

**Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.**

**Olgu Sunumu**

**9 Temmuz 2019**

**Uzm. Dr. Emre USTA**  
**Pediyatrik Kardiyoloji BD.**



# OLGU

- 3 ay, erkek hasta
- Şikayeti:
  - Hızlı nefes alıp verme
  - Morarma

# HİKAYE

- Hızlı nefes alıp verme ve morarma şikayeti bulunan hasta çocuk acil servisimize başvurdu.
- Bilinen bir hastalığı yok ve daha önce aktif bir şikayeti yok.
- Hastanın yapılan ilk değerlendirmesinde saturasyon değerinin düşük olduğu gözlenmiş. Hastaya maske ile oksijen verilmesine rağmen saturasyonda yükselme sağlanamamış.

# ÖZGEÇMİŞ

- **PRENATAL:** özellik yok
- **NATAL:** miad, 2000 gr, NSVY ile doğmuş
- **POSTNATAL:** Doğar doğmaz ağlamış, yoğun bakım öyküsü yok, aşıları düzenli

# SOYGEÇMİŞ

- **ANNE:** 20 yaş, sağ sağlıklı
- **BABA:** 30 yaş, sağ sağlıklı
- Anne baba arasında 1. derece akrabalık mevcut
- Ailede bilinen ani kardiyak ölüm ve doğumsal kalp hastalığı öyküsü yok.

1.çocuk ; hastamız

# FİZİK İNCELEME

- Vücut ağırlığı: 5650 gr (10-25 persentil)
- Boy: 60 cm (25-50 persentil)
- Ateş: 36 derece
- Nabız: 150/dk (ritmik)
- Tansiyon: 100/60 mmHg
- Solunum sayısı: 70/dk (takipneik)
- Saturasyon: 70% (oda havasında)

# FİZİK İNCELEME

- Solunum sistemi;
  - Takipneik, dispneik, siyanotik
  - Ral yok, ronküs yok
- Kardiyovasküler sistem;
  - KTA ritmik
  - S1 normal S2 normal
  - Sternum solu boyunca 2-3/6 şiddetinde sistolik üfürüm mevcut

# LABORATUVAR BULGULARI

- Hemogram;
  - WBC: 15300 mm<sup>3</sup>
  - Hg: 13 gr/dl
  - Hct: 38 %
  - MCV: 82 fl
  - PLT: 320000mm<sup>3</sup>
- Kan Gazı;
  - Ph; 7.20
  - pCO<sub>2</sub>; 65
  - HCO<sub>3</sub>; 16
  - BE; -9.9
- Biyokimya
  - Na: 140 mEq/L
  - Albümin: 39 gr/L
  - AST: 15 U/L
  - ALT: 20 U/L
  - BUN: 14 mg/dl
  - Kreatinin: 0.39 mg/dl
  - CRP: 1,8 mg/L
  - Sedim: 7 mm/h



# PATOLOJİK BULGULAR

- Ani başlayan takipne ve siyanoz
- Üfürüm işitilmesi
- Saturasyonunun oksijen tedavisine rağmen yükselmemesi

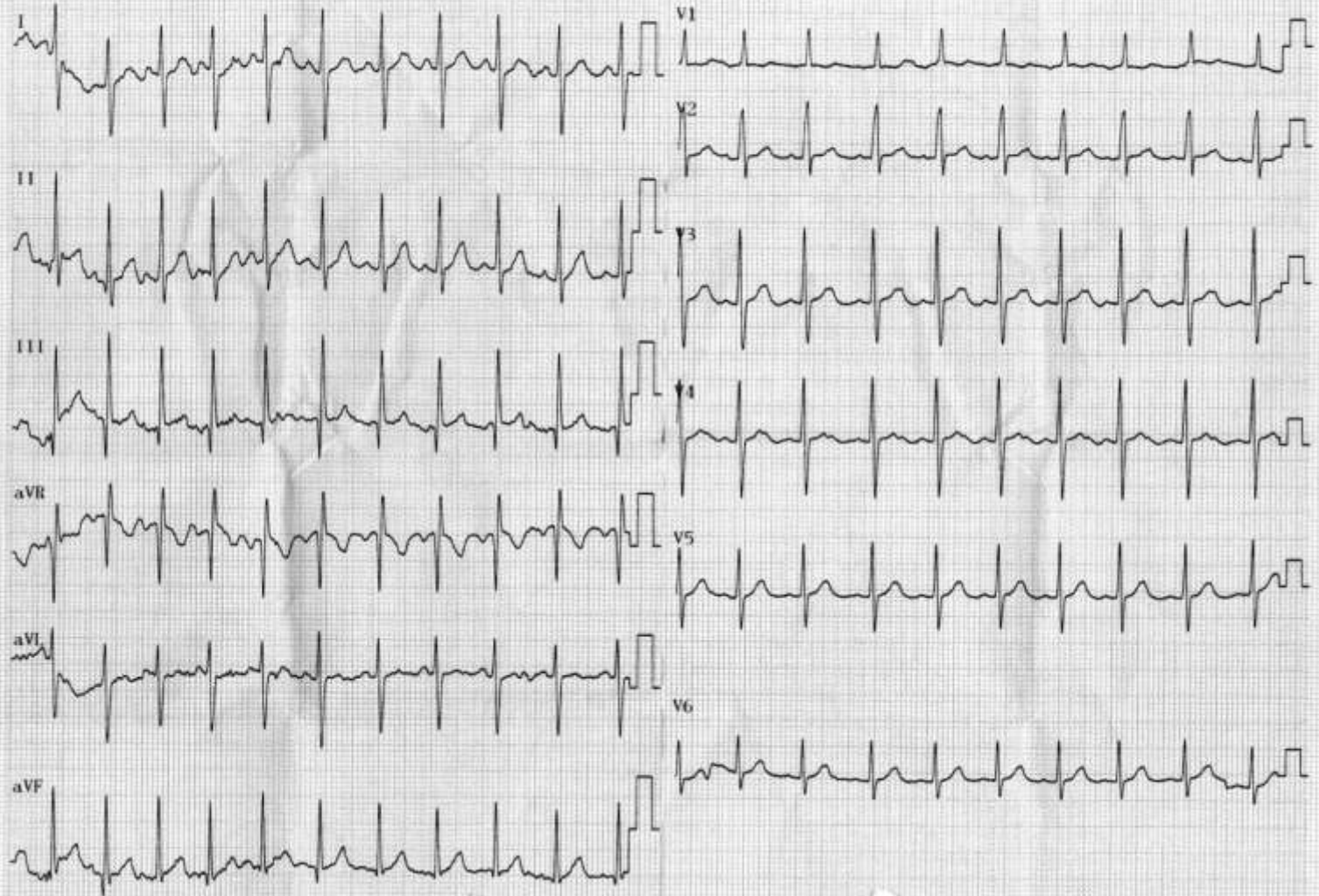
- ***ÖN TANILAR?***

- ***EK TETKİK?***

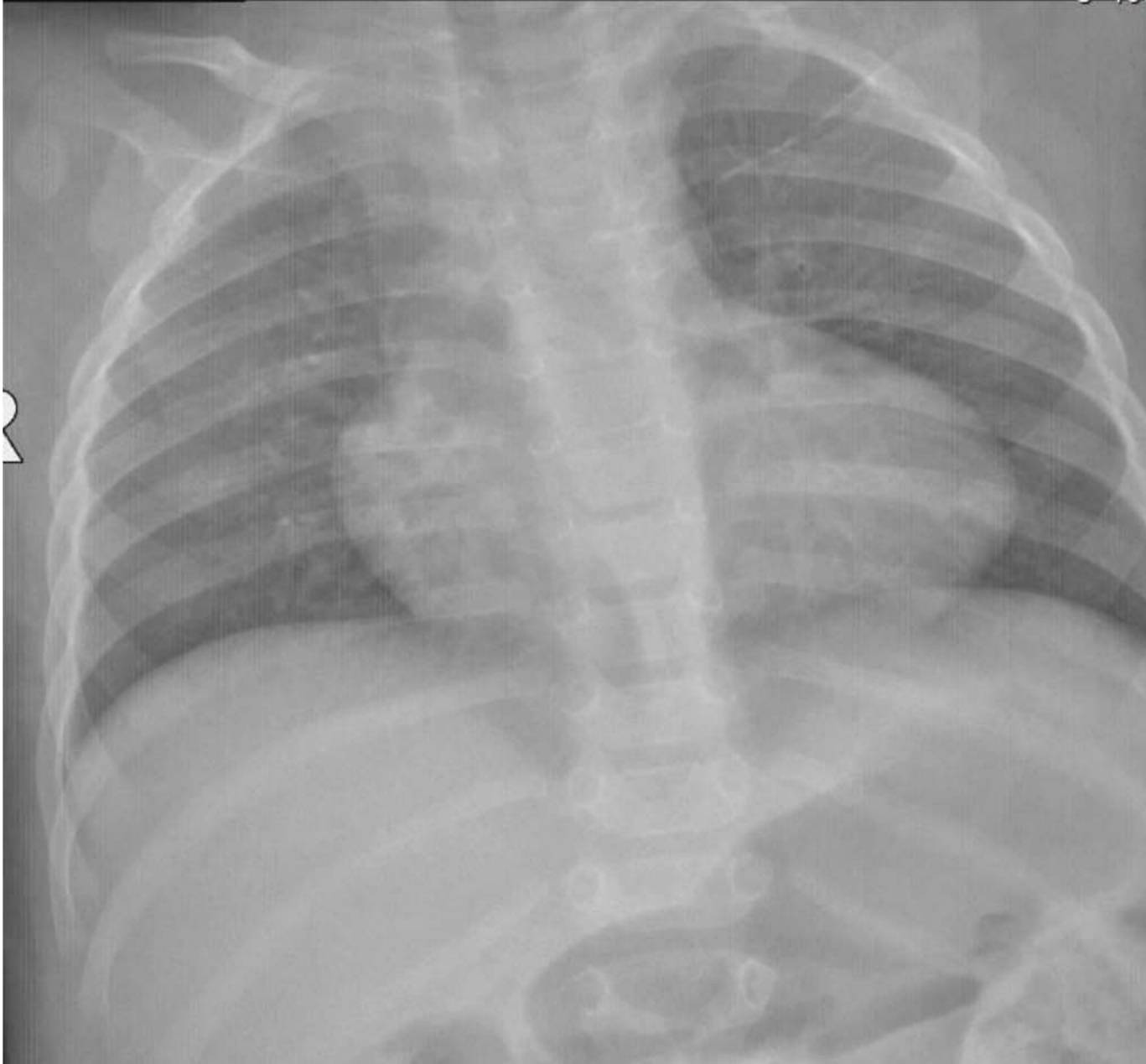
# EKG



History:  
5 mm/mV



# TELEKARDİYOĞRAFI



# EKO



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALI



Adı Soyadı		Tarih	
Doğum tarihi		Dosya no	
Cins/Boy-Kilo			

## ÇOCUK EKOKARDİYOGRAFI RAPORU

- Sağ atrium ve sağ ventrikül normalden hafif geniş. Sağ ventrikül ve septum kalınlıkları artmış. Kalp kontraksiyonları normal.
- Kalp sol hemitoraks içinde yerleşimli ve apeks sola doğru.
- Vena hava inferiyör kolumna vertebralisin sağında, inen aort kolumna vertebralisin solunda (atriyal situs solitus).
- Atriyumların ventriküllerle ve ventriküllerin büyük damarlarla olan ilişkisi normaldeki gibi (atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel konkordans).
- Sistemik ve pulmoner venlerde dönüş anomalisi saptanmadı.
- İnter atriyal septumda defekt görülmedi.
- Mitral – triküspit kapaklar normal renkli Doppler ile her iki kapakta da belirgin yetersizlik saptanmadı.
- Subaortik, geniş ventriküler septal defekt mevcut. Renkli Doppler ile majör şant sağdan sola doğru ve laminar tarzda.
- Aort ve pulmoner arterin ilişkisi normaldeki gibi.
- Aort % 50 dekstropeze, kapağı triküspit, renkli ve HPRF Doppler ile aort akımı normal
- Sağ ventrikül çıkış yolu outlet septumun anteriyöre deviasyonu sonucunda daralmış. Pulmoner kapak da stenotik. Renkli Doppler ile bu bölgede türbülans mevcut. CW Doppler ile pulmoner arterde antegrad akım izlenmedi. Pulmoner anülüs, ana pulmoner arter ve dalları hipoplazik. Her iki pulmoner arter dalları konfluent.
- Suprasternal incelemede aort arkusu solda. Aort koarktasyonu ve patent duktus arteriosus görülmedi.
- Sağ ve sol koroner arterlerin aortan çıkışı ve sol koroner arterin dallanışı görüldü. Sağ ventrikül çıkış yolunda koroner arter görülmedi.
- Yapılan ölçümlerde;

pulmoner anülüs	2 mm
sağ pulmoner arter	3 mm
sol pulmoner arter	3 mm
inen aort	8 mm
McGoon oranı	0,8

olarak bulundu.

## EKOKARDİYOGRAFIK TANI

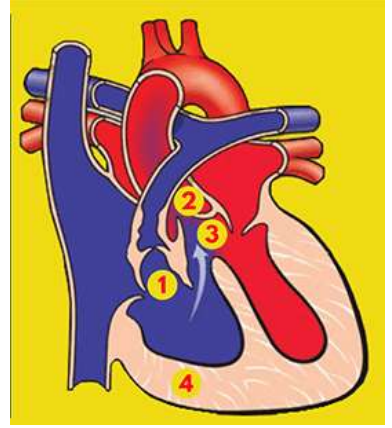
- Hasta Fallot tetralojisi olarak deęerlendirildi ve hipoksik spell ataęı geirmekte olduęu dşünüldü.
- Hipoksik spell aısından acil tedavisi verildi ve hasta hastanemiz KVC bölümü tarafından acil operasyona alındı.



# FALLOT TETRALOJİSİ

# FALLOT TETRALOJİSİ

## TANIM



- 4 anomaliyi içerir;
  - 1. Sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) darlığı
  - 2. Aortanın overriding'i (dekstropozisyon)
  - 3. Geniş bir VSD
  - 4. Sağ ventrikül hipertrofisi

Klinik süreci ve gidişatı belirleyen temel faktör sağ ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesi ve pulmoner arterlerin durumudur.



# FALLOT TETRALOJİSİ

## KLİNİK

- Hafif darlıkta; pulmoner arterler iyi gelişmiştir, şant soldan sağa doğrudur, klinik tablo VSD'dekine benzerdir (pink Fallo). Bu hastalarda daha sonra egzersizle dispne, hipoksik spell ve çömelme görülebilir.
- Daha ciddi darlıkta ise pulmoner arterler hipoplaziktir, şant sağdan sola doğrudur. Birçoğunda doğumda ya da kısa süre sonra siyanoz belirgindir.
- Ağır formunda ise pulmoner kapak atretiktir. Doğumdan hemen sonra ağır siyanoz görülür.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## KLİNİK

- Sol sternal kenarda sađ ventrikül vurusu belirgindir ve üst, orta sternum sol kenarında duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttur.
- Üfürüm pulmoner darlık kaynaklıdır.
- S2 genellikle tektir çünkü pulmoner komponent duyulamayacak kadar yumuşaktır.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## KLİNİK

- EKG'de sađ aks ve sađ ventrikül hipertrofisi bulguları bulunur.
- TELE'de pulmoner vasküler yapılar azalmıştır, pulmoner konus çöküktür, apeks sola ve yukarı kalkıktır. (sabot ayakkabısı, Tahta pabuç)

# FALLOT TETRALOJİSİ

## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

- Bir şekilde sağdan sola şantın artması durumunda siyanotik nöbet gelişir.
- Pulmoner ve sistemik dolaşımlara doğru olan akımlar oranı, RVOT ve SVR oranı ile ilişkilidir.
- Pulmoner dirençte artma ya da SVR'de azalma dengenin bozulmasına ve sağ-sol şantın artmasına yol açar.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

- Temel rolü SVR'deki deęişikliklerin oynadığı düşünülür.
- Pulmoner kapak darlığında sabit bir direnç vardır.
- İnfundibuler darlıkta fibröz dokuyla iç içe geçen düzensiz kas fibrilleri bulunur, sempatik uyarıya ya da katekolaminlere çoęu zaman yanıtızsızdır.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

- Pulmoner atrezili hastalarda da hipoksik spell görülebilir.
- Taşikardi ve hipovolemi, RVOT'yi daraltarak sağ-sol şanti artırabilir.
- Sonuçta oluşan hipoksi, spell'i başlatır.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

- Arteriyel O<sub>2</sub> saturasyonu kritik seviyelere düşer, SVR daha da düşmesine ve hipoksemi derinleşir. Olay bir kısır döngüye girer.
- Doku hipoksisi nedeniyle metabolik asidoz gelişir, solunum merkezi stimüle olur ve hiperpne başlar.
- Hasta gitgide huzursuzlaşır, ajitedir, siyanoz artar, konvülsiyon dahi geçirebilir.

# FALLOT TETRALOJİSİ

## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

- Genellikle kendi kendine 1-5 dakikada geçer.
- Bazen 20-30 dk'ya uzayabilir.
- Uzun süren speller sonucu nörolojik sekeller ve ölüm görülebilir.
- Ağlama, defekasyon veya fazla fiziksel aktivite aniden SVR'yi düşürebilir.
- Genellikle çocuklarda oyun sırasında takipne ve siyanoz olur, çömelme pozisyonuna geçerler ve biraz dinlenirler, SVR artar, olay ilerlemeden engellenmiş olur.



# FALLOT TETRALOJİSİ

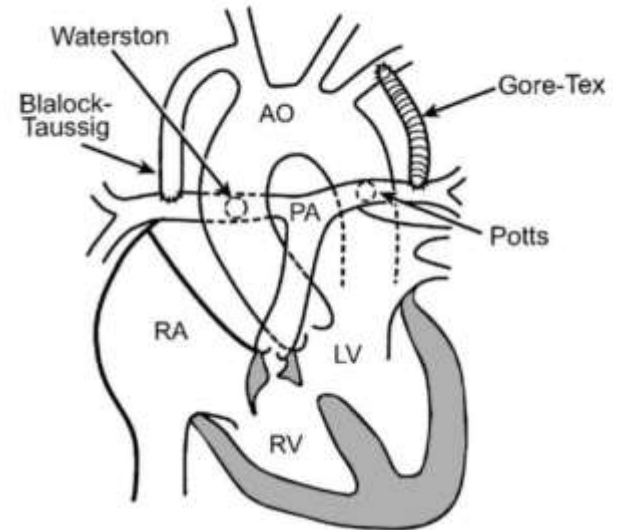
## HİPOKSİK SPELL (HİPERSİYANOTİK NÖBET)

### SPELL ATAK TEDAVİSİ

- Amaç kısır döngüyü kırmak
- Diz göğüs pozisyonu ; SVR artar.
- Morfin sülfat ; solunum merkezini baskılar, hiperpneyi ortadan kaldırır.
- Sodyum bikarbonat ; asidozu düzeltir ve solunum uyarıcı etkisi yok olur.
- Oksijen uygulaması
- Fenilefrin ; SVR'yi artırır
- Ketamin ; SVR'yi artırır, hastayı sedatize eder.
- Propranolol ; akut tedavi ve profilaktik kullanım

# FALLOT TETRALOJİSİ CERRAHİ YAKLAŞIM

- Pulmoner arter yatağını beslemek ve arterin gelişimini sağlamak için yapılan şant operasyonları
- Tam düzeltici cerrahi yaklaşımı



# FALLOT TETRALOJİSİ

## KLİNİK TAKİBİ

- Spell ataklarının sorgulanması
- Saturasyon deęerleri
- Büyüme-gelişme deęerlendirmesi
- Siyanoza ikincil polisitemi
- Göreceli demir eksiklięi
- Beyin absesi, SVO
- Koagülopati
- Palivizumab profilaksisi
- SBE profilaksisi

# Hastamızın Klinik Seyri

- Hastamız acil şartlarında hipoksik spell olarak değerlendirildi, morfin sülfat, bikarbonat tedavisi ve oksijen tedavisi başlandı.
- Pulmoner arterleri ileri derecede hipoplazik olan hasta acil şant ameliyatına alındı.
- Tam düzeltme cerrahisi için bekleniyor (genelde şant operasyonundan sonra 1-2 yıl beklenir)
- Büyüme gelişmesi iyi

TEŞEKKÜRLER