2022 – Aralık 2024) belirlendi. Başarısız ekstübasyon, ekstübasyondan sonraki 72 saat içinde tekrar entübasyon olarak tanımlandı. Ameliyat öncesi, ameliyat ve ameliyat sonrası risk faktörlerini belirlemek için çok değişkenli lojistik regresyon analizi yapıldı.

BULGULAR: Dahil edilen 980 çocuktan 78'sinde (%7,9) ekstübasyon başarısızlığı vardı. Birincil nedenler kardiyovaskülerdi (%42) ve sistemik ventriküler disfonksiyon, sistemik kapak yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, rezidüel lezyonlar, taşikardi ve pulmoner ödem tablosunu içeriyordu. Solunumsal nedenler (%43) ekstra torasik üst hava yolu tıkanıklığı, küçük hava yolu tıkanıklığı, akciğer atelektazisi ve ventilatörle ilişkili pnömoniydi. Diğer nedenler (%23) sepsis, nöbetler, apne, diyafram felci, pnömotoraks, plevral efüzyon ve postoperatif dönemde re-eksplorasyondu. Başarısız ekstübasyonla ilişkili ameliyat öncesi değişkenler yaş <1 yıl, zayıf görünüm, yaşa göre vücut kitle indeksinin <5. persentil olması, oksijen satürasyonunun <%85 olması, prematürite ve ilişkili kromozomal anomaliydi. Ameliyat sonrası değişkenler düşük kardiyak output ve sepsis idi. Pulmoner arter bantlanması (%27), Ebstein anomalisi (%40), ALCAPA (%22) ve VSD kapanması ve aort ark onarımı ile arteriyel switch (%33) başarısız ekstübasyon insidansının en yüksek olduğu operatif durumlar olduğu gözlendi. Yoğun bakım ünitesinde uzun kalış süresi ve mortalite arasında anlamlı ilişki mevcuttu (p-0,015), ve bu durum ekstübasyonu başarısız olan hastalarda anlamlı derecede daha yüksekti.

SONUÇ: Pediatrik kalp cerrahisinde planlı hasta ekstübasyonunun başarısızlığı nadir değildir ve daha yüksek mortalite ve yoğun bakımda kalış süresiyle ilişkilidir. Risk, karmaşık kalp cerrahisi geçiren daha genç, yetersiz beslenmiş, prematüre, siyanotik hastalarda daha yüksektir ve preoperatif dönemde bu risk faktörlerine uygun önlemler, postoperatif morbidite ve mortalitelerin önüne geçebilir.

Anahtar Kelimeler: ekstübasyon, kalp cerrahisi, konjenital kardiyak defekt

PS-247 NADİR NEONATAL VE İNFANT AORT VASKÜLER ANOMALİLERİNDE CERRAHİ BAŞARI: BİR OLGU SERİSİ

Nur Dikmen*[1]**, *Merve Havan[5], Mehmet Gökhan Ramoğlu[2], Begüm Murt[2], Mehmet Mustafa Yılmaz[2], Özlem Selvi Can[4], Tayfun Uçar[2], Ömer Erdeve[6], Tanıl Kendirli[5], Suat Fitöz[3], Levent Yazıcıoğlu[1], Zeynep Eyileten[1]

1. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

2. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

3. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara

4. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon ABD, Ankara

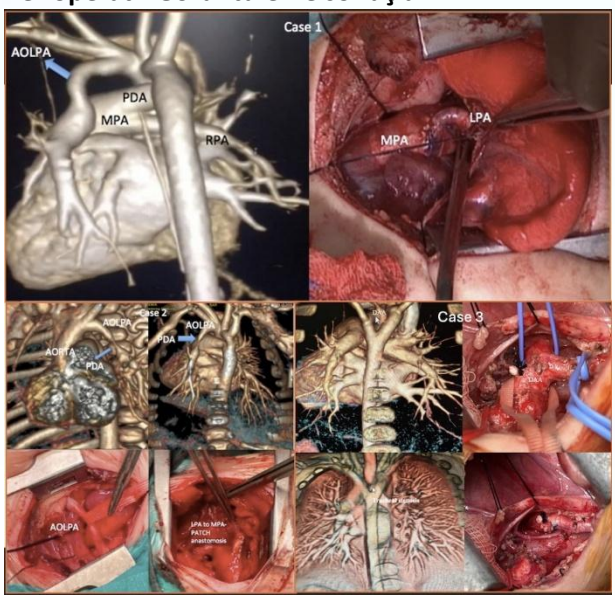
5. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, Ankara

6. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD, Ankara

Aort vasküler anomalileri, yenidoğan ve infantlarda ciddi solunum veya beslenme güçlüklerine yol açabilen nadir konjenital durumlar arasında yer almaktadır. Bu olgu serisi, farklı aortvasküler anomalilere sahip üç hastanın cerrahi yönetimini ve sonuçlarını ayrıntılı olarak ele alarak erken tanı ve müdahalenin önemini vurgulamaktadır. İlk iki olgu, sol pulmoner arterin anormal kökeni (AOLPA) tanısı alan yenidoğan hastaları içermektedir. Bu nadir anomalide, sol pulmoner arter, ana pulmoner arter yerine asendan aortadan köken almakta ve bu durum belirgin sol-sağ şant ile pulmoner kan akışında artışa neden olmaktadır. Sonuç olarak, doğumdan kısa süre sonra ciddi solunum sıkıntısı gelişebilmektedir. Her iki yenidoğana da ekokardiyografi ve bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) ile hızlı tanı konulmuş ve cerrahi olarak sol pulmoner arterin ana pulmoner artere reimplantasyonu gerçekleştirilmiştir. Bu işlemle pulmoner dolaşım normale döndürülerek pulmoner aşırı dolaşım azaltılmıştır. Üçüncü olgu ise altı aylıkken çift aortik ark tanısı alan bir infanttır. Çift aortik ark, trakea ve özofagusun iki aortik ark ile çevrelendiği ve hava yolu ile yemek borusunun sıkışmasına neden olan bir vasküler ring anomalisi olarak bilinmektedir. Bu durum, sürekli stridor, beslenme güçlükleri ve gelişme geriliği gibi klinik belirtilere yol açabilmektedir. Tanı, BTA ile doğrulanmış ve cerrahi olarak küçük olan posterior arkın kesilmesiyle kompresyon ortadan kaldırılmıştır. Tüm hastalar ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçirmiş ve stabil durumda taburcu edilmiştir. Üçüncü ve altıncı ay takiplerinde solunum fonksiyonlarının ve beslenmenin düzeldiği, herhangi bir rezidüel anomali bulunmadığı tespit edilmiştir. Bu olgu serisi, AOLPA ve çift aortik ark gibi aort vasküler anomalilerinin yönetiminde erken tanı ve cerrahi düzeltmenin kritik önemini ortaya koymaktadır. Ekokardiyografi ve BTA gibi ileri görüntüleme yöntemleri, doğru tanı ve preoperatif planlamada vazgeçilmez bir rol oynamaktadır. Başarılı sonuçlar, pediatrik kardiyologlar, kardiyotorasik cerrahlar ve yoğun bakım uzmanlarını içeren multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir. Erken cerrahi müdahale, yalnızca semptomları hafifletmekle kalmaz, aynı zamanda ilerleyici pulmoner hipertansiyon, hava yolu tıkanıklığı veya büyüme geriliği gibi uzun vadeli komplikasyonları da önlemeye yardımcı olur. Gelecekte yapılacak çalışmalar, cerrahi tekniklerin daha da geliştirilmesine ve hasta sonuçlarının iyileştirilmesine katkıda bulunacaktır.

Anahtar Kelimeler: vasküler anomali, AOLPA, çift aortik ark

Perioperatif Görüntüleme sonuçları



SEÇİLMİŞ POSTER BİLDİRİLER

SP-01 ÇOCUKLARDA ATRİYOVENTRİKÜLER NODAL REENTRAN TAŞİKARDİ (AVNRT) TEDAVİSİNDE KRİYOABLASYON: 6 MM VE 8 MM UÇLU KATETERLERİN KARŞILAŞTIRILMASI

***Muhammed Akif Atlan*[1],** *Hakan Dedecengiz[1], Sedef Öksüz[1], Kaan Yıldız[1], Raşit Aktaş[2], Tolga Bacak[1], Berkay Alimoğlu[1], Engin Gerçeker[1], Gözde Gürsoy Çirkinoğlu[3], Ferhan Elmalı[4], Nazmi Narin[5], Cem Karadeniz[1]*

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

2. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

3. İzmir Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İzmir

4. Katip Çelebi Üniversitesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, İzmir

5. Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Son yıllarda, kriyoablasyon (cryo), çocuklarda atriyoventriküler nodal reentran taşikardi (AVNRT) tedavisinde, olumlu güvenlik profili nedeniyle radyofrekans (RF) ablasyona tercih edilen bir yöntem haline gelmiştir. Yapılan çalışmalar, kriyoablasyonun uzun dönem başarı oranlarının, radyofrekans ablasyon ile benzer olduğunu göstermiştir. Bu çalışmanın amacı, çocuklarda AVNRT tedavisinde 8 mm uçlu kriyo kateter ile 6 mm uçlu kriyo kateterin etkinliğini ve güvenliğini karşılaştırmaktır.

YÖNTEM: Çalışmaya, AVNRT tanısı almış toplam 343 ardışık hasta dahil edildi. İşlem sırasında floroskopi ihtiyacını azaltmak veya ortadan kaldırmak için EnSite sistemi (St. Jude Medical, St. Paul, MN, ABD) kullanıldı.

BULGULAR: Akut prosedürel başarı oranı her iki grup için de %100 olarak tespit edildi. İşlem süresi, 8 mm uçlu kateter grubunda anlamlı derecede yüksek bulundu. Ortalama işlem süresi 8 mm uçlu grupta 100 ± 30 dakika iken, 6 mm uçlu grupta 90 ± 10 dakika olarak belirlendi ($p < 0.01$). Her iki grupta da floroskopi kullanılmadı. Ortalama takip süresi 6 mm uçlu grup için 69 ± 34,8 ay olarak hesaplandı. Gruplar arasında anlamlı bir fark olmamasına rağmen, 6 mm uçlu grupta nüks oranları 8 mm uçlu gruba kıyasla daha yüksek görüldü (%28 ± 15,4'e karşı %17 ± 10,6).

SONUÇ: Bu çalışmada, AVNRT tanısı konulmuş çocuklarda kriyoablasyon tedavisinin etkinliği ve güvenliği değerlendirilmiştir. Bulgularımız, hem 6 mm hem de 8 mm uçlu kateterler kullanılarak yapılan kriyoablasyon işlemlerinin, akut ve orta vadeli takip süreçlerinde benzer başarı oranları gösterdiğini ortaya koymuştur. Kateter ucu boyutu, tedavinin başarısında anlamlı bir farklılık yaratmamıştır. Bu sonuçlar, kriyoablasyonun çocuklarda AVNRT tedavisi için güvenilir ve etkili bir yöntem olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: AVNRT, ablasyon, kateter, kriyoablasyon

6 mm ve 8 mm kriyoablasyon kateterlerinin karşılaştırılması

	Katater Tip		Test İstatistikleri	
	6-mm *n*=182	8-mm *n*=161	Test değeri	*p* değeri
Total prosedür zamanı (dk)	90,0 (10,0)	100,0 (30,0)	6,041	**<0,001**[&]
Lezyon sayısı (n)	7,0 (2,3)	8,0 (2,0)	2,998	**0,003**[&]
Total lezyon süresi (sn)	1920,0 (660,0)	2220,0 (720,0)	6,284	**<0,001**[&]
Ortalama takip süresi (ay)	69,0 (34,8)	30,0 (14,5)	10,736	**<0,001**[&]
AH time	72,0 (27,3)	65,0 (15,0)	3,806	**<0,001**[&]
HV time	39,5±5,6	39,9±5,3	0,691	0,490[†]
BCL	623,3±114,0	606,0±101,1	1,477	0,141[†]
PR	120,7±13,4	120,2±12,6	0,365	0,715[†]
QRS	80,4±5,9	81,8±12,1	1,311	0,191[†]
WCL	290,0 (47,5)	280,0 (60,0)	0,393	0,694[&]
TCL	300,0 (52,8)	300,0 (50,0)	1,315	0,188[&]
Ablasyon sonrası WCL	350,0 (50,0)	360,0 (70,0)	1,818	0,069[&]
Ablasyon öyküsü, *n* (%)-var	11 (6,0)	34 (21,1)	17,030	**<0,001**[Φ]
Akut başarı, *n* (%)-başarılı	182 (100)	161 (100,0)	-	1,000[ŧ]
Nüks, *n* (%)-var	28 (15,4)	17 (10,6)	1,348	0,246[Φ]

n: Hasta sayısı, %: Sütun yüzdesi, yaş ortalama±standart sapma, kilo medyan (interquartile range) olarak özetlenmiştir. [†]: Bağımsız örneklerde *t* testi, [&]: Mann-Whitney *U* testi, [Φ]: Yates kikare testi, [ŧ]: Fisher exact test

demografik veriler

	Katater Tip		Test İstatistikleri	
	6-mm *n*=182	8-mm *n*=161	Test değeri	*p* değeri
Yaş	12,5±3,3	13,8±2,6	3,901	**<0,001**[†]
Cinsiyet, *n* (%)				
Erkek	76 (41,8)	63 (39,1)	0,245	0,621[‡]
Kız	106 (58,2)	98 (60,9)		
Kilo	48,5 (20,0)	55,0 (16,0)	4,819	**<0,001**[&]
Konjenital kalp hastalığı, *n* (%)				
Geniş ASD	2 (1,1)	3 (1,9)	-	0,699[ŧ]
Yok	180 (98,9)	158 (98,1)		

n: Hasta sayısı, %: Sütun yüzdesi, yaş ortalama±standart sapma, kilo medyan (interquartile range) olarak özetlenmiştir. [†]: Bağımsız örneklerde *t* testi, [&]: Mann-Whitney *U* testi, [‡]: Pearson kikare testi, [ŧ]: Fisher exact test

SP-02 MİTRAL VALV PROLAPSUSU VE/VEYA MİTRAL ANULAR DİSJUNCTİON TANISI ALAN HASTALARIN ARİTMİ RİSKİ AÇISINDAN DEĞERLENDİRİLMESİ

Khayala İsmayilova, Natig Zeynalabdiyev, Lala Huseynzada, ***Bahruz Aliyev***

Yeni Klinika, Çocuk Kardiolojisi, Bakü

GİRİŞ ve AMAÇ: Mitral valv prolapsusu(MVP) sık görülen kapak patolojilerindendir. Genel popülasyonun %2-3 ünü etkilediği bilinmektedir. Erişkin çalışmalarında MVP ile ventriküler aritmiler ve ani kardiak ölüm vakaları arasında ilişki olduğu bildirlimiştir. Mitral anular disjunction(MAD) sistolde ventrikül miokardı ile mitral anulusun posterior kısmının ayrılmasını tarif etmektedir. Esasen MVP ile beraber görülmektedir ve aritmiler ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Bu çalışmada MVP ve/veya MAD tanısı alan hastaların aritmi riski açısından değerlendirilmesini amaçladık.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Çalışmaya 2023-2024 yılları arasında MVP ve/veya MAD tanısı alan 19 çocuk hasta dahil edildi. Hastaların ayrıntılı aile anamnezi alındı, boy, kilo ölçümleri ve Ghent skorlaması yapıldı. Hastalar ilk aşamada elektrokardiografi(EKQ), ekokardiografi(EKO), doku Doppleri, ritim Holter muayeneleri ile değerlendirildi. Aritmi açısından risk faktörü saptanan hastalara kardiak MRG çekildi.

BULGULAR: Hastaların 13'ü (%68,4) kız idi. Ortalama yaş 10.65±1.39 idi. EKQ lerde preeksitasyon, ekstrasistoli, T dalga patolojisi veya uzun QT izlenilmedi. Tüm hastalar 24 saatlik ritim Holter muayenesi ile değerlendirildi. Bir hastada sık monomorfik ventriküler ekstrasistoliler(VES), bir hastada ise iki farklı morfolojide VES ve coupletler izlendi. Uygunsuz sinüs taşikardisi atakları izlenen bir hastaya elektrofizyolojik çalışma yapıldı.Ritim Holter muayenelerinde malign aritmi saptanmadı. EKO muayenede hastaların sistolik fonksiyonları normal idi. Ekokardiografik olarak 7 hastada MAD bir hastada psevdo MAD izlendi. Doku Doppler muayenesinde 12 hastanın Pickelhaube değeri ≥15 cm/sn idi. Risk faktörü olan 13 hastaya kardiak MRG çekilmesi planlandı, 7 hastaya kardiak MRG çekildi. Kardiak MRG yapılan hastalardan ikisinin sonucu normal olarak raporlandı. Diğer 5 hastada MAD izlendi. Hastaların hiç birinde kontrast tutulumu veya miokard fibrozisi saptanmadı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Çocuk yaş grubunda MVP ve/veya MAD ile aritmi, ani kardiak ölüm ilişkisini gösteren çalışmalar vaka bildirileri ile sınırlıdır. Çalışmamızda MVP ve/veya MAD tanısı alan hastalarda malign aritmi, miokard fibrozisi saptanmadı. Malign aritmi açısından risk faktörlerinin belirlenmesi için daha uzun süreli ve daha fazla sayı ile gerçekleştirilecek çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Mitral valv prolapsusu, mitral anular disjunction, ani kardiak ölüm, malign aritmi

SP-03 ÇOCUKLARDA MULTİSİSTEM ENFLAMATUVAR SENDROMU (MIS-C) HASTALARINDA SERUM TENASCİN-C VE OSTEOPONTİN DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: KARDİYAK TUTULUMUN ÖNGÖRÜLMESİ VE PROGRESYON İLE İLİŞKİSİ

*Hacer İnci Soysal[1], Dolunay Gürses[2], Münevver Yılmaz[2], Esin Avcı[3], Merve Oğuz[2], **Emine Sayın[2]**, Selçuk Yüksel[4]*

1. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

2. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

3. Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Ana Bilim Dalı, Denizli

4. Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Çanakkale

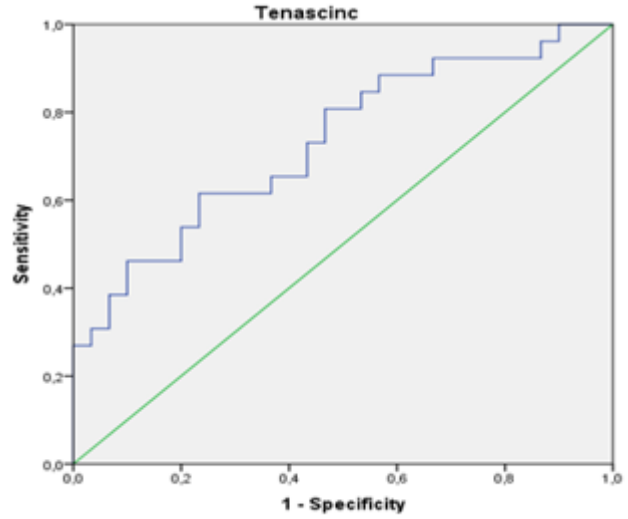
COVID-19 enfeksiyonu sonrasında gelişen Multisistem Enflamatuvar Sendromu (MIS-C), çocuklarda ciddi kardiyak ve sistemik inflamasyon belirtileri ile ortaya çıkan, yeni tanımlanmış bir sendromdur. Bu hastalığın patofizyolojisinin anlaşılması, özellikle hastalık şiddeti ve kardiyak tutulum ile ilişkili biyobelirteçlerin değerlendirilmesi önem arz etmektedir. Bu çalışmanın amacı; MIS-C hastalarında serum Tenascin-C (TNC) ve Osteopontin (OPN) düzeylerinin değerlendirilmesi, bu belirteçlerin hastalığın şiddeti ve kardiyak tutulumu öngörmedeki rollerini, tanı ve tedavi süreçlerine etkilerini araştırmaktır. Çalışmaya, MIS-C tanısı konmuş 56 hasta ve 20 sağlıklı kontrol dahil edildi. Hastalar hafif-orta MISC ve ağır MIS-C olarak ve ayrıca kardiyak tutulumu olan ve olmayan olarak gruplara ayrıldı. Hastaların demografik özellikleri, antropometrik ölçümleri, vital bulguları, klinik semptom ve bulguları, sistematik tutulumları değerlendirildi. Hemogram, biyokimya, koagülasyon ve kardiyak parametreleri; serum TNC ve OPN düzeyleri ölçüldü. Elektrokardiyografik ve ekokardiyografik incelemeleri yapıldı.

Ağır MIS-C grubunda ateş süresinin daha uzun olduğu, oral mukoza değişiklikleri, solunum sıkıntısı ve hipotansiyonun hafif-orta gruba göre daha sık görüldüğü ($p<0,05$) ve kardiyak tutulumu olan hastalarda ateş süresinin daha uzun, konjonktivitin daha sık, lenfadenopatinin az sıklıkta olduğu ($p<0,05$) tespit edilmiştir. En sık sistem tutulumunun hematolojik sistem olduğu, ağır MIS-C grubunda dermatolojik ve kardiyak tutulumun daha yaygın olduğu görülmüştür ($p<0,05$). Hemogram parametrelerinde trombositopeni ve lenfopeninin ağır grupta daha sık olduğu ($p<0,05$), biyokimya parametrelerinde ise AST ve lipaz değerlerinin yüksek, Na'nın düşük olduğu ($p<0,05$), hiponatremi ve hipoalbumineminin ağır grupta daha sık görüldüğü ($p<0,05$) saptanmıştır. Ağır grupta prokalsitonin daha yüksek bulunmuştur ($p=0,01$). Kardiyak parametrelerde NT Pro-BNP, troponin ve CK-MB değerlerinin hem ağır grupta hem de kardiyak tutulumu olan hastalarda anlamlı olarak yüksek olduğu ($p<0,05$) tespit edilmiştir. TNC ve OPN değerleri MIS-C grubunda kontrol grubuna göre ve kardiyak tutulumu olan grupta olmayan gruba göre yüksek olmasına rağmen; anlamlı fark saptanmamıştır ($p>0,05$). Ancak ağır MIS-C grubunda TNC seviyeleri hafif-orta gruba göre anlamlı olarak yüksek olarak görülmüştür ($p<0,05$). ROC analizinde, TNC'nin 1290,37 ng/L kesim değerinde ağır hastaları ayırt etmede %61,5 duyarlı ve %76,7 seçici olduğu görüldü. Altıncı ay değerlendirmede EKO bulguları devam edenler ile etmeyenlerin 6.aydaki TNC ve OPN değerleri benzerdi ($p>0,05$).

SONUÇ OLARAK: çalışmamızda serum Tenascin-C düzeylerinin hastalık şiddeti ile anlamlı bir ilişki gösterdiği ve hastalığın prognozunu değerlendirmede potansiyel bir biyobelirteç olarak kullanılabileceği bulunmuştur. Tenascin-C'nin; kritik enflamatuvar hastalıklarda diğer enflamatuvar biyobelirteçler ile birlikte değerlendirilmesi, klinik karar süreçlerine yardımcı olabilecek bir yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: MIS-C, kardiyak tutulum, Tenascin-C, Osteopontin,

Şekil 1. Tenascin-C ve Hastalık Şiddeti Arasındaki ROC Analizi



Tablo 1. MIS-C ve Kontrol gruplarında Tenascin-C ve Osteopontin degerleri

		MIS-C	KONTROL	P
TENASCİN–C (NG/L)	AO±SS	1598,34±1263,8	953,41±230,08	0,064 (z=-1,856)
	Med (IQR)	1136,71 (878,74-1641,98)	957,12 (882,12-1097,46)	
	Min.-Maks.	297,03-5950,5	404,36-1282,6	
OSTEOPONTİN (NG/ML)	AO±SS	16,3±19,19	9,19±2,45	0,81 (z=-0,241)
	Min.-Maks.	4,65-89,65	5,13-14,89	
	Med (IQR)	9,34 (7-16,98)	8,67 (7,71-10,79)	

Tablo 2. Hafif- Orta MIS-C, Ağır MIS-C ve kontrol gruplarında klinik ve laboratuvar değerleri

		HAFİF-ORTA MIS-C	AĞIR MIS-C	KONTROL	P
Ateşli Gün Sayısı	AO±SS	3,7±1,7	4,69±1,89		**0,049* (z=-1,971)**
	Med (IQR)	3 (2-5,25)	4 (3-6)		
	Min.-Maks.	1-7	2-10		
Klinik semptom ve bulgu	Hipotansiyon Oral Mukoza Değişikliği Solunum Sıkıntısı	- 4 (%13,3) 3 (%10)	17 (%65,4) 12 (%46,2) 9 (%34,6)		**0,0001* (kk=28,166) 0,007* (kk=7,352) 0,025* (kk=5,013)**
Sistem tutulumu	Dermatolojik Tutulum Kardiyak Tutulum	19 (%63,3) 19 (%63,3)	25 (%96,2) 24 (%92,3)		**0,003* (kk=8,911) 0,01* (kk=6,56)**
Hemogram parametreleri					
Trombosit (K/uL)	AO±SS	269,3±126,21	178,85±81,44	297,35±76	**0,0001* (kw=18,569) (1-2, 2-3)**
	Med (IQR)	238,5 (173-325,5)	184 (100,5-238,75)	289 (242,25-346,5)	
	Min.-Maks.	84-567	70-414	155-440	
Lenfosit (K/uL)	AO±SS	1,72±1,09	1,01±0,53	3,32±1,12	**0,0001* (kw=36,927) (1-2, 1-3, 2-3)**
	Med (IQR)	1,44 (0,86-2,39)	0,92 (0,5-1,46)	3 (2,34-4,41)	
	Min.-Maks.	0,51-5,15	0,26-2,17	2,04-5,39	
Biyokimya parametreleri					
Lipaz (U/L)	AO±SS	17,79±9,87	39,5±53,22	-	**0,027* (z=-2,218)**
	Med (IQR)	13,65 (11-22,03)	22,5 (11,93-45,18)	-	
	Min.-Maks.	8,5-49,6	5,8-237	-	
Na (mmol/L)	AO±SS	135,53±3,75	132,96±5,78	-	**0,05* (t=2,001)**
	Med (IQR)	135,5 (133-137,25)	133 (129,75136,25)	-	
	Min.-Maks.	128-143	121-146	-	
Hiponatremi	n (%)	7 (%23,3)	14 (%53,8)		**0,019* (kk=5,533)**
Hipoalbuminemi	n (%)	2(%6,7)	11 (%42,3)		**0,002* (kk=9,926)**
Prokalsitonin (ng/mL)	AO±SS	9,6±25,6	9,91±13,17	-	**0,01* (z=-2,588)**
	Med (IQR)	0,85 (0,43-2,96)	4,12 (1,1-13,4)	-	
	Min.-Maks.	0,05-100	0,11-50,3	-	
TENASCIN–C (NG/L)	AO±SS	1121,61±574,26	2148,42±1594,95	953,41±230,08	**0,002* (kw=12,759) (1-2,2-3)**
	Med (IQR)	944,5 (810,16-1294,22)	1388,13 (1007,21-3348,57)	957,12 (882,12-1097,46)	
	Min.-Maks.	297,03-3317,34	666,26-5950,5	404,36-1282,6	
OSTEOPONTIN (NG/ML)	AO±SS	10,66±5,91	21,95±25,49	9,19±2,45	0,78 (kw=0,496)
	Med (IQR)	8,7 (6,93-11,2)	9,73 (6,38-33,35)	8,67 (7,71-10,79)	
	Min.-Maks.	4,65-26,72	4,75-89,65	5,13-14,89	

Tablo 3. Kardiyak tutulumu olan ve olmayan gruplarda klinik ve laboratuvar değerleri

		Kardiyak Tutulumu Olan	Kardiyak Tutulumu Olmayan	P
Ateşli Gün Sayısı	AO±SS	4,47±1,83	13±1,57	**0,018*(z=-2,368)**
	Med (IQR)	4 (3-6)	3 (2-4)	
	Min.-Maks.	1-10	1-7	
Klinik semptom ve bulgu	Konjonktivit Lenfadenopati	29 (%67,4) 3 (%7,0)	4 (%30,8) 4 (%30,8)	**0,019*** **0,043***
TENASCİN–C (NG/L)	AO±SS	1615,89±1256,16	1540,3±1339,02	0,409 (z=-0,825)
	Med (IQR)	1193,16 (878,16-1668,41	938,65 (853,61-1631,69)	
	Min.-Maks.	297,03-5950,5	648,02-5313,37	
OSTEOPONTİN (NG/ML)	AO±SS	16,55±18,22	15,56±22,65	0,547 (z=-0,602)
	Med (IQR)	9,73 (6,39-19,98)	8,55 (6,36-10,5)	
	Min.-Maks.	4,75-89,65	4,65-88,65	

SP-04 MİYOKARDİTLİ HASTALARDA TROPONİN-T VE TROPONİN-I DEĞERLERİNİN İLİŞKİSİ VE KARDİYAK MRI BULGULARINI ÖNGÖRMEDEKİ DEĞERİ

***Selen Karagözlü*[1], *Erhan Bıyıklı*[2], *Emrah Gökay Özgür*[3], *Elif Erolu*[1], *Goncagül Haklar*[2], *Figen Akalın*[1]**

1. Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

2. Marmara Üniversitesi, Tıbbi Biyokimya Bilim Dalı, İstanbul

3. Marmara Üniversitesi, Biyoistatistik Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Troponin-T ve Troponin-I, kalp kası hasarını değerlendirmede kullanılan "biyomarker"lardır ve miyokardiyal iskemi ve benzeri miyokard hasarına neden olan durumlarda kana karışarak, serumda yüksek seviyelere çıkarlar. Troponin T ve I arasında iskemi yanıtı, organ spesifitesi ve yarılanma zamanı gibi farklılıklar vardır. Çalışmamızda miyokardit tanısı konulan hastalarda eş zamanlı troponin I ve T değerleri ölçülerek karşılaştırılmış, MRI bulguları ile ilişkisi araştırılmıştır.

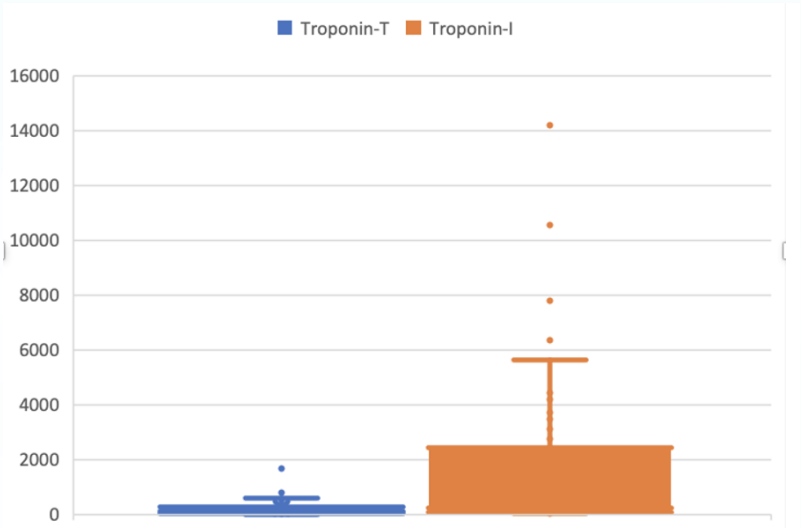
GEREÇ-YÖNTEM: Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim dalına 2021-2024 tarihleri arasında göğüs ağrısı ve troponin yüksekliği ile başvuran ve miyokardit tanısı alan hastalar çalışmaya alınmış, prospektif olarak incelenmiştir. Miyokardit tanısı için hastaların laboratuvar tekikleri, EKG ve transtorasik ekokardiyografi bulguları dikkate alınmıştır. Hastaların tümünde başvuru sonrası ilk üç gün içinde hem Troponin-T hem de Troponin-I bakılması için kan örnekleri alınmış, gerekli görülen ve uygun olan hastalarda kardiyak MRI incelemesi yapılmıştır.

BULGULAR: Miyokardit tanısı alan 75 hasta (%74,6'sı erkek) çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların ortalama yaşı 12,7±4,6 yıl (min-max:1-17yıl) bulunmuştur. Hastaların ortalama Troponin-T düzeyi 219±299ng/dl, troponin-I düzeyi 1480±2612ng/dl bulunmuştur. Eş zamanlı alınan Troponin-T ve Troponin-I değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon saptandı (p:0,000). (Resim 1) Miyokardit tanısı için Troponin-I testi altın standart kabul edildiğinde Troponin-T'nin sensitivitesi %97,2 bulundu. 29 hastaya kardiyak MR görüntüleme yapıldı, 24 hastada miyokarditle uyumlu patolojik kontrastlanma artışı, geç gadolinyum tutulumu izlendi. Kardiyak MRI'larda patoloji izlenen 24 hastanın ortalama troponin T düzeyleri 172±248ng/dl, ortalama troponin I düzeyleri 942±1673ng/dl. Kardiyak MRI'larda patoloji izlenen 24 hastanın ortalama troponin T düzeyleri 172±248ng/dl, ortalama troponin I düzeyleri 942±1673ng/dl. Kardiyak MR da patoloji izlenen 24 hastanın 8'inde mikrobiyolojik etken gösterildi.

SONUÇ: Miyokardit tanısında Troponin-I belirtecinin yanı sıra Troponin-T de yüksek spesifiteye sahip bir belirteçtir. Kardiyak MRI nispeten kliniği ağır seyreden hastalarda uygulanmış olsa da Troponin-I'nin MRI da patolojik kontrast tutulumunu öngörmede Troponin-T'den daha yararlı olduğu saptanmıştır. Kardiyak MRI yapılması gerekliliği açısından Troponin cut-off değeri belirleyebilmek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır. Troponin-I düzeyinin normalin 85 katı, Troponin-T düzeyinin normalin 12 katı üzerine çıktığı durumlarda MRI'da patolojik bulgu saptanma olasılığının yüksek olduğu akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Troponin-T, Troponin-I, kardiyak MRI, miyokardit

Resim 1



Miyokardit tanısı konulan hastalarda Troponin T ve Troponin I değerlerinin karşılaştırılması

Tablo 1.

Mikrobiyolojik etkenler	Sayı (N)
Rhinovirus	2
Rhinovirus + Enterovirus	2
COVID-19	1
Parainfluenza-4	1
İnfluenza A	1
İnfluenza B	3
RSV	1
CMV	1
Bocavirus	2
Mycoplasma pneumoniae	1

Miyokarditli hastalarda izole edilen mikrobiyolojik ajanlar

SP-06 TERAPÖTİK HİKÂYE İÇERİKLİ BİLGİLENDİRİCİ İNTERAKTİF MOBİL UYGULAMANIN ÇOCUK KALP CERRAHİSİ UYGULANACAK HASTALARIN ANKSİYETE SEVİYELERİNE ETKİSİ

Elif Zülal Biçer, *Senanur Kayabaşı, Ahmet Akel, Şafak Alpat, Mustafa Yılmaz*

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Pediatrik kalp cerrahisi alanındaki önemli gelişmeler, konjenital kalp hastalığı teşhisi konulan çocukların ameliyat sonrası sonuçlarında kayda değer iyileşmelerle sonuçlanmıştır. Bu nedenle, mevcut odak noktası bakım kalitesinin artırılması, bilişsel işlevin değerlendirilmesi ve çocuklarda psikolojik sonuçların değerlendirilmesidir. Kalp cerrahisinin çocuklar ve aileleri üzerinde önemli bir stres yarattığı bilinmektedir. Bu çalışmadaki amacımız kendi tasarladığımız bilgilendirici interaktif terapötik mobil uygulamanın ilk defa kalp cerrahisi uygulanacak hastalarının anksiyete seviyeleri üzerine etkisini incelemektir.

MATERYAL ve METOD: Ünitemizde ilk defa kalp cerrahisi uygulanacak 4-11 yaş arasındaki çocuk hastalar ile randomize kontrollü olarak gerçekleştirilmiştir. Hastalar deney grubu (Grup D) (n = 8) ve kontrol grubu (Grup K) (n = 8) olmak üzere iki gruba ayrılmış ve preoperatif anksiyeteleri karşılaştırılmıştır. Grup D hastalarına işlemden 1 gün önce uygulama izletilmiştir. Hastaların tamamı test standartlarına uygun olarak ameliyatlarından bir önceki gün (T1) ile ameliyathanede anestezi verilmeden önce değerlendirilmiş (T2) ve Modifiye Yale Preoperatif Anksiyete Skalası (mYPAS) ile puanlanmışlardır.

SONUÇLAR: Toplam 16 hasta Grup K ve Grup D olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Medyan yaş aralıkları Grup K'de 7 yıl (5.5 – 9 yıl) ve Grup D'de 7 yıl (5.5 – 8.25 yıl) olarak bulunmuştur ($p>0.05$). mYPAS skorları Grup K için T1'de medyan 56 (55.75 – 57) ve T2'de medyan 77.5 (69.75 – 85) olarak elde edilmiştir ($p<0.05$). mYPAS skorları Grup D için T1'de medyan 31 (29.5 – 34.75) veT2'de medyan 24.5 (21.5 – 27.5) olarak elde edilmiştir ($p<0.05$). Grup K'de T2'de T1'e göre mYPAS skorlarında medyan %38.3'lük bir artış gözlenirken, uygulamanın gerçekleştirildiği Grup D'de T2'de T1'e göre mYPAS skorlarında medyan %20.9'luk gerileme dikkati çekmiştir ($p<0.05$). Bununla beraber hem T1 hem de T2'de Grup D'nin mYPAS skorları Grup K'ya göre anlamlı olarak düşün çıkmıştır ($p<0.05$).

TARTIŞMA: Görsel-işitsel yardımcıların veya bilgilendirici broşürlerin kullanılmasının çocukların doğal hastane sürecini anlamalarını kolaylaştırdığını bilinmektedir. Türünün ilk örneği olarak, çocuklara tıbbi prosedürler, hastane kuralları ve rutinleri hakkında bilgi veren bir mobil uygulama geliştirmeyi başardık ve bunun uygulamasında çocukların ameliyat öncesi kaygılarını azaltmaya yardımcı olduğunu gösterdik.

Anahtar Kelimeler: mobil uygulama, anksiyete, terapötik hikaye

Aplikasyon

Aplikasyon Sahneleri

SP-07 KORONER ARTERİN ANORMAL AORTİK ORİJİNİ (AAOCA): KLİNİK YÖNETİM VE CERRAHİ STRATEJİLER

***Muhammed Akif Atlan*[1], *Muhammet Akyuz*[2], *Tülay Demircan*[3], *Sedef Öksüz*[1], *Hakan Dedecengiz*[1], *Tolga Bacak*[1], *Berkay Alimoğlu*[1], *Engin Gerçeker*[1], *Mustafa Orhan Bulut*[1], *Kaan Yıldız*[1], *Rahmi Özdemir*[1], *Cem Karadeniz*[1], *Baris Guven*[1], *Onur Işık*[2]**

1. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

2. İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

3. Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Koroner arterin anormal aortik orijini (AAOCA), nadir görülen fakat ciddi bir konjenital anomalidir. Asemptomatik olabileceği gibi, anjina ve ani ölüm gibi ciddi sonuçlara yol açabilir. Bu çalışmada kliniğimizde AAOCA tanısı konulan 13 hastanın klinik yönetimi, uygulanan cerrahi stratejiler ve perioperatif takipleri hakkında bilgi sunulmuştur.

MATERYAL-METOD: Çalışmaya Ocak 2016 ile Ağustos 2020 tarihleri arasında AAOCA tanısı alan 13 hasta retrospektif olarak incelenerek dahil edildi. Tanıda transtorasik ekokardiyografi (TTE) ve EKG-gated bilgisayarlı tomografi (BTAG)'den faydalanıldı. Sekiz yaşından büyük hastalarda ise koşu bandı egzersiz stres testi (EST) ve/veya 99mTc-sestamibi stress nükleer perfüzyon görüntüleme (ss-NPI) ile iskemi değerlendirmesi yapıldı. Hastalar risk sınıflandırmasına tabi tutularak interarteriyel, intramural, yarık benzeri ostium veya ostial stenoz olan koroner paternler yüksek riskli olarak kabul edildi. Semptomatik ve malign seyirli hastalara cerrahi müdahale uygulandı. Ameliyat edilen hastaların ortalama takip süresi 15,9 ± 6,9 ay, medikal tedavi ile takip edilenlerin ise 18,8 ± 6,2 ay idi. İstatistiksel analizler için SPSS 24.0 yazılımı kullanıldı.

BULGULAR: Tanı konulan hastaların 8'i erkek, 5'i kızdı ve yaş aralığı 3 ile 18 arasındaydı. Yedi hasta cerrahi tedaviye uygun bulunurken, altı hasta medikal tedaviyle takibe alındı. Medikal tedavi alan grupta en sık görülen semptomlar nonspesifik göğüs ağrısı ve senkoptu. Cerrahi grupta en sık görülen semptomlar ise efor ile gelen anjina, aritmi ve senkoptu. Ameliyat edilen altı hasta sorunsuz seyretti. Tercih edilen cerrahi yöntemler ise 4 hastada unroofing, bir hastada ostial reimplantasyon ve bir hastada pulmoner arter translokasyonu idi. Başka bir merkezde ameliyat edilen bir hastaya ise koroner arter bypass grefti (CABG) yapıldı. Kliniğimizde ameliyat edilen hastalarda ortalama kardiyopulmoner bypass süresi 109,1 ± 13,06 dakika, ortalama kros klemp süresi 59,4 ± 6,8 dakika idi. Ameliyat sonrası yoğun bakım ünitesinde kalış süresi 1.84 ± 0.8 gün iken serviste izlem süresi ise 5,4 ± 1,5 gündü.

TARTIŞMA: AAOCA, gençlerde ani ölümlerin önlenebilir bir nedenidir. AAOCA tanısında TTE ve BTAG yaygın olarak kullanılmaktadır. Risk sınıflandırması ve optimal hasta yönetimi halen zorluklar içermektedir. Çalışmamızda interarteriyel seyirli, intramural, yarık benzeri ostium veya ostial stenoz gibi koroner paternler yüksek riskli kabul edilmiştir. AAOCA'nın iki alt tipi olan anormal sağ koroner arter (ARCA) ve anormal sol koroner arter (ALCA) arasında, ALCA'nın daha semptomatik ve ani ölüm riskinin daha yüksek olduğu belirtilmiştir. Bizim hasta grubumuzda, malign seyirli 7 AAOCA hastasının 3'ü ALCA, 4'ü ise ARCA idi. Cerrahi tedavide unroofing, ostial reimplantasyon ve pulmoner arter translokasyonu gibi yöntemler uygulanmıştır. Rekabetçi akım ve anastomoz bölgesindeki endotel hasarı nedeniyle gelişen greft tıkanmasına CABG'in tercil edilmeme sebepleridir.

SONUÇ: AAOCA, genç ve sağlıklı bireylerde efor anjinası, senkop, aritmi ve ani kardiyak arrest gibi klinik belirtilerle kendini gösterebilir. Erken tanı ve uygun tedavi ile ölümle sonlanma gibi çok ciddi durumlar önlenebilir. Uygun cerrahi teknik koroner arterin ostial yerleşimi, morfolojisi ve seyri göz önüne alınarak seçilmelidir. Çalışmamızın AAOCA tanısı, risk değerlendirmesi ve tedavi yaklaşımları konusunda literatüre katkı sağladığı inancındayız.

Anahtar Kelimeler: ani kardiyak ölüm, interarteriyel seyir, koroner arter, unroofing

Anormal aortik orijinli koroner arter tanisi alan hastalarin ozellikleri ve klinik ozellikleri.

Hasta Numarası	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Ağırlık (kg)	Semptomlar	Anomali	Course		Ek Hastalık	Tedavi	İzlem
						Intra mural	Inter arterial			
1	12	E	49	Senkop, Baş dönmesi, egzersiz ile ilişkili anjina	ALCA	-	+	-	Cerrahi müdahale	*13 ay
2	18	K	61	Baş dönmesi, Çarpıntı, Egzersiz ilişkili anjina	ARCA	-	+	-	Cerrahi müdahale	*24 ay
3	12	E	43	Senkop, Bas dönmesi, Egzersiz ilişkili anjina	ARCA	+	+	-	Cerrahi müdahale	*20 ay
4	16	E	62	Senkop, Egzersiz ilişkili anjina	ARCA	-	+	-	Cerrahi müdahale	*14 ay
5	14	E	55	Senkop, Çarpıntı, Egzersiz ilişkili anjina	ALCA, ACX	+	+	-	Cerrahi müdahale	*6 ay
6	3	K	17	Yok	ARCA	-	-	-	-	12 ay
7	11	K	31	Nonspesifik göğüs ağrısı, Baş dönmesi, Çarpıntı	ARCA	-	-	-	B-bloker	30 ay
8	12	E	35	Nonspesifik göğüs ağrısı	ARCA	+	+	-	Cerrahi müdahale	6 ay
9	17	K	59	Nonspesifik göğüs ağrısı, Senkop, Çarpıntı	ALCA	-	+	-	Dış merkez seçimi **	17 ay
10	10	E	33	Nonspesifik göğüs ağrısı, Senkop, Çarpıntı	ACX	-	-	-	B-Bloker	15 ay
11	5	E	19	Nonspesifik göğüs ağrısı	ARCA	-	-	-	-	5 ay
12	14	K	66	Nonspesifik göğüs ağrıs	ACX	-	-	-	-	36 ay
13	17	E	70	Nonspesifik göğüs ağrısı, Baş dönmesi , Egzersiz dispnesi	ACX	-	-	Renovasküler HT	B-bloker /ACE inhibitörü	15 ay

* Hastaların ameliyat sonrası takip süresini gösterir.

** Bu hasta başka bir merkezde ameliyat olmayı tercih etti.

Cerrahi grup verileri

Hasta numarası	Cerrahi endikasyonlar	Ostial morfoloji	Teknik	KPB süresi (dk)	Cross clamp süresi (dk)	Ekstübasyon süresi(saat)	Yoğun bakımda kalış süresi(gün)	Hastanede kalış süresi (gün)	Ameliyat sonrası komplikasyon	Tekrarlayan semptomlar
1	ALCA, interarterial	Ortak ostium	Pulmoner arter transloka syonu	118	61	4,5	2	5	Yok	Yok
2	ARCA, interarterial	İki ayrı ostium, Yarık benzeri	Ostial reimplant asyon	126	68	8	1	4	Yok	Nonspesifik göğüs ağrısı
3	ARCA, intramural interarterial	Ortak ostium	Unroofing	110	60	4	2.5	7	Perikardit	Yok
4	ARCA, intramural interarterial	Ayrı fakat komşu ostiumlar, Yarık benzeri ostium	Unroofing	96	49	4,5	2.7	7	Perikardit	Yok
5	ALCA, intramural interarterial ACX*	LAD ; Ayrı ostium, LCX ; RCA ile ortak ostium	LAD; Unroofing LCX ; medikal izlem	97	59	6	1	4	Yok	Yok
8	ARCA, intramural interarterial	RCA ayrı ostium, RCA yarık benzeri ostium	Unroofing	95	61	5,5	2	5	Yok	Yok

SP-08 VENA CAVA SUPERİOR SENDROMU VE ARTRALJİ İLE PREZENTE OLAN İNFEKTİF ENDOKARDİT; PERİ-OPERATİF YÖNETİM

***İlker Mercan*[1],** *Mehmet Taşar[1], Halil Ibrahim Ucar[1], Omer Nuri Aksoy[1], Burcu Arıcı[1], Özkan Kaya[2], Galİp Arİci[2], Utku Arman Örün[2]*

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

2. Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: İnfektif endokardit, çocuklarda yetişkinlere göre daha az sıklıkla görülür ve yılda her 1300 ila 2000 pediatrik yatışın yaklaşık 1'ini oluşturur. Yayınlanmış seriler arasında bildirilen İE hastane yatış oranları önemli ölçüde değişse de, çocuklarda endokardit sıklığının son yıllarda artmış gibi görünmektedir. Senkoptan dekompanse kalp yetmezliğine kadar çok geniş bir spektrumda bulgularla gelen hastalar mevcuttur. Sunduğumuz bu vakada ise vena cava soperior sendromuna eşlik eden popliteal eklem hareket kısıtlılığının ilk bulgular olması dikkat çekicidir.

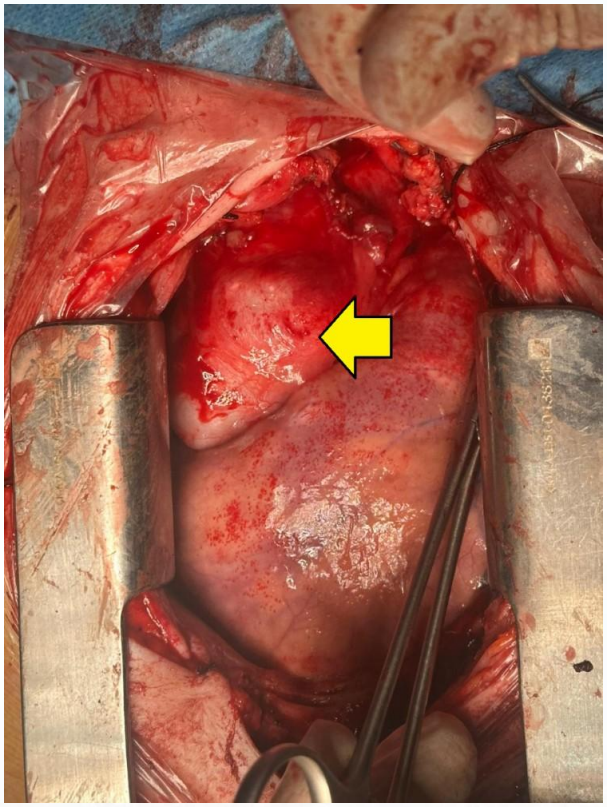
OLGU SUNUMU: Daha öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan 10 yaşında erkek hasta, baş, boyun ve her iki üst extremitede ödem ve buna eşlik eden sol diz ekleminde hareket kısıtlılığı ve yürüyememe şikayetleri ile hastanemiz acil servisine başvurdu. Hastanın yapılan değerlendirmesinde perkordiyal 4/6 sistolik ejeksiyon üfürümü işitilmesi ve akut faz reaktanları yüksek tespit edilmesi üzerine transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirmesinde biküspit aort kapak, asendan aortada dilatasyon ve sakküler multipl anevrizmatik görünüm ve asendan aorta boyunca uzanan multipl vejetasyonlar tespit edildi. Popliteal ultrasonografik değerlendirmesinde sol popliteal arterde 3x2,5 cm boyutlarında psödoanevrizma tespit edildi. BT aortografi değerlendirmesinde ise sağ böbrek üst polde vejetasyon embolisine bağlı enfarkt alanı ve splenik enfarkt alanları tespit edildi. Beyin görüntülemelerinde ise frontotemporal ve oksipital bölgelerde noktasal enfarktlar izlenen hastanın sağ kortikal bölgede beyin absesi olduğu tespit edildi. Kan kültüründe Streptococcus parasanguinis üreyen hasta İnfektif Endokardit tanısı alan hasta için öncelikli kardiyak cerrahi planlanarak operasyon için hazırlandı.

Hasta operasyona alındı. Median stenrotomi sonrası arkus aorta sağlam segmente kadar eksplore edildi ve sütur hattı planlanarak arkus aortadan aortik kanülasyon yapıldı. Sağ atrial venöz kanülasyon yapılarak kardiyopulmoner bypass başlatıldı. Kardiyopleji asendan aortadan verilerek diastolik arrest sağlandıktan sonra aortotomi yapıldı. Koroner ostiyumlardan ek doz kardiyopleji verildi. Aort kapağın biküspit, kalınlaşmış ve yoğun vejetasyon içerdiği görüldü. Asendan aorta boyunca psödoanevrizma ve multipl vejetasyonlar gözlendi. Vena Cava Superior'da belrgin bası izlendi. Asendan aort suprakoroner bölge boyunca rezeke edildi ve VCS basısı giderildi. Aortanın sinüs valsalva bölgesinde tutulum gözlenmemesi üzerine Suprakoroner asendan aort replasmanı + Aort kapak replasmanı uygulanmasına karar verilerek 22 mm ePTFE tubular greft ile asendan aort replasmanı + 19 mm mekanik aort kapak replasmanı uygulandı. Hasta kardiyopulmoner bypasstan sorunsuz şekilde ayrıldı. Yoğun bakım süreci sorunsuz geçen hasta kalp cerrahisi sonrası 21. Günde popliteal arter psödoanevrizması rezeksiyonu için tekrar operasyona alındı. Prone pozisyonda popliteal fossa posterior yaklaşım ile psödoanevrizma kesesi eksize edilerek popliteal arter onarıldı. Bu süreçte tekrarlanan beyin görüntülemelerinde absenin küçülmesi üzerine nöroşirürjik girişime gerek kalmadı. Hasta 15 haftalık takip ve yatış süreci sonrası sekelsiz iyileşerek taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Streptococcus parasanguinis, oral floranın doğal bir üyesidir. Fırsatçı patojen olup, düşük virülansı nedeniyle nadiren sistemik infeksiyonlara yol açar. Literatür incelendiğinde, çoğunlukla immunsupresyon zemininde infektif endokardite neden olduğu ve vakaların sadece %2,5'unda izole edildiği görülmektedir. Sunduğumuz bu vakada, hastanın presentasyonu Vena Cava Superior basısı ilişkili semptomlar ve diz ekleminde hareket kısıtlılığı idi. Multidisipliner yaklaşımla birden çok klinik tarafından yakın takip edilen hastada, uygulanan kardiyak ve vasküler cerrahi sonrası tam kür sağlanmıştır.

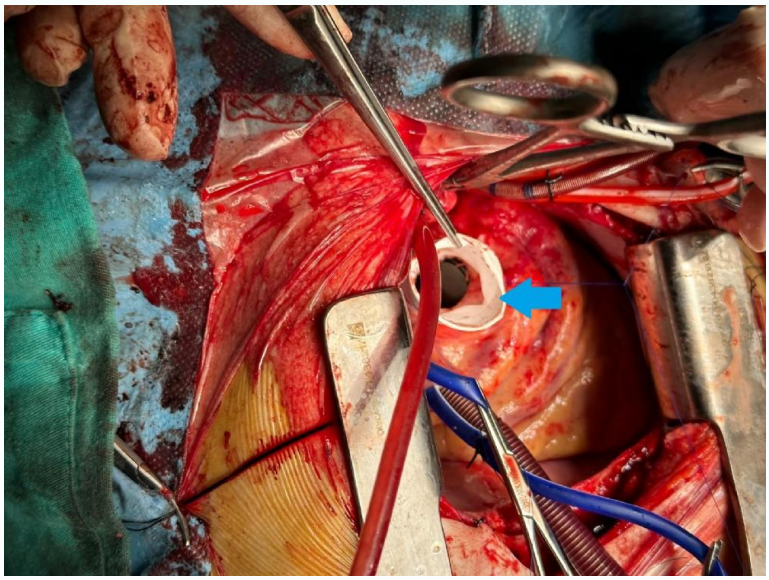
Anahtar Kelimeler: infektif endokardit, vena cava superior sendromu, artralji, cerrahi

Median sternotomi sonrası asendan aortanın anevrizmatik dilatasyonu



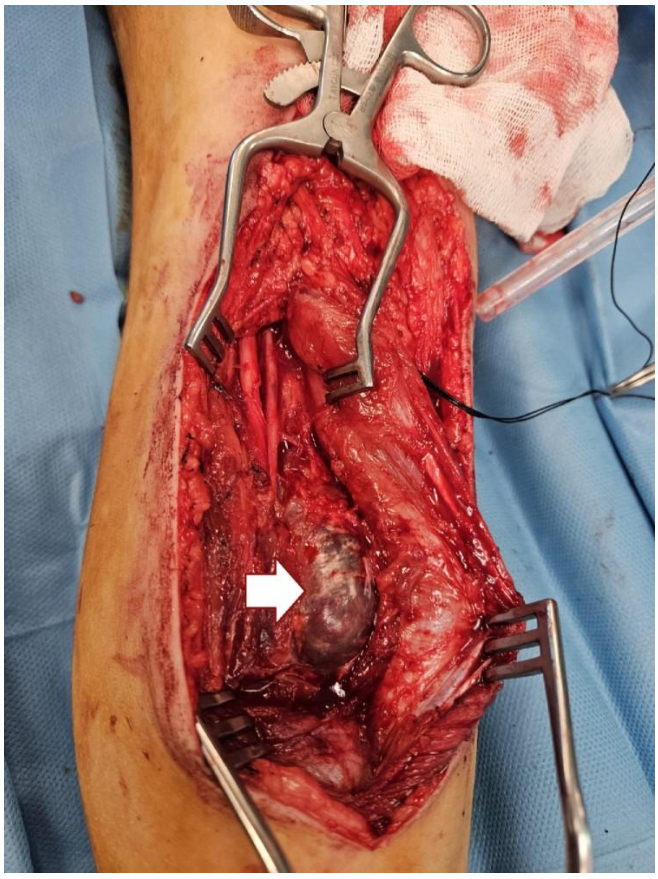
Median sternotomi sonrası asendan aortanın anevrizmatik dilatasyonu (sarı ok) Posteriorda VCS'a basmaktadır.

Mekanik aort kapak replasmanı ve suprakoroner asendan aorta replasmanı sonrası greftin görünümü (mavi ok)



Mekanik aort kapak replasmanı ve suprakoroner asendan aorta replasmanı sonrası greftin görünümü (mavi ok)

Popliteal arterde psödoanevrizma kesesi



Popliteal arterde psödoanevrizma kesesi (beyaz ok)

SP-09 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA KALP CERRAHİSİ SONRASI MEDİASTİNİT (DERİN STERNAL YARA ENFEKSİYONU) SIKLIĞININ VE RİSK FAKTORLERİNİN BELİRLENMESİ

***İlkin Hajiyev*[1], *Mehtap Küçük*[1], *Murat Özkan*[2], *İlkay Erdoğan*[1], *Niyazi Kürşad Tokel*[1], *Birgul Varan*[1], *Alev Arslan*[3]**

1. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

2. Başkent Üniversitesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Ankara

3. Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Adana

GİRİŞ: Derin sternal yara enfeksiyonu (DSYE), kalp cerrahisi sonrası görülebilen ciddi ve ölümcül olabilecek komplikasyonlardan biridir. Kalp cerrahisi geçiren hastaların %1-%3'ünde sternum ayrılması ve enfeksiyon da dahil olmak üzere derin sternal yara komplikasyonları ortaya çıkmaktadır. Gelişmiş cerrahi teknikleri ve ameliyat sonrası bakıma rağmen mediastinit sıklığı hala %5 civarındadır. Biz bu çalışmada, çocuklarda kalp cerrahisi sonrası DSYE sıklığını, klinik ve laboratuvar bulgularını, mikrobiyolojik özelliklerini ve olası risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık.

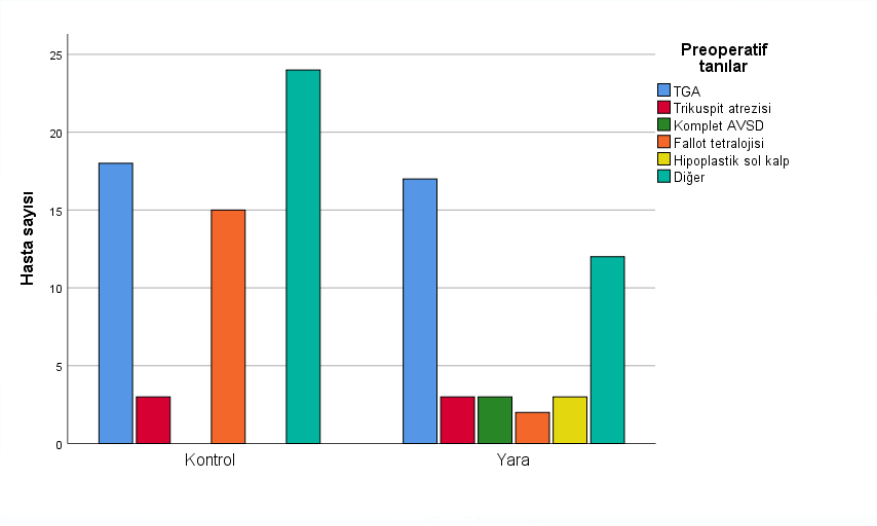
YÖNTEM-GEREÇLER: Çalışmaya 2010-2020 yılları arasında Başkent Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi bölümünde açık kalp ameliyatı olan yaşları 0 gün- 18 yaş arasında olan çocuk hastalar dahil edildi. Ameliyat sonrasında DSYE gelişen olgular "yara" grubu olarak adlandırıldı. Ayrıca kalp cerrahisi uygulanmış ve yara grubundaki hastaların yaş ve tanılarıyla benzer özellikte olan hastalar arasından da "kontrol" grubu oluşturuldu. Hastalara ait demografik, klinik, laboratuvar ve mikrobiyolojik veriler retrospektif olarak incelenerek olası risk grupları araştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen toplam 100 hastanın (57 erkek ve 43 kız) ortanca yaşı 3 ay (1 gün-15 yaş) olup 40 hasta yara, 60 hasta ise kontrol grubunda idi. Yara grubunda kültür pozitifliği 31 (%77,5) hastada saptandı. Yara grubunda hastaların 5 (%12,5) kadarında ameliyat sonrası sternum açık bırakılmıştı. Yara ve kontrol grupları karşılaştırıldığında; ortanca yoğun bakım ünitesinde (YBÜ) yatış süresi yara grubunda 15 gün, kontrol grubunda 5 gün, ($p<0,001$), göğüs tüpü süresi (4 ve 3 gün, $p=0,03$), ortanca mekanik ventilasyonda kalma süresi (4 ve 2 gün, $p=0,001$) ve ameliyat sonrası ortanca CRP düzeyi 24 saatin sonunda (2 ve 0,2 mg/L, $p<0,001$) istatistiksel olarak daha yüksekti. Çok değişkenli lojistik regresyon modelinde ameliyat sonrası ateş varlığı (OR 11,6, %95 CI 2,9-45,2, $p<0,001$) ve mekanik ventilasyon süresinin (OR 1,2, %95 CI 1-1,34, $p=0,025$) DSYE için bağımsız prediktörler olduğu gösterildi. Tekrarlayan ölçümler varyans analizi yara grubunda günlük CRP değişiminin kontrol grubundan istatistiksel olarak farklı olduğunu ortaya koydu ($p=0,022$). ROC eğrisi analizinde 24 saatin sonunda CRP=0,25 mg/L düzeyinin DSYE tanısı için %95 duyarlılık ve %69 özgüllüğe sahip olduğu saptandı (eğri altı alan: 0,739 (0,64 – 0,84), $p<0,001$).

SONUÇLAR: Sonuç olarak çalışmamızda açık kalp ameliyatı sonrasında mediastinitin klinik, laboratuvar ve mikrobiyolojik özellikleri tanımlandı, ameliyat sonrası ateş varlığının ve uzamış mekanik ventilasyonun DSYE riskini artıran bağımsız faktörler olduğu gösterildi. Ayrıca CRP izleminin DSYE tanısında önemi ortaya konularak 24 saatin sonunda >0,25 mg/L düzeyinin %95 duyarlılık ve %69 özgüllüğe sahip olduğu saptandı.

Anahtar Kelimeler: Açık kalp cerrahisi, mediastinit, derin sternal yara enfeksiyonu

Gruplara göre ameliyat öncesi tanı dağılımı



Ameliyat sonrası parametreler

Parametreler, n (%)	Yara grubu (n=40)	Kontrol grubu (n=60)	p değeri
Ateş	29 (72,5)	8 (13,3)	<0,001
İlk 24 saatte ateş	6 (15)	3 (5)	0,151
24-48 saat arası ateş	4 (10)	3 (5)	0,433
48 saat sonrası ateş	23 (57,5)	7 (11,7)	<0,001
Kültür pozitifliği	31 (77,5)	13 (21,7)	<0,001
Sternumun açık bırakılması	5 (12,5)	0 (0)	0,009
YBÜ yatış süresi, ortanca (min-max), gün	15 (1-90)	5 (2-32)	<0,001
Göğüs tüpü süresi, ortanca (min-max), gün	4 (2-17)	3 (2-13)	0,03
Mekanik ventilasyon süresi, ortanca (min-max), gün	4 (1-60)	2 (1-11)	0,001
24 saatlik drenaj- (ml/kg/gün)	19 (0,8-70)	16 (3,4-50)	0,21
48 saatlik drenaj- (ml/kg/gün)	13 (1,5-46)	8,6 (0,7-40)	0,024
CRP, ortanca(min-max), mg/L	2 (0,2-34)	0,2 (0,2-87)	<0,001
Antibiyoterapi	29 (72,5)	6 (10)	<0,001
Vankomisin	30 (75)	11 (18,3)	<0,001
Meropenem	13 (32,5)	4 (6,7)	0,001
Klindamisin	9 (22,5)	5 (8,3)	0,045
Amikasin	5 (12,5)	0 (0)	0,009
Piperasilin-tazobaktam	4 (10)	0 (0)	0,023
Teikoplanin	2 (5)	4 (6,7)	0,999
Gentamisin	1 (2,5)	0 (0)	0,444
Kolistin	3 (7,5)	0 (0)	0,061
Sefotaksim	1 (2,5)	0 (0)	0,444
Seftriakson			

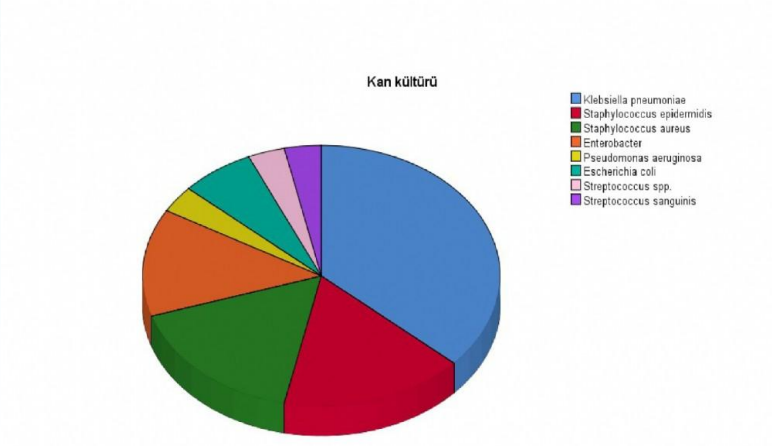
CRP, c-reaktif protein; YBÜ, yoğun bakım ünitesi

Derin sternal yara enfeksiyonlu hastaların klinik özellikleri

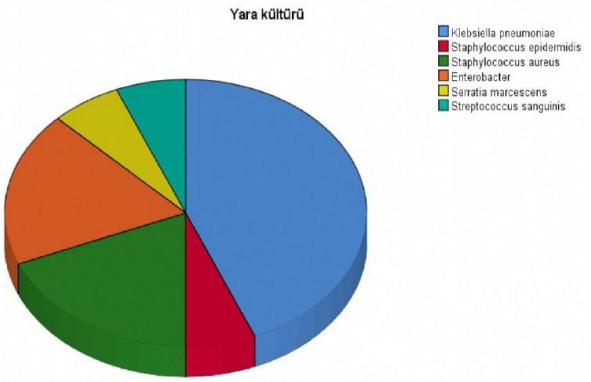
Özellikler	Sıklık, n (%), (n=40)
Sternum ayrılma bulguları	8 (20)
Kızarıklık	38 (95)
Akıntı	
Sternum ayrılma zamanı, ortanca (min-max), gün	8 (3-28)
Sternum onarımı	23 (57,5)
İkinci sternotomi gereksinimi	21 (52,5)
VAC uygulaması	1 (2,5)
ECMO gereksinimi	0 (0)
Periton diyaliz ihtiyacı	4 (10)
Pozitif yara kültürü	16 (40)
Klebsiella pneumoniae	7 (17,5)
Staphylococcus aureus	3 (7,5)
Enterobacter	3 (7,5)
Staphylococcus epidermidis	1 (2,5)
Serratia marcescens	1 (2,5)
Streptococcus sanguinis	1 (2,5)
Pozitif kan kültürü	30 (75)
Klebsiella pneumoniae	11 (27,5)
Staphylococcus epidermidis	5 (12,5)
Staphylococcus aureus	5 (12,5)
Enterobacter	4 (10)
Escherichia coli	2 (5)
Streptococcus spp.	1 (2,5)
Streptococcus sanguinis	1 (2,5)
Pseudomonas aeruginosa	1 (2,5)

ECMO, ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu.

Mediastinit gelişen hastalarda kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmaların dağılımı



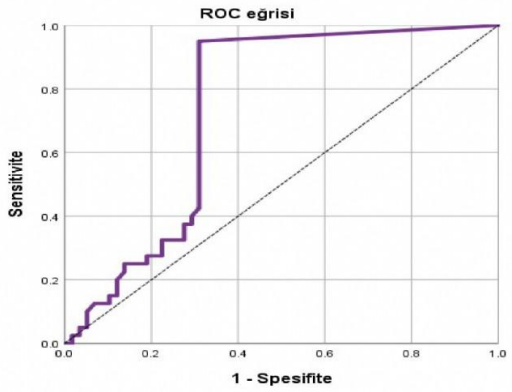
Mediastinit gelişen hastalarda yara kültürlerinde üreyen mikroorganizmaların dağılımı



Derin sternal yara enfeksiyonunu predikte eden faktörler (çok değişkenli lojistik regresyon analizi)

Prediktif faktörler	Odd`s oranı	%95 Güven aralığı	p değeri
Ameliyat öncesi hastanede kalış süresi, gün	1,12	0,96- 1,3	0,13
Kilo	1	1.Oca	0,367
Ameliyat sonrası 48. saatte ateş varlığı	11,6	2,9- 45,2	<0,001
Kültür pozitifliği	2,5	0,7 - 9	0,157
Mekanik ventilasyon süresi, gün	1,2	1 – 1,34	0,025
Ameliyat sonrası sternum açıklığı	0	0	0,999
Göğüs tüpü süresi	1,25	0,83 – 1,9	0,28
Ameliyat sonrası 48 saat aralığında göğüs tüpü direnaj miktarı, ml/kg/saat	0,99	0,9 – 1,08	0,907
CRP, (dördüncü gün), mg/L	1,002	0,98-1,01	0,76

ROC eğrisi analizi-CRP



SP-10 FALLOT TETRALOJİLİ ÇOCUKLARDA BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ ANJİOGRAFİ İLE HESAPLANAN AKCİĞER VOLÜMLERİNİN TAM DÜZELTME SONUÇLARINI ÖNGÖRMEDEKİ ROLÜ

***Servet Ergun*[1]**, *Serap Baş[4], Ali Nazım Güzelbağ[2], Osman Bayrak[4], Behzat Tüzün[1], Selin Sağlam[3], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

2. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon

4. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji

GİRİŞ: Fallot tetralojisinde geleneksel olarak bilgisayarlı tomografi (BT) ya da konvansiyel anjiografi yolu ile hesaplanan McGoon ya da Nakata endeksi kullanılarak palyasyon ya da total tamir kararı verilmektetedir. Son dönemlerde pulmoner arterlerin distal arborizasyonu yeterli ise bu indeksler düşük de olsa total tamir uygulama trendine girilmiştir. Ancak distal arborizasyonun değerlendirilmesi çoğu zaman subjektif olmaktadır. Aynı katater verileri farklı cerrahlar tarafından palyasyon ya da total tamire uygun yorumlanabilmektedir. Çalışmamızda BT anjiografi ile elde edilen total akciğer volümlerinin postoperatif sonuçlar üzerine etkisini irdelemek ve mümkün ise arborizasyon değerlendirilmesinde daha objektif kriterler belirlemeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Eylül 2022 ile Ocak 2024 arasında kliniğimizde BT anjiografi çekilmiş ve opere edilmiş 28 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. BT anjiografi volümleri tek bir radyoloji uzmanı tarafından hesaplanmıştır. Hesaplanan ölçümlerin postoperatif sonuçlara etkisi SPSS 24 programında Spearman ve Pearson korelasyon testleri kullanılarak incelenmiştir.

BULGULAR: Hastaların ortalama yaşı 202 (IQR 179-281) gün, ortalama vücut ağırlığı 7,65±1,43 kg, ortalama vücut yüzey alanı 0,36±0,04 m2 idi. Ortalama McGoon indeksi 2,07±0,5, pulmoner anulus z skoru -3,71±1,6 idi. Ortalama sağ akciğer volümü 6,37±3,8, ortalama sol akciğer volümü 5,75±3,8, ortalama total volüm 12,02 ±6,96, ortanca total volüm/kg 1,32 (IQR 0,9-1,6), ortanca total volüm/BSA 26,9 (IQR 18,7-40) idi. Postoperatif sağ/sol ventrikül basınç oranı ortalama 0,57±0,07 idi. Bu hasta grubunda mortalite gözlenmedi. Total volüm/kg oranının McGoon (p=0,011, r=0,472) ve aortik kross klemp sürelerindeki (p=0.02, r=0,437) artış ile ilişkili olduğu, operasyon sırasındaki hasta ısısı (p=0,002, r= -0,558) ile negatif korelasyon gösterdiği ve aynı zamanda yoğun bakım ünitesi kalış süresini (p=0,026, r= -0,420) kısalttığı gözlendi. Yine total volüm/BSA oranının McGoon (p=0,045, r=0,382) ve aortik kross klemp sürelerindeki (p=0,011 r=0,475) artış ile ilişkili olduğu, operasyon sırasındaki hasta ısısı (p=0,004, r= -0,526) ile negatif korelasyon gösterdiği gözlendi.

SONUÇLAR: Çalışmamızda total volüm/kg indeksi arttıkça yoğun bakım kalış süreleri kısalmakta olduğu gösterilmiştir. Ayıca volüm indekslerinin beklenildiği gibi McGoon indeksi ile korele olduğu saptanmıştır. Çalışmamızda henüz yeterli hasta sayısına ulaşamamamıza rağmen elde ettiğimiz ilk bulgular BT anjiografi volümlerinin postoperatif sonuçları öngörebileceği yönündedir.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, mortalite, volüm

Volüm/Sonuç ilişlkisi

	Mcgoon	Isı	AKK time	YBÜ time
Total volüm/kg	p=0,011	p=0,002	p=0.02	p=0,026
	r=0,472	r= -0,558	r=0,437	r= -0,420
Total volüm/BSA	p=0,04	p=0,004	p=0,011	p= 0,121
	r=0,382	r= -0,526	r=0,475	r= - 0,300

SP-11 MAJOR AORTAPULMONER KOLLATERAL ARTERLERİN KONVANSİYONEL ANGİYOGRAFİ VE BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİK ANJİYOGRAFİYE GÖRE RADYOLOJİK ÖZELLİKLERİ

***Güzide Tavlas*[1], *Hazım Alper Gürsu*[2], *Utku Pamuk*[3], *Ahmet Vedat Kavurt*[3], *Emine Azak*[2], *Denizhan Bağrul*[2], *Atakan Atalay*[4], *İbrahim Ece*[2], *İbrahim İlker Çetin*[5]**

1. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum/Türkiye

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

3. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Ankara

4. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

5. Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Major aortikopulmoner kollateral arterler (MAPCA), aort veya dallarından pulmoner arteriyel damar sistemine uzanan, gerilememiş sistemik-pulmoner embriyolojik bağlantılardan oluşan doğuştan kalp defektleridir. MAPCA'lar, ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (PA-VSD), Fallot tetralojisi (FT) gibi antegrad pulmoner arteriyel kan akışının bozulduğu kardiyak lezyonlarda pulmoner akışı artırır. Bu çalışmada Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilimdalında tanı alan MAPCA'lı hastaların klinik özellikleri sunuldu.

MATERYAL-METOD: Çalışmaya 2020-2024 Tarihleri arasında MAPCA saptanan hastalar dahil edildi. Hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi ve hastaların klinik, ekokardiyografik, konvansiyonel angiyografik, bilgisayarlı tomografik anjiyografik özellikleri ve yapılmış ise tedavi uygulamaları çıkarıldı. MAPCA'ların çıkış yerleri, seyirleri, çapları ve darlık olup olmaması değerlendirildi. MAPKA'lar çıkış yerine göre bronşial arterlerden çıkan Tip I, aortanın kendisinden çıkan Tip II ve aortanın dallarından çıkan Tip III olarak üçe ayrıldı.

BULGULAR: Çalışmaya MAPCA saptanan toplam 80 hasta alındı. Hastaların ortalama yaşı 47,44 ay (minimum 5 gün- maksimum 17 yaş 6ay) olup çalışmaya 18 yaş ve üzeri vakalar dahil edilmedi. Erkek/kız oranı 37/43 idi. Hastaların 76'sında eşlik eden bir KKH vardı. Bu hastalardan siyonotik konjenital kalp hastalığı olan 64 hasta; PA/VSD=30, FT=25, kompleks konjenital kalp hastalığı=9 ve asiyonotik konjenital kalp hastalığı olan 7 hasta; Patent Duktus Arteriozus (PDA)=4, Atrial Septal Defekt (ASD)=2,VSD=2, diğer =1 mevcuttu. Hastaların üçünde stenotik konjenital kalp hastalığı mevcutken, dördünde eşlik eden konjenital kalp hastalığı yoktu. Toplam MAPCA sayısı 155 idi (Figür). Hastaların 71'inda sağ ve sol pulmoner arterler konflüen olup kalan 9'hastada nonkonflüen idi. Hastaların 126'sinde kominikan ve 29 vakada nonkominikan MAPCA vardı. Toplam 155 MAPCA'nın 37'sinde yapılan anjiografiler ile darlık olduğu tespit edildi. Bu MAPCA'lardan 2 sinine kataterizasyon ile basınç ölçümü yapılıp balon anjiyoplasti işlemi gerçekleştirildi. İşlem öncesi ve sonrası saturasyonlarına bakıldığında; birinin saturasyon %85'den %95'e yükseldiği, diğerinin saturasyonun %73'den %80'e yükseldiği görülmüştür.

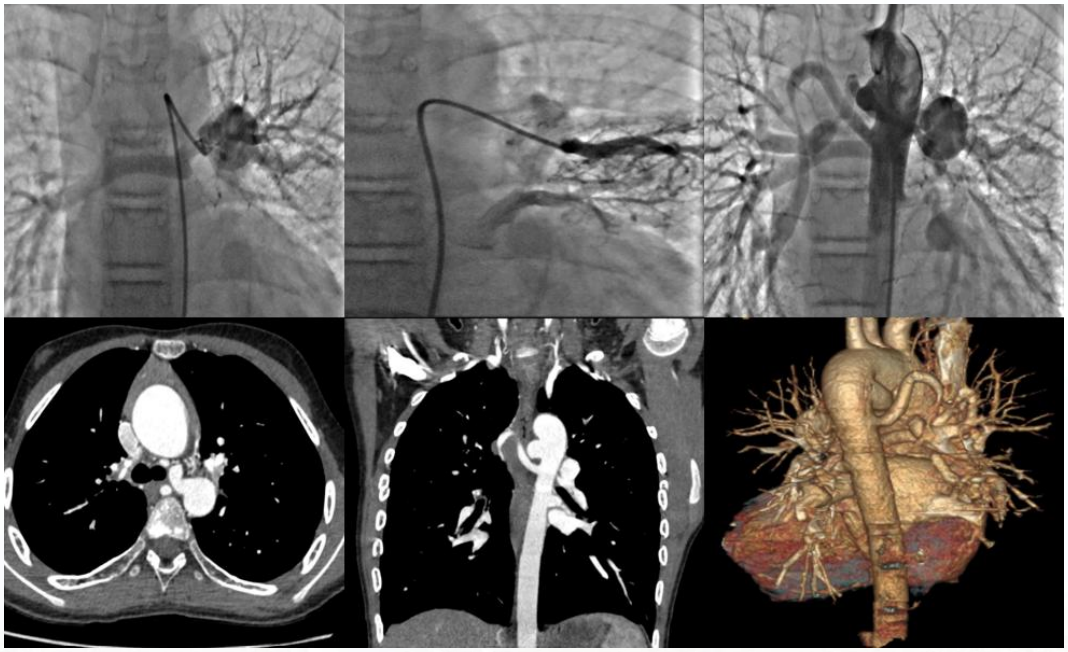
MAPCA'lar çaplarına göre kıyaslandığında; <3mm(%27), 3-5mm(%27), 5-10mm(%36), >10mm(%10) olduğu görüldü. Ortanca MAPCA sayısı 2 (aralık 1-6) idi. Çoğunluk hastada tip II MAPCA (%83) saptandı. MAPCA çıkış lokalizasyonları incelendiğinde %69 desendan aortadan ayrıldığı, ikinci olarak %14 aortik arkdan ayrıldığı görüldü. On-beş hastada tedaviye yönelik bir işlem uygulanması gerekli oldup; cerrahi ligasyon yapılan 6 hasta, ünifokalizasyon yapılan 9 hasta olup; toplam 17 hastada MAPCA'ya kateterizasyon yapılmiş, 9 hastaya transkateter oklüzyon, 2 hastaya balon anjiyoplasti işlemi gerçekleştirilmiştir.

SONUÇ: MAPCA varlığı özellikle kompleks KKH'lı hastalarda kliniği etkileyebilmekte olup, kompleks KKH olmayan hastalarda da MAPCA'ların eşlik edebileceği ve ek klinik tablolara yol açabileceği düşünülebilir. MAPCA'larda varolabilen darlık veya incelik hastanın saturasyonunun düşmesine yolaçabileceği gibi asiyonotik

konjenital kalp hastalıklarına da eşlik edebilirler. Hastaların yönetimi ve tedavisinde MAPCA'lar, görüntüleme yöntemlerinin ve girişimsel işlemlerin gelişimi ile giderek daha belirleyici rol alabilirler.

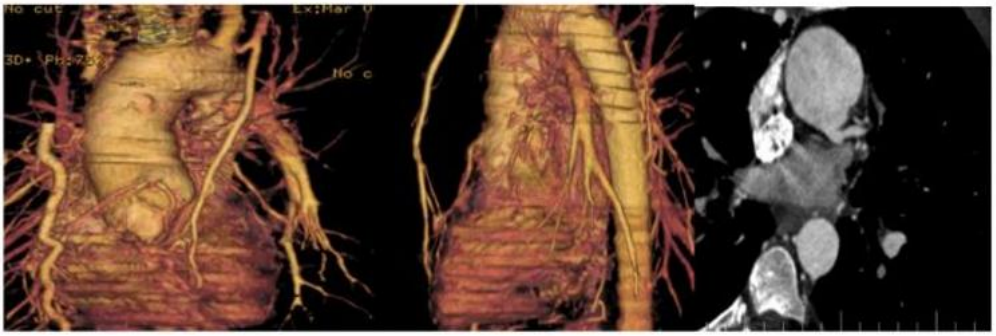
Anahtar Kelimeler: aortopulmoner kollateral, cerrahi, kateterizasyon

Resim 1



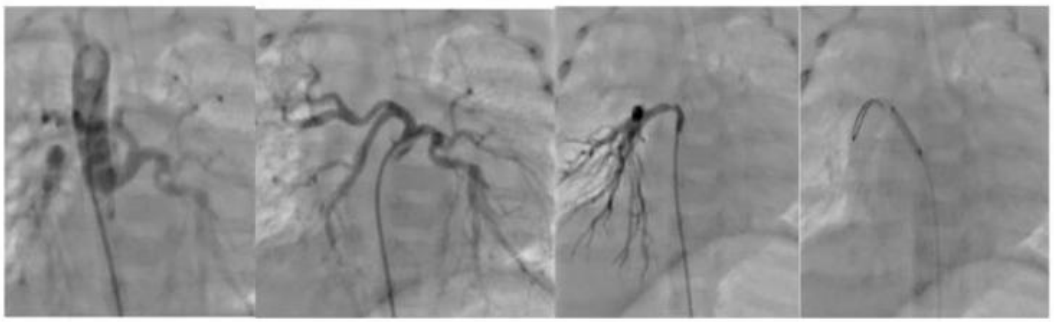
Yukarda verilmiş olan PA-VSD tanılı aynı hastaya ait desendan aortadan çıkan tip-II özellikte üç MAPCA'nın anjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve üç boyutlu tomografik görüntüleri verilmiştir. Birincisinin sol subklavian arter distalinden ayrıldığı, sağ akciğer üst zona dalını verdikten sonra sol akciğere doğru uzanarak burada anevrizmak bir kese oluşturduğu, bu keseden ayrılan bir dalın hipoplazik konfluan pulmoner arterleri kontrast madde taşıdığı; ikincisinin desendan aortadan ayrıldıktan sonra bir kısmının dar seyrettiği daha sonra genişlediği ve sağ akciğer alt zona kontrast madde taşıdığı; üçüncüsünün ise sol üst pulmoner ven komşuluğunda aortadan çıktıktan sonra kıvrımlı seyrederek sol akciğer alt zona kontrast taşıdığı görülmektedir.

Resim 2



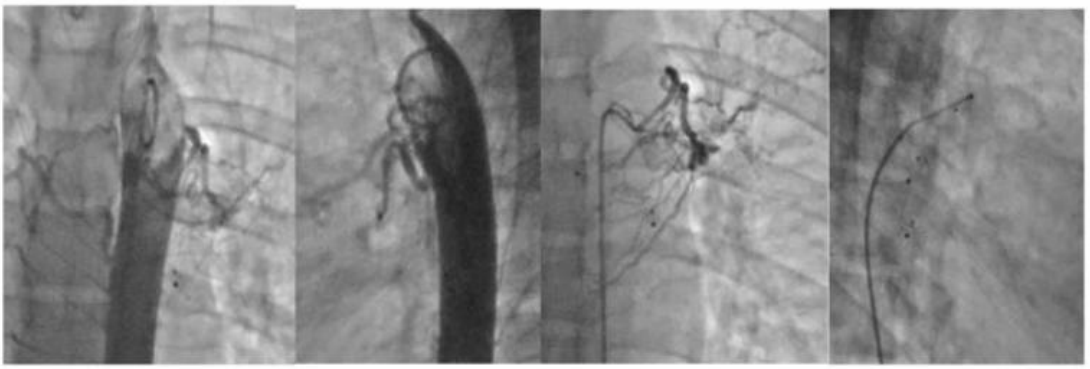
Yukarıda verilmiş olan PA-VSD, Aort kök dilatasyonu, Aort yetersizliği tanılı hastaya ait görüntülerde, koroner dolaşImda sağ dominansI olduğu, Önde ve solda yer alan sinüsten RCA ve LAD ortak kökle ayrıldığı, sol ve arkada yer alan sinüsten LMCA ayrıldıktan sonra Cx ve gelişkin bir diagonal dal verdiği görülmektedir. Burada boyun venlerinden ve sol sirkumfleks koroner arterden kaynaklanan çok sayıda tortüyöz ince MAPCA besleyicisi olabileceği düşünülen dallar ayrıldığı dikkat çekmiştir.

Resim 3



Yukarıda verilmiş olan PA-VSD, MAPCA ile dolan ileri derecede hipoplastik konfluan pulmoner arterler tanısı ile takipli hastaya ait anjiyografik görüntülerinde: trakea bifurkasyonu hizasında geniş bir MAPCA'nın aortadan ayrıldığı, sağ ve sol akciğeri besleyen dallara ayrıldığı, bu MAPCA'nın hemen başlangıcından ayrı bir dalın sağ akciğer alt lobunu beslediği ve bu MAPCA dalının başında darlık olduğu görülmekte. Darlık olan MAPCA'nın distaline klavuz tel yerleştirilerek coroner balon ile balon anjiyoplasti işlemi yapılmış olup, işlem öncesi entübe iken saturasyonu %60 olan hastanın saturasyonları %88-90 olduğu görülmüştür.

Resim 4



Yukarıda çabuk yorulma, sık akciğer enfeksiyonu geçirme öyküsü olan 15 yaşında kız hastanın angiyografik görüntüleri verilmiştir. Elektrokardiyogarifi tanısı situs solitus dektrokard, ASD olan hastanın görüntülemelerde desendan aortadan ve torasik aortanın orta kısmından ayrılan çok sayıda MAPCA'nın sol akciğer ve sağ akciğer parankiminin bir kısmına dağıldığı görülümektedir. Hastanın klinik takiplerinde bir yıl aralıklı olmak üzere toplam 3 adet transkatater kapatma işlemi yapılmıştır.

SP-12 KALP AMELİYATI OLAN YENİDOĞANLARDA ENDOTRAKEAL ASPİRASYON SIRASINDA DİNLETİLEN BEYAZ GÜRÜLTÜ VE NİNNİNİN AĞRI ÜZERİNE ETKİSİ

***Ecem Öztürk Acar*[1], *Birsen Mutlu*[2]**

1. İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

2. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Florence Nightingale Hemşirelik Fakültesi

AMAÇ: Araştırma, kalp ameliyatı olan yenidoğanlarda endotrakeal aspirasyon (EA) sırasında dinletilen beyaz gürültü ve ninninin ağrıya etkisini belirlemek amacıyla randomize çapraz tasarımda (crossover 3X3) çift kör olarak gerçekleştirildi.

YÖNTEM: Araştırmanın evrenini, Haziran 2022 ve Ekim 2022 tarihleri arasında bir kamu hastanesi Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi Yoğun Bakım Ünitesi'ndeki entübe yenidoğanlar, örneklemini (%90 güçle) ise cerrahi müdahalenin üzerinden 48 saat, analjezinin üzerinden 4 saat, ağrılı girişimin üzerinden 2 saat geçmiş işitme engeli ve nörolojik sorunu olmayan, aspirasyon ihtiyacı olan 27 yenidoğan oluşturdu. Çapraz tasarım dizaynda yenidoğanlar farklı sıra ile üç grupta (beyaz gürültü, ninni ve kontrol) yer aldı. Veri toplamada Bilgi Formu, Girişim İzlem Formu, Yenidoğan Ağrı/Ajitasyon ve Sedasyon Ölçeği (N-PASS) kullanıldı. Araştırma öncesi etik kurul, kurum izni ve yenidoğanların ebeveynlerinden onam alındı.

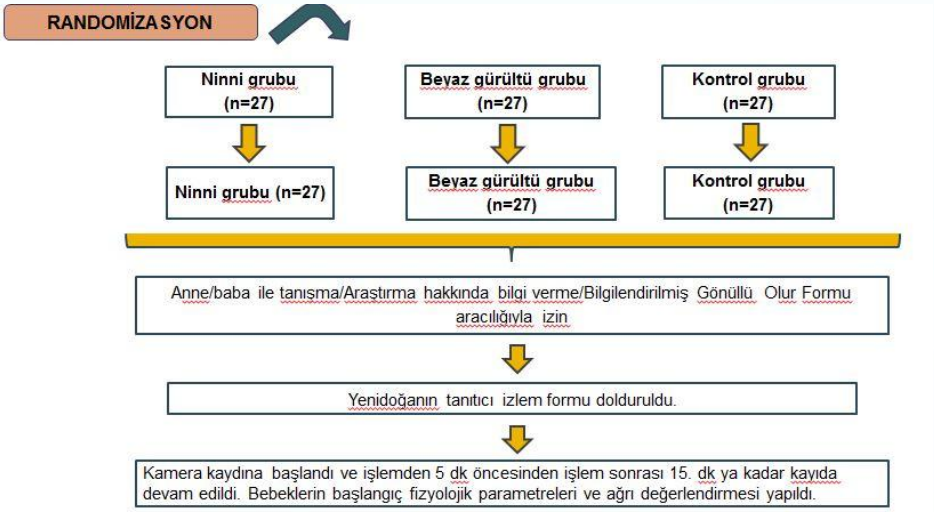
Yenidoğanlara EA işleminden beş dakika (dk) öncesinden başlanarak 15 dk sonrasına kadar yer aldığı gruba göre beyaz gürültü ve ninni sesi dinletildi. Beyaz gürültü ve ninni grubunda ses dinlemeye başladıktan 5 dk sonra EA yapıldı. Kontrol grubu kliniğin rutin uygulaması sırasında izlendi. Başlangıç, ses dinlemeye başladıktan 5 dk sonra, EA sırası, EA'dan hemen sonra, 5 dk ve 15 dk sonra fizyolojik parametreler (kalp tepe atımı (KTA), solunum, kan basıncı, satürasyon) kaydedildi ve video kaydı alınarak iki gözlemci tarafından N-PASS puanları verildi.

BULGULAR: Araştırmada başlangıç değerleri açısından grupların tüm parametrelerinin benzer olduğu, ses dinlemeye başladıktan sonraki 5.dk, EA sırası, hemen sonrası, 5 dk ve 15 dakika sonrası ninni ve beyaz gürültü gruplarının N-PASS puan ortalamalarının kontrol grubundan, beyaz gürültü grubunun da ninni grubundan anlamlı olarak daha düşük olduğu saptandı. ($p<0,001$). Ninni ve beyaz gürültü gruplarının EA sırasındaki KTA, sistolik ve diastolik kan basıncı ortalamalarının kontrol grubundan anlamlı olarak daha düşük olduğu bulundu ($p<0,05$).

SONUÇ: Yenidoğanlarda EA ile ilişkili ağrının azaltılmasında en etkili girişimin beyaz gürültü dinletme olduğu, ninni dinletmenin de ağrıyı azalttığı sonucuna varıldı. Bu yöntemlerin yenidoğana özgü diğer nonfarmakalojik yöntemlerle karşılaştırıldığı çalışmalar yapılması önerilir.

Anahtar Kelimeler: Ağrı, beyaz gürültü, endotrakeal aspirasyon, fizyolojik parametreler, ninni, yenidoğan

Araştırmanın Akış Şeması



Grupların Kalp Tepe Atımı (KTA) Ortalamalarının Karşılaştırılması

KTA Ölçüm Zamanları	Kontrol [a] n=27 Ort±SS M (Min-Maks)	Ninni [b] n=27 Ort±SS M (Min-Maks)	Beyaz Gürültü [c] n=27 Ort±SS M (Min-Maks)	Test[1]	p	Farklar[2]
Başlangıç değeri	131,04±5,95 129 (122-139)	130,19±6,15 128 (122-138)	129,96±5,69 128 (121-138)	0,247	0,782	-
Başlangıçtan/ Ses dinlemeye başladıktan 5 dk sonra	131,26±6,03 129 (121-139)	128,85±6,22 127 (120-137)	125,63±5,74 125 (116-133)	**5,982**	**0,004**	a>c p=0,001
EA sırasında	144,26±5,42 143 (136-153)	139,44±6,30 138 (130-148)	133,56±5,76 133 (123-142)	**22,766**	**<0,001**	a>b p=0,004 a>c p<0,001 b>c p=0,001
EA hemen sonra	143,26±5,42 142 (135-152)	138,41±6,33 137 (129-147)	132,56±5,81 132 (122-141)	**22,520**	**<0,001**	a>b p=0,004 a>c p<0,001 b>c p=0,001
EA'dan 5 dk sonra	141,26±5,42 140 (133-150)	136,37±6,30 135 (127-145)	129,56±5,81 129 (119-138)	**27,010**	**<0,001**	a>b p=0,004 a>c p<0,001 b>c p<0,001
EA'dan 15 dk sonra	139,00±5,57 138 (131-148)	133,67±6,65 132 (124-143)	125,07±6,66 126 (112-134)	**33,411**	**<0,001**	a>b p=0,002 a>c p<0,001 b>c p<0,001

[1] F: ANOVA [2] ANOVA-Bonferroni M:Medyan

Grupların Sistolik Kan Basıncı (SKB) Ortalamalarının Karşılaştırılması

SKB Ölçüm Zamanları	Kontrol [a] n=27	Ninni[b] n=27	Beyaz Gürültü[c] n=27			
	Ort±SS M (Min-Maks)	Ort±SS M (Min-Maks)	Ort±SS M (Min-Maks)	Test [1]	p	Farklar [2]
Başlangıç değeri	72,07±3,81 72 (66-79)	71,26±3,94 71 (65-79)	70,85±3,46 71 (65-78)	0,747	0,477	-
Başlangıçtan/ Ses dinlemeye başladıktan 5 dk sonra	73,04±3,92 73 (65-80)	70,33±3,93 71 (64-78)	67,74±3,27 68 62-74)	**13,700**	**<0,001**	a>b p=0,014 a>c p<0,001 b>c p=0,011
EA sırasında	97,26±5,91 97 (85-107)	88,70±4,68 88 (81-97)	79,74±4,36 80 (72-88)	**82,036**	**<0,001**	a>b p<0,001 a>c p<0,001 b>c p<0,001
EA'dan hemen sonra	96,26±5,91 96 (84-106)	87,56±4,59 (80-96)	78,85±4,38 79 (71-87)	**81,595**	**<0,001**	a>b p<0,001 a>c p<0,001 b>c p<0,001
EA'dan 5 dk sonra	91,89±5,23 91 (81-100)	83,74±3,41 84 (77-90)	75,44±3,84 76 (68-84)	**101,953**	**<0,001**	a>b p<0,001 a>c, p<0,001 b>c p<0,001
EA'dan 15 dk sonra	86,30±5,72 86 (74-95)	79,63±3,21 80 (72-85)	70,52±4,04 70 (62-79)	**85,530**	**<0,001**	a>b p<0,001 a>c p<0,001 b>c p<0,001

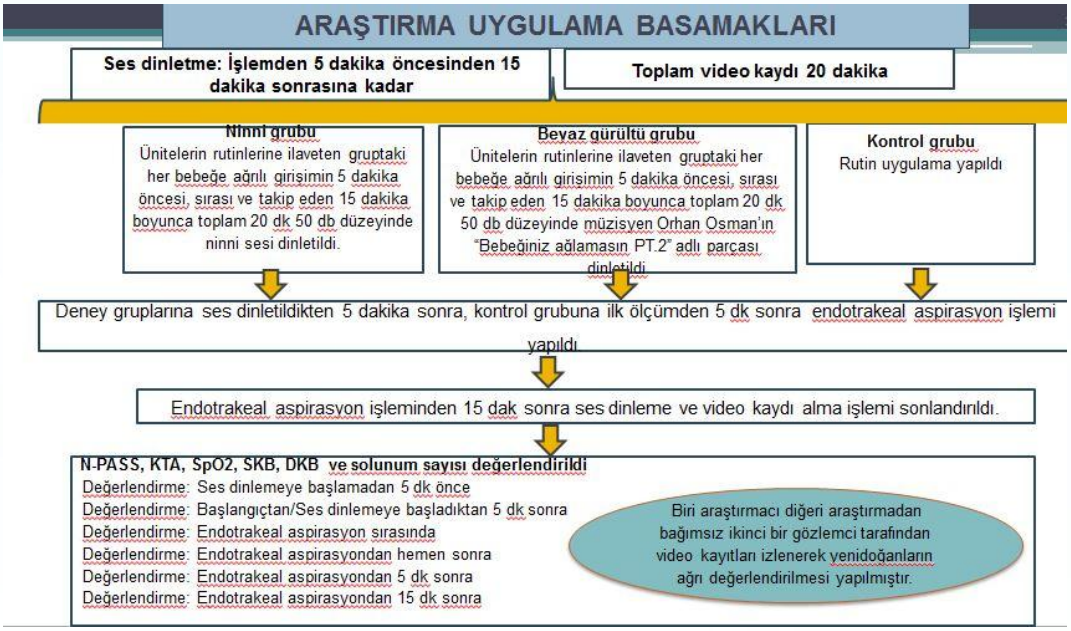
[1] F: ANOVA [2] ANOVA-Bonferroni M:Medyan

Grupların N-PASS Puan Ortalamalarının Karşılaştırılması

NPASS Puanı Değerlendirme Zamanları	Kontrol [a] n=27	Ninni[b] n=27	Beyaz Gürültü[c] n=27			
	Ort±SS M (Min-Maks)	Ort±SS M (Min-Maks)	Ort±SS M (Min-Maks)	Test [1]	p	Farklar [2]
Başlangıç değeri	1,69±0,42 2 (1-3)	1,59±0,46 2 (1-2)	1,59±0,46 2 (1-2)	0,386	0,681	-
Başlangıçtan/ Ses dinlemeye başladıktan 5 dk sonra	1,78±0,42 2 (1-3)	1,48±0,40 1,5 (1-2)	1,11±0,21 1 (1-2)	**23,324**	**<0,001**	a>b p=0,011 a>c p<0,001 b>c p<0,001
EA sırasında	7,39±0,56 7,5 (6-8)	5,93±0,45 6 (5-7)	4,57±0,38 4,5 (4-5)	**240,278**	**<0,001**	a>b>c p<0,001
EA'dan hemen sonra	6,74±0,87 6,5 (6-8)	5,04±0,59 5 (4-6)	3,81±0,48 4 (3-5)	**130,985**	**<0,001**	a>b>c p<0,001
EA'dan 5 dk sonra	5,74±0,87 5,5 (5-7)	4,04±0,59 4 (3-5)	2,78±0,51 3 (2-4)	**131,868**	**<0,001**	a>b>c p<0,001
EA'dan 15 dk sonra	4,74±0,87 4,5 (4-6)	3,04±0,59 3 (2-4)	1,46±0,39 1,5 (1-2)	**173,547**	**<0,001**	a>b>c p<0,001

[1] F: ANOVA [2] ANOVA-Bonferroni M:Medyan

Uygulama Basamakları



SP-13 YENİDOĞAN DÖNEMİNDE BAŞLANGIÇ GÖSTEREN KONJENİTAL PORTOSİSTEMİK ŞANTLAR: KLİNİK ÖZELLİKLER VE TRANSKATETER TEDAVİ DENEYİMLERİ

***Emine Gülşah Torun*[1]**, *Denizhan Bağrul[1], Gülsüm Kadıoğlu Şimşek[2], İbrahim Ece[1]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Ankara

AMAÇ: Konjenital portosistemik şant (KPSS), portal kan akımının anormal bir iletim yoluyla kısmen veya tamamen sistemik dolaşıma geçtiği nadir bir vasküler malformasyondur. KPSS'nin uygun tedavi stratejileri; konservatif tedavi, şantın transkateter embolizasyon, cerrahi şant ligasyonu ve karaciğer nakli gibi yöntemleri içermekte olup, tedavi yaklaşımı şant tipi, şant oranı, hasta yaşı ve komplikasyon varlığı gibi birçok faktöre bağlıdır. Bu çalışma, yenidoğan dönemi başlangıçlı KPSS hastalarının klinik özelliklerini, tanı yöntemlerini, tedavi yaklaşımlarını ve sonuçlarını retrospektif olarak analiz etmeyi amaçlamaktadır. Ayrıca, transkateter yöntemle portosistemik şant kapatılan üç hastanın tedavi süreci ve elde edilen klinik sonuçlar incelenecektir.

YÖNTEM: Aralık 2019 ile 2024 yılları arasında kliniğimizde takip edilen, yenidoğan döneminde bulgu göstermiş 10 KPSS hastasının verileri retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: On hastanın sekizinde intrahepatik portosistemik şant (IHSS), ikisinde ekstrahepatik portosistemik şant (EHSS) tespit edilmiştir. Portosistemik şant tanısı alan 10 hastaya başlangıçta konservatif tedavi uygulanmış, 4 hastanın IHSS'i spontan kapanmıştır. Klinik ve laboratuvar bulgusu olmayan 2 hasta, üçer aylık periyotlarla takip edilmektedir. Eşlik eden komorbiditeler nedeniyle bir hasta kaybedilmiştir. On hastanın üçü, portosistemik şantın transkateter yöntemle kapatılmasıyla tedavi edilmiştir; bunlardan ikisine yenidoğan döneminde, birine ise şantın spontan kapanmaması nedeniyle 15 aylıkken işlem yapılmıştır. Hastaların özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

Hasta 1: 32 haftalık, 1780 gr doğan hasta, postnatal dönemde solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Transaminaz yüksekliği ve hiperbilirubinemi saptanması üzerine IPSS Tip 5 (patent duktus venosus) tanısı aldı. Konservatif tedavilere rağmen dissemine intravasküler koagülopati ve karaciğer yetmezliği gelişti, çoklu kan ürünü desteği almasına rağmen şikayetlerin devam etmesi üzerine postnatal 21. günde transkateter yöntemle duktus venosus Amplatzer Piccolo okklüder (5x6 mm) kullanılarak kapatıldı (Figür 1). Hasta, postnatal 66. günde normal klinik ve laboratuvar değerlerle taburcu edilmiş olup, poliklinik takipleri düzenli olarak sürdürülmektedir.

Hasta 2: 40+4 haftalık, 2780 gr doğan hasta, kolestaz, trombositopeni, polisitemi ve hematemez nedeniyle hastanemize sevk edildi. Etiyolojik tetkiklerde IPSS tanısı aldı, dirençli kolestaz ve karaciğer disfonksiyonu nedeniyle postnatal 38. günde Amplatzer Piccolo Okklüder (5x6 mm) ile şant kapatıldı. Kolestazı düzelen hasta, postnatal 43. günde taburcu edildi; poliklinik takibi devam etmektedir.

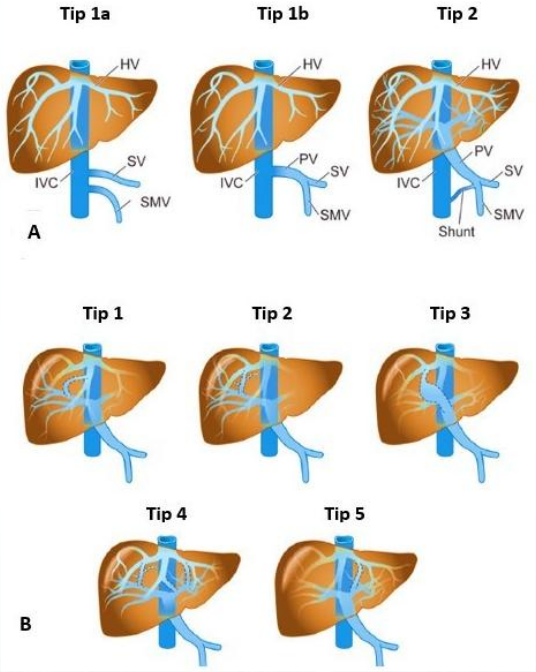
Hasta 3: Yenidoğan döneminde hiperbilirubinemi nedeniyle fototerapi alan hasta, devam eden hafif karaciğer disfonksiyonu nedeniyle aralıklı dışmerkezde takip edilmiş. Postnatal 8. ayında yapılan ultrasonografide EPSS tanısı konularak hastanemize yönlendiren hastanın tanısı BTA ile doğrulandı. Şantın tipi ve boyutu nedeniyle spontan kapanma öngörülmediğinden, komplikasyonların önlenmesi amacıyla hasta 15 aylıkken EPSS'i ADO II (6x4 mm) kullanılarak transkateter yöntemle kapatılmıştır. Hafif AST yüksekliği devam eden hasta, 5 aydır düzenli olarak takip edilmektedir.

SONUÇ: KPSS'nin yönetimi, hastanın yaşı, klinik durumu, şantın yeri ve boyutu ile komplikasyonlara bağlı olarak değişir. IPSS genellikle ilk iki yılda kendiliğinden kapanırken, geniş IPSS ve EPSS kalıcı olup komplikasyon riski taşır. Spontan kapanmayan veya ciddi bulgular gösteren hastalarda transkateter embolizasyon etkili bir tedavi seçeneğidir. Yenidoğanlarda açıklanamayan kolestaz, karaciğer disfonksiyonu varlığında, özellikle konjenital malformasyonlar eşlik ediyorsa, KPSS ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Çalışmamız, transkateter yöntemle şantı

kapatılan hastalarda başarılı sonuçlar elde edildiğini ve bu yaklaşımın uygun hastalarda hayat kurtarıcı bir yöntem olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital portosistemik şant, yenidoğan kolestazı, duktus venosus, transkateter embolizasyon

Şekil 1 Konjenital Portosistemik Şantların Anatomik ve Tipolojik Sınıflandırılması



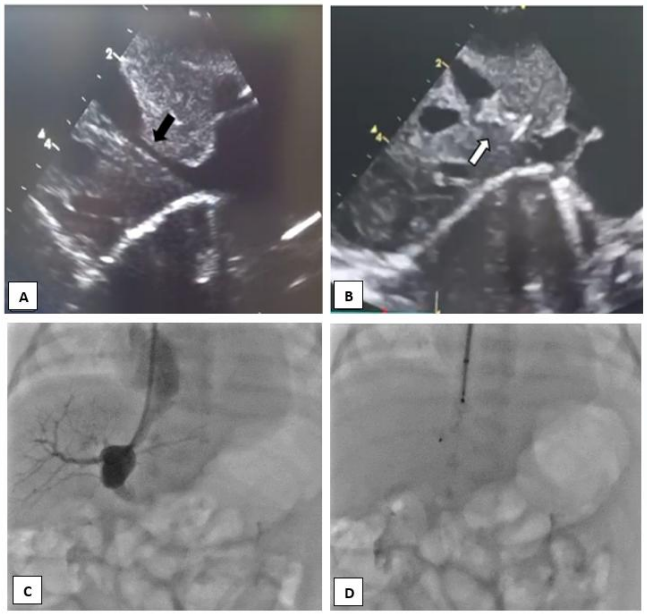
İntrahepatik portosistemik şantlar (Şekil B), portal venin karaciğer içindeki dalları ile sistemik venler arasında anormal bağlantılar oluşmasını ifade eder. Tip 1 şantlarda, sağ PV doğrudan intrahepatik IVC'ye geniş çaplı bağlanır. Tip 2'de, aynı karaciğer segmentinde portal ven ile hepatik venler arasında periferik şant bulunur. Tip 3'te portal ve hepatik venler arasında anevrizmatik bir bağlantı varken, Tip 4'te karaciğerin farklı bölgelerinde çoklu portal-hepatik ven bağlantıları mevcuttur. Tip 5 ise patent duktus venozusun açık kaldığı durumu ifade eder

Tablo 1. Hastaların özellikleri

	Cinsiyet	DH (hf)	KPSS tipi	Tanı yöntemi	Tanı zamanı	Eşlik eden kariyak komorbiditeler	Eşlik eden non-kardiyak komorbiditeler/ komplikasyonlar	Yönetim	Takip ve sonuçlar
1	K	32, pm	IPSS, Tip 5	USG, BT	6. gün	ASD (küçük)	Dissemine intravasküler koagulopati Karaciğer yetmezliği Hiperbilirubinemi Trombositopeni Hipersplenizm	21 günlükken transkateter embolizasyon (Piccolo Occluder 5x6 mm)	11 aylık, sağlıklı Normal lab
2	E	40, SGA	IPSS, Tip 1	USG, BT	28. gün	ASD (küçük)	Dirençli transaminaz yüksekliği Hiperbilirubinemi Trombositopeni Polisitemi	38 günlükken transkateter embolizasyon (Piccolo Occluder 5x6 mm	53 günlük, sağlıklı Hafif KCFT yükseliği
3	E	37	IPSS, Tip 3	USG, BT	8 ay	-	Dirençli transaminaz yüksekliği	15 aylıkken transkateter embolizasyon (ADO II 6x4 mm)	20 aylık, sağlıklı Hafif AST yüksekliği
4	E	31, PM	IPSS, Tip 4	USG	2. gün	PFO	Duktus venosus agenezisi (antenatal tanı)	Konservatif tedavi 3 aylıkken Spontan kapanma	44 aylık, sağlıklı
5	E	37+6	IPSS, Tip 4	USG	Antenatal	ASD (küçük)	Hiperbilirubinemi	Konservatif tedavi 12 aylıkken Spontan kapanma	30 aylık, sağlıklı
6	K	31, PM	IPSS, Tip 4	USG	3. gün	PFO	Duktus venosus agenezisi (antenatal tanı)	Konservatif tedavi 9 aylıkken Spontan kapanma	30 aylık, sağlıklı
7	E	36	IPSS, Tip 4	USG	Antenatal	-	Transaminaz ve AFP yüksekliği Hipoglisemi	Konservatif tedavi 6 aylıkken Spontan kapanma	6 aylık, sağlıklı
8	K	34	IPSS, Tip 4	USG, BT	1 ay	-	Transaminaz yükseliği Hiperbilirubinemi Ciltte hemanjiom	Konservatif tedavi- takip	11 aylık, sağlıklı
9	K	38+6	IPSS, Tip 3	USG, BT	3. gün	ASD (küçük)	Transaminaz yüksekliği Hiperbilirubinemi	Konservatif tedavi- takip	5 aylık, sağlıklı
10	E	37	EPSS, Tip 2	USG, BT	2. ay	PFO	Yenidoğan döneminde enterik duplikasyon kisti ve torasik matür kistik teratom nedeniyle opere Akciğer hipoplazisi	-	2 aylıkken Exitus

AFP: Alfa-Fetoprotein, ASD: Atriyal Septal Defekt, AST: Aspartat Aminotransferaz, BT: Bilgisayarlı Tomografi, EPSS: Ekstrahepatik Portosistemik Şant, IVC: İnferior Vena Kava, KCFT: Karaciğer Fonksiyon Testleri, KPSS: Konjenital Portosistemik Şant, PFO: Patent Foramen Ovale, IPSS: İntrahepatik Portosistemik Şant, USG: Ultrasonografi.

Şekil 2. Hasta 1'e Ait Konjenital Portosistemik Şantın Ultrasonografi ve Kateter Anjiyografi ile Görüntülenmesi ve Transkateter Embolizasyonu



Hasta 1. A,Ultrasonografide, sol portal ven ile sol hepatik ven arasında yer alan patent duktus venosus (siyah ok). B, Patent duktus venosus içine yerleştirilmiş Piccolo okklüder cihazı 5x6 mm (beyaz ok). C, Kateterizasyon da duktus venosus görüntüsü, D, Duktus venosus, 5x6 mm Amplatzer Piccolo™ Okklüder ile kapatıldı.

Şekil 3. Hasta 2'ye Ait Konjenital Portosistemik Şantın BT Anjiyografi ve Kateter Anjiyografi ile Görüntülenmesi ve Transkateter Embolizasyonu

Hasta 2. BT anjiyografide (A, B) ve kateter anjiyografide (C, D), iki porto-sistemik şantın birleşerek ortak bir şant aracılığıyla (ok) IVC'nin intrahepatik segmentine açıldığı görülmektedir. (E, F) Ortak şantın 5×6 mm Amplatzer Piccolo™ Okklüder ile kapatılması sonrası, kontrast madde enjeksiyonunda tam oklüzyon sağlandığı izlenmiştir.

SP-14 ÇOCUKLARDA TRANSKATETER YOLLA KORONER ARTER FİSTÜLLERİNİN KAPATILMASINDA KULLANILAN MFO VE APO/ADO 2 CİHAZLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

*Osman Baspınar, **Derya Aydin Şahin***

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

GİRİŞ ve AMAÇ: Koroner arter fistülleri (KAF), nadir görülen anomalilerdir ve koroner arter dalları ile kalp boşlukları veya büyük arterler arasındaki konjenital anormal bağlantılardır. Çoğunluğu sağ koroner arterden (RCA) kaynaklanır ve sağ ventrikül veya sağ atriyuma drene olur, ancak sol koroner arter (LCA), sol ön inen arter veya sirkümfleks arterden de kaynaklanabilir. Bu tür anomalileri olan bazı hastalar asemptomatik olsa da fistül, konjestif kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, koroner çalma nedeniyle aritmi, miyokardiyal iskemi ve ventriküler disfonksiyonu gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Koroner arter fistülünün transkateter yolla kapatılması tercih edilen bir tedavi yöntemidir. Bu çalışmamızda çocuklarda KAF'ın transkateter yolla kapatılmasında kullanılan MFO ve APO (Amplatzer Piccolo Ocluder) /ADO 2 cihazlarını karşılaştırmayı amaçladık.

YÖNTEM: Merkezimizde 2019-2024 arası koroner arter fistülü olan ve transkateter olarak kapattığımız 13 hasta çalışmaya alındı. Beş hastanın fistülü APO ile diğerleri ise MFO/ADO 2 ile kapatıldı. Hastaların başvuru anındaki yaşları, kiloları, EKO ve anjiografi bulguları, KAF'ın seyir özellikleri, hangi cihaz ile kapatıldığı ve ek kardiyak patolojileri, onların tedavileri ve izlem süreleri değerlendirildi.

BULGULAR: On üç hastanın yaşı 101,50 ± 166,06 (1-600) ay, ağırlık 24,70±23,12 (3-78) kg idi. Yedi hastanın koroner fistülü LCA kaynaklı, 6 hastanın ise RCA kaynaklı idi. LCA kaynaklı koroner fistül bir hastada koroner sinüse, 3 hastada sağ atriyuma, 2 hastada ise sol atriyuma ve 1 hastada pulmoner artere drene oluyordu. RCA kaynaklı koroner fistüller ise 3 hastada sağ atriyuma ve 3 hastada sağ ventriküle drene oluyordu. Altı hastada işlem sırasında AV loop yapıldı, 10 hastanın koroner fistülü retrograd yoldan kapatıldı. Beş hastada MFO okluder, 5 hastada APO ve 3 hastada ise ADO II okluder kullanıldı. APO kullandığımız hastaların KAF'ların en dar yerinin çapları 3.3 mm ve 4.7 mm arasında değişiyordu, 4F taşıma sistemi kullanıldı ve tümü retrograd yoldan kapatıldı. MFO kullandığımız hastaların fistüllerinin en dar yerlerinin çapları 3.9 mm ve 6 mm arasında idi ve tümünde 5F taşıma sistemi kullanıldı. Üç hastada ise ADO 2 okluder kullanılmış olup fistüllerin en dar yerinin çapları 5 mm ve 5.2 mm arasındaydı ve kullanılan taşıma sistemi 5F idi. Bir hastanın aynı anda ASD ve PDA'sı kapatıldı, bir hastaya ise pulmoner balon valvüloplasti işlemi yapıldı. İşlem sonrası tüm hastalara antiagregan tedavi başlandı. İzlem süreleri 11,95±19,36 (0,5-63) ay idi. İşlem sırasında ve sonrasında hiçbir hastada komplikasyon olmadı. APO cihazının avantajları kapatılan fistül çaplarına göre küçük (4F) taşıma sistemi gerektirmesi, retrograd kapatmaya daha uygun olması, nispeten daha yumuşak olması ve kapttığımızda disklerinin taşmaması nedeniyle koroner arterleri tıkamamasıdır. MFO okluderde aynı şekilde kapatma için kullandığımız fistül çaplarına göre 5F taşıma sisteminin yeterli olması avantajdır. ADO 2 okluder uygun koroner fistül çaplarında kullanılabilir.

SONUÇ: Koroner arter fistülleri zaman içinde önemli komplikasyonlara sebep olabileceği için kapatılmaları önerilmektedir. Daha az invaziv olması, yüksek başarı oranı ve hastanede daha az yatış süresi gibi avantajları nedeniyle deneyimli ellerde perkütan tedavi tercih edilen yöntem haline gelmiştir. Çalışmamızda sunmak istediğimiz APO'nun kapattığımız fistül çaplarına göre daha küçük kılıf gerektirmesi bu nedenle retrograd kapatma için avantaj olacağını düşünmekteyiz. Ayrıca MFO'nun kullandığımız çaplara göre 5F taşıma sisteminin yeterli olması avantajdır. Koroner arter fistülü kapatıldıktan sonra hastaların uzun dönem takibi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, koroner arter fistülü, transkateter yolla kapatma

SP-15 NADİR GÖRÜLEN BİR TRANSKATETER ASD KAPATMA KOMPLİKASYONU: KORONER ARTER KOMPRESYONU

Ali Dinc Bozat, *Hayrettin Hakan Aykan, Tevfik Karagoz*

Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Atriyal Septal Defekt (ASD) erişkin dönemin en sık, çocukluk döneminin ise en sık ikinci konjenital kalp hastalığıdır. Günümüzde endikasyon varlığında transkateter kapatma girişimleri sekundum ASD vakaları için ilk seçenek tedavi yöntemidir. Bu vakamızda başarılı transkateter ASD kapatma uygulanan bir hastada cihaza bağlı koroner arter basısı olgusunun tanı ve yönetim süreci paylaşılmıştır.

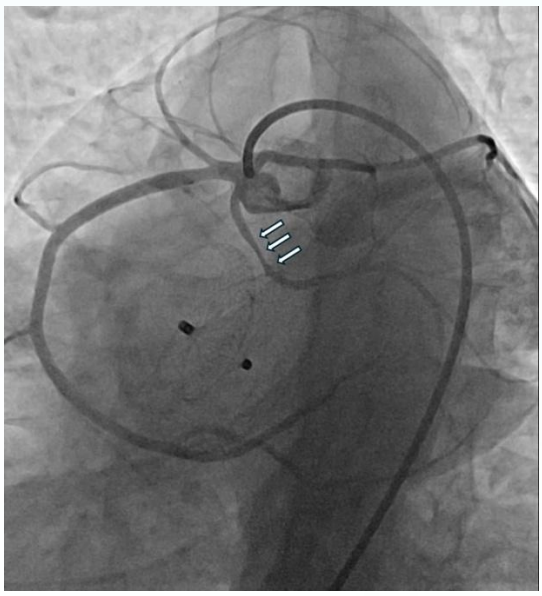
OLGU: 12 yaşında kız hastanın, muayenesinde üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografisinde geniş sekundum ASD saptandı. Transkateter kapatma planlanan hastaya yapılan transözefageal ekokardiyografiyle en geniş çapı 27-28 mm olarak ölçülen ve aortik rimi olmayan defekt 30 mm Amplatzer Septal Occluder ile kapatıldı. İşlem sonrası cihazın uygun pozisyonda görüldü ve ertesi gün problemsiz taburcu edildi. Büyük cihaz kullanılması nedeniyle bir hafta sonra yapılan poliklinik kontrolünde hastanın soğuk terleme, ölüm korkusu ve ajitasyonu geliştiği izlendi. Elektrokardiyografisi normal, ekokardiyografisinde cihaz pozisyonu uygun saptanan hasta, izlem amacıyla çocuk acil polikliniğine devredildi. Burada troponin-I değeri hafif yüksek saptandı (68,9 ng/L 8,4-18,3) ancak takibinde troponin-I değerlerinin artması nedeni ile hasta bilgisayarlı tomografi anjiografi (BTA) ile değerlendirildi. BTA'da; koroner arterlerin tek kök olarak sağ koroner sinüsten çıktığı ve sirkumfleks arterin retroaortik seyir gösterdiği, sol anterior desendan arterin transseptal olarak ilerlediği görüldü. Bu tetkikte koroner kompresyon lehine bulgudan bahsedilmemesine rağmen, hasta koroner kompresyon şüphesiyle koroner anjiografiye alındı. Selektif koroner arter enjeksiyonlarında sirkumfleks arterin retroaortik seyri sırasında cihazın disklerinin arasından geçtiği ve lümeninin cihaz basısı nedeniyle daraldığı görüldü (Resim 1). Aynı seansta snare kateter ile yakalanarak çıkartıldı (Resim 2-3). Takibinde Troponin-I değerleri düşen hasta cerrahi kapatma planıyla taburcu edildi.

TARTIŞMA: Transkateter ASD kapatma işlemi komplikasyonları arasında cihaz embolizasyonu, aritmiler, trombüs oluşumu, erozyon, perikardiyal efüzyon veya çevre yapılara bası sayılabilir. Transkateter ASD kapatma sonrası karşılaşılan koroner kompresyon vakaları çok nadir olup, bunların koroner arter çıkış ve seyir anomalileri ile birlikte olduğu görülmektedir. Sol sirkümfleks arterin sağ aortik sinüsten çıkarak retroaortik seyir göstermesi en sık rapor edilen koroner anomalidir. Tek koroner kök anomalisi ise oldukça nadir görülmekte ve koroner arterlerin retroaortik seyri izlenebilmektedir. Bu hastalarda ASD kapama cihazlarının kompresyonları, koroner kompresyonla sonuçlanabilmektedir. ASD kapatma işlemleri öncesi ekokardiyografik değerlendirmede, koroner arterlerin değerlendirilmesi unutulabilmektedir. Ancak dikkatli değerlendirme ile bu anomaliyle ilgili ipuçları saptanabilir. Özellikle retroaortik lineer vasküler yapının gözlenmesi, transkateter ASD kapatma işlemi sırasındaki olası koroner kompresyon riski için uyarıcı olmalıdır. Geniş anormal sol koroner arterin kompresyon riski daha yüksektir, sirkumfleks veya sağ koroner arter gibi küçük damarlar veya dallar ASD kapama cihazları ile her zaman kompresyona uğramayabilir. Defekt ile koroner arasındaki anatomik ilişki yalnızca ekokardiyografiyle öngörülemeyebilir. Koroner arterlerin retroaortik seyrini direk bir kontrendikasyon gibi kabul etmemek gerekir. Koroner kompresyon potansiyeli, sağ anterior oblik projeksiyonda cihaz implantasyonu sonrası yapılacak selektif koroner anjiyografi ile gösterilmelidir. Selektif enjeksiyon cihaz bırakıldıktan sonra da tekrarlanmalıdır. Riskli vakalarda kapatma denenecekse daha yumuşak yapıdaki cihazlar tercih edilebilir. Büyük cihaz gereksinimi ve aortik rimin olmaması kompresyon riskini arttıran faktörlerdir.

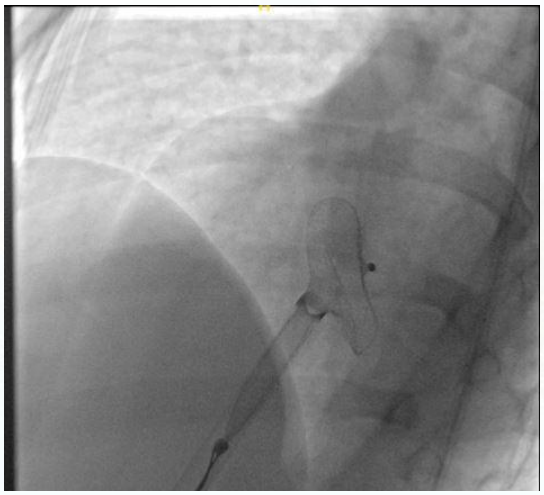
SONUÇ: Çok nadir de olsa transkateter ASD kapatma sonrası koroner kompresyon izlenebilmektedir. İşlem öncesi, koroner arterlerin dikkatli bir şekilde değerlendirildiği tam bir ekokardiyografik çalışma oldukça önemlidir. Özellikle retroaortik seyir gösteren koroner anomali şüphesi varlığında, ASD kapatma girişimlerinden önce ek görüntüleme veya işlem sırasında selektif koroner anjiyografik değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Atriyal Septal Defekt, Transkateter Kapatma, Koroner Arter Kompresyonu

Resim 1: Hastanın koroner anjiyogram görüntüsü



Resim 2: Cihazın snare tel ile geri alınması



Resim 3: Çıkarılan ASD Cihazı

SP-16 KABUKİ SENDROMLU BİR HASTADA NADİR GÖRÜLEN PARAŞÜT MİTRAL KAPAK VE SOL ÜST PULMONER VENİN DUAL DRENAJI OLGUSU

***Mustafa Nalbant*[1]**, *Sezen Ugan Atik[1], Pelin Ayyıldız[1], Sertaç Haydin[2], Alper Güzeltaş[1]*

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

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

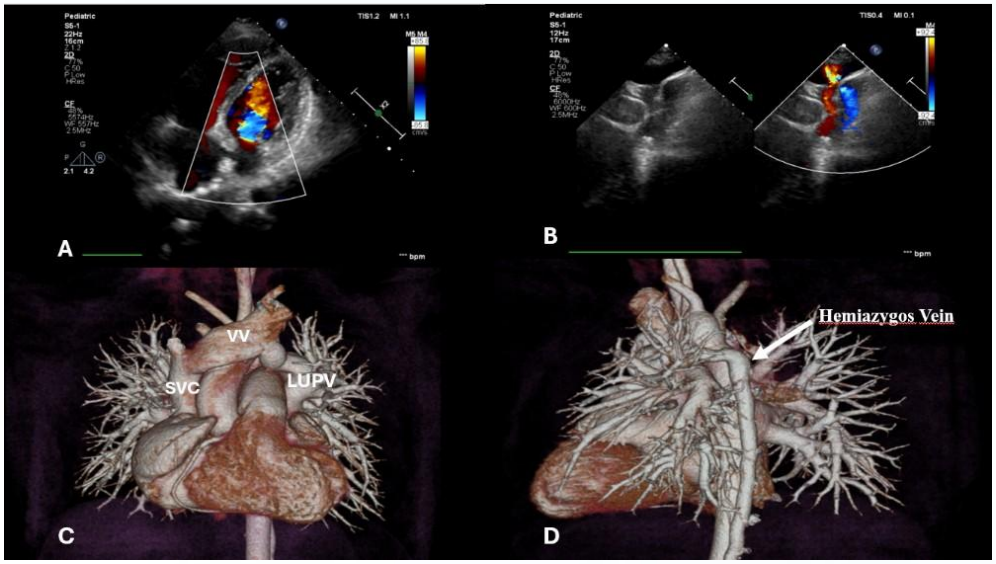
Kabuki sendromu tanılı hasta, paraşüt mitral kapak patolojisi ve mitral darlık nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Ekokardiyografik incelemesinde bu bulgulara ek olarak sağ ventrikül dilatasyonu ve suprasternal incelemede saptanan vertikal ven şüphesi üzerine çekilen Kardiyak BT'de sol üst pulmoner venin superior vena kava ve sol atriyuma dual drenajını, ayrıca hemiazigos venin sol üst pulmoner ven ile devamlılığını saptandı. Sol atriyumu dekomprese eden yapılar olması nedeniyle hastadaki mitral darlık gradiyentinin ekokardiyografide olduğundan düşük olarak ölçüldüğü düşünüldü. Diğer bulgular göz önüne alındığında hastaya cerrahi olarak mitral kapağa müdahale edildi. Literatürde nadir görülen bu olgu sunuldu.

OLGU: Altı yaşında erkek hasta, neonatal dönemde hipotoni nedeniyle tetkik edilen hasta Kabuki sendromu tanısı aldı. Hasta daha sonra pediatrik genetik ve pediatrik nöroloji birimleri tarafından takip edilmiş. Aynı dönemde yapılan ekokardiyografik incelemelerinde biküspid aort kapak ve paraşüt mitral kapak saptanmış. Hasta düzenli olarak pediatrik kardiyoloji kliniğinde takip edilmiş. İzlem sırasında artan valvüler ve supravalvüler mitral darlık nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde, mitral kapağın "paraşüt" görünümüne olduğu ve eşlik eden mitral darlığı saptandı. Mitral anulus: 20 mm (z-skoru: -1.87). Mitral darlık derecesi PW Doppler ile maksimum gradiyent 11 mmHg, ortalama gradiyent 5 mmHg olarak hesaplandı. Ayrıca mitral leaflet seperation index (MLS): 10 mm, efektif orifis area (EOA): 0.67 cm^2/m^2 saptandı. Mitral yetersizlik gözlenmedi. Bununla birlikte sağ kalp boşluklarında belirgin dilatasyon görüldü. Suprasternal incelemede dikkat çeken vertikal akım gözlemlenmesi üzerine çekilen Kardiyak BT'de sol üst pulmoner venin hem sol atriyuma hem de superior vena kavaya vertikal bir ven aracılığıyla anormal bir dual drenaj olduğunu gösterdi. Ayrıca hemiazigos venin superior vena kava ve vertikal ven birleşim yerine drene olduğu saptandı. Kardiyak MRG'da planimetrik ölçüm ile mitral kapak alanı 1.1 cm^2 olarak hesaplandı. Her iki ventrikül fonksiyonu normaldi ve Qp/Qs oranı 2.02 olarak bulundu. Ancak sol atriyum genişlemesi (sol atriyum hacim indeksi [LAVI]: 60.8 ml/m^2) mitral darlık gradiyenti ile orantısızdı. Tek bir anormal pulmoner ven drenajına rağmen sağ ventrikül belirgin geniş izlendi.. Hasta Pediatrik Kardiyoloji Konseyi'nde tartışıldı. Önemli mitral darlık olmasına rağmen, anormal pulmoner venöz drenajın ve hemiazigos venin basınç azaltıcı bir valf gibi hareket etmesinin, ekokardiyografik verileri yetersiz kıldığı sonucuna varıldı. Hastaya intramitral ring rezeksiyonu, mitral komissürotomi, vertikal ven ligasyonu ve atriyal septektomi ameliyatı gerçekleştirildi. Postoperatif ekokardiyografide mitral darlık olmaksızın hafif mitral yetersizlik saptandı. Hasta, postoperatif 7. günde başarılı bir şekilde taburcu edilerek ayaktan takip planlandı.

SONUÇ: Sol üst pulmoner venin dual drenajı ve hemiazigos venin basınç azaltıcı bir valf gibi davranması, literatürde nadir görülen bir bulgudur. Bu anatomik varyasyon, mitral darlığın şiddetini ölçmek için tipik olarak kullanılan hemodinamik değerlendirmeyi karmaşıklaştırabilir ve mitral darlığın görece hafif olarak değerlendirilmesine yol açabilir. Bizim olgumuzda, düşük Doppler gradyentine rağmen sol atriyumun belirgin genişlemesi, mitral darlığın başlangıçta göründüğünden daha ciddi olduğunu göstermiştir. Bu uyumsuzluk, Kabuki sendromlu hastalarda kalp fonksiyonlarını değerlendirirken anatomik anormalliklerin dikkate alınmasının önemini vurgulamaktadır. Cerrahi müdahale kararı, yalnızca standart tanısal ölçütlere dayanarak değil hastanın benzersiz anatomisinin kapsamlı bir şekilde anlaşılmasına dayanarak verilmelidir. Bu nedenle çocuk kardiyologlarının kompleks vasküler anomalilerin kardiyak fonksiyonlar üzerindeki etkilerinin farkında olmalı ve tedavi stratejilerini bireyselleştirmelidir.

Anahtar Kelimeler: dual drenaj, kabuki sendromu, paraşüt mitral kapak

Kabuki sendromu tanılı hastada paraşüt mitral kapak ve sol üst pulmoner venin dual drenajının ekokardiografik ve bilgisayarlı tomografi görüntüleri (resim)



Kabuki sendromu tanılı hastada paraşüt mitral kapak ve sol üst pulmoner venin dual drenajının ekokardiografik ve bilgisayarlı tomografi görüntüleri (video)

SP-17 FALLOT TETRALOJİSİNDE PULMONER KAPAK KORUNARAK TAM DÜZELTME YAPILAN OLGULARIN ORTA DÖNEM SONUÇLARI

***Abdullah Dogan*[1], *Ayla Oktay*[2], *Vusal Mahmudov*[1], *Canan Ayabakan*[2], *Riza Turkoz*[1]**

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

2. Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Fallot tetralojisinde (TOF), pulmoner kapağın (PV) korunması, orta ve uzun vadede pulmoner kapak replasmanı ihtiyacını azaltmaktadır. Bu amaçla, PV korunmasında perikardiyal dokular veya PTFE gibi materyaller kullanılmıştır. Ancak, yaşla birlikte kalp yapılarının büyümesi sonucunda bu materyaller zamanla işlevlerini yitirerek stenoz, yetmezlik veya her ikisinin bir arada görüldüğü durumlara yol açabilir ve tekrar girişim gerektirebilir. Bizim tekniğimizde, pulmoner anulus soyulduktan sonra mekanik dilatasyon yapılmış ve nativ liflet yapısı korunmuştur. Bu çalışmada, bu tekniğin orta dönem sonuçları değerlendirilmektedir.

YÖNTEM: Kasım 2015 ile Aralık 2024 tarihleri arasında ardışık 50 hastaya TOF tam düzeltme operasyonu yapıldı. Bu hastalardan 35'ine pulmoner anulus soyma tekniğiyle (Grup S), 13'üne ise anulus soyulmadan klasik yöntemle (Grup K) PV korunarak tam düzeltme operasyonu uygulandı. Aynı dönemde yalnızca 2 hastaya transannüler yama yöntemiyle tam düzeltme yapıldı. Pulmoner anulus soyma tekniğinde, pulmoner arter (PA) ve sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) longitüdinal açıldıktan sonra, pulmoner anulus bütünlüğü korunarak anulusun anterior kısmındaki miyokard dokusu (toplam anulusun yaklaşık %50'si) soyuldu. Valvotomi ve komissürotomi işlemlerinin ardından, Hegar dilatatörlerle anulus çapı kademeli olarak genişletilerek Z değeri sıfır olacak şekilde ayarlandı. Tek parça otojen perikardiyal yama devamlı dikiş tekniği ile pulmoner arteriotomi, anulus ve RVOT'a dikilerek kapatıldılar. Anulus kapatılması sırasında anulus anterior kısmı perikardial yamaya tek tek sütürler ile fikse edildi.

BULGULAR: Hastaların yaş ortalaması 10,5±6,4 ay, kilosu 8,2±1,5 kg idi. Preoperatif dönemde, ortalama pulmoner anulus çapı 7,4±1,2 mm, pulmoner anulus Z değeri ise -3,2±0,8 (-1,9 ile -5,6 arasında) idi. Transanuler tamir yapılan 2 hastada Z değeri ortalama -10,8±4,2 idi. Postoperatif yoğun bakım süresi 1,6±1,7 gün, hastanede kalış süresi 8,4±2,9 gündü. Ortalama takip süresi 56,7±24,4 ay (1,5 ile 97,5) idi. Erken postoperatif ve son takip dönemlerinde ölçülen ortalama pulmoner kapak gradientleri sırasıyla 21,1±7,4 mmHg (10-35) ve 22,8±8,5 mmHg (9,5-45) olarak bulundu. Son takipte, 33 hastada hafif (%66), 12 hastada orta (%24) ve 5 hastada ileri derecede (%10) pulmoner kapak yetersizliği görüldü. İleri pulmoner yetmezlik nedeniyle bir hastada pulmoner kapak replasmanı yapıldı. Hiçbir hastada mortalite gözlenmedi. Preoperatif düşük anulus Z-skoru, yoğun bakım ve hastane yatış sürelerini anlamlı şekilde uzattığı saptandı ($p<0,05$). Grup S ve Grup K arasında yaş, vücut yüzey alanı, yoğun bakım yatış süresi ve toplam hastane yatış süresi açısından anlamlı bir fark tespit edilmedi. Grup S'de preoperatif anulus Z-skoru -4,3±1,5 (-8,7 ile -2,0) olarak ölçülürken, Grup K'de -3,0±0,3 (-3,94 ile -2,17) idi ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,002$). Postoperatif RV-PA gradiyent ortalaması Grup S'de 22,2±8,5 mmHg (9,5 ile 45,0), Grup K'de ise 19,8±5,9 mmHg (8,0–29,0) idi; ama bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Grup S'de postoperatif pulmoner yetmezlik oranı daha yüksekti ($p=0,04$).

SONUÇ: Pulmoner anulusun daha hipoplastik olduğu (Z<-3) hastalarda, pulmoner anulus soyma tekniğiyle yapılan işlemlerin, anulusun daha iyi durumda olduğu (Z -1 ila -3) hastalarla benzer kısa ve orta dönem takip sonuçları sağladığı görülmüştür. Bu teknik, nativ kapak dokusunun korunması açısından önemli bir avantaj sunmaktadır. Ancak, uzun dönem sonuçların değerlendirilmesine ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, tam düzeltme, pulmoner kapak

SP-18 KORONER ANOMALİLİ HASTALARDA ARTERİYEL SWİTCH OPERASYONU: ERKEN DÖNEM SONUÇLAR

***Berra Zumrut Tan Recep*[1],** *Eymen Recep[1], Behzat Tüzün[1], Muhammet HamzaHalil Toprak[2], Şerife Özalp[3], Ezgi Direnç Yücel[3], erkut ozturk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Cerrahisi Kliniği, İstanbul

2. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği,İstanbul

3. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Koroner anomali varlığının Arteryel switch operasyonunu (ASO) komplike hale getirdiği ve sonuçları olumsuz etkilediği kabul edilmektedir. Çalışmamızda ASO yapılan hastalarda anatomik tanı, koroner pattern ve koroner transferde uygulanan cerrahi tekniklerinin erken ve orta dönem sonuçlara etkisi incelendi.

YÖNTEM: Kliniğimizde 2020-2024 yılları arasında ASO yapılan 145 hasta incelendi. Koroner pattern Leiden sınıflandırmasına göre gruplandırıldı. Hastaların %51,7'sinde (n=75) koroner anomali mevcuttu. Bunların %44'ü tek kök (n=33), %33,4'ü inverted (n=25) ve %22,6'sı diğer (n=17) idi. Koroner anastomozlar hastaların anatomisine göre; reimplantasyon, reimplantasyon+trap door, trap door ve perikardial hood teknikleri ile gerçekleştirildi. Hastalar mortalite, koroner olay, reoperasyon ve postoperatif valvüler fonksiyon açısından değerlendirildi.

BULGULAR: Erken dönem mortalite %7,5 (n=11), koroner olay %5,5'inde (n=8) görüldü. Koroner anomali olanlarda ise %10,2 (n=7) ve %8 (n=6) idi. Mortalite görülen hastaların %45.5'i (n=5) koroner olay olan hastalardı. Bunların ikisine dirençli VF nedeniyle LIMA-LAD bypass yapıldı. Ektrakorporeal membran oksijenatörü (ECMO) ihtiyacı oldu ve hastalar multiorgan yetmezliği nedeniyle postoperatif çoklu günlerinde kaybedildi. Tek kök olanlarda erken dönem mortalite ve koroner olay insidansı artmış gibi gözükse de istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (sırasıyla p=0.075, p=0.638, p=1.000, p>0.05). Mortalite görülen hastaların çoğunluğu Taussig Bing anomalisi olan düşük doğum ağırlıklı ve uzamış kros klemp süresi olan hastalardı (p=0.01). Taussig Bing anomalisinin varlığı yine koroner olay için risk faktörü olarak saptandı (p=0.011). Reoperasyon oranı %2.8 (n=4) idi. Bunların hepsi pulmoner stenoz nedeniyleydi ama tanı, koroner pattern ve uygulanan farklı cerrahi teknik grupları arasında pulmoner stenoza yatkınlık açısından farklılık saptanmadı. Hastalar valvular disfonksiyon açısından incelendiğinde preoperatif ve postoperatif dönemler arasında anlamlı farklılık saptanmadı.

SONUÇ: Koroner anomali varlığı, özellikle de tek kök koroner patern, ASO için halen risk faktörü olarak bildirilmekte fakat gelişen cerrahi tecrübe ve teknikler sayesinde, bu hasta grubunda da mortalite oranlarında önemli ilerleme kaydedilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Tek kök, inverted, koroner anomali, Arteryel switch operasyonu

SP-19 PULMONER KAPAK YOKLUĞUNUN EŞLİK ETTİĞİ FALLOT TETRALOJİSİ OLGUSUNDA PRE-OPERATİF ECMO'NUN BİR KÖPRÜ OLARAK KULLANIMI

***Seçil Öztürk Küçüker*[1]**, *Hakan Küçüker[2], Işık Şenkaya Sığnak[1], Çağlar Ödek[3], Mehmet Taha Kökbıyık[2], Özlem Mehtap Bostan[2], Fahrettin Uysal[2]*

1. Bursa Uludağ Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Bursa

2. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

3. Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Pulmoner kapak yokluğunun eşlik ettiği Fallot tetralojisi (TOF), pulmoner arter dilatasyonu ve buna sekonder hava yolu kompresyonu gibi ciddi komplikasyonlarla ilişkili nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Bu durum, preoperatif ve cerrahi yönetimi zorlaştırarak kritik solunum sıkıntısı ve siyanoza yol açabilir. Pre-operatif ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) gibi ileri yaşam desteği önlemleri, bu hastaları kesin cerrahi onarım öncesinde stabilize etmek için kritik önem taşımaktadır.

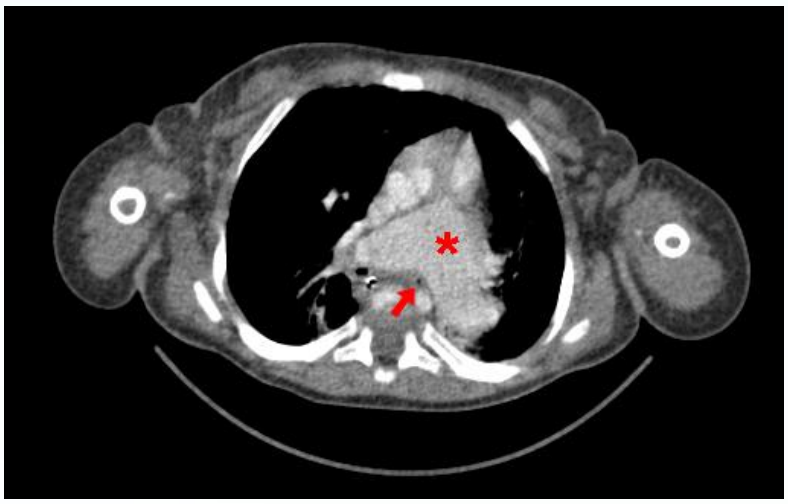
OLGU: 7 aylık bir kız bebek, şiddetli siyanoz, solunum sıkıntısı ve büyüme geriliği nedeniyle başvurdu. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde pulmoner trunkus ve bilateral pulmoner arter dilatasyonu ile sol ana bronşun kısmi kompresyonu saptandı ve bu durumun, hastanın solunum sıkıntısına neden olduğu görüldü. Başlangıçta uygulanan non-invaziv ventilasyon ve farmakolojik tedaviye rağmen hastanın solunum sıkıntısında artış görüldü ve bunun üzerine cerrahi onarıma köprü olarak veno-venöz ECMO uygulaması gerektiğine karar verildi. Cerrahi müdahale olarak ana pulmoner artere 12 mm valfli bir Contegra greft yerleştirilmesi, ventriküler septal defektin otolog perikard yamasıyla kapatılması, triküspit kapak rekonstrüksiyonu ve pulmoner arter plikasyonu yapıldı. Postoperatif bakımda mekanik ventilasyondan kademeli olarak ayrılma hedeflendi ve postoperatif 10. günde hasta, başarılı bir şekilde ekstübe edildi. Ardından medikal tedavisi düzenlenen hasta, stabil durumda taburcu edildi.

TARTIŞMA: Bu olgu, pulmoner arter dilatasyonuna bağlı hava yolu kompresyonu ile komplike olmuş pulmoner kapak yokluğu ile birlikte olan TOF yönetiminde pre-operatif ECMO'nun önemini vurgulamaktadır. ECMO, hastayı stabilize etmede hayati bir rol oynayarak, cerrahi müdahale için güvenli ve kontrollü bir ortam sağlamıştır. Literatürdeki benzer vakalar, kesin onarıma köprü olarak ECMO'nun etkinliğini vurgulamakta ve bu yüksek riskli senaryolarda hasta sonuçlarını iyileştirmedeki kritik değerini göstermektedir.

SONUÇ: Pre-operatif ECMO, pulmoner kapak yokluğu ile birlikte olan TOF olgularında ileri derece pulmoner arter dilatasyonu nedeniyle hava yolu kompresyonu görülmesi durumunda hastaları stabilize etmek için kullanılabilir. Bu olgu, düzeltici cerrahi onarım öncesinde hastanın hemodinamik ve respiratuar açıdan stabilizasyonunu sağlamada ECMO kullanımının önemini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: ECMO, Fallot tetralojisi, Pulmoner kapak yokluğu

Resim 1



Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde, genişlemiş olan pulmoner arterlerin, sol ana bronşu basıya uğrattığı görülmektedir.

SP-20 TOTAL TAMİR UYGULANMIŞ TRUNKUS ARTERİOZUS HASTALARINDA ERKEN VE ORTA DÖNEM SONUÇLAR

***İlknur Şahin*[1]**, *Servet Ergün[1], Eymen Recep[1], Behzat Tüzün[1], Halise Zeynep Genç[2], Selin Sağlam[3], İsa Özyılmaz[2], Erkut Öztürk[2], Ali Can Hatemi[1]*

1. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi

2. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

3. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon

GİRİŞ: Çalışmamızda kliniğimizde Trunkus arteriozus cerrahisi uygulanan hastaların erken ve orta dönem sonuçlarını bildirmeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Hastanemizde opere edilmiş 13 Trunkus arteriozus hastası retrospektif olarak incelendi. Kardiyopulmoner resüsitasyon, mekanik dolaşım desteği, reoperasyon, pacemaker implantasyonu, böbrek yetmezliği, diyafram paralizisi, nörolojik komplikasyon ve ölüm majör advers olay olarak kabul edildi.

BULGULAR: Hastaların ortanca yaşı 20 (IQR 12,5-76,5) gün, ortanca vücut ağırlığı 3,4 (IQR 2,75-4,45) kilogram idi. Hastaların 7'si (%53,8) kız idi. Hastaların 10'u (%76,9) yenidoğan 3'ü (%23,1) ise infant idi. Beş (%38,4) hastada Tip A1, 4 (%30,8) hastada Tip A2 ve 4 (%30,8) hastada Tip A4 (%30,8) trunkus arteriozus mevcuttu. Tüm hastalara Rastelli tipi tamir uygulandı. Dört (%30,8) hastaya Rastelli tipi tamir ile birlikte kesintili aortik ark tamiri uygulandı. Ortalama CPB süresi 143±46,3 dakika, ortalama kross klemp süresi 116±38,1 dakika idi. Altı (%46,2) hastada majör advers olay ve 3 (%23,1) hastada hastane içi mortalite gözlendi. Simple Trunkus arteriozus hastalarında mortalite gözlenmedi. Bu hastaların 1'inde (%7,7) ek olarak trunkal kapak tamiri ve diğer 2'sinde ise (%14,4) ise kesintili aortik ark tamiri uygulanmış idi. Ortalama mekanik ventilasyon süresi 32,1±28,03 saat, yoğun bakım kalış süresi 15±6,1 gün ve hastane kalış süresi 23,2±5,9 gün idi. Beş (%38,5) hastada geç dönemde reoperasyon ya da girişim ihtiyacı olduğu gözlendi. Bu hastaların 2'sinde (%15,4) sağ ve sol pulmoner arterlere stent implantasyonu, 1'inde (%7,7) sağ ve sol pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve 2'sinde (%15,4) ise kondüit replasmanı uygulanmış idi.

SONUÇ: Trunkus arteriozus cerrahisi sonrası mortalite ve morbidite yüksek olabilmekte ve uzun dönem takiplerde gerek pulmoner arter gerek kondüit ilişkili sorunlar nedeni ile reoperasyon ihtiyacı sık olarak gözlenmektedir. Özellikle bizim hasta grubumuzda da olduğu gibi kesintili aortik ark ve trunkal kapak tamiri gereği halinde mortalite ve morbiditenin daha yüksek seyredeceği akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Trunkus arteriozus, mortalite, morbidite

SP-21 TRANSKATETER PULMONER KAPAK İMPLANTASYONU ÖNCESİ KARDİYOPULMONER EGZERSİZ TESTİ: 18 AYLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Bilgehan Betül Biçer*[1]**, *Haluk Tekerlek*[2], *Hayrettin Hakan Aykan*[1], *Melda Sağlam*[3], *Aslıhan Çakmak Önal*[3], *Tevfik Karagöz*[1]

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

2. Karamanoğlu Mehmetbey Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü, Kardiyopulmoner Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı,Karaman, Türkiye

3. Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

GİRİŞ ve AMAÇ: Transkateter pulmoner kapak implantasyonu (TPVİ), pulmoner darlık (PS)/ pulmoner yetersizlik (PY) nedeniyle gelişen kapak disfonksiyonu ve sağ kalp yetersizliğinin tedavisinde kullanılan, günümüzde uygun vakalarda öncelikle tercih edilen minimal invaziv bir kapak replasman yöntemidir. Kardiyopulmoner egzersiz testi (KPET), TPVİ öncesinde klinik karar verme, takip, kardiyopulmoner fonksiyonların yanı sıra egzersiz yanıtını değerlendirmek için kullanılan önemli bir testtir. Bu çalışmada hastaların TPVİ öncesindeki KPET sonuçları ve bu sonuçların sağ kalp fonksiyonlarıyla ilişkisinin incelenmesi amaçlandı.

YÖNTEM: Hastaların kardiyolojik özellikleri semptom varlığı, Elektrokardiyografi (EKG), Ekokardiyografi ve kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve kateterizasyonla değerlendirildi. Kardiorespiratuvar uygunluk, modifiye Bruce protokollü KPET (Cosmed Quark CPET, Roma, İtalya) aracılığıyla ölçüldü. Kardiorespiratuvar uygunluk için zirve oksijen tüketimi (VO2zirve, ml/dk ve ml/dk/kg), oksijen alınımı etkilik eğrisi (OUES, ml/min/l/min ve ml/min/l/min/kg), dakika ventilasyonunun karbondioksit üretimine oranı eğirisi (VE/VCO2 slope), zirve kalp hızı (KHzirve, atım/dk ve %), kalp hızı rezervi (HRR, atım/dk), 1. Dakika kalp hızı toparlanması (HRR@1dk, atım/dk) ve solunum değişim oranı (RER) değerleri kaydedildi.

BULGULAR: Takip süresi boyunca 30 hastaya TPVİ uygulandı. Teknik nedenlerle 15 hastada işlem öncesi KPET yapılamadı. Çalışmaya, işlem öncesi KPET yapılabilen 14 Fallot Tetralojisi ve 1 Ventriküler Septal Defekt-PS tanılı toplam 15 hasta (median yaş=19 (12) yıl, 6E/9K) dahil edildi. KPET sonuçları VO2zirve (ml/dk)=1238 (924), VO2zirve (ml/dk/kg)=22.30 (7.50), predikte edilen VO2zirve (%)= 48 (18), RER=1.10 (0.19) ve KHzirve (atım/dk)=178(39) ve KHzirve (%)=88 (18) OUES(ml/min/l/min)= 1434.00 (667.50), OUES/kg (ml/min/l/min)= 26.80 (7.81), VE/VCO2 slope= 29.90 (8.25), KHzirve (atım/dk)=178(39), KHzirve (%)=88 (18), HRR (atım/dk)= 27.00 (23.50), HRR@1dk (atım/dk)= 26.00 (7.50) olarak kaydedildi. VO2zirve (ml/dk/kg) değerine göre egzersiz kapasitesi hastaların 7'sinde hafif-orta etkilenim (%46.7) ve 8'inde (%53.3) orta-ağır ekilenim olarak değerlendirildi. 15 hastanın 8'i (%53.3) semptomatik ve 7'si (46.7) asemptomatikti. VO2zirve (ml/dk/kg) semptomatik= 22.80 (8.38) ve asemptomatik 22.30 (9.50) hastalarda benzerdi (p=0.728). EKG 'de median QRS süresi (msn)=160.00 (15.00) idi. QRS süresi ile VO2zirve ilişkisizdi (p>0.05). Hastalarda median BNP (pg/ml)=27.80 (23.53) olarak saptandı ve tüm hastaların normaldi. Ekokardiyografide PY, PS derecelerine bakıldı. Hastaların tamamında çeşitli düzeylerde PY ve PS birlikteliği saptanırken, %33'ünde orta ve üzeri PS ve %80'ninde şiddetli PY mevcuttu. Ekokardiyografide saptanan PY şiddetiyle, VO2zirve (ml/dk) (r=-0.693, p=0.004) ve VO2zirve (ml/dk/kg) r=-0.585, p=0.022) ile ters yönde ilişki mevcuttu. Kardiyak MRG median sağ ventrikül diyastol sonu hacmi (RVEDV) =138.00 ml/m2 (36.00) ve sağ ventrikül sistol sonu hacmi (RVESV)=81.00 (58.00) ml/m2 olarak kaydedildi. RVEDV 140 ml/m2 altı ve üstü hasta sayısı sırasıyla 8 ve 7 idi. RVEDV 140 altı ve üstü grupta VO2 değerinde anlamlı farklılık yoktu. Kateterizasyonda RV, RVEDP, LV basınç değerleri, RV/LV basınç oranı incelendi. Kateterizasyon RV/LV basınç oranı ½ altı ve üstü hasta sayısı sırasıyla 10 ve 5 idi. RV/LV basıncının ½'nin üzerinde olması ve VO2zirve (ml/dk/kg) ile ters yönde ilişkiliydi (r=0.524, p=0.045).

SONUÇ: TPVİ planlanan hastalarda işlem öncesi kardiyolojik özellikler (örn: PY şiddeti, kateterizasyon RV/LV basınç oranı), KPET sonuçlarıyla ilişkili olabilir. Hastalar kendilerini asemptomatik olarak nitelendirseler de, zirve oksijen tüketimi değerleri semptomatik hastalarla benzer bulunabilmektedir. Dolayısıyla KPET hastaların

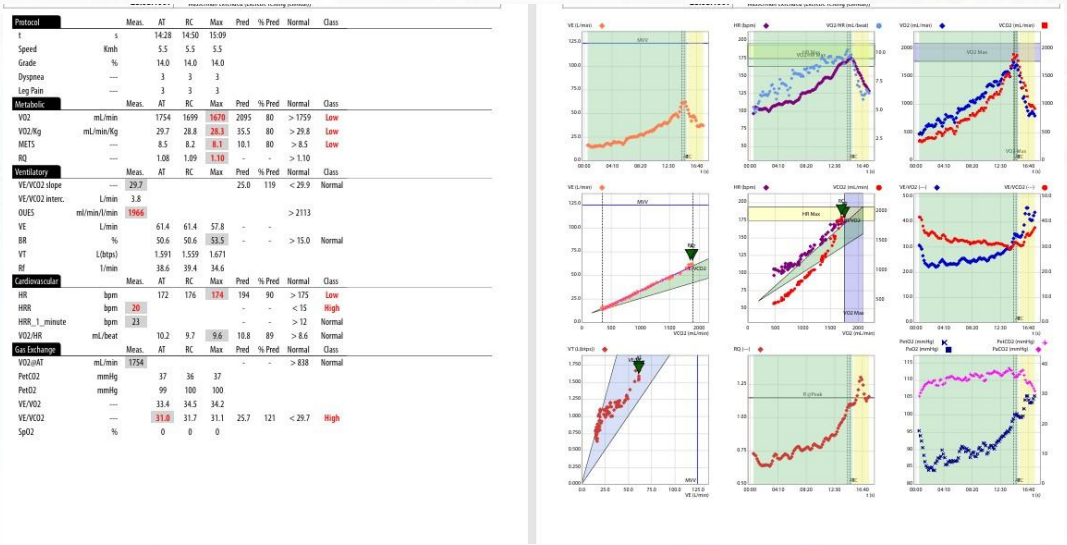
kardiyorespiratuvar uygunluklarının değerlendirilmesine ek olarak, TPVİ'nin planlanması, karar verilmesi, klinik etkinliğinin izlenmesi süreçlerinde de hastaların daha kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesine olanak tanıyan önemli bir klinik araç olarak kullanılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Trankateter Pulmoner Kapak İmplantasyonu, Kardiyopulmoner Egzersiz Testi, Sağ Kalp Yetersizliği

Resim 1

Kardiyopulmoner Egzersiz Testi

Resim 2.



Protocol		Meas.	AT	RC	Max	Pred	% Pred	Normal	Class
t	s		14:28	14:50	15:09				
Speed	Kmh		5.5	5.5	5.5				
Grade	%		14.0	14.0	14.0				
Dyspnea	---		3	3	3				
Leg Pain	---		3	3	3				
Metabolic		Meas.	AT	RC	Max	Pred	% Pred	Normal	Class
VO2	mL/min		1754	1699	1670	2095	80	> 1759	Low
VO2/Kg	mL/min/Kg		29.7	28.8	28.3	35.5	80	> 29.8	Low
METS	---		8.5	8.2	8.1	10.1	80	> 8.5	Low
RQ	---		1.08	1.09	1.10	-	-	> 1.10	
Ventilatory		Meas.	AT	RC	Max	Pred	% Pred	Normal	Class
VE/VCO2 slope	---	29.7				25.0	119	< 29.9	Normal
VE/VCO2 interc.	L/min	3.8							
OUES	ml/min/l/min	1966						> 2113	
VE	L/min		61.4	61.4	57.8	-	-		
BR	%		50.6	50.6	53.5	-	-	> 15.0	Normal
VT	L(btps)		1.591	1.559	1.671				
Rf	1/min		38.6	39.4	34.6				
Cardiovascular		Meas.	AT	RC	Max	Pred	% Pred	Normal	Class
HR	bpm		172	176	174	194	90	> 175	Low
HRR	bpm	20				-	-	< 15	High
HRR_1_minute	bpm	23				-	-	> 12	Normal
VO2/HR	mL/beat		10.2	9.7	9.6	10.8	89	> 8.6	Normal
Gas Exchange		Meas.	AT	RC	Max	Pred	% Pred	Normal	Class
VO2@AT	mL/min	1754				-	-	> 838	Normal
PetCO2	mmHg		37	36	37				
PetO2	mmHg		99	100	100				
VE/VO2	---		33.4	34.5	34.2				
VE/VCO2	---		31.0	31.7	31.1	25.7	121	< 29.7	High
SpO2	%		0	0	0				

Opere Fallot Tetralojisi tanılı sağ kalp yetersizliği ve pulmoner kapak disfonksiyonu nedeniyle TPVI yapılan hastamızın işlem öncesi KPET sonuçları

SP-22 PEDİATRİK AKCİĞER NAKLİ DENEYİMİMİZ

Erkan Taş*[1], *Sule Arıcı[1], Ayşe İnci Yıldırım[1], Gülperi Yağar Keskin[1], Fatih Alparslan Genc[1], Özlem Sürekli Karakuş[1], Ayse Nigar Halis[2], Ertan Sarıbaş[2], Sevinç Çıtak[3]

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

2. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

3. Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Geri dönüşümsüz ileri evre akciğer hastalığı olan çocuklarda, akciğer transplantasyonu etkin bir tedavi yöntemidir. Çocuklarda akciğer naklinin en sık iki nedeni ileri evre kistik fibrozis ve pulmoner hipertansiyondur. Organ bağışının yetersiz olması nedeni ile az sayıda hastaya nakil yapılabilmektedir. Bu durum bekleme listelerindeki süreyi uzatmaktadır. İleri medikal tedaviler, solunumsal rehabilitasyon ve non-invazif solunum destek cihazlarındaki ilerlemeye rağmen bu hastalarda morbidite ve mortalite hala çok yüksektir. Sık hastane yatışları, enfeksiyonlar, kalp yetersizliği ve çoklu organ disfonksiyonları nedeni ile hastaların çoğu bekleme listesindeyken kaybedilmektedir. Ülkemizde akciğer nakli yapan merkez sayısı çok azdır. Bu çalışmada merkezimize akciğer nakli için yönlendirilen hastaların klinik ve demografik verilerilerini analiz etmek, akciğer nakil zamanlama ve tedavi yönetimini tartışmak istedik. Ayrıca bekleme listesindeki hastaların sağ kalım ve akciğer nakli sonuçlarını değerlendirmeyi amaçlandık.

YÖNTEM: 2012- 2024 yılları arasında akciğer nakil konseyine sunulan ve/veya akciğer nakil kararı alınan hastalar çalışmaya dahil edildi. Yaşı 18 yaşından küçük ve klinik bilgileri olan hastalar çalışmaya alındı. Hastaların demografik ve klinik verileri ile görüntüleme (ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve diğer görüntüleme) sonuçları ve izlemi değerlendirildi. Veriler hastane kayıt sistemi ve arşiv dosyasından elde edildi.

BULGULAR: Akciğer nakil konseyinde 24 hasta değerlendirildi. İki hastaya (eisenmenger-kompleks konjenital kalp hastalığı ve IPAH) kalp-akciğer nakli geri kalan 22 hastaya ise akciğer nakli kararı alındı. Çocuk hastaların ortalama yaşı (13.7± 3.5) idi. Hastaların 17'si (%73) erkek çocuk idi. Hastaların 7'si IPAH (%30), 2'si (%8.7) eisenmenger, 5'i (%21.7) kistik fibröz idi. Geri kalan hastalar da intertisyel ve parankimal akciğer hastalığı mevcuttu. Bekleme listesine alınan hastaların %26'sine (6 vaka) nakil yapıldı. Nakil olan hastaların yaşları 15.7 ± 1.5 yaş arasındadır. Nakil olan 6 hastanın 1'si IPAH, 2'i intertisyel akciğer hastalığı (İPF) 1'i bronşiolitis obliterans, 1'i konjenital bronşiektazi, 1'i veno-okluziv akciğer hastalığı nedeni ile nakil yapıldı. İPF nedeni ile nakil olan hastalardan biri nakil yapıldıktan 1 hafta sonra, İPAH nedeni ile nakil olan hasta ise 1 ay sonra kaybedildi. İPF hastası uzun süre yatış sonrası fonksiyonel kapasite IV iken yönlendirilen hastaydı. Nakil sonrası 2 hasta sorunsuz biri 8 yıl, diğeri 9 yıldır takip edilmektir. Bekleme listesine giren fakat nakil olamayan 17 hastanın ortalama 7 aylık takipte 15'i (%88) kaybedildi. Bu hastaların 4'ü (%23) son dönemde yönlendirilmişti ve nakil tetkikleri bile yapılamadan 1 hafta içinde kaybedildi.

SONUÇ: Gelişmiş ülkelerdeki nüfus sayısına oranlandığında, ülkemizde az sayıda donör olduğu için yeterli pediatrik akciğer nakil yapılamamaktadır. Farmakolojik tedaviler ve noninvazif solunum destek cihazlarındaki ilerlemeye rağmen hala ileri evre İPAH ve ileri akciğer hastalıklarında akciğer nakli tek tedavi seçeneğidir. Hastalar uzun bekleme süresi ve donör kıtlığı nedeni ile, ko-morbiditelerin tespit ve tedavisi için transplantasyon merkezine erken dönemde sevk edilmelidir. Multiorgan yetersizliği gelişmeden bu hastaların yönlendirilmesi başarı oranını arttıracaktır.

Anahtar Kelimeler: Akciğer nakli, Çocuk, Pulmoner arteryal hipertansiyon

Akciğer Nakli kararı alınan hastaların tanılarının dağılımı

Hastalık	Hasta sayısı
IPAH (İdiopatik Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon)	7
Kistik Fibrozis	5
Eisenmenger Sendromu	2
Pulmoner Hemerosiderozis	1
Hodgkin Lenfoma, Pulmoner Fibrozis	1
Veno Okluzif Akciğer Hastalığı	1
İPF (İdiyopatik Pulmoner Fibrozis)	1
Bronşiolitis Obliterans	1
Konjenital Bronşektazi	1
Olser Rendu Weber Sendromu	1
Primer Siliyer Diskinezi	1
KİT Sonrası GVHD (Bronşiolitis Obliterans)	1
İnterstisyel Akciğer Hastalığı	1

SP-23 TAM DÜZELTME YAPILMIŞ KOMPLET ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLİ OLGULARIN ERKEN-ORTA DÖNEM İZLEM SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Cansu Çetin Şentürk*[1]**, *Emine Azak[1], Utku Pamuk[1], Mustafa Yılmaz[2], Niyazi Ata Ecevit[2], Hazım Alper Gürsu[1], Nuri Hakan Aydın[2], İbrahim İlker Çetin[1], Cemal Levent Birincioğlu[2]*

1. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara

2. Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Komplet AVSD erken yaşlardan itibaren düşük mortalite ile anatomik tamiri mümkün olan bir patolojidir. Pulmoner artere bantlama biventriküler onarıma köprü oluşturmak için komplet AVSD'de bir strateji olmasına rağmen günümüzde 3-6 aylık yaş aralığında erken cerrahi onarım yaklaşımı tercih edilmektedir. Ancak cerrahi teknikle ilgili yeniliklere rağmen, hastaların uzun dönem takiplerinde özellikle sol AV kapak disfonksiyonu ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (LVOTO) gibi komplikasyonlardan dolayı tekrar ameliyat riski önemli bir sorun olarak devam etmektedir

YÖNTEM: Temmuz 2019–Aralık 2024 arasında parsiyel, intermediate ve dengesiz ventriküllü AVSD'li olgular hariç anatomik onarım geçiren 42 komplet AVSD'li olgunun erken ve orta dönem kayıtları incelendi.

BULGULAR: Olguların yaş ortalaması 11.5 + 10 ay ve ortanca ağırlık 6.5 +2.7 kg, 22'si (%52) erkek ve 33'ü (%76) Down sendromu fenotipine sahipti. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve düşük doğum ağırlığı nedeniyle 8 olguya pulmoner bantlama yapılmıştı. Olguların 10'unda sekundum ASD, 3'ünde Fallot tetralojisi, 2'sinde hafif aortik ark hipoplazisi, 2'sinde persistan sol SVC, 1'inde PAPVD, 1'inde aort koarktasyonu, 1'inde DORV ve 1'inde hafif pulmoner valvuler darlık ek kardiyak anomali olarak saptandı. Rastelli sınıflamasına göre 38'inde (%9) Rastelli A, 4'ünde (%9) Rastelli B morfolojisi izlendi. Preoperatif EKO'da 23'ünde (%55) hafif, 14'ünde (%33) orta, 4'ünde (%10) ağır sol AV kapak yetersizliği, 16'sında (%38) orta ve 1'inde ağır sağ AV kapak yetersizliği görüldü. Kateter ve EKO bulgularına göre 25'inde (%60) orta-ağır, 5'inde (%12) hafif derecede pulmoner hipertansiyon saptandı. Cerrahi tamir sonrasında postoperatif ilk değerlendirmede olguların 23'ünde (%55) hafif, 13'ünde (%31) orta, 6'sında (%14) ağır sol AV kapak yetersizliği, 29'unda (%69) hafif, 12'sinde (%29) orta ve 1'inde (%2) ağır sağ AV kapak yetersizliği saptandı. ECMO ihtiyacı olan 5 olgunun 3'ü sepsise bağlı kaybedildi. AV tam blok gelişen 1 olguya kalıcı pacemaker implantasyonu, JET gelişen 2 olguya antiaritmik tedavi ve bir olguya pulmoner hipertansif atak nedeniyle inhale NO verildi. Hemodinamik anlamlı rezidüel VSD nedeniyle 1 olguya re-operasyon yapıldı. Postoperatif 1.ay kontrolünde olguların 26'sında (%62) hafif, 10'unda (%24) orta, 3'ünde (%7) ağır sol AV kapak yetersizliği, 32'sinde (%76) hafif, 7'sinde (%18) orta sağ AV kapak yetersizliği izlendi. Olguların 2'sinde (%5) sol AV kapakta, 2'sinde (%5) LVOT' da hafif darlık ve 6'sında (%14) postperikardiyektomi sendromu gelişti. Postoperatif 6.ay kontrolünde olguların 25'inde (%60) hafif, 7'sinde (%17) orta, 3'ünde (%7) ağır sol AV kapak yetersizliği, 29'unda (%69) hafif, 6'sında (%14) orta sağ AV kapak yetersizliği saptandı. Postoperatif 1. yıl kontrolünde olguların 23'ünde (%55) hafif, 6'sında (%15) orta, 3'ünde (%7) ağır sol AV kapak yetersizliği, 24'ünde (%57) hafif, 5'inde (%12) orta sağ AV kapak yetersizliği saptandı. Ağır AV kapak yetersizliği olan olgularının kapak morfolojisinin kötü ve erken yaşta opere olduğu izlendi. Ayrıca Down sendromu fenotipine sahip olgularda kapak disfonksiyonu daha fazlaydı.

SONUÇ: Komplet AVSD olgularında ciddi AV kapak yetersizliği, subaortik darlık ve hemodinamik önemli rezidüel VSD re-operasyon endikasyonlarıdır. Re-operasyonun en sık nedeni olan sol AV kapak yetersizliği özellikle erken yaşta ameliyat edilenlerde ve ek kapak anomalileri olanlarda sık olarak gözlenmektedir. AV kapak yetersizliği AVSD onarımı sonrasında morbidite ve mortaliteyi etkileyen önemli sorunlardandır. Bu nedenle cerrahi öncesinde AV kapak yetersizliğinin, kapak fonksiyonlarının ve kapak morfolojisinin iyi değerlendirilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Komplet atriyoventriküler septal defekt, sol AV kapak yetmezliği, rezidü VSD

Tablo 1: Komplet Atriyoventriküler Septal Defekt Tamiri Sonrası İzlem Bulguları

	Post-op İlk Kontrol	Post-op 1.Ay	Post-op 6.Ay	Post-op 1. yıl
Rezidü VSD	29 (%69)	19 (%59)	9 (%21)	5 (%11)
Rezidü ASD	10 (%24)	7 (%17)	2 (%5)	1 (%2)
Sol AV Kapak Yetersizliği	23 (%55)	26 (%62)	25 (%60)	23 (%55)
• Hafif	13 (%31)	10 (%24)	7 (%17)	6 (%15)
• Orta	6 (%14)	3 (%7)	3 (%7)	3 (%7)
• Ağır				
Sağ AV Kapak Yetersizliği	29 (%69)	32 (%76)	29 (%69)	24 (%57)
• Hafif	12 (%29)	7 (%18)	6 (%15)	5 (%12)
• Orta	1 (%2)	-	-	-
• Ağır				

SP-24 PULMONER ARTER BANDI YAPILMIŞ TEK VENTRİKÜL HASTALARININ SEYİRLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

***Serdar Kertmen*[1],** *Pelin Ayyıldız[1], Okan Yıldız[2], Fatma Sevinç Şengül[1], İsmihan Selen Onan[2], Alper Güzeltaş[1], Sertaç Haydın[2]*

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

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

GİRİŞ: Çok aşamalı palyasyon, tek ventrikül kardiyak anomalileri ile doğan bebeklerin yönetiminde temel tedavi olup, ilk basamak cerrahi prensipleri kısıtsız sistemik kan akımı ve pulmoner venöz dönüş, kontrollü pulmoner kan akımı elde etmeyi amaçlamaktadır. Seçilecek yaklaşım spesifik anatomiye ve sistemik/pulmoner çıkış kısıtlılığının derecesine bağlı olarak değişir, genellikle pulmoner bant (PAB), şant ya da duktal stenttir. Hastaların tek ventrikül yolağında ilerleyebilmesi için özellikle pulmoner kan akımı sınırlı olmayan hastalarda pulmoner bantlama işleminin yaşamın ilk haftalarında gecikmeden yapılması önerilmektedir. Burada pulmoner bant (PAB) yapılmış tek ventrikül hastalarımızı değerlendirdik.

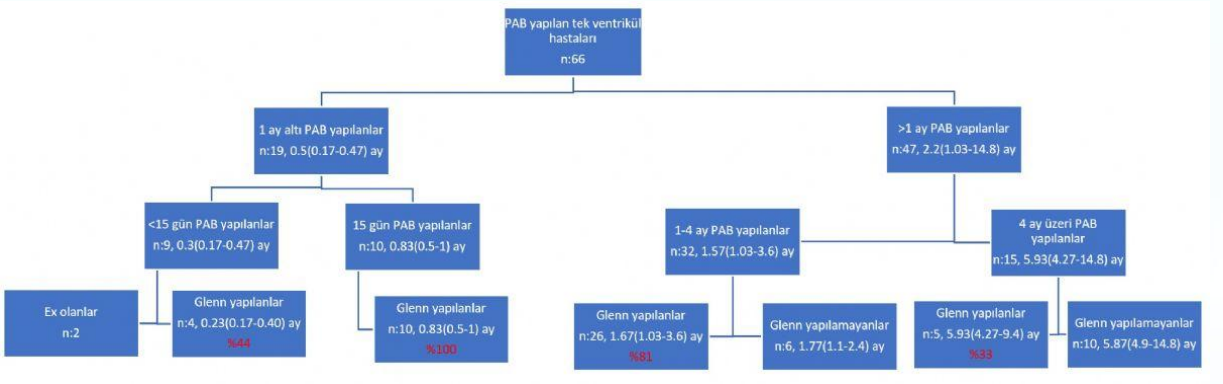
YÖNTEM: 2014-2024 yılları arasında merkezimizde takip edilen tek ventrikül hastaları tarandı ve pulmoner bant yapılan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Bu hastaların demografik özellikleri, kardiyak tanıları, yapılan girişimsel veya cerrahi işlemleri ve son durumları kaydedildi.

SONUÇLAR: Merkezimizde PAB yapılmış 66 tek ventrikül hastasının dosyalarına ulaşıldı. Otuz hasta kız (%45,5), 36 hasta erkek (%54,5) idi. Triküspit atrezisi en sık tanı (%30) idi. Hastalara ilk tanı ortanca 0,68 ayda (1gün-14 ay) konmuştu. PAB ortanca 1,47 ayda (0,17-14,57ay) ve 19 hastaya ilk 1 ayda yapılmıştı (%28). Takip süresi ortanca 40,5 ay (0,2-160ay) idi. On iki hasta kaybedildi (%18), bu hastaların 6 sı PAB sonrası ex olmuştu. Toplamda 45 hastaya Glenn şant (%68) yapıldı, operasyon yaşı ortanca 13,4 ay (6-105ay) idi. Dört hastada Glenn öncesi rebanding yapılmış ve bant sıkılmıştı, bu hastaların hepsine Glenn yapılabildi ancak bu hastaların Glenn yaşı ortanca 22 ay (12-104ay) ile diğer hastalara göre daha geçti. Glenn'e uygun olmayan hastaların PAB yaşı ortanca 5,65 ay (1,73-14,5ay) iken Glenn yapılanların PAB yaşları 1,4 ay (0,17-9,2ay) idi. ve bu iki, grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ($p < 0,05$). 1 ay ve altında PAB yapılan 19 hasta ortanca 0,7 ay (0.17-1ay) da opere edildi, 9 hastanın PAB zamanı 14 günden önce idi ve bu hastalardan ikisi operasyon sonrası ex oldu.14 gün -1 ay arası PAB yapılan bütün hastalara ise Glenn yapılabildi. 1 aydan sonra PAB yapılan 47 hastadan; 16 hastaya Glenn yapılamadı; bunlardan 6 hasta Glenn için uygun değildi. Takiplerde bu hastalardan ikisi Glenn yapılması için uygun hale geldi, 4 hasta anti-PAH tedavi ile takip edilmekte. Toplamda 1 aydan küçük PAB yapılan hastaların %73'ne Glenn ameliyatı yapılabildi.1 aydan büyük PAB yapılan hastaların %65'ine Glenn ameliyatı yapılabilirken; 1 aydan büyük ancak 4 aydan küçük PAB yapılan hastaların %81'ine Glenn ameliyatı yapılabildiği görüldü.

TARTIŞMA: PAB, kısıtlı olmayan pulmoner kan akışına sahip tek ventriküllü yenidoğanların alt grubunu yönetmek için etkili bir strateji olmaya devam etmektedir ancak bu işlemde gecikme tek ventrikül yolağında ilerlenememesi ile sonuçlanabilmektedir. Biz çalışmamızda 4 aya kadar yapılan pulmoner bant hastalarının yaklaşık %80'ninde tek ventrikül yolağında ilerlenebildiğini gördük. Yenidoğan döneminde de ilk iki hafta sonrasında yapılan tüm bantların, bant sıkılması gerekse dahi Glenn aşamasına ulaştığını ancak olumsuz sonuçların literatür ile uyumlu olarak iki haftanın altında yapılan bant hastalarında meydana geldiğini saptadık.

Anahtar Kelimeler: Tek Ventrikül, Pulmoner Bant, Glenn Operasyonu

tablo


PAB yapılan tek ventrikül hastaları
n:66
1 ay altı PAB yapılanlar
n:19, 0.5(0.17-0.47) ay
>1 ay PAB yapılanlar
n:47, 2.2(1.03-14.8) ay
<15 gün PAB yapılanlar
n:9, 0.3(0.17-0.47) ay
15 gün PAB yapılanlar
n:10, 0.83(0.5-1) ay
1-4 ay PAB yapılanlar
n:32, 1.57(1.03-3.6) ay
4 ay üzeri PAB yapılanlar
n:15, 5.93(4.27-14.8) ay
Ex olanlar
n:2
Glenn yapılanlar
n:4, 0.23(0.17-0.40) ay
%44
Glenn yapılanlar
n:10, 0.83(0.5-1) ay
%100
Glenn yapılanlar
n:26, 1.67(1.03-3.6) ay
%81
Glenn yapılamayanlar
n:6, 1.77(1.1-2.4) ay
Glenn yapılanlar
n:5, 5.93(4.27-9.4) ay
%33
Glenn yapılamayanlar
n:10, 5.87(4.9-14.8) ay

SP-25 VASKÜLER HALKALAR: 10 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

***Berkay Alimoğlu*[1]**, *Onur Işık[2], Sedef Öksüz[1], Muhammed Akif Atlan[1], Hakan Dedecengiz[1], Tolga Bacak[1], Rahmi Özdemir[1], Cem Karadeniz[1], Barış Güven[1], Kaan Yıldız[1], Mustafa Orhan Bulut[1], Engin Gerçeker[1], Muhammed Akyüz[2]*

1. İzmir Bayraklı Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

2. İzmir Bayraklı Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir

GİRİŞ: Vasküler halkalar konjenital aortik ark anomalileri sonucunda özefagus ve/veya trakeaya basıyla karekterizedirler. Hastalığın genel semptomları öksürük, hışıltılı solunum, sık solunum yolu enfeksiyonu, dispne ve disfaji olarak kabul edilmekle beraber bu semptomların hiçbirisi hastalığa spesifik değildir. Klinisyenlerin tanı koyma gücü teknolojinin ilerlemesiyle artmıştır ve özellikle bilgisayarlı tomografi tanıda giderek yer edinmiştir.

MATERYAL METOD: Kliniğimizde 2015 Ağustos ile 2024 Ocak tarihleri arasında konjenital kalp cerrahisi geçirmiş tüm hastalar hastane veri sistemi üzerinden taranmış ve vasküler halka nedeniyle girişim yapılan tüm hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Vasküler halkayla beraber konjenital kalp hastalığı bulunan hastalar da çalışmaya dahil edilmiştir ancak vasküler halka tanısı konmuş ve ameliyatı reddetmiş hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Hastalar başvuru semptomları, tanı metodu, ameliyat planlaması, re-operasyon ve ameliyatın erken/geç dönem komplikasyonlar yönünden değerlendirildi.

SONUÇLAR: Toplam 72 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışmamızda en sık görülen vasküler halka tipleri %37.5 (n:27) ile innominate arter kompresyon sendromu, %25 (n:18) ile sağ aortik ark + aberran sol subklavian arter + sol ligamentum arteriozum ve %23.6 (n: 17) ile sol artik ark + aberran sağ subklavian arter'idi. Vasküler halka tanısına ek olarak konjenital kalp defekti bulunan hasta sayısı 22 (%30.6) idi. Hastaların başvuru semptomları incelendiğinde %91.7'sinin (n=66) solunum yolu, %8.3'ünün (n=6) gastro-intestinal semptomları vardı. Solunum yolu semptomları arasında hışıltılı solunum (n=22), tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu (n=15) ve siyanoz (n=11) en sık görülen 3 bulguydu. Gastro-intestinal semptomlar yutma güçlüğü ve reflüden oluşmaktaydı. Tüm hastaların tanısında rutin olarak ekokardiyografi ve BT anjiyo kullanıldı. Trakea ve bronşial ağaca yönelik girişim yapılma olasılığı olan hastalarda bronkoskopik görüntüleme yapıldı. Pulmoner arter sling hastalarında ise bronkospik değerlendirme rutin olarak yapıldı. Cerrahi müdahale sonrası komplikasyon olarak %11.1 (n:8) şilotoraks, %4.2 (n:3) yara yeri enfeksiyonu, %4.2 (n:3) geçici vokal kord paralizisi, %2.8 (n:2) pnömotoraks görüldü. Hastaların cerrahi işlem sonrası ortalama hastanede kalış süresi 19,7 gündü (min:11 max:48 gün). Hastaların takibinde 1 ve 5 yıllık sağkalım oranı %100 olarak hesaplandı.

TARTIŞMA: Aortik arkın anormal gelişimi sonrası özefagus veya trakea basısıyla beraber hastalarda semptomlar ortaya çıkar. Hastaların tanı almasında ilk planda klinisyenlerin tanıdan şüphelenmesi çok önemlidir. Genellikle bir sonraki basamak ekokardiyografi ile değerlendirme olmaktadır. Ekokardiyografide herhangi bir kardiyak anomali saptanmasa dahi hastanın anamnezinin iyi sorgulanması ve şüphe durumunda bilgisayarlı tomografi planlanması önemlidir. Cerrahi müdahalenin yüksek başarısına rağmen şilotoraks ve yara yeri enfeksiyonu gibi postoperatif komplikasyonlar görülebilir.

SONUÇ OLARAK: bu çalışma ile vasküler halkalar hakkında farkındalığı arttırmayı planladık. Gelecek araştırmalar, tanı farkındalığını arttırmaya, cerrahi teknikleri geliştirmeye, perioperatif bakım protokollerini optimize etmeye ve vasküler halkaları olan hastaların bakım kalitesini daha da artırmaya odaklanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: vasküler halkalar, aortik ark, hışıltılı solunum, yutma güçlüğü

TABLO 1. Hasta Özellikleri

	Ortalama±SD	Min-Max
Yaş (yıl)	2.6±4.3	0-24
Ağırlık (kg)	11.9±12.8	2.3-70
	N	%
Cinsiyet		
Kız	33	45.8
Erkek	39	54.2
Kardiyak anomali		
Var	22	30.6
Yok	50	69.4
Fetal tanı		
Var	19	26.4
Yok	53	73.6
Operasyon tipi		
Acil	26	36.1
Elektif	46	63.9
Re-operasyon		
Var	8	11.1
Yok	64	88.9
Genetik sendrom		
Var	8	11.1
Yok	64	88.9
Komplikasyon		
Var	16	22.2
Yok	56	77.8

TABLO 2. 'International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee' Sınıflamasına göre Hasta Dağılımı

Komplet Halkalar (n=26)	TANI	N	%
	Çift arkus aorta	8	11.1
	Sağ aortik ark + sol ligamentum arteriozum + aberran sol subklavian arter	18	25
	Sağ aortik ark + sol ligamentum arterizosum + ayna hayali dallanma	-	-
	Sol aortik ark +sağ desenden aorta + sağ ligamentum arterizoum	-	-
İnkomplet Halkalar (n=46)	**TANI**	**N**	**%**
	Pulmoner arter sling	2	2.8
	Sol aortik ark + aberran sağ subklavian arter	17	23.6
	İnnominate arter kompresyon sendromu	27	37.5

Adres: Kasap Sokak Eser İş Merkezi A Blok No:16/35,
Esentepe, Şişli, Istanbul, Turkey

☎ +90 212 323 5100 +90 212 323 5100 info@zevent.com.tr

Address: Z Event Congress Services Kft., 1032 Budapest, Föld utca
53. pinceszint 1. Ajtó, Hungary

europe@zevent.com.tr

Budapeşte

www.zevent.com.tr

İstanbul