



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Olgu Sunumu

04.06.2023

Araş. Gör. Dr. Rana ÖZTÜRK



Olgu

- 4 yaş 9 aylık
- Erkek

Őikayet

- Hızlı nefes alıp verme
- Seste kabalařma
- Eforlu solunum
- Ateř(38,6 derece)

Hikaye

- Bilinen kardiyak hastalığı olan hasta bize başvurusundan 2 gün önce şikayetleri başlamış. Ses kısıklığı gelişmiş, solunum sıkıntısı artınca dış merkeze başvurmuş. Oksijen desteği sağlanmış. Ateşi 38,6 olmuş. Kusma, ishal olmamış. Beslenmesi azalmış.
- Hasta hastanemiz çocuk aciline sevk edilmiş.

Özgeçmiş

- Babadan alınan öyküye göre;
- Prenatal: Ultrason izlemlerinde kardiyak anomali saptanmış.
- Natal: Term, 3550 gr, NVSY
- Postnatal: Solunum sıkıntısı sebebiyle 33 gün YDYBÜ, operasyon sonrası 4,5 ay ÇYBÜ yatışı mevcut.
- Aşılar: Aşı öyküsü güvenilir değil.
- 2 yaşında Bidirectional kavopulmoner anastomoz ,trakeaostomi

Soygeçmiş

- Anne: 35 yaş, sağ-sağlıklı.
- Baba: 39 yaş, sağ-sandhoff taşıyıcısı
- Anne baba 1. derece kuzen

- 1.Çocuk: 2,5 yaş, erkek, ex-sandhoff sebebiyle
- 2.Çocuk: Sandhoff sebebiyle kürtaj
- 3. Çocuk: Hastamız
- 4.Çocuk: 2 aylık erkek hasta

Fizik Muayene

- Ateş: 37.2°C
- KTA: 125 atım/dk (81-117 atım/dk)
- Solunum sayısı:32-35 soluk/dk (20-27 soluk/dk)
- Kan basıncı: 90/50 mmHg (90 P: 108/67 mmHg)
- SPO2: % 80-85 (oda havasında)

Fizik Muayene

- Genel durum orta.
- Cilt turgor normal.
- Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. Baş ve boyunda LAP yok.
- Bilateral ışık refleksi var. Her yöne göz hareketleri doğal. Anizokori yok, pupiller izokorik. Sklera ve konjonktiva doğal.
- Orofarenks-tonsiller doğal.
- Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Dinlemekle **inspirutuar stridor hafif mevcut.**
- S1+ S2+ Ritmik. Her odakta **2/6 pansistolik üfürüm mevcut.**
- Batın rahat. Defans, rebound yok. Organomegali yok.
- Haricen erkek. Ürogenital anomali yok.
- Meningeal irritasyon bulgusu yok. Bilinç açık.

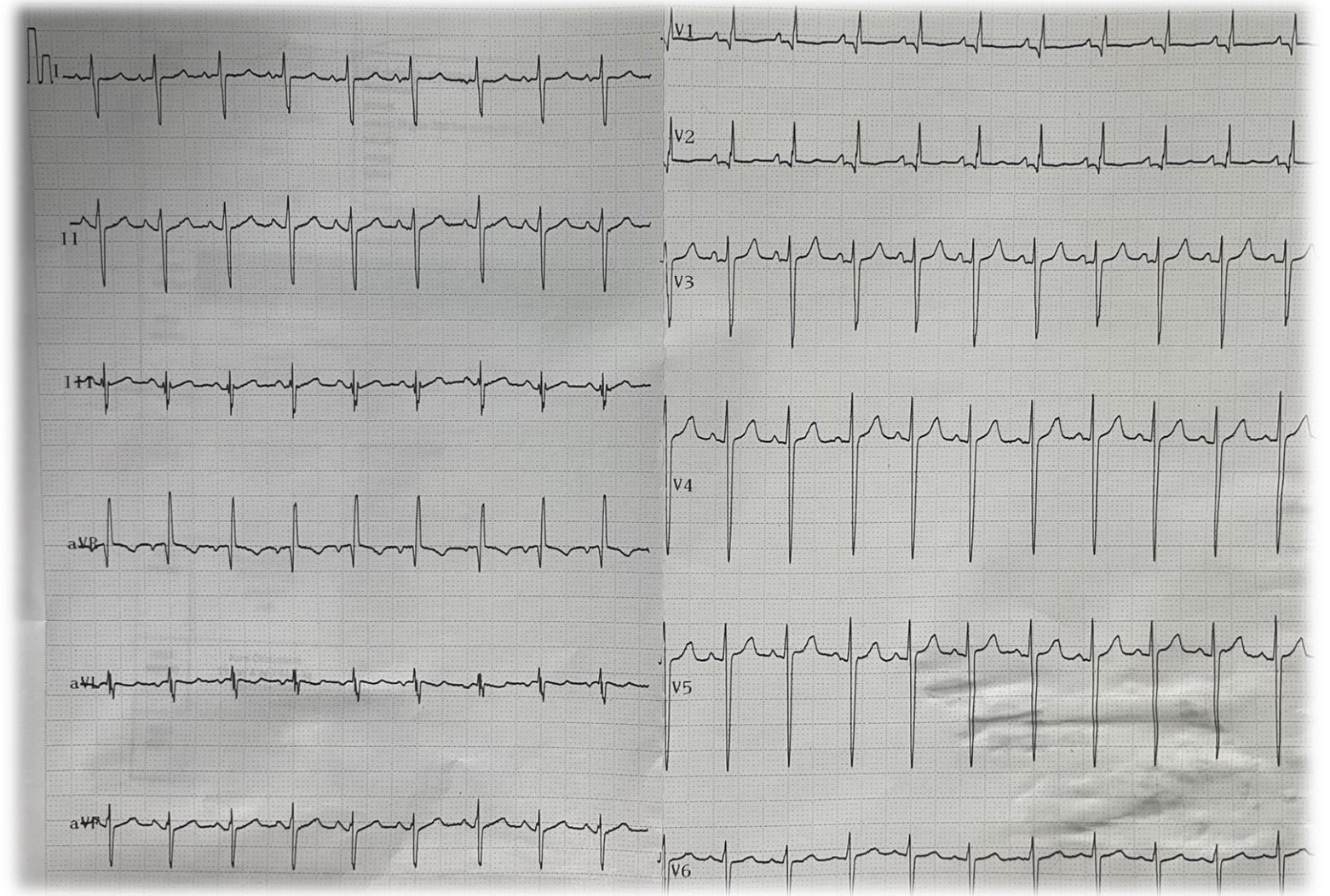
Laboratuvar

- Kreatinin - 0,36 mg/dL
- Düzeltilmiş Sodyum - 135,8 mmol/L
- Potasyum (K) - 3,91 mmol/L
- CRP - 6,29 mg/L
- WBC (Lökosit) - $19,87 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU (Nötrofil Sayısı) - $17,770 \times 10^3/\mu\text{L}$
- MONO (Monosit Sayısı) - $0,550 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB (Hemoglobin) - 14,50 g/dL
- PLT (Trombosit) - $561 \times 10^3/\mu\text{L}$

Posterior Anterior Akciğer Grafisi



ELEKTROKARDİYOGRAFI



Abdomen USG

- Karaciğer boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Parankim ekosu homojen izlenmektedir. Solid-kistik kitle lezyon izlenmemiştir. **Karaciğer sol lob orta hattın soluna doğru uzanmaktadır.**
- Safra kesesi boyutları ve duvar kalınlığı normaldir. Lümen içinde patoloji izlenmedi. İntra-ekstra hepatik safra yolları normal izlenmektedir
- **Dalak izlenmedi.**
- Pankreas boyutları ve ekosu normaldir. Paraaortik alan doğaldır.
- Bilateral böbrek boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Bilateral parankim eko ve kalınlıkları normaldir. Bilateral böbreklerde taş, hidronefroz izlenmemektedir.
- Mesane konturları düzenlidir. Lümen içi patoloji saptanmadı.
- Renkli Doppler incelemede portal ven ve hepatik venlerin çapları normal olup lümenleri açık izlenmektedir. Akım yönleri ve formları normaldir.
- Batında serbest sıvı izlenmedi

EKOKARDİYOĞRAFI

- 1. Komplet atriyoventriküler septal defekt
- 2. Sol atriyum ve sol ventrikül hipoplazisi
- 3. Büyük arterlerin transpozisyonu (pulmoner arter hipoplazik sol ventrikülden, aorta sağ ventrikülden çıkıyor)
- 4. AV kapak yetersizliği (hafif)
- 5. Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
- 6. Pulmoner stenoz
- 7. Fonksiyone Glenn şantı
- 8. Arkus aorta anomalisi
- 9. Sol atrial izomerizm?(kesintili vena kava inferior+aziygos ven devamlılığı)
- 10. Ventriküler septal defekt(perimembranöz-inlet-orta)
- 11. İlave ventriküler septal defekt (musküler-multiple)
- 12. Atriyal septal defekt (primum-geniş)

BT , Toraks Aorta Anjio

- TPVD-ASD-VSD nedeni ile opere olguda sağ ana pulmoner arter çapı 18 mm, sol ana pulmoner arter çapı 10 mm ölçülmüş olup artmıştır.
- Glenn şantına ait görünüm izlenmektedir.
- Pulmoner venler sağ atriyuma açılmaktadır.
- Sol atriyal izomerizm mevcuttur.
- Sol atrium ve sol ventrikül hipoplaziktir.
- Vena cava inferior izlenmedi. Vena azygos ve vena hemiazygos drenajı sağlamaktadır.
- Trakea ve ana bronşlar açıktır.
- Akciğer parankim alanlarının değerlendirilmesinde; bilateral akciğer alt lob posterobazal segmentte atelektazik değişiklikler mevcuttur. Bilateral akciğer alt lob posterobazal segmentteki bronşial ağaç atelektaziye sekonder distalde daralmaktadır. Enfektif süreçler ayırıcı tanıda yer almalıdır. Klinik - laboratuvar korelasyon önerilir.
- Karaciğer orta hattın soluna belirgin uzanım göstermektedir. Mide sağda izlenmektedir. Dalak görüntüleme alanında izlenmemektedir.

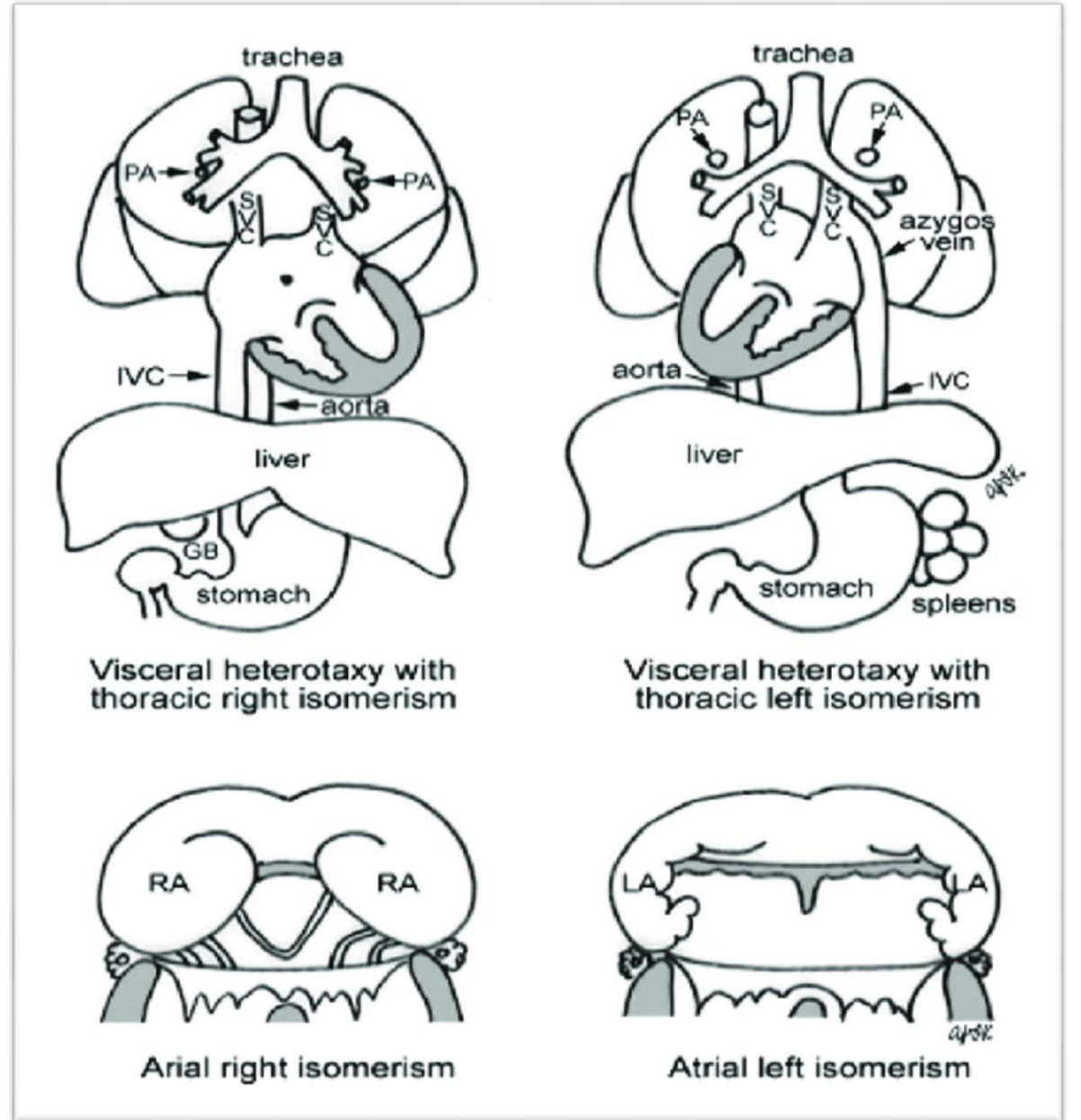
EKO (postnatal 2.gün)

- Kardiyak apeks sola doğru, viseroatriyal situs ambigustur. Hepatik venler birleşerek sağ atriyuma açılmaktadır. Ancak inferior vena kava izlenmemiştir.
- Abdominal IVC'nin kesintiye uğradığı, soldan hemiazigos ven devamlılığı olduğu izlenimi alınmıştır. Pulmoner venler sol atriyum arkasında bir keseye açılmaktadır. Bu keseden çıkan verital ven SVC'ye açılmaktadır
- Sağ atriyum ve sağ ventrikül normalden geniştir. Sol atriyum daha küçük, sol ventrikül ise hipoplaziktir. Geniş primum ASD izlenmiştir. Ortak AV kapak yoluyla her iki atriyum sağ ventriküle açılmaktadır.
- Hipoplazik soldaki ventrikülle atriyum bağlantısı izlenmemiştir. AV kapaktan hafif (2. derece) yetersizlik vardı. Müsküler inlet yerleşimli 5,8mm genişliğindeki defektten sağdan sola şant izlenmiştir.
- Pulmoner arter soldaki hipoplazik ventrikülden, aorta sağdaki geniş ventrikülden çıkmaktadır. Subpulmonik bölgede geniş konal doku nedeniyle pulmoner stenoz izlenmiştir.
- Aort kapağında darlık veya yetersizlik izlenmemiştir. Koroner arter çıkışları normaldir. Sağ arkus aorta mevcuttur. Ana ventrikül (sağ) fonksiyonları normaldir. Perikardiyal efüzyon izlenmemiştir.
- **TANI: Sol atriyal izomerizm Anormal sistemik ve pulmoner venöz dönüş Kesintili IVC, azigos ven devamlılığı, Total anormal pulmoner venöz dönüş (suprakardiyak+kardiyak) Komplet AVSD (unbalanced, hipoplazik sol ventrikül) AV kapak yetersizliği (2. derece) VA diskordans Pulmoner stenoz (subpulmonik)**

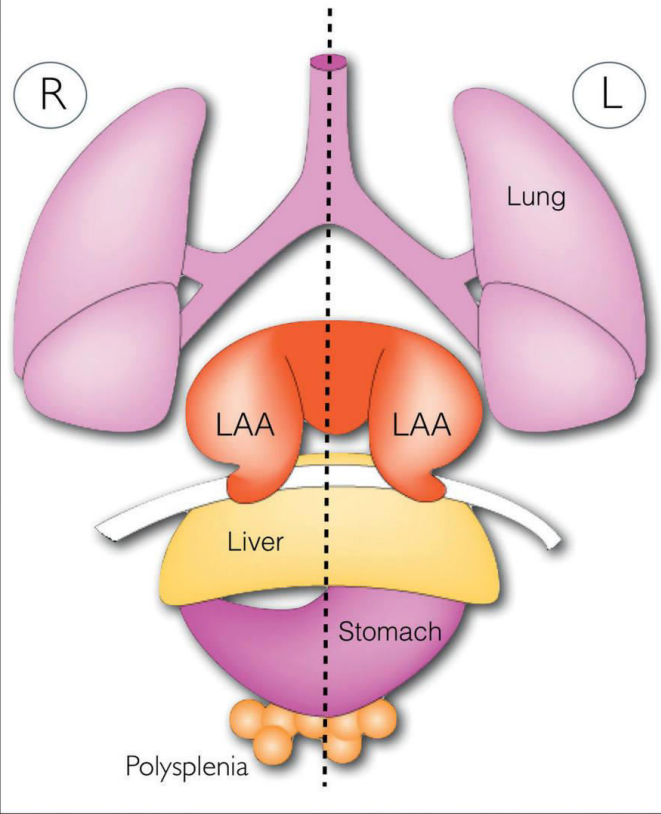
Atriyal İzomerizm

- Atriyal izomerizm, normalde morfolojik olarak farklı olan sağ taraflı ve sol taraflı atriyumların morfolojik olarak benzer olduğu bir durumdur.
- Atriyal izomerizm, kardiyovasküler anomaliler dahil olmak üzere çoklu organ sistemlerin konjenital malformasyonlar olması ile ilişkili bozukluktur.
- Bu bozukluklarını tanımlamak için situs ambiguus ve heterotaksi terimleri kullanılır.
- Atriyal izomerizm nadirdir ve yaklaşık 10.000 ila 40.000 canlı doğumda 1 görülür.
- Tüm konjenital kalp anomalilerinin yaklaşık %3'ü heterotaksi bağlamında ortaya çıkar.

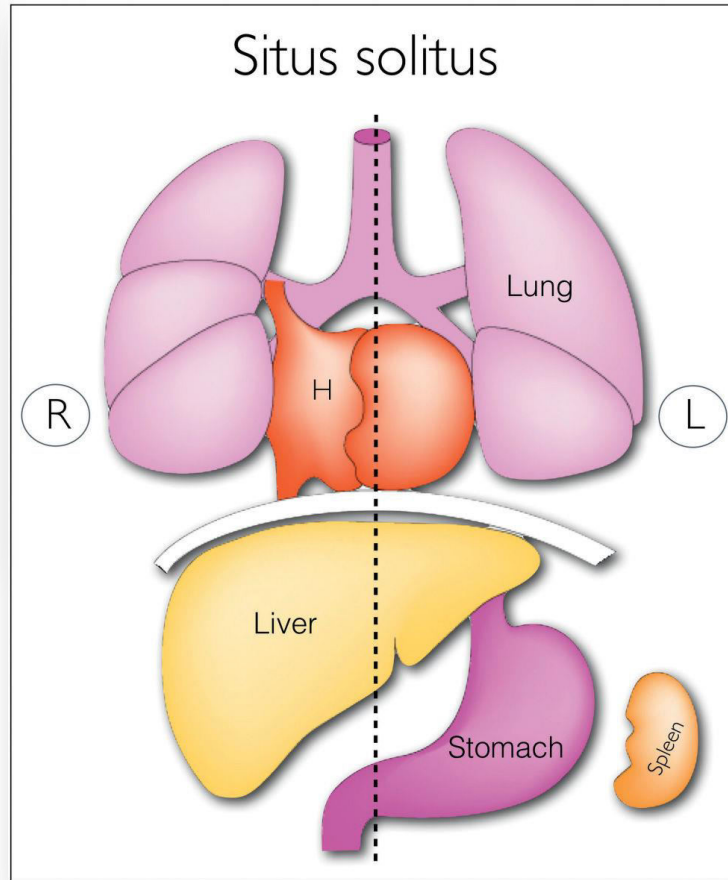
- Sağ atriyum izomerizm (RAİ), iki sağ atriyum ve atriyum apendiksleri olan iki sağ yapı ve sol taraftaki yapıların yokluğu ile görülür. Bu hastalarda genellikle pulmoner venöz anomaliler bulunur. RAİ'de tek ventrikül fizyolojisi baskındır. Dalak olmadığı için bu vakalara Aspleni sendromu da denir.
- Sol atriyal izomerizm (LAI), iki taraflı sol atriyum ve atriyal uzantılara sahip iki sol yapı ile sonuçlanır. Bu vakalarda sistemik venöz anormallikler sık görülür. LAI'de kardiyak anatomi RAİ'den daha değişkendir. LAI'li hastalarda sol taraflı organlar daha sık kopyalandığından, Polispleni Sendromu da denir.



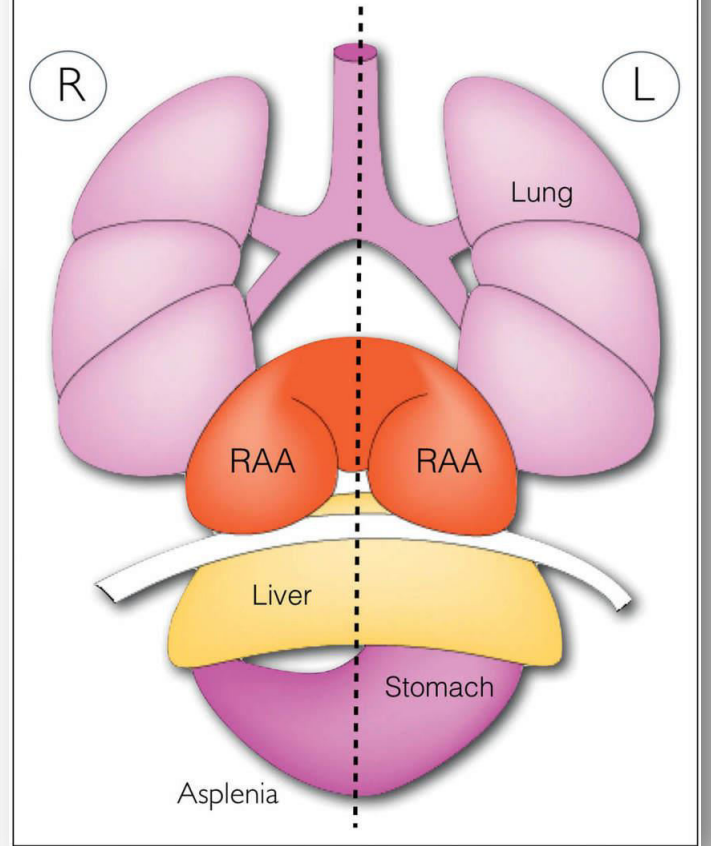
Left atrial isomerism



Situs solitus



Right atrial isomerism



Klinik Bulgular

1. Simetrik orta hat karaciğer (palpasyon veya grafide)
2. Uyumsuz kardiyak apeks ve mide baloncuđu (akciğer grafisinde)
3. KKH olan bir yenidođanda biliyer atrezi
4. Akciğer grafisinde simetrik ana bronşlar
5. EKG'de P dalga deđişikliđi (superior P dalgası)

Sağ Atriyal İzomerizm

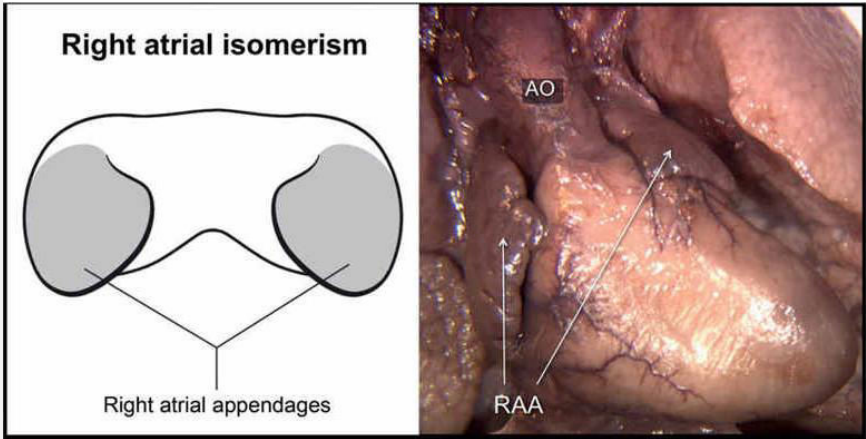
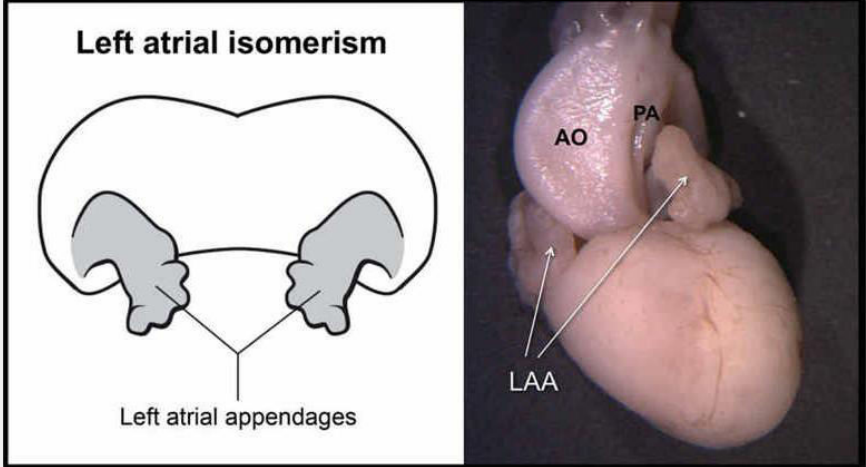
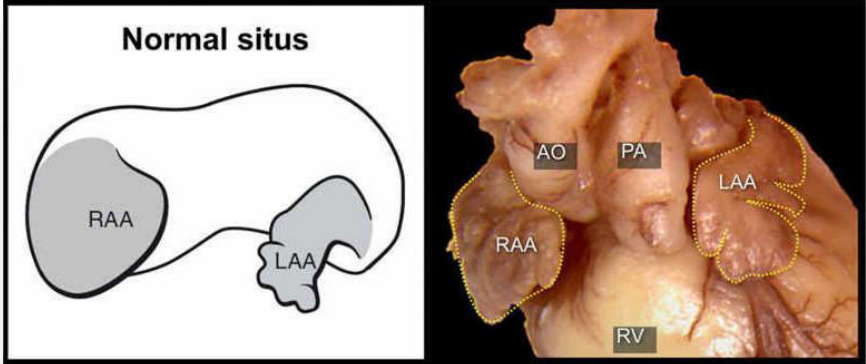
- Sağ tarafta iki taraflı sağ atriyum ve sol tarafta bulunan yapıların yokluğu ile sonuçlanır. Genel olarak, RAI'li hastalar, bir dereceye kadar pulmoner çıkış yolu obstrüksiyonu ve tek ventrikül fizyolojisi ile sonuçlanan anormal pulmoner venöz drenajı içeren bir kardiyak lezyon modeline sahiptir. Önemli ölçüde sağdan sola şant ve siyanoz ile kendini gösterir.
- RAI vakalarında, atriyal septum tipik olarak yoktur ve ince bir kas şeridi ile ayrılmış büyük primum ve secundum defektleri vardır.
- Koroner sinüs genellikle olmaz. Ek olarak, hastaların yüzde 50 ila 80'inde bilateral superior vena cava (SVC'ler) oluşur, ancak RAI'de IVC'nin kesintiye uğraması nadirdir.

Sağ Atriyal İzomerizm

- Ekstrakardiyak yapılara TAPVD vakaların %75'inden fazlasında görülür.
- İki sinoatriyal düğüm olabilir.
- RAI'li hastaların yaklaşık yüzde 85'inde önemli pulmoner arter stenozu veya atrezisi vardır. Yenidoğanda ciddi siyanoz ile belirti gösterebilir.
- Dalak yoktur. İki tarafta da 3 loblu akciğerler ve iki taraflı epartiye bronşlar vardır.

Sol Atriyal İzomerizm

- LAI, bilateral sol atriyum ve atriyal apendikslerle sonuçlanır. IVC'nin kesintiye uğraması, sol atriyal izomerizmin karakteristik bir bulgusudur çünkü iki morfolojik sol atriyum genellikle bir IVC bağlantısına sahip değildir. Aksi takdirde, RAI ile karşılaştırıldığında LAI'de kardiyak anomalilerde daha fazla değişkenlik vardır.
- LAI'li hastalarda, atriyal septum anatomisi oldukça değişkendir. Fossa ovalis, normal septumdan septumsuz ortak bir atriyum gibi değişkenliğe sahiptir.
- Hastaların sadece yüzde 30 ila 55'inde koroner sinüs yoktur ve yüzde 40 ila 50'sinde iki taraflı SVC vardır. Kesintili bir IVC'nin karakteristik anatomik özelliği, kesintili IVC'nin daha sonra azigos vene ve oradan da SVC yoluyla atriyuma drenajı olan hastaların yüzde 80'inde görülür .
- LAI'li hastaların yaklaşık yüzde 50'sinde ortak bir AV kapağı vardır. Giriş septumunun atrezisi veya yokluğu, hastaların yaklaşık yüzde 10'unda görülür. Hastaların sadece üçte birinde bozulmamış bir ventriküler septum vardır, geri kalanında izole edilmiş bir VSD veya bir AV kanal defektinin parçası olan bir VSD bulunur.
- Pulmoner stenoz veya atrezi LAI'de RAI'ye göre çok daha az görülür ve vakaların yaklaşık yüzde 20'sinde görülür.



Klinik

- Heterotaksi, doğum öncesi ekokardiyografi ile en yüksek saptanma oranına sahip doğuştan kalp rahatsızlıkları arasındadır .
- Tek ventrikül fizyolojisi veya tam kalp bloğu olan fetüslerin hayatta kalma oranı, yaşamın ilk yılı boyunca yüzde 50 ila 67 arasında değişmektedir .
- Prenatal olarak heterotaksi tanısı konan 647 fetüsü içeren 16 gözlemsel çalışmanın sistematik bir incelemesinde, tanı anındaki ortalama gebelik yaşı 18 ila 29 hafta arasındaydı.
- Fetüslerin yüzde 35'inde ve RAI'li fetüslerin yüzde 67'sinde sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu mevcuttu. LAI'li fetüslerin yüzde 27'sinde ve RAI'lilerin sadece yüzde 1'inde tam kalp bloğu meydana geldi. LAI'li fetüslerin yüzde 56'sında polispleni , RAI'li fetüslerin yüzde 87'sinde aspleni kaydedildi.

Klinik

- Doğum sonrası bulgular oldukça değişkendir ve vena kavanın izole bir şekilde kesintiye uğradığı asemptomatik yenidoğandan ciddi derecede hasta siyanotik yenidoğana kadar uzanan bir klinik sunum yelpazesine yol açan çok çeşitli anatomik lezyonlara dayanır.
- RAI en sık neonatal dönemde pulmoner arter çıkış obstrüksiyonunun bir sonucu olarak sağdan sola şant nedeniyle siyanozla kendini gösterir.
- LAI, daha geniş bir anatomik bulgu yelpazesi nedeniyle daha da çeşitli bir sunuma sahiptir. LAI'li hastalar, RAI'li hastalardan daha geç ortaya çıkma eğilimindedir çünkü pulmoner arter çıkış obstrüksiyonunun derecesi RAI'de görülenden daha azdır. Takipne mevcut olduğunda genellikle kalp yetmezliğine sekonderdir ve pulmoner venöz obstrüksiyona bağlı değildir. Klinik muayene bu lezyon grubu için spesifik değildir.

Kardiyak Olmayan Anatomi

- Bronşiyal ve akciğer anormallikleri arasında simetrik üç veya iki loblu akciğerler veya iki taraflı eparteriyel veya hiperteryal bronş bulunur.
- Dalak anormallikleri arasında aspleni (genellikle RAI ile ilişkili) veya polispleni (genellikle LAI ile ilişkili) bulunur. Aspleni sendromlu hastalar fulminan sepsise yatkındır ve günlük antibiyotik profilaksisi verilmeli ve pnömokok, Hemophilus influenza tip B ve meningokoklara karşı aşılanmalıdır.
- LAI'li hastaların yaklaşık yüzde 10'unda biliyer atrezi mevcuttur. RAI veya LAI'li hastalarda karaciğer genellikle orta hatta simetriktir.
- Bağırsaklarda malrotasyon ve olası bağırsak tıkanıklığı hem RAI hem de LAI'de ortaya çıkar.

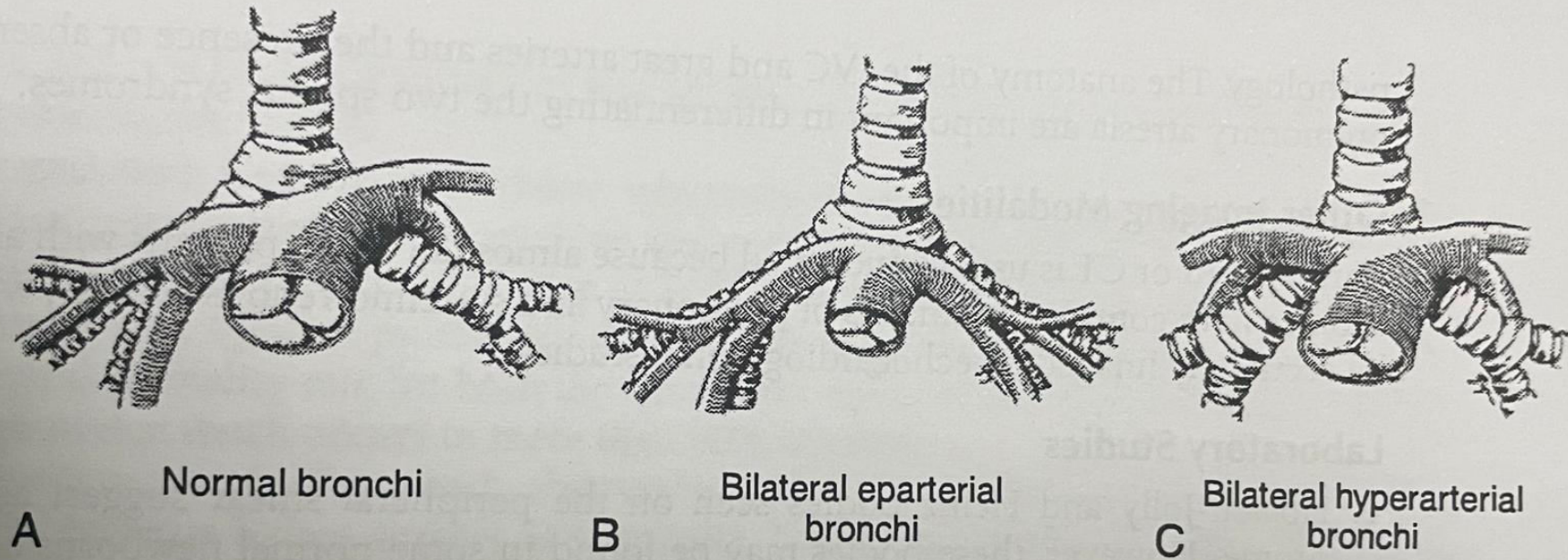


FIGURE 14-67 Diagrams of normal bronchi (A); bilateral eparterial bronchi, usually seen in asplenia syndrome (B); and bilateral hyperarterial bronchi, usually seen in polysplenia syndrome (C). (From Fyler DC, ed: *Nadas' Pediatric Cardiology*, St. Louis, Mosby, 1992.)

	Sol Atriyal İzomerizm	Sağ Atriyal İzomerizm
Sistemik Damarlar	Sağ veya Sol Tek SVC (%66), bilateral SVC (%33) Kesintili IVC Bilateral ortak hepatik venden sağ atriyuma veya sol atriyuma geçiş	Bilateral SVC (%65), tek SVC Genellikle normal IVC IVC'ye normal hepatik venler
Pulmoner Damarlar	Normal pulmoner dönüş	Ekstrakardiyak bağlantılı TAPVD
Atriyum ve Atriyal Septum	Bilateral sol atriyum Tek ve ortak atriyum, primum ASD	Bilateral sağ atriyum Atriyal septumunun olmaması
AV Kapak	Normal AV kapak	Ortak AV kapak
Ventriküller	VSD sık ama her zaman değil Genellikle iki ventrikül	Her zaman VSD mevcut Tek ventrikül
Semilunar kapaklar	Normal PV (%60)	PV Stenoz (%40) veya atrezi (%40)
Büyük Arterler	Normal büyük arterler (%85)	Transpozisyon (%70)
EKG	Superior P eksenini (%70)	Normal P eksenini veya +90-+180 kadranda

Nabız Oksimetre Taraması

- Nabız oksimetre taraması, önemli ölçüde sağdan sola şantı olan RAI'li yenidoğanların çoğunu saptar. Bununla birlikte, sağdan sola şant miktarı pulmoner arter çıkış tıkanıklığının derecesine bağlıdır ve etkilenen yenidoğanların hepsinde kayda değer siyanoz görülmez.

Elektrokardiyogram

- İletim dokularının anatomik kusurları nedeniyle elektrokardiyogram genellikle anormaldir. Örneğin sinüs düğümü anormallikleri yaygındır çünkü tek sinüs düğümü veya iki sinüs düğümü olabilir, bu da aynı hastada ektopik atriyal ritim veya çoklu P dalgası morfolojileri ile sonuçlanabilir.
- LAI'de, sinüs düğümünün olası yokluğuna bağlı olarak, sola ve yukarıya yönelik bir P dalga eksenini ve ektopik atriyal ritim sıklıkla mevcuttur.
- RAI'de olduğu gibi, AV kanal defekti olanlarda QRS eksenini genellikle üstündür. LAI'li hastaların yaklaşık yüzde 10'unda tam AV blok da mevcut olabilir, ancak RAI'li hastalarda neredeyse hiç yoktur.

Göğüs radyografisi

- Göğüs radyografisi genellikle anormal situs için ilk ipucudur
- Normal situs (situs solitus) veya anormal situs (inversus ve ambiguus) arasında ayırım, kalbin pozisyonları (levo-, dekstro- veya mezokardi), mide balonu ve bronşlarla belirlenebilir.
- Orta hatta bulunan simetrik karaciğer önemli bir bulgudur.

Tıbbi ve Cerrahi Yönetim

- Kardiyak tıbbi yönetim, ciddi şekilde etkilenen yenidoğanlarda yeterli pulmoner kan akışını ve sistemik oksijenasyonu sağlayan kardiyak ve pulmoner fonksiyonun stabilizasyonuna odaklanır. Ek olarak, LAI'li hastalar tam kalp bloğu ve sinüs düğümü işlev bozukluğu açısından risk altındadır.
- Hastalarda yeterli doku perfüzyonunu ve oksijenasyonu sürdürmek için başlangıç tıbbi yönetimidir.
- Atriyal izomerizmi olan hastaların cerrahi tedavisi karmaşıktır ve cerrahi planlama, bireysel anatomiye göre ayarlanmalıdır. Primer onarım tercih edilmekle birlikte, iki ventrikül onarımının mümkün olmadığı durumlarda hipoplastik sol kalp sendromu gibi diğer tek ventrikül morfolojik durumları için geliştirilmiş girişimler kullanılarak cerrahi palyasyon yapılır.

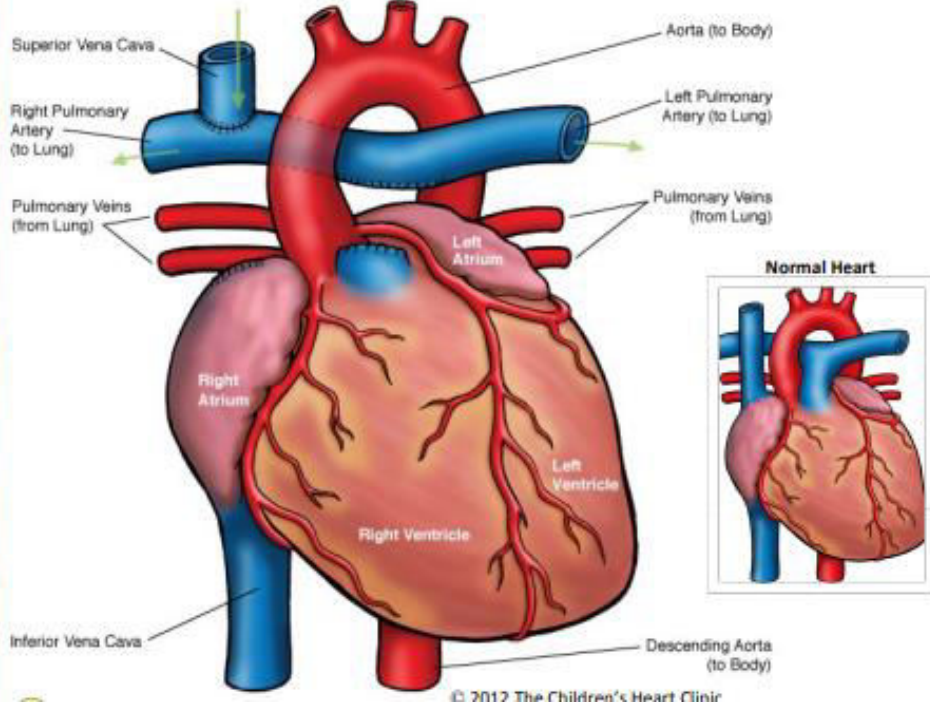
Yönetim

- RAI'li hastalarda tipik sağdan sola şant vardır. Şiddetli şekilde etkilenen yenidoğanlarda, yetersiz pulmoner kan akışı vardır ve hayatta kalma, yeterli pulmoner kan akışını sağlamak için bir patent duktus arteriyozusun (PDA) sürdürülmesine bağlıdır. Bu hastalarda, cerrahi veya girişimsel kateterizasyon teknikleri uygulanması gerekir.
- Atriyal izomerizmi olan bazı hastalar yenidoğan döneminde pulmoner aşırı sirkülasyon olsun veya olmasın sol kalp obstrüksiyonuna bağlı kalp yetmezliği ve metabolik asidoz gösterebilir. Bu hastalarda tıbbi tedavi, farmakolojik olmayan destekleyici müdahaleyi (oksijen uygulaması, pozitif basınç desteği ve mekanik ventilasyon) ve farmakolojik tedaviyi (ACE, inotropik tedavi ve loop diüretik) içerir.
- LAI'li hastalar ventriküler bradikardiye neden olan tam AV blok riski altındadır. Ek olarak, sinüs düğümü disfonksiyonu riskinin artması nedeniyle, alandaki bazı uzmanlar LAI'li erişkinlerde profilaktik kalp pili yerleştirilmesini önermişlerdir.

Sađ Kalım

- RAI hastalarda palyatif cerrahi prosedürler olmadan hastaların %95'inden fazlası yaşamın ilk yılında ölür. Fulminan sepsis bu hastalarda bir ölüm sebebidir.
- LAI'de ise ilk yıl ölüm oranı %65'tir.

Bidirectional Glenn Shunt (Cavopulmonary Shunt)



Bidirectional kavopulmoner şant operasyonudur (Glenn şant): Superior vena kava ile sağ pulmoner arter arası bağlantı kurularak sağlanır.

Klinik Seyir

- Hasta pnömoni nedeniyle çocuk enfeksiyon tarafından takip edilmekte.
- Hastanın akciğer atelektazisi ve yabancı cisim aspirasyonu şüphesiyle çocuk göğüs hastalıkları olan bir merkeze sevk durumu devam etmektedir.

Teşekkürler...
