



KOCAELI ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

18.10.2024

Arş. Gör. Dr. Gizem Gürpınar



OLGU - ŐIKAYET

- 11 ay
- Kız

- İneleme
- Solunum sıkıntısı
- Ateő

HİKAYE

- Bilinen bir hastalığı olmayan 11 aylık kız hasta
- Başvuru tarihinden 10 gün önce en fazla 38.8 °C ölçülen ateş yakınmasıyla dış merkeze başvurmuş. Otit tanısıyla 3 gün süreyle im antibiyotik tedavisi almış ve ateşi gerilemiş.
- 3 gün önce inlemesi ve solunum sıkıntısı başlamış. Beslenmesi azalmış. Ateşi tekrarlamamış. İshal, kusması yokmuş. Öksürük olmamış.
- Solunum sıkıntısının belirginleşmesi nedeniyle tarafımıza başvurular.

ÖZGEÇMİŞ - SOYGEÇMİŞ

- 39. gestasyon haftasında, 2915 gram olarak C/S ile doğmuş.
- Bilinen hastalığı yok.
- Düzenli kullandığı ilaç yok.
- Anne: 28 yaşında, ev hanımı, sağ - sağlıklı
- Baba: 29 yaşında, memur, sağ - sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.
- Ailenin ilk çocuğu.
- Ailede bilinen hastalık yok.

FİZİK MUAYENE

□ Vital Bulgular

- Ateş: 37 °C
- KTA: 160/dk (109- 145/dk)
- Solunum sayısı: 44/dk (30 - 50/dk)
- Kan basıncı: 75/40 mmHg (50p: 80/36 mmHg)
- SPO2: %91

- Boy: 70 cm (-1.73 SDS)
- Vücut ağırlığı: 8 kg (-1.27 SDS)

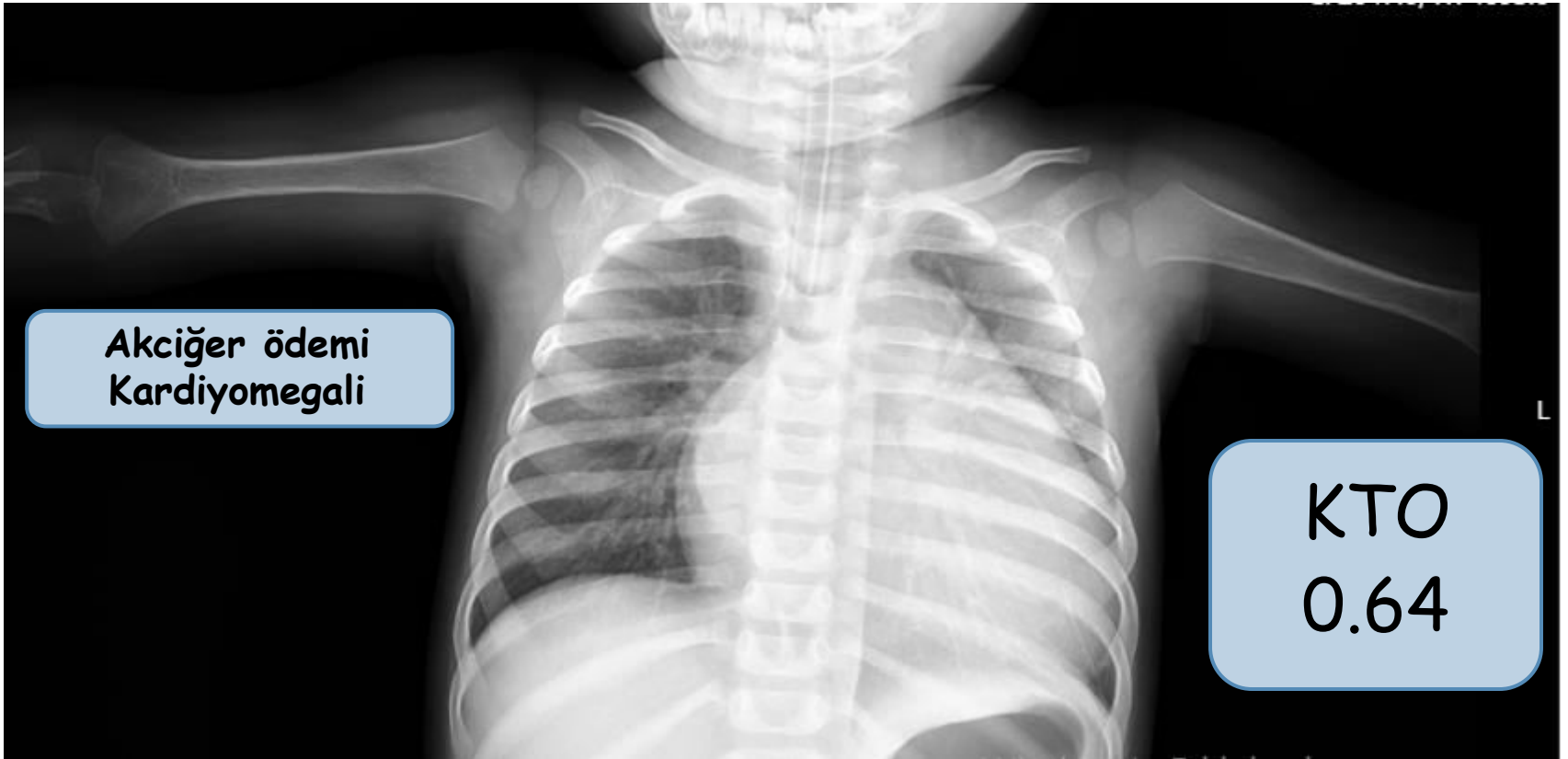
FİZİK MUAYENE

- Genel durum kötü.
- **Cilt:** Turgor - tonusu azalmış. Cilt rengi soluk. Ekstremiteler soğuk. Peroral siyanoz mevcut. Ödem, ikter, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok.
- **Baş - Boyun:** Oral mukoza kuru, gözyaşı yok. Orofarenks doğal. Lenfadenopati yok.
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut.
- **Solunum sistemi:** Solunum sesleri bilateral eşit, solunum seslerinde kabalaşma mevcut. Subkostal retraksiyon+
- **Kardiyovasküler sistem:** Taşikardik. S1, S2 doğal. S3+ S4 gallop+. Apekte belirgin, koltuk altına yayılım gösteren 2/6 pansistolik üfürüm
- **Gastrointestinal sistem:** Karaciğer kot altında 4-5 cm palpabl. Palpasyonla ağrılı ve sert. Splenomegali yok. Defans, rebound yok.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen kız. Anomali yok.
- **Nöromuskuler sistem:** Doğal.

LABORATUVAR

Hemogram	Biyokimya		Kan gazı	Diğer
WBC - 14,930/ μ L	Açlık Kan Şekeri - 125 mg/dL	Protein, Total - 57,4 g/L	pH - 7,038	Protrombin Zamanı - 25,1 s
NEU - 6,930/ μ L	Ürea - 29,3 mg/dL	Albumin - 40,4 g/L	PCO2 - 16,6 mmHg	PTZ (INR) - 2,39
LYM - 7,220/ μ L	BUN - 13,69 mg/dL	LDH - 572 U/L	iCa+ - 1,59 mmol/L	Fibrinojen - 93,8 mg/dL
MONO- 750/ μ L	Kreatinin - 0,47 mg/dL	Ürik asit - 8,4 mg/dL	Laktat - 121 mg/dL	D-Dimer - 10,75 μ g/mL
EOS - 0,000 x10 ³ / μ L	Bilirubin, Total - 1,25 mg/dL	Sodyum - 130,9 mmol/L	cHCO3(st) - 6,5 mmol/L	Amonyak - 29,4 μ g/dL
BASO - 30/ μ L	Bilirubin, Direkt - 0,99 mg/dL	Potasyum - 6,64 mmol/L	pH - 7,428 PCO2 - 55,0 mmHg Laktat - 2,0 mg/dL cHCO3(st) - 33,6 mmol/L	
HGB - 7,70 g/dL HCT - 30,5 %	Bilirubin, İndirekt - 0,26 mg/dL	Klor - 102 mmol/L	Potasyum - 4,34 mmol/L	entasyon - 4
RBC - 4,25 x10 ⁶ / μ L RDW-SD - 64,70 fL RDW-CV - 26,70 %	AST (SGOT) - 118,9 U/L	Kalsiyum - 9,90 mg/dL		
MCV - 71,80 fL	ALT (SGPT) - 65,4 U/L	Fosfor - 5,62 mg/dL		CRP - 2,6 mg/L
PLT - 477.000/ μ L		Magnezyum - 2,56 mg/dL		TİT: Temiz

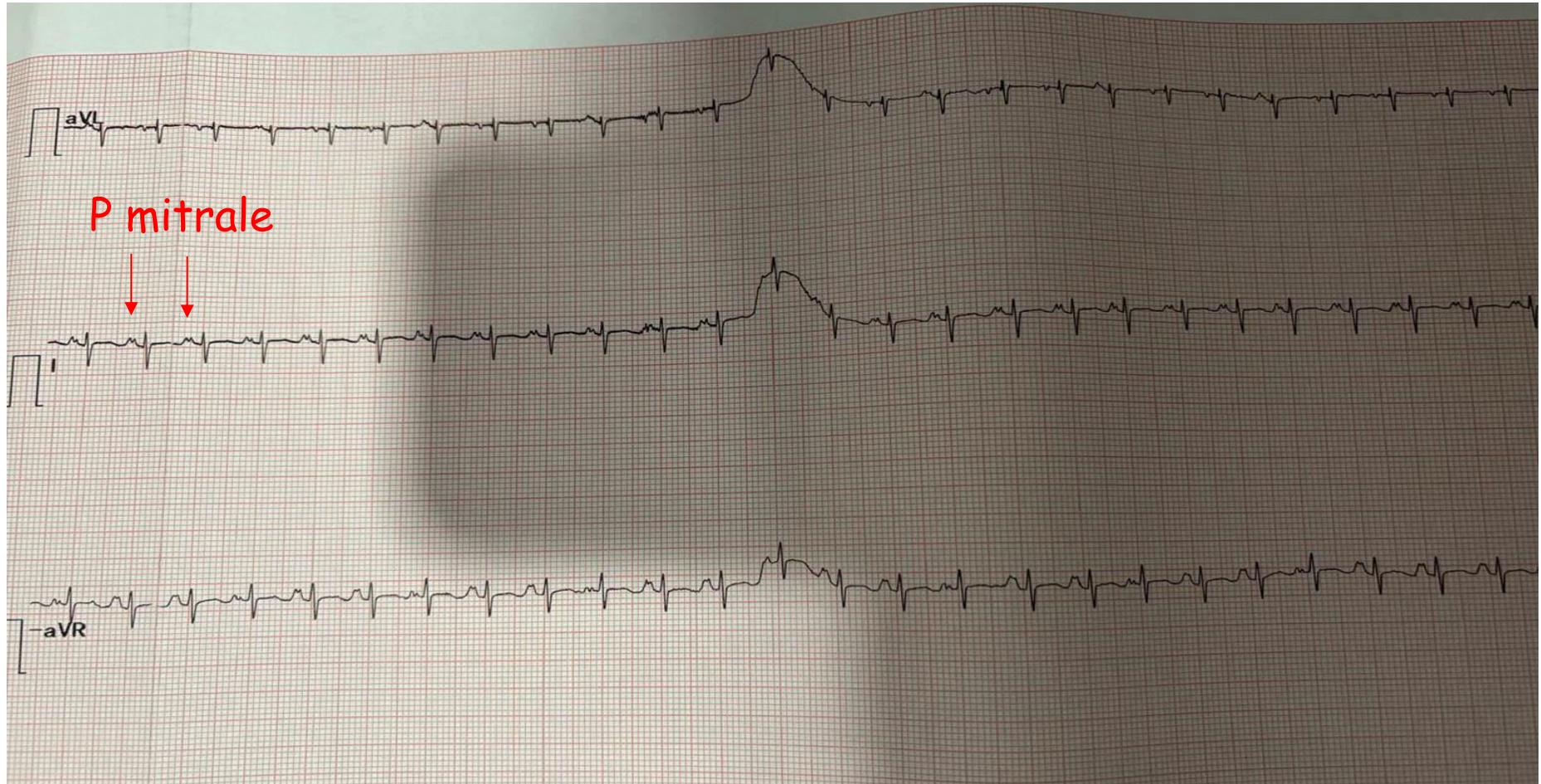
GÖRÜNTÜLEME - Telekardiyografi



Akciğer ödemi
Kardiyomegali

KTO
0.64

EKG



PATOLOJİK BULGULAR

- İnleme, solunum sıkıntısı, ateş
- Taşikardi, desatürasyon, hipotansiyon
- Azalmış turgor - tonus, soluk cilt rengi, ekstremitelerde soğukluk, peroral siyanoz, oral mukozada kuruluk, subkostal retraksiyon, palpasyonla ağrılı ve sert hepatomegali, apekte belirgin ve koltuk altına yayılım gösteren 2/6 pansistolik üfürüm
- Anemi, AST, ALT, bilirubin yüksekliği, hiperkalemi, metabolik asidoz, INR uzaması, artmış fibrinojen, düşük D-dimer düzeyi
- **TELE:** Kardiyomegali ($KTO > 0.5$), akciğer ödemi
- **EKG:** P mitrale

ÖN
TANILARINIZ
NELERDİR?

EK TETKİK OLARAK
NE İSTERSİNİZ?



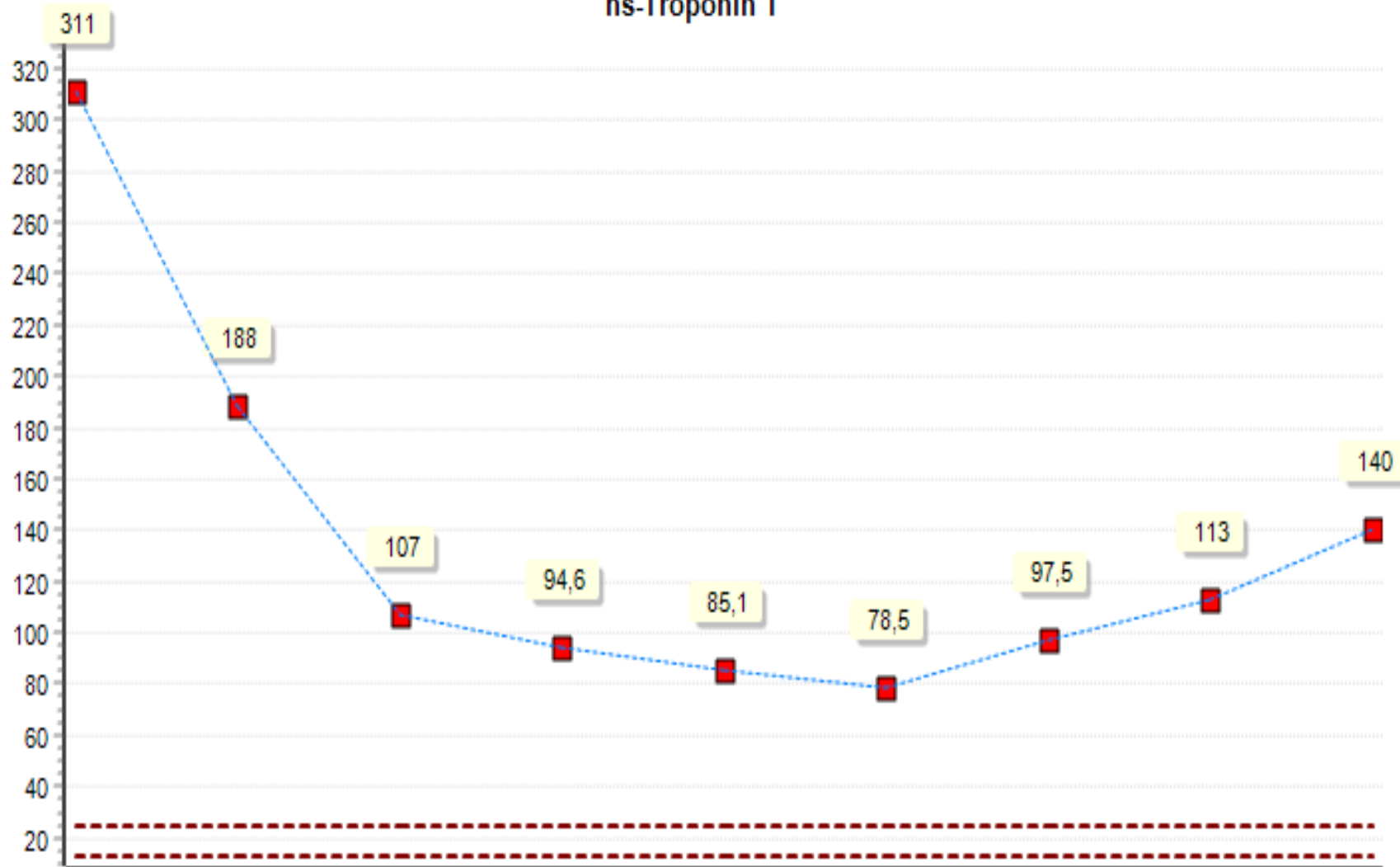
EK TETKİKLER

hs-Troponin T - 311 ng/L
CK-MB Kütle - 22,5 ng/mL
NT Pro - BNP - > 70000 ng/L

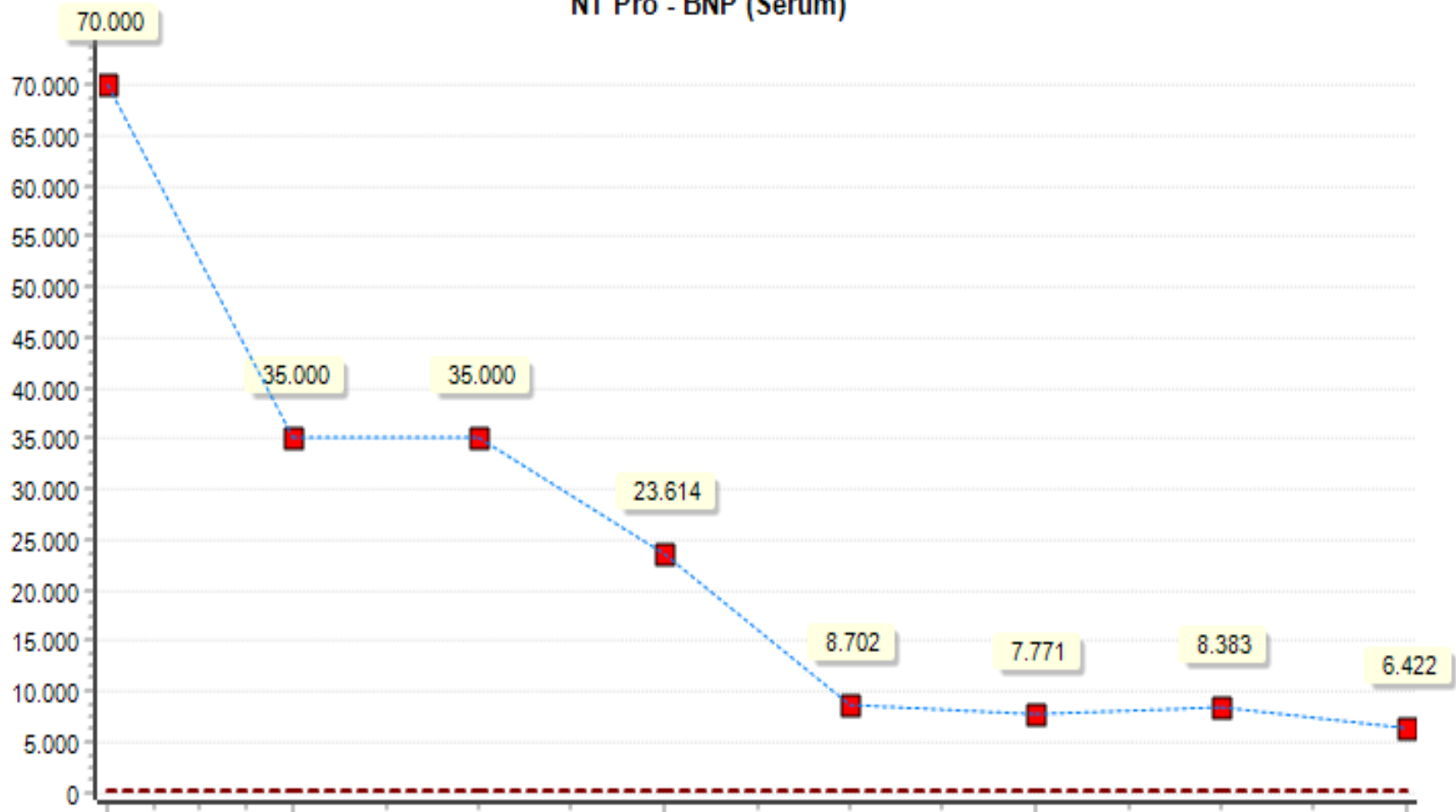
8 saat sonra

hs-Troponin T - 188 ng/L
CK-MB Kütle - 11,3 ng/mL
NT Pro - BNP - > 35000 ng/L

hs-Troponin T



NT Pro - BNP (Serum)



EKOKARDİYOĞRAFI - Başvuru

□ EF %24

- Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (Dilate kardiyomiyopati - miyokardite sekonder?)
- Sol kalp boşluklarında dilatasyon
- Mitral yetersizlik (orta)

Klinik İzlem

- Başvurusunda solunum sıkıntısı, inlemesi olan genel durumu kötü, taşikardik ve oda havasında desatüre hasta entübe edilerek dilate kardiyomiyopati (miyokardit?), dekompanse kalp yetmezliği ön tanılarıyla Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı.
- Adrenalin (0.05 mcg/kg/dk), milrinon (0.5 mcg/kg/dk) infüzyonu ve furosemid tedavileri başlandı.
- Yatışının 5. gününde hasta ekstübe edildi.
- Aspirin, spironolakton ve enapril tedavileri başlandı.
- 13. günde tedaviye karvedilol eklendi.

EKOKARDİYOĞRAFI - 5. Gün

- EF %30
- Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (*Dilate kardiyomiyopati - miyokardite sekonder?*)
- Sol kalp boşluklarında dilatasyon
- Mitral yetersizlik (hafif-orta)

EF %34 (6. gün)

EF %34 (12. gün)

EF %39 (15. gün)

EK TETKİKLER

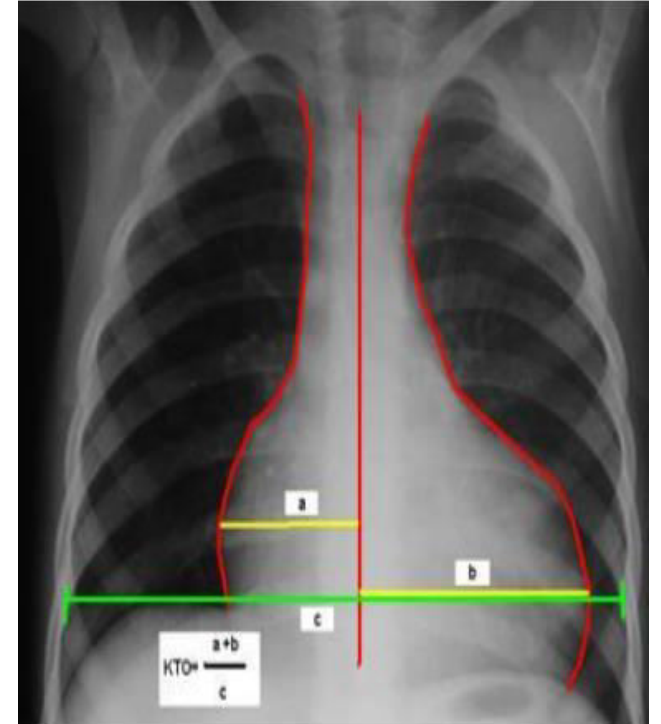
- Kan kültüründe üreme olmadı.
- İdrar kültüründe üreme olmadı.
- **Solunum yolu viral paneli: Negatif**
- **Periferik yayma: %14 band, %46 PNL, %40 lenfosit**

Parvovirus B19 PCR -
504 POZİTİF(+)
IU/mL

HBs Ag - 0,33 NEGATİF(-) S/CO
Anti HBs - 224,29 IU/L
Anti HAV IgG - 0,4 NEGATİF(-) S/CO
Anti HAV IgM - 0,21 NEGATİF(-) İndeks
Anti HCV - 0,08 NEGATİF(-) S/CO
Anti HIV - 0,05 NEGATİF(-) S/CO
Rubella IgG - 124,1 POZİTİF(+) IU/mL
Rubella IgM - 0,6 NEGATİF(-) İndeks
CMV IgG - > 250 POZİTİF(+) AU/mL
CMV IgM - 0,14 NEGATİF(-) İndeks
EBV VCA IgG - 0,16 NEGATİF(-) S/CO
EBV VCA IgG EBNA - 0,04 NEGATİF(-) S/CO
EBV VCA IgM - 0,02 NEGATİF(-)

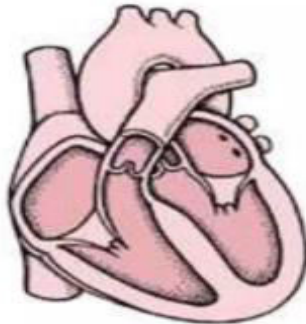
Kardiyomegali

- Yaşa göre artmış kardiyotorasik oranı ifade eder.
- Telekardiyografi; inspiryumda çekilmelidir.
- Kardiyotorasik oran
 - Erişkinlerde <0.5
 - Süt çocuklarında <0.55
 - Yenidoğanlarda $<0.60 - 0.65$



Kardiyomiyopati

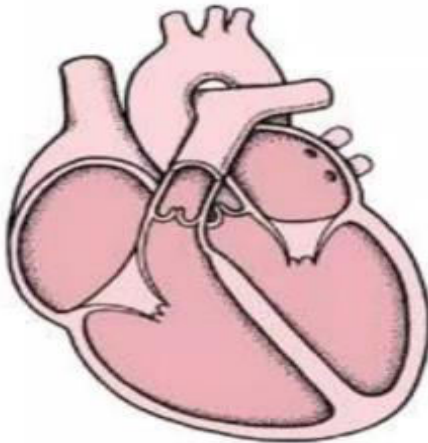
- Kardiyomiyopati, miyokardiyumun yapısal ya da fonksiyonel bozukluklarıdır.



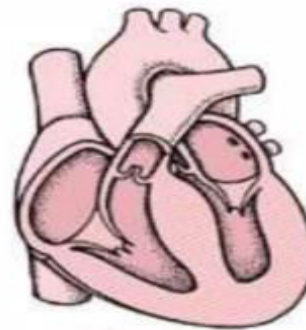
Normal

Types of Cardiomyopathy

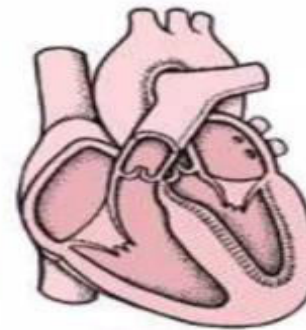
There are three main types of cardiomyopathy—dilated, hypertrophic, and restrictive. In dilated cardiomyopathy, the ventricles enlarge. In hypertrophic cardiomyopathy, the walls of the ventricles thicken and become stiff. In restrictive cardiomyopathy, the walls of the ventricles become stiff, but not necessarily thickened.



Dilated
Cardiomyopathy



Hypertrophic
Cardiomyopathy



Restrictive
Cardiomyopathy

KARDİYOMİYOPATİ - Sınıflandırma

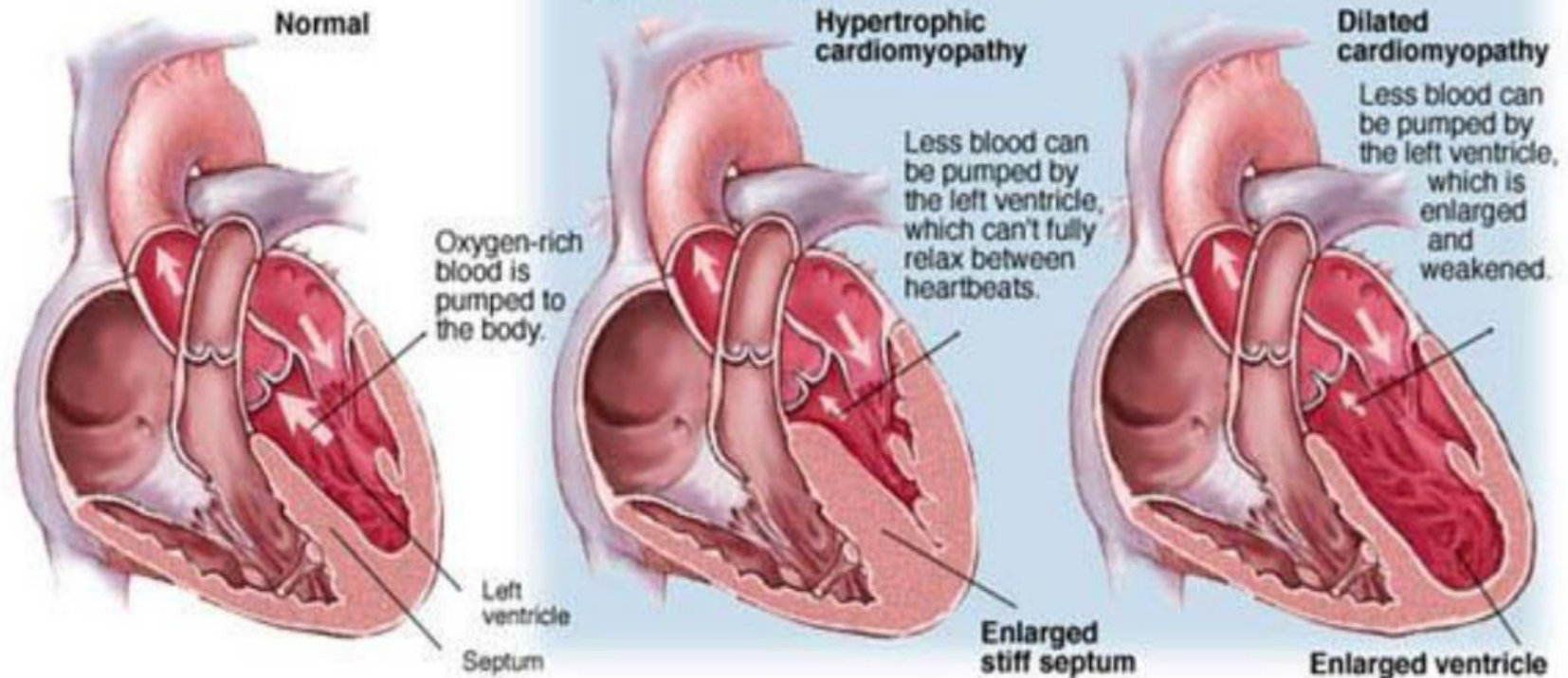
- **Hipertrofik kardiyomiyopati:** Ventriküler hipertrofi ve normalden daha küçük bir ventriküler kavite söz konusudur.
 - Kontraktilite etkilenmemiştir ancak ventriküler dolum azalmıştır.
- **Dilate kardiyomiyopati:** Ventriküler dilatasyona bağlı azalmış kontraktilite ile karakterizedir.
 - İnfant döneminde görülen endokardiyal fibroelastozis ve doksorubisin toksisitesi ilişkili kardiyomiyopatilerde klinik dilate kardiyomiyopatilere benzer.
- **Restriktif kardiyomiyopati:** Genellikle infiltratif hastalıklarda görülen ventriküllerin diyastolik dolumunda kısıtlılık ile karakterizedir.
 - Kontraktilite normal olabilir. Her iki atriumda belirgin dilatasyon görülür.

DILATE KARDIYOMIYOPATI

Cardiomyopathy

is a type of heart disease in which the heart is abnormally enlarged, thickened and/or stiffened, reducing its ability to pump.

Types of cardiomyopathies include:



Dilate Kardiyomiyopati

- Çocukluk çağında en sık görülen kardiyomiyopati türüdür.
- Yeni başlangıçlı kalp yetmezliğinin en sık nedeni dilate kardiyomiyopatidir.
- Kardiyak transplantasyonun en sık nedenidir.
- Olguların % 50'sinde etyoloji bulunmaz.
 - Edinsel dilate kardiyomiyopatinin en sık nedeni miyokardittir. (%46)
 - Genetik mutasyonlar, otoimmün hastalıklar, ilaç toksisiteleri diğer dilate kardiyomiyopati nedenleridir.

Dilate Kardiyomiyopati - Etyoloji

Kardiyak Nedenler	Enfeksiyon Hastalıkları		Genetik Nedenler	İlaçlar	İnflamatuvar ve Otoimmün Hastalıklar
İskemik kalp hastalıkları	Viral Etkenler	Bakteriyel Etkenler	Familial kardiyomiyopatiler	Kemoterapötikler (Antrasiklinler, siklofosamid)	Sarkoidoz
Kapak hastalıkları	Adenovirus	Difteri	Duchenne muskuler distrofi	Antiretroviraller (Zidovudin)	Dermatomyozit
Konjenital kalp hastalıkları	Coxsackie virus	Brucella	Miyotonik distrofi	Klorokin, hidroksiklorokin	Skleroderma
Taşikardi	CMV	Mikobakteriyel enfeksiyonlar	Friedrich ataksisi	Toksinler	Romatoid artrit
Elektrolit dengesizlikleri	HIV	Rickettsia	Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi	Etanol	SLE
Hipokalsemi	İnfluenza	Leptospira		Lityum	Kawasaki Hastalığı
Hipofosfatemi	Varicella	Sifiliz		Karbonmonoksit	
Üremi	EBV	Lyme hastalığı		Nutrisyonel Eksiklikler	Depo hastalıkları
Endokrin Bozukluklar	Parvovirus	Listeria		Tiamin	Glikojen depo hastalıkları
Diyabetes mellitus	Fungal Etkenler	Parazitler		Selenyum	Amiloidozis
Cushing sendromu	Histoplasmosis	Toxoplasmosis		Karnitin	Hemokromatozis
Feokromositoma	Cryptococcus	Şistosomiyazis		Niasin	

Dilate Kardiyomiyopati - Klinik

❑ Öykü

- ❑ Yorgunluk, güçsüzlük, büyüme geriliği, terleme, sol kalp yetmezliği ilişkili ortopne, eforla artan dispne gibi semptomlar

❑ Fizik Muayene

- ❑ Taşikardi, periferik nabızlarda azalma, hepatomegali gibi konjestif kalp yetmezliği düşündürür bulgular
- ❑ Apikal nabzın sol ve inferiore doğru yer değiştirmesi
- ❑ Gallop ritmi eşlik etsin ya da etmesin S3 mevcuttur.
- ❑ Regürjitasyona bağlı sistolik üfürüm duyulabilir.

Dilate Kardiyomiyopati - Tanı

□ EKG

- Sinüs taşikardisi, sağ ve sol ventrikül hipertrofisi, ST-T değişiklikleri en sık rastlanan bulgulardır.
- QT aralığı uzayabilir.
- Atrial ya da ventriküler aritmiler görülebilir.
- Supraventriküler aritmilerin görülmesi önemlidir, tedavi edilebilir ve geriye dönüşlü nadir nedenlerdendir.

□ Telekardiyografi

- Belirgin kardiyomegali sıklıkla görülür.

□ EKO

- Sol ventrikül dilatasyonu ve azalmış kontraktilite
- Azalmış ejeksiyon fraksiyonu
- Intrakaviter trombüs izlenebilir. (*Senkop, ani kardiyak ölüm, nörolojik defisit gibi tromboembolik komplikasyonlar gelişebilir.*)
- Perikardiyal efüzyon eşlik edebilir.

Dilate Kardiyomiyopati - Tanı

- Kardiyak kateterizasyon
 - EKO'da şüphe olması halinde koroner arter anatomisini göstermek açısından yararlıdır.
- Etyoloji ve prognoz tespiti için endomiyokardiyal biyopsi yardımcı olabilir.
 - Akut miyokarditi gösteren enflamasyonu,
 - Anormal miyokard yapısını,
 - Miyokardiyal fibrozisi gösterebilir.
- Ancak girişimsel bir işlem olması nedeniyle tercih edilmez.

Dilate Kardiyomiyopati - Tedavi

- ❑ Çoğu kez etyoloji bulunamadığı için konjestif kalp yetersizliğine yönelik bir tedavi uygulanır.
- ❑ Düşük kardiyak debi, sıvı retansiyonu, artmış vazokonstriksiyon klinik durumu oluşturduğundan tedavi de bu mekanizmalara yöneliktir.
 - ❑ Tedavide amaç aynı zamanda ciddi aritmileri kontrol etmek ve tromboembolik komplikasyonları azaltmaktır.

Dilate Kardiyomiyopati - Tedavi

- ❑ Başlangıçta inotrop ve diüretik kombinasyonları kullanılır.
 - ❑ Kardiyak fonksiyonları ve debiyi düzeltmek amacıyla akut dönemde intravenöz, subakut dönemde digoksin gibi oral inotropolar tercih edilir.
- ❑ Anti konjestif tedavinin en önemli kısmını Renin - Anjiyotensin - Aldosteron sisteminin inhibisyonu, diüretikler ve digoksin oluşturmaktadır.
- ❑ Akut dönemde aktivite kısıtlaması ve yatak istirahati de önem arz etmektedir.

Diüretikler

- Pulmoner ve sistemik venöz konjesyonu olan hastalarda tedaviye diüretiklerle başlanır.
 - Diürez yoluyla ön yükü azaltır.
 - Miyokard kasılmasını ve kalp debisini artırmazlar.
- İlk seçenek Furosemid olmalıdır.

ACE İnhibitörleri

- ❑ ACE inhibitörü kullanımı kalp yetmezliği tedavisinde önemlidir.
 - ❑ Arteriyoler ve venöz konstruksiyonu önleyerek ard yükü azaltır.
 - ❑ Miyosit hipertrofisini azaltır.
 - ❑ Fibrozis ve apopitozisi sınırlandırarak sol ventrikül yeniden şekillenmesini azaltır.
- ❑ Tedavide diüretiklerle birlikte ilk kullanılacak ilaçlardır. (*Enalapril, kaptopril, monopril, lizinopril*)

Tedavide Kullanılan Diğer Ajanlar

□ Digoksin

- Ventriküler kontraksiyonu arttırır.
- Santral sinir sisteminde sempatik tonusu azaltır, böylece taşikardi azalır ve ventriküler dolum sağlanır.

□ Karvedilol

- Miyokard üzerindeki kronik adrenerjik stimülasyon artışını bloke eder ve miyokard fonksiyonlarını arttırır.
- Güçlü β_1 reseptör blokaj etkisiyle sistemik arteriyel vazodilatasyon sağlamaktadır.
- Antioksidan, antiproliferatif etkilerinin yanı sıra proinflamatuvar sitokin yapımını da azalttığı bildirilmiştir.
- Yapılan çalışmalarda EF'yi arttırdığı, yaşam süresini uzattığı bulunmuştur.
- Klinik iyileşme 3-6 ay arasında izlenmiştir.

□ Aldosteron antagonistleri (*Spirolakton*)

Tedavide Kullanılan Diğer Ajanlar

- ❑ Anti platelet ajanlar (*Asetilsalisilik asit*)
 - ❑ Dilate ve zayıf kasılan ventriküllerde trombus oluşumunu önlemek için kullanılabilir.
 - ❑ EF %30 altına indiğinde tedaviye eklenmelidir.
- ❑ Anti aritmik ajanlar
 - ❑ Aritmisi olan hastalarda tedaviye eklenebilir.
 - ❑ Sistolik disfonksiyonu arttırabildikleri için seçerken dikkatli olunmalıdır.

Dilate Kardiyomiyopati - Prognoz

- ❑ Kardiyomiyopatinin altta yatan nedeni varsa mutlaka tedavi edilmelidir.
- ❑ Prognozu her ne kadar etyolojiye bağılı olsa da genel olarak kötü prognoza sahiptir.
- ❑ Medikal tedavi başarısızsa kardiyak transplantasyon düşünölmelidir.
 - ❑ Edinsel sebepler ortadan kaldırıldıktan sonra 6 ay içerisinde tamamen düzelme görölmezse nakil düşünölmelidir.
 - ❑ Dilate kardiyomiyopati tanılı hastaların birçoğı transplantasyon için adaydır.

Miyokardit

- Kalp kasının enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz inflamasyonu sonucu gelişen hastalık tablosudur.
- Miyokarditin gerçek insidansı tam bilinmemekle beraber yapılan son bir çalışmada insidans 100.000 çocukta 1-2 olarak bildirilmiştir.
 - Semptomların spesifik olmaması ve miyokardit için yeterince hassas bir tanı testinin bulunmaması, bazı hastalarda subklinik seyir göstermesi nedeniyle insidansın daha çok olduğu düşünülmektedir.

Miyokardit - Klinik

- ❑ İki majör klinik durum oluşur.
 - ❑ İlkinde daha önce sağlıklı olan çocuklarda saatler, günler içerisinde ani başlangıçlı kalp yetersizliği olur.
 - ❑ Bu kötü seyirli form yoğun vireminin kalbi de içeren birçok organ sistemlerine invazyonuna ikincil oluşur.
- ❑ İkinci durumda ise, kalp belirtileri yavaştır.
 - ❑ Yakın zamanlı gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü vardır.
 - ❑ Bu daha sinsi formda geç postenfeksiyöz veya otoimmün komponent bulunabilir.
- ❑ Akut ve kronik seyir herhangi bir yaşta ve tüm miyokarditlerde olabilir.

Miyokardit - Klinik

- Miyokardit klinik semptomları, subklinik hastalıktan kardiyojenik şoka, aritmilere ve ani ölüme kadar geniş bir yelpaze gösterebilir.
 - Fulminan miyokarditi olan dekompanse bir hastada soluk gri cilt; hızlı, zayıf, ince nabızlar; nefes alamama gibi bulgular olur.
 - Daha subakut durumlarda ortopne gibi solunum işinde artma, bebeklerde beslenme zorluğu, egzersiz intoleransı, yüzde ve ekstremitelerde ödem olur.
- Hasta genelde taşikardiktir. Kalp sesleri boğuk ve uzaktan gelebilir. S3 veya S4 galo sıktır. Genelde üfürüm yoktur.

Miyokardit - Etyoloji

Enfeksiyöz Nedenler			Enfeksiyöz Olmayan Nedenler	
Viral Etkenler	Bakteriyel Etkenler		Kardiyotoksinler	Sistemik Hastalıklar
Adenovirus	Bartonella	Lyme Hastalığı	Alkol	Hipereozinofili
Coxsackie B virus	Brucella	Sifiliz	Antrasiklinler	Çölyak Hastalığı
CMV	Chlamydia	Aspergillosis	Arsenik	Kawasaki hastalığı
EBV	Clostridium	Blastomikosis	Karbonmonoksit	Sarkoidozis
Hepatit B ve C	Difteri	Kandidiyazis	Katekolaminler	Tirotoksikoz
Herpesvirus	Haemophilus	Histoplasmosis	Siklofosamid	
HIV	Legionella	Amibiyazis	Ağır metaller	
İnfluenza A ve B	Mycoplasma	Leishmania		
Parvovirus	Meningokok	Malaria		
Rubella	Gonokok	Toxoplasmosis		
Varicella	Salmonella	Ascariasis		

Miyokardit - Tanı

- Tanı,
 - Klinik ile birlikte akut faz reaktanları, kardiyak enzim, viral markerlerin gösterilmesi ile konulur.
 - İnflamatuar belirteçler non-spesifiktir.
 - Troponin hastaların çoğunda artar ancak hastalık şiddeti ile ilişkili değildir.
 - EKG, EKO ve teleradyografi tanıda destekleyicidir.
- Kardiyak MR, son zamanlarda miyokardit tanısında non-invaziv bir yöntem olarak kullanılmaktadır.
 - İnflamasyon lokalizasyonu ve yaygınlığını gösterir. Fonksiyonel bilgi sağlar.
- Kesin tanı biyopsi ile konur.

Miyokardit - Tedavi

- Akut fazda, hemodinamik stabiliteyi ve yeterli sistemik perfüzyonu korumak için destekleyici bakım ana prensiptir.
 - Mutlaka hastalara istirahat önerilmelidir.
 - Ağır sporlardan 3-6 ay uzak durulmalıdır.
- Anti konjestif tedavi olarak hızlı diüretikler, kardiyak debi düşükse hızlı etkili inotropik ajanlar (*dopamin veya dobutamin*) yararlıdır.
- İmmunmodülatör ve immunsupresan tedaviler kullanılabilir
 - *IVIg, prednol*
 - Özellikle enfeksiyona sekonder gelişen ve otoimmün zeminli miyokarditte *IVIg* daha faydalı



TEŞEKKÜRLER...