



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

23/08/2024

ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI OLGU SUNUMU

Arş. Gör. Dr. Aylin ŞANLI
Uzm. Dr. Mahmud ÇIRAKOĞLU
Doç. Dr. Mustafa DOĞAN



OLGU

G2P2Y2D0K0 28 yař anneden

38 GH 3185 gr, Erkek

APGAR 9/10

Üfürüm duyulması,

Siyanoz,

Satürasyon düşüklüğü görülmesi üzerine

112 ile hood içi oksijen ile tarafımıza sevk

Soygeçmiş

Anne: 28 yaşında, sağ sağlıklı

Baba: 30 Yaşında, sağ sağlıklı

Kronik hastalık öyküsü yok, kardiyak hastalık öyküsü yok

Prenatal Öykü

Bilinmiyor

OKSOLOJİ-YAŞAMSAL BULGULAR

Boy: 52 cm (75-90p)

Kilo: 3185 gr (25-50p)

Baş Çevresi: 34 cm (10-25p)

Ateş: 36,2 C

Nabız: 130 atım/dk

TA:75/50 mmHg

Solunum Sayısı:60 soluk/dk

SPO2: 80 (Oda Havaında)

Kapiller Dolum Zamanı < 2sn

FİZİK MUAYENE

Genel durum: İyi, aktif hareketli bebek, sendromik yüz görünümü yok.

Cilt: Rengi, turgor tonus doğal, mukozalar nemli.

Baş boyun: Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle yok.

Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.

Kulak-burun- boğaz: Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. **Ağız mukozasında siyanoz+**

Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. **3/6 Sistolik üfürüm+**. Dinlemekle aritmi yok. Periferik nabızlar palpabl

Solunum sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor, ral, ronküs, takipne, çekilme yok

Gastrointestinal sistem: Batın rahat, rebound, defans yok. Organomegali yok

Genitoüriner sistem: Haricen erkek. Anomali yok. Skrotal ödem yok.

Nöromusküler sistem: Emme, moro, yakalama refleksleri bilateral pozitif. Babinski, kranial sinir muayeneleri doğal.

Ekstremiteler: **Alt ve üst ekstremitelerde parmak uçlarında siyanoz+**

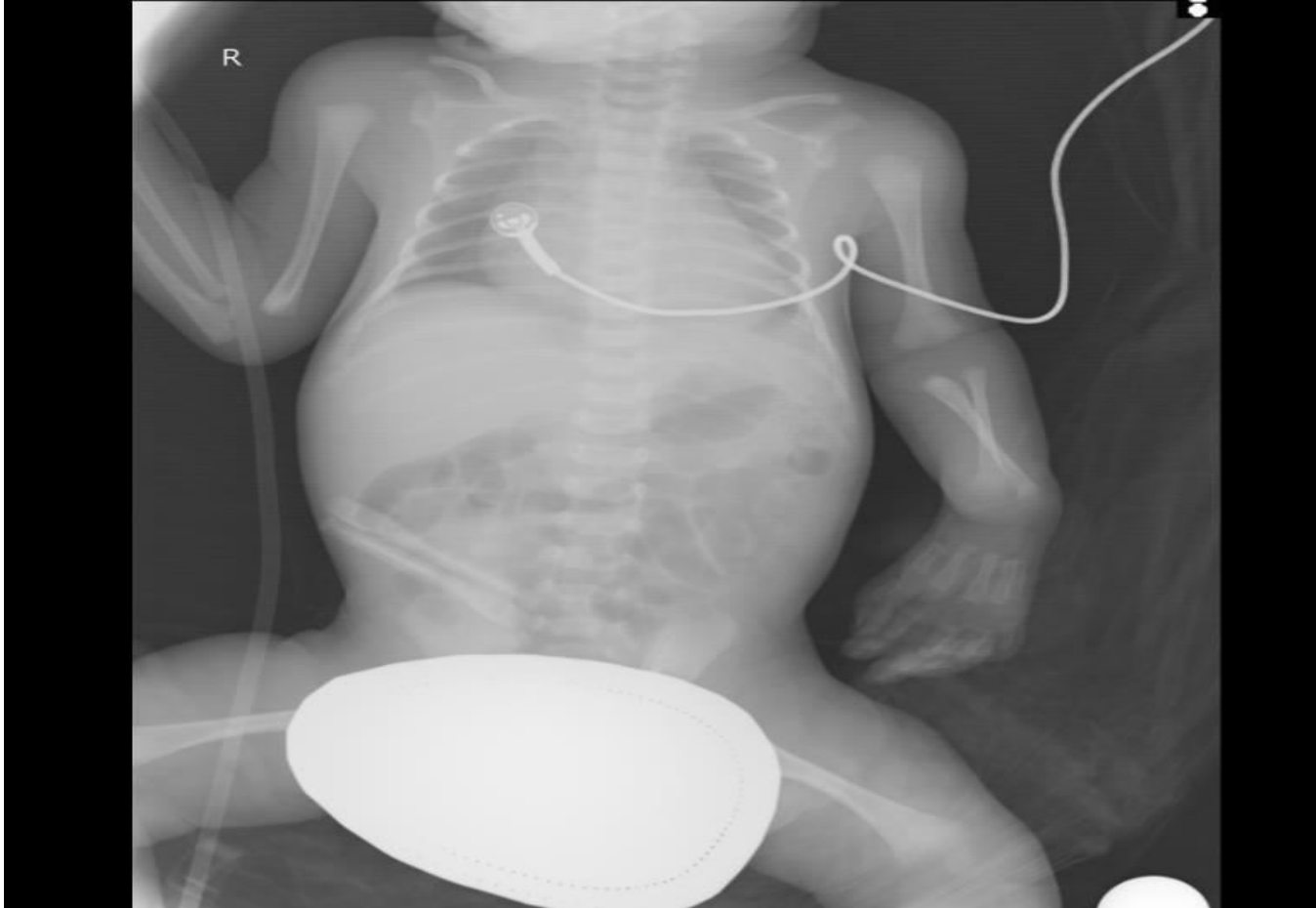
LABORATUAR

Hemogram	PN 1.gün
WBC	17.720 uL
NEU	13.320 uL
LYM	2480 uL
Hgb	15,9 gr/dL
MCV	97 fL
PLT	413.000 uL

Biyokimya	PN 1. gün
Üre	16,5 mg/dL
Kreatinin	0,6 mg/dL
AST	42,8 uL
ALT	15,9 uL
Albümin	39,2 g/L

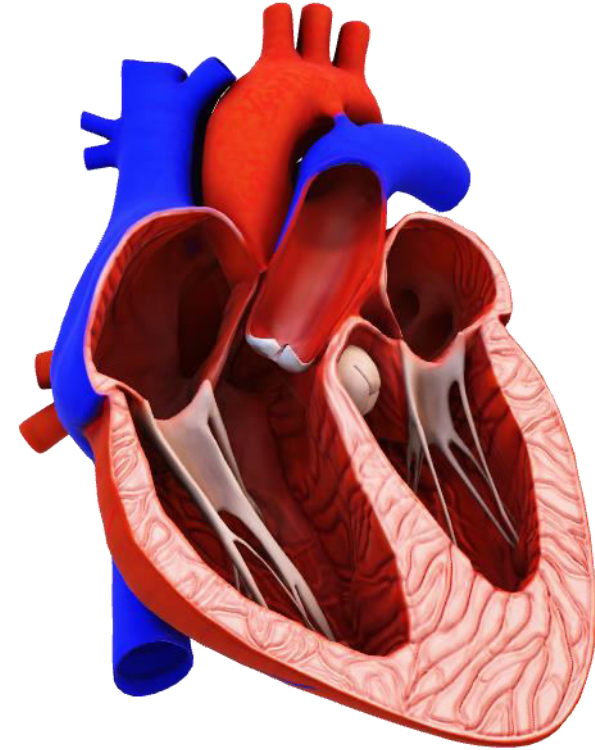
Kan gazı	PN 1. gün
pH	7,36
pCO2	43
HCO3	23
Laktat	18

GÖRÜNTÜLEME



Kardiyotorasik oran : 0,65

ÖN TANI? EK TETKİK?



EKOKARDİYOĞRAFI

- Sağ atriyum geniş, sağ ventrikülün büyük bir kısmı atriyalize
- Triküspit kapak septal leaflet mitral kapağa göre 18 mm daha aşağıya yapışıyor
- Duktus bağımlı pulmoner dolaşım
- Duktus arteriyozus açıklığı
- Atriyal Septal Defekt (sağ sol şantlı; geniş)

EBSTEİN ANOMALİSİ

Triküspit kapak ve sağ ventrikül anormallikleri ile karakterize

konjenital bir malformasyon

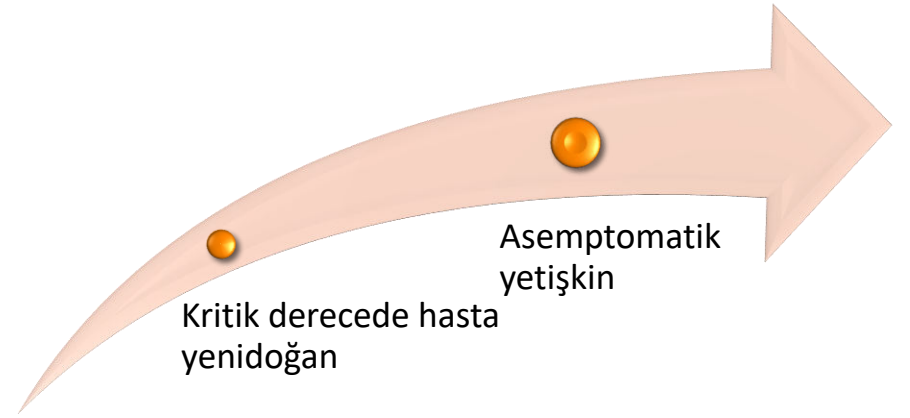
1,2-5/100 000 canlı doğum

Konjenital kalp hastalıkları içinde %1

E/K:1:1

Genetik aktarım var

Lityum kullanan anne bebeklerinde



Genetik

- NKX2.5 mutasyonu – OD
- 10p13-p14 delesyonu
- 1p34.3-p36.11 delesyonu
- MYH7 mutasyonu (noncompaction ile birliktelik) – OD

ANATOMİ

Triküspit kapak

- Anterior;
 - genelde geniş ve triküspit kapak anulusuna bağlanır.
 - İşlevsiz ve fenestre
 - Chordae tendineae kısa ve disformik
 - Ciddi deformasyon; Sağ ventrikül çıkış yolunda işlevsiz yelken benzeri bir doku
- Septal ve posterior (inferior) yaprakçıkların bağlantı noktalarının sağ ventrikül içine, apeks ve sağ ventrikül çıkış yoluna doğru yer değiştirmesi Ebstein anomalisinin en belirgin bulgusudur.
- Belirgin dilate sağ atriyum
 - Anulus ve fonksiyone sağ ventrikül arasında atrialize sağ ventrikül

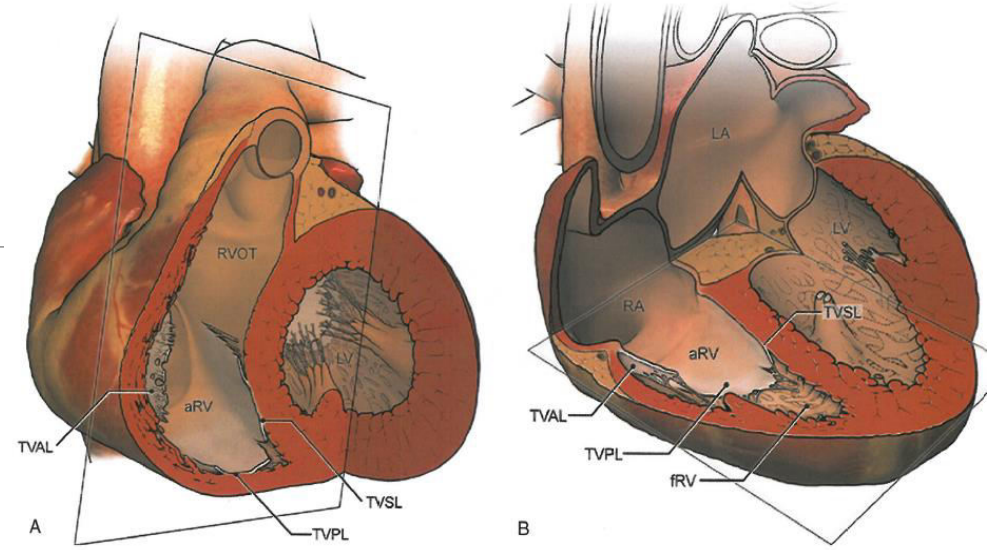
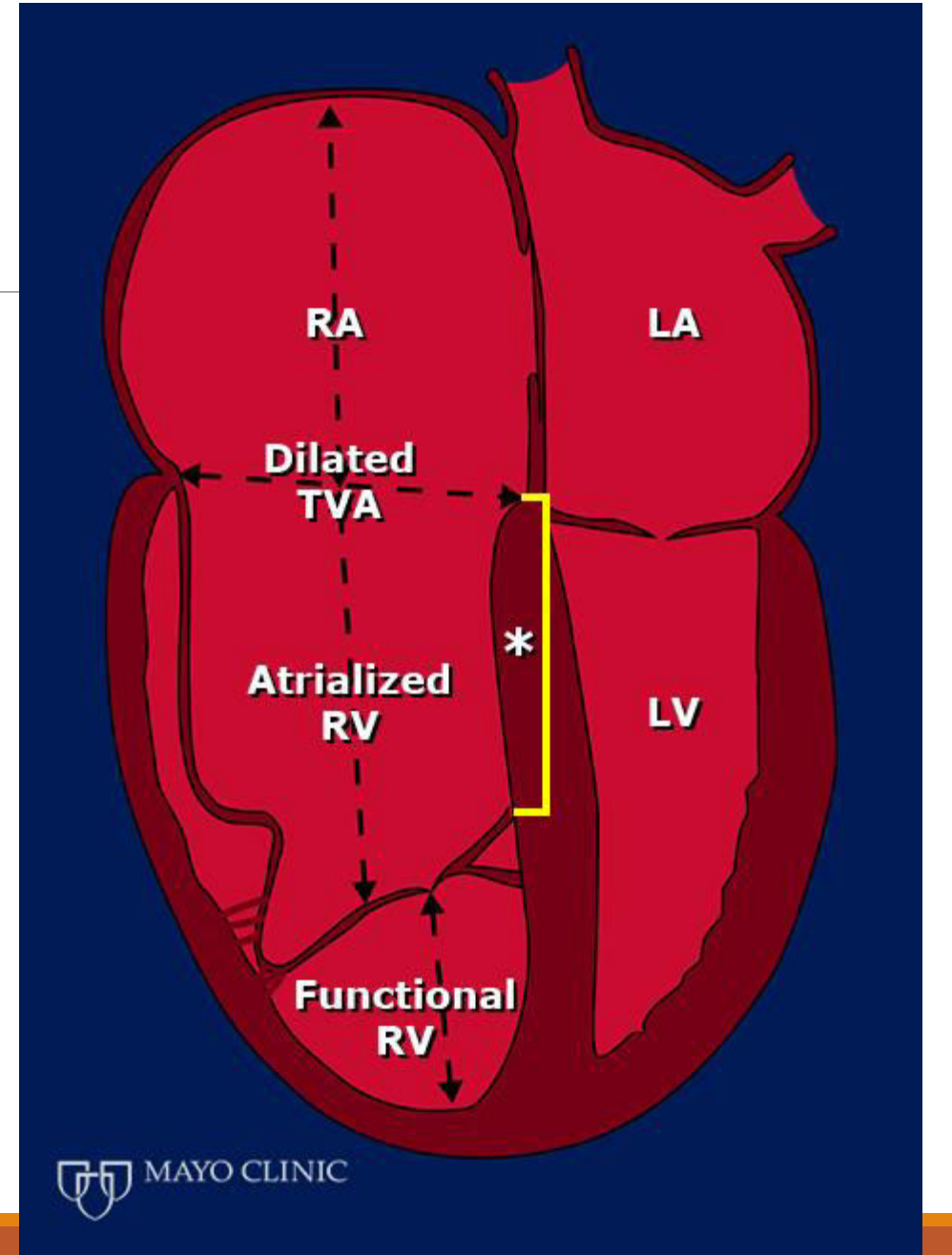


Figure 39.17. A,B: Three-dimensional reproduction of heart with Ebstein anomaly demonstrating: views of TV from (A) short axis and (B) axial imaging. aRV, atrialized right ventricle; fRV, functional right ventricle; LA, left atrium. LV; left ventricle; RA, right atrium; RVOT, right ventricular outflow tract. TVAL, TV anterior leaflet; TVPL, TV posterior leaflet; TVSL, TV septal leaflet. (Reprinted from Yalonetsky S, et al. Cardiac magnetic resonance imaging and the assessment of ebstein anomaly in adults. *Am J Cardiol* 2011;107(5):767–773. Epub 2011 Jan 19, with permission from Elsevier.)

Sağ Ventrikül

- İnlet - atriyalize
- Trabeküler/outlet – fonksiyone
- Dilatasyon;
 - Sadece atriyalize sağ ventrikülde değil
 - Sağ ventrikül apeks ve sağ ventrikül çıkış yolunda da dilatasyon
 - Ciddi vakalarda sol ventrikül çıkış yolu daralması gelişebilir



İnefektif sađ ventrikül → fizyolojik pulmoner atrezi → duktus, ASD, PFO bađımlı

EŐLİK EDEN PATOLOJİLER

Atriyal Septal Defekt(ASD)-Patent foramen ovale(PFO)

Ventriküler septal defekt (izole veya pulmoner atrezi ile birlikte)

Patent duktus arteriyozus(PDA)

Aort koarktasyonu

Aritmi (%10-15)

Sol kalp lezyonları

- Diyastolik/sistolik disfonksiyon
- Mitral kapak prolapsusu (MVP)
- Aksesuar mitral kapak dokusu
- Subaortik stenoz
- Biküspit/atretik aort kapağı
- Sol ventrikül içi band
- Nonkompaksiyon

Konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu

KLİNİK

Klinik triküspit kapak hastalığının ve sağ ventrikül disfonksiyonunun şiddetine, şantın atriyal septum boyunca yönüne ve eşlik eden diğer kardiyak patolojilerin varlığına bağlı olarak büyük ölçüde değişir.

Ağır vakalarda yenidoğan döneminde siyanoz ve konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. 2-6 hafta içinde pulmoner vasküler direncin azalması ile birlikte bulgularda azalma olabilir.

Hafif vakalarda çocukluk döneminde çabuk yorulma, dispne, siyanoz, egzersiz sırasında olan çarpıntı ile bulgu verebilir.

Supraventriküler taşiaritmiler ile ortaya çıkabilir.

FİZİK MUAYENE

Siyanoz

- Yenidoğan döneminde sık
- Daha büyük çocuklarda hafif

S1 ve S2 geniş, S3 ve/veya S4

- Dörtnala ritim

Sistolik üfürüm

- İnspiryum ile artar

Hepatomegali

- Sağ kalp yetmezliğine bağlı

EKG

PR uzaması (%42), yüksek P dalgası

Sağ dal bloğu

Wolff-Parkinson-White(WPW)

Supraventriküler taşikardi(SVT)

Atriyal flutter, Atriyal fibrilasyon

Aritmojenik atriyalize RV

V1-V4 ve inferior derivasyonlarda derin Q dalgası

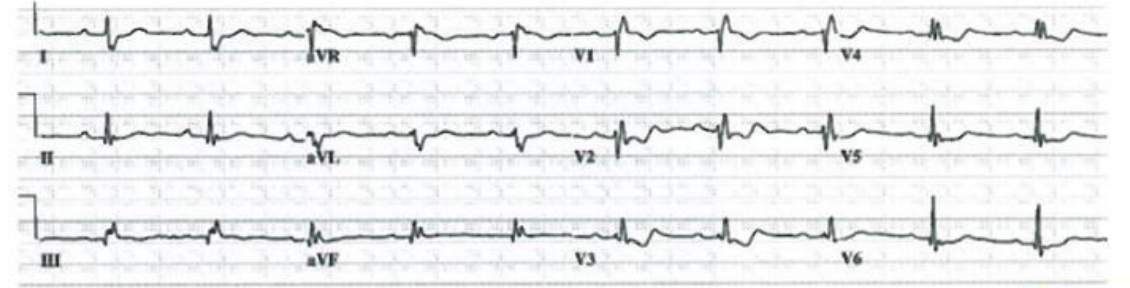
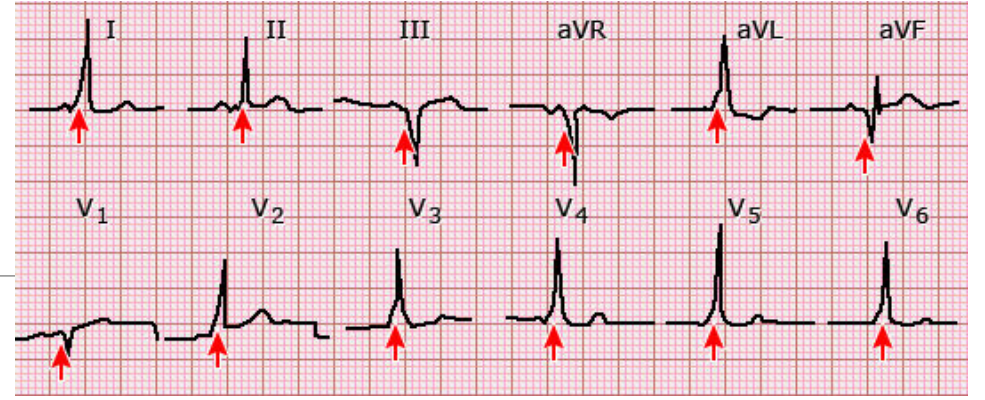


Figure 39.13. ECG of a patient with severe Ebstein's anomaly showing the typical changes, with prolongation of the PR interval (226 ms), right bundle-branch block, and somewhat bizarre configuration of the QRS complex. (Used with permission of the Mayo Foundation for Medical Education and Research.)

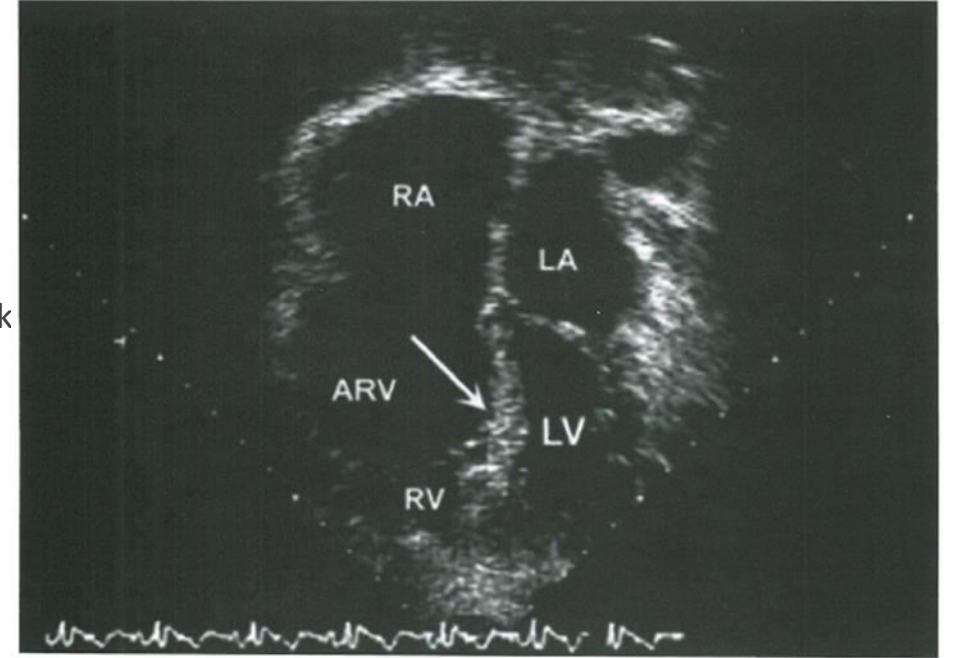
EKOKARDİYOĞRAFI

En tanısal özellik triküspid kapağın septal yaprakçığının bağlanma noktasının apekse doğru yer değiştirmesi; mitral kapak girişinden itibaren vücut yüzey alanınının 8 mm/m²'sinden daha fazla apekse doğru yer değiştirmesi ile tanı konulur.

Genişlemiş sağ atriyum, atrialize sağ ventrikül, küçük fonksiyonel sağ ventrikül anatomik ağırlığı belirler.

Triküspid kapak yetmezliği, triküspid stenozu

Anterior yaprakçığa bağlı sağ ventrikül çıkış yolunda darlık



-
- Great Ormond Street Echo (GOSE); RA+artiyalize RV alanı/Fonksiyone RV+Sol kalp alanı
 - Grade 1: <0,5
 - Grade 2: 0,5-0,99
 - Grade 3: 1-1,49
 - Grade 4: >1,5

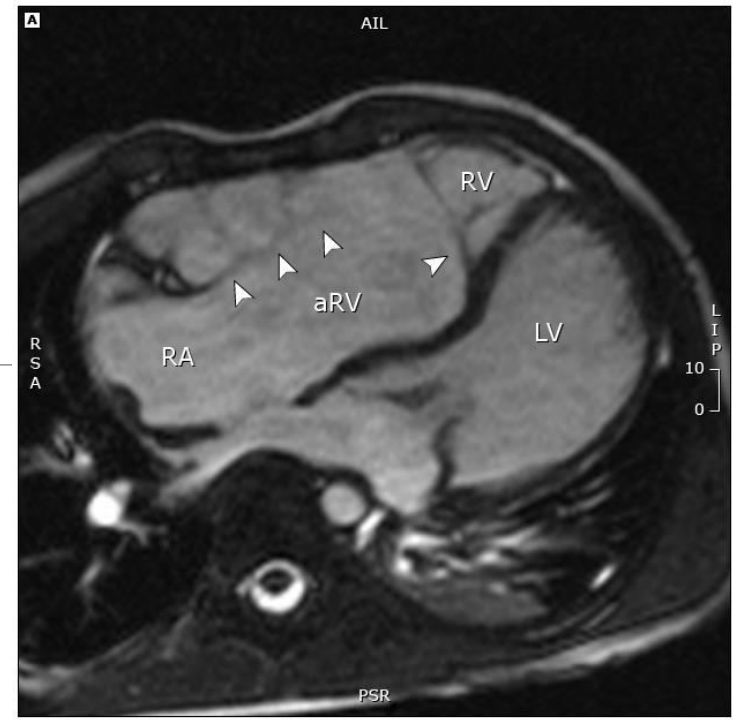
TABLE 39.2 Mortality Risk by GOSE Score

GOSE Score	Ratio	Mortality
1-2	<1.0	8%
3 (acyanotic)	1.1-1.4	10% early, 45% late
3 (cyanotic)	1.1-1.4	100%
4	> 1.5	100%

GOSE 1: < 0.5, GOSE 2: 0.5-1.0, GOSE 3, 1.1-1.4, GOSE 4: >1.5.

Kardiyak MR

- Triküspit kapak anatomisinin ve ek yapısal anormalliklerin görüntülenmesine ek olarak sağ ventrikül boyutunun ve işlevinin kantifikasyonu da dahil olmak üzere ekokardiyografiden elde edilenlere tamamlayıcı bilgiler sağlar.



KÖTÜ PROGNOZ KRİTERLERİ

KTO >%65

Triküspid kapakta kaymanın giderek artması

GOSE 3-4

NYHA sınıf 3-4 kalp yetmezliği

Siyanoz

Erken yaşta tanı

Modified Ross Classification of HF in Children < 6 year

Class I: Asymptomatic

Class II: Mild tachypnea or diaphoresis with feeding in infants; dyspnea on exertion in older children

Class III: Marked tachypnea or diaphoresis with feeding in infants. Prolonged feeding times with growth failure; Marked dyspnea on exertion in older children

Class IV: Symptoms such as tachypnea, retractions, grunting, or diaphoresis at rest

NYHA Classification of HF in Children > 6 year

Class I: Asymptomatic

Class II: Slight or moderate limitations of physical activity

Class III: Marked limitation of physical activity

Class IV: Symptoms at rest.

Bu kriterlerin varlığında erken cerrahiye yönlendirilir.

DOĐAL SEYİR

%18 yenidođan dneminde, %30 10 yařından nce konjestif kalp yetmezliđi(KKY) nedeniyle kaybedilir.

Ađır anomalisi olmayanlar asemptomatik/hafif semptomatik

Artan siyanoz, KKY ve sol ventrikl disfonksiyonu ile birlikte hemodinamik bozulma yařamın ilerleyen dnemlerinde geliřebilir.

%15-20 SVT atađı (WPW preeksitasyonuna bađlı)

Enfektif endokardit, beyin absesi ve serebrovaskler olaylar

TEDAVİ

Medikal

- Prostaglandin(pulmoner kan akımını arttırmak)
- Pulmoner hipertansiyon tedavisi (NO, Sildenafil)
- Konjestif kalp yetmezliği tedavisi(milrinon ilk tercih, katekolaminler taşikardiyi tetikleyebilir)
- Enfektif endokardit proflaksisi
- Aritmi (SVT varlığında <6 yaş ise oral antiaritmik ilaç, >6 yaş ablasyon)

Kateter Ablasyon

- Normal anatomik yapıdaki kalpler kadar başarılı değil
- Rekürrens riski yüksek

Cerrahi endikasyonları

- Kritik derecede hasta yenidođan(ilk haftada bulgu veren)
- Orta derecede Őiddetli ya da ilerleyici siyanoz ($SpO_2 < \%80$), polisitemi($hgb > 16$ gr/dL), Konjestif kalp yetmezliđi
- Sađ ventrikül ıkıŐ yolunda obstrüksiyon
- NYHA sınıf 3-4 kalp yetmezliđi varlıđı
- Paradoksal emboli öyküsü
- WPW sendromuna bađlı tekrarlayan, ölümcül taŐiaritmiler

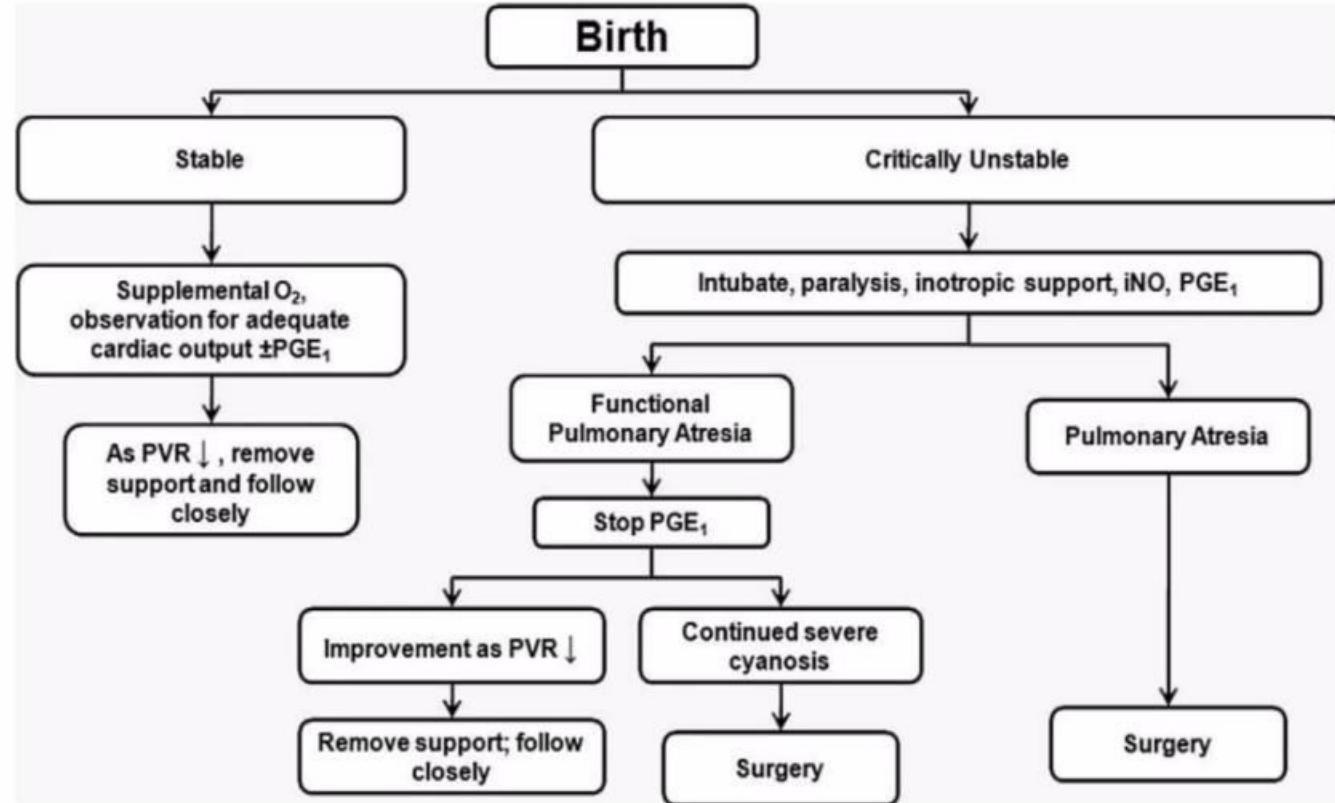


Figure 1. Initial medical management algorithm. O₂ indicates oxygen; PGE₁, prostaglandin E₁; PVR, pulmonary vascular resistance.

HASTAMIZ NASIL SEYRETTİ?

Postnatal 1. günde duktusu açık tutmak amacıyla PGE1 infüzyonu başlandı.

Takiplerinde 2 kez PGE1 infüzyonu azaltılarak kesildi ancak tekrar siyanozunun derinleşmesi üzerine duktus bağımlı olarak kabul edildi.

Duktus arteriosusu açık tutmak amacıyla 06/06/2024 tarihinde duktal stent takıldı.

TEŞEKKÜRLER.....