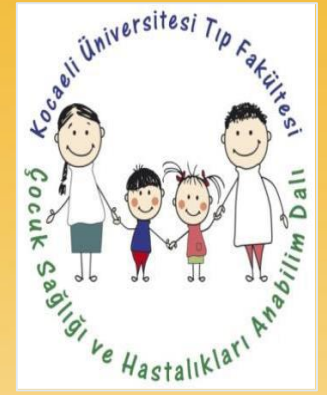




**Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.**

Olgu Sunumu

19 Mart 2019

Uzm. Dr. Emre USTA
Pediyatrik Kardiyoloji BD.



OLGU

- 17 yaş, erkek hasta
- Şikayeti:
 - Göğüs ağrısı ve çarpıntı

HİKAYE

- Yaklaşık 5 aydır, eforla olan, bazen dinlenirken de olabilen, sıkıştırıcı vasıfta veya bıçak saplanır tarzda olabilen, sırtına da vuran, 1-2 dk süren göğüs ağrısı
- Göğüs ağrısına çarpıntı da eşlik edebiliyormuş.

ÖZGEÇMİŞ

- **PRENATAL:** özellik yok
- **NATAL:** miad, 2300 gr, C/S ile doğmuş
- **POSTNATAL:** Doğar doğmaz ağlamış, yoğun bakım öyküsü yok, aşıları düzenli, PN 35.gününde kardiyak bir operasyon geçirme öyküsü var ancak aile ne operasyonu olduğunu bilmiyor, 1 yıl kontrole gitmişler sonra gitmemişler

SOYGEÇMİŞ

- **ANNE:** 50 yaş, sağ, HT hastası (ilaç kullanıyor)
 - **BABA:** 55 yaş, sağ sağlıklı
 - Anne baba arasında akrabalık yok.
 - Annenin babası 32 yaşında vefat etmiş, nedeni bilinmiyor
 - Kuzeni 6 yaşında açık kalp operasyonu olmuş (detayları ??)
- 1.çocuk ; hastamız
- 2.çocuk ; 14 yaş, erkek, sağ sağlıklı

FİZİK İNCELEME

- Vücut ağırlığı: 72 kg (25-50 persentil)
- Boy: 178 cm (50-75 persentil)
- Ateş: 36 derece
- Nabız: 88/dk (ritmik)
- Tansiyon: 155/102 mmHg
- Solunum sayısı: 18/dk
- Saturasyon: 99% (oda havasında)

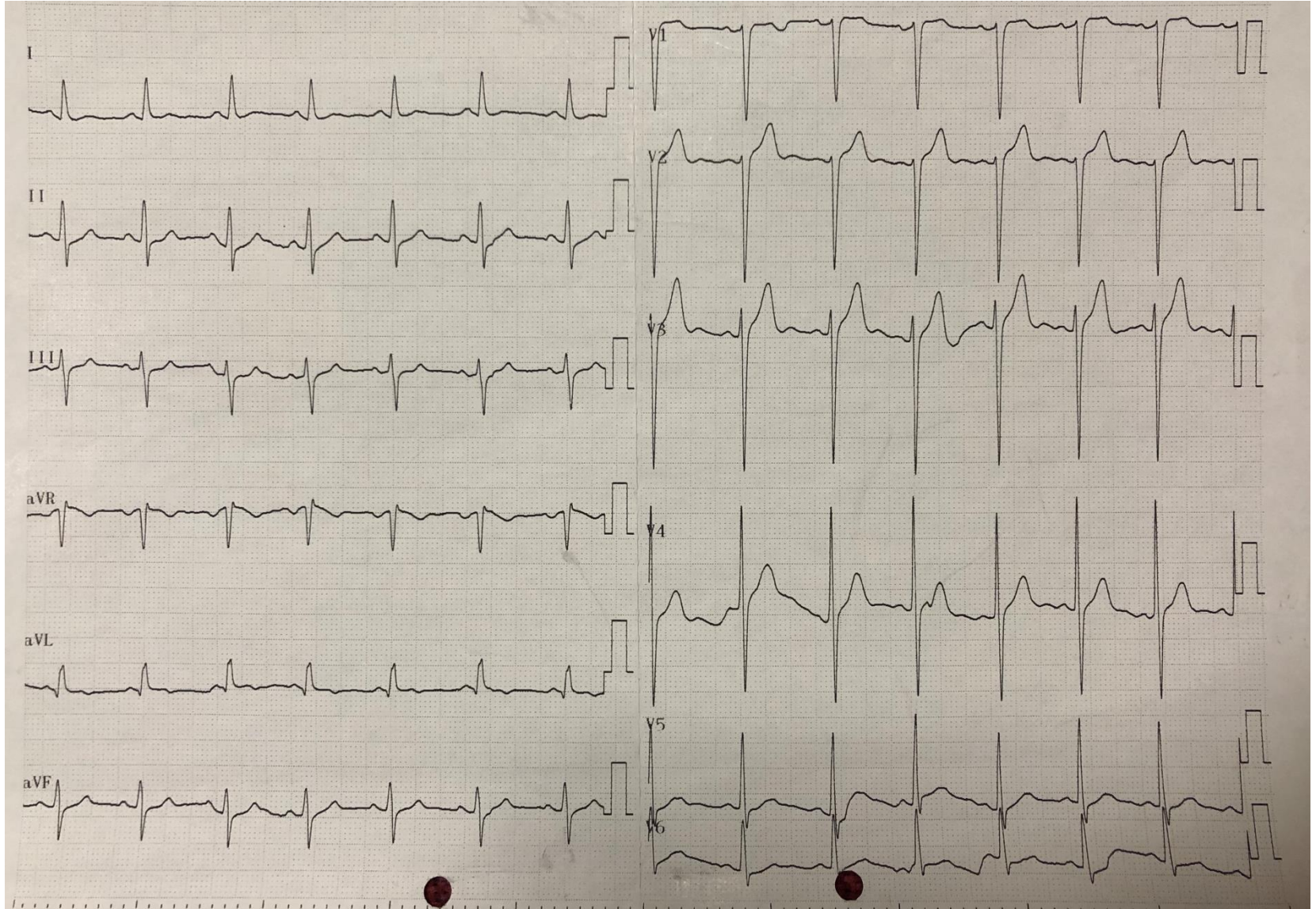
FİZİK İNCELEME

- Kardiyovasküler sistem;
 - S1 normal S2 normal
 - Suprasternal çentikte tril mevcut
 - 2/6 şiddetinde, aort odağında ve sırtta interskapular bölgede işitilen, sistolik üfürüm mevcut
 - Femoral nabız alınamadı
- Diğer sistem muayeneleri doğal

LABORATUVAR BULGULARI

- Hemogram;
 - WBC: 9,800 mm³
 - Hg: 13,7 gr/dl
 - Hct: 39 %
 - MCV: 87 fl
 - PLT: 352,000 mm³
- Kardiyak Markerler;
 - CK-MB: <2 ng/mL
 - Troponin-I: <0.01 ng/mL
- Biyokimya
 - Na: 139 mEq/L
 - Albümin: 40 gr/L
 - AST: 12 U/L
 - ALT: 25 U/L
 - BUN: 14 mg/dl
 - Kreatinin: 0,69 mg/dl
 - Serbest T4: 0.99 ng/dl
 - TSH: 1.03 mIU/L

EKG



Ritim; sinüs, Qrs aksı; normal, nabız; 93/dk ritmik, ERP yok, WPW yok
Qtc; 0.39, pr mesafesi; 0.12 sn

PATOLOJİK BULGULAR

- Göğüs ağrısı ve çarpıntı
- Suprasternal çentikte tril mevcut, 2/6 şiddetinde, aort odağında ve sırtta interskapular bölgede işitilen, sistolik üfürüm mevcut
- Femoral nabız alınamıyor
- TA yüksekliği

- ***ÖN TANILAR?***

- ***EK TETKİK?***

- Hastanın geçmiş işlem detaylarına ulaşıldı.
- Hastamız 35 günlükken morarma şikayetiyle hastaneye başvurmuş ve aort koarktasyonu+patent duktus arteriyozus+kalp yetmezliği tanılarıyla opere olmuş.
- Operasyon; Aort koarktasyonu rezeksiyonu+uç uca anastomoz+pda ligasyonu (kapalı kalp ameliyatı)
- Hastaya EKO planlandı.

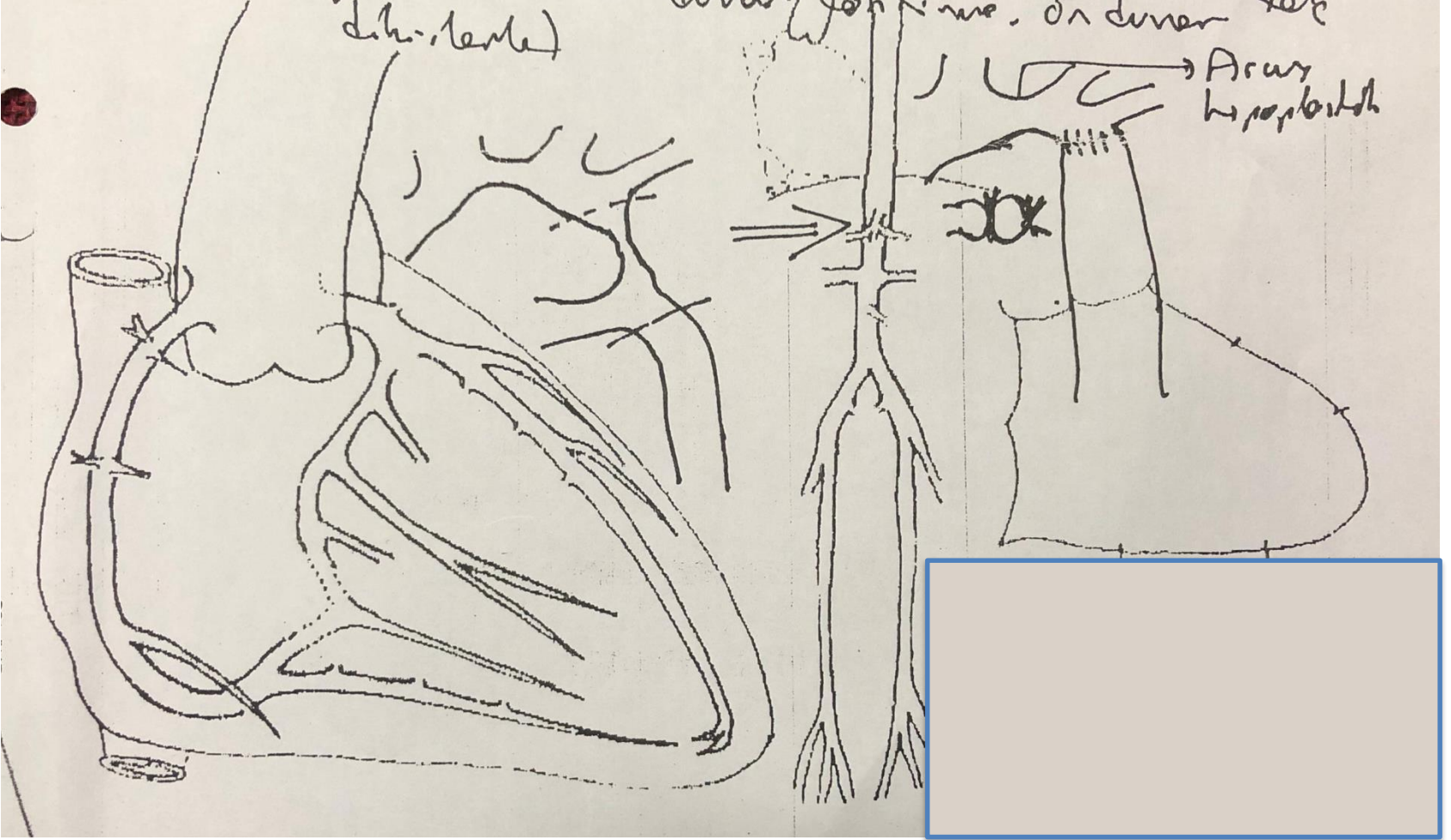
KVC AMELİYAT NOTU

Komplikasyon : Olmadı

ŞEMATİK :

primer olarak ve vca arastırma
yapıldı (Arka duvar kontamine, ön duvar tek
dih. lenet)

(+) İnotrop : Yok /
IABP : Yok /
Peritonit / Nipress :
Diğer :



ÇOCUK EKOKARDİYOĞRAFİ RAPORU

♥ Sol ventrikül hipertrofik ve sferik, kalp kontraksiyonları normal sınırlar içinde.

	Hasta(mm)	Normal(mm)
IVSd	14	7-8
LVDd	43	44-52
LVSD	22	
LVPWd	13	7-8

	Hasta(mm)	Normal(mm)
Aod	30	22-28
LADd	31	21-37
EF (%)	80	
KF (%)	48	>28

- ♥ Kardiyak apeks sola doğru. Vena kava 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 saptanmadı.
- ♥ Mitral kapak normal yetersizlik saptanmadı.
- ♥ Triküspit kapak normal, renkli Doppler ile fizyolojik sınırlarda yetersizlik saptandı.
- ♥ İnter ventriküler septumda defekt saptanmadı.
- ♥ Aort ve pulmoner arterin ilişkisi normaldeki gibi.
- ♥ Kısa eksen kesitlerinde aort kapağı 3 yapraklı ancak açılışı biküspid olarak görüldü. Renkli Doppler ile aort akımı normal, hafif yetersizlik saptandı. Asendan aorta geniş, A1:23 mm (z skoru:1.28), A2:32 mm (z skoru:1.61), A3:30 mm(z skoru:2.80), A4: 45 mm (z skoru:7) ölçüldü.
- ♥ Pulmoner arter geniş değil. Her iki pulmoner arter dalları konfluent. Renkli ve PW Doppler incelemede pulmoner arter akımında patoloji saptanmadı.
- ♥ Suprasternal incelemede aort arkusu solda. Sol subklavien arterin hemen distalinde, jukstaduktal bölgede koarkte segmentten itibaren renkli Doppler ile akım türbülant olup CW Doppler ile diyastole uzanımı olan 65 mmHg sistolik gradient elde edildi. Patent duktus arteriyozus saptanmadı.
- ♥ Perikardiyal effüzyon tespit edilmedi.

EKOKARDİYOĞRAFİK TANI

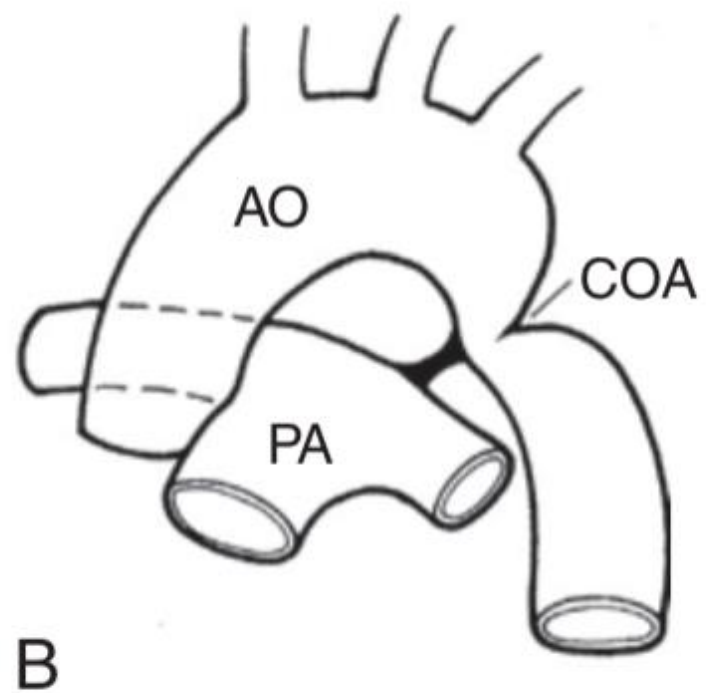
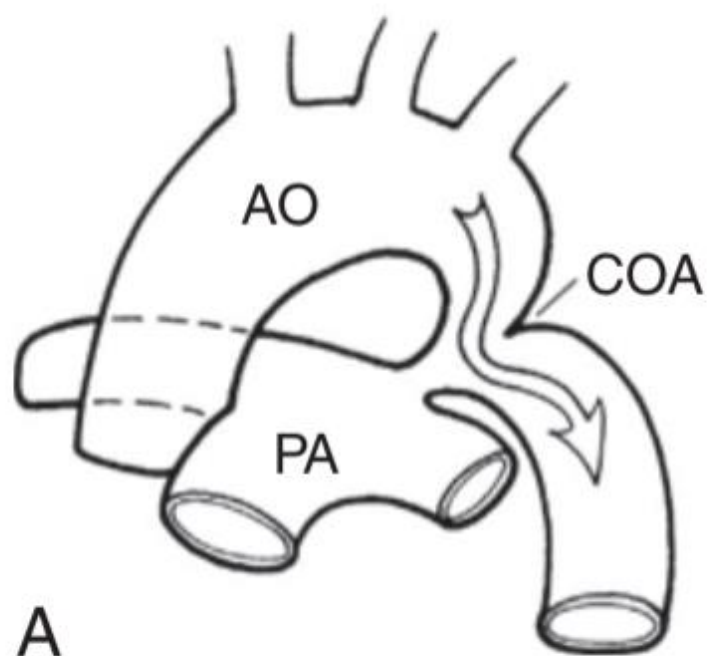
1. Opere aort koarktasyonu (Özel Marmara Hastanesi-Ağustos 2001)
2. Biküspid Aort Kapağı
3. Rekoarktasyon
4. Asendan Aorta Dilatasyonu
5. Aort Yetersizliği (Hafif)

AORT KOARKTASYONU

- Aort arkının lokalize darlığıdır.
- Erkeklerde 2 kat daha sık görülür.
- Beraberinde en sık görülen anomali (%50-80) biküspit aort kapağıdır.
- Mitral kapak anormallikleri (supravalvüler mitral ring veya paraşüt mitral kapak) ve subaortik stenoz da eşlik edebilir.
- Turner sendromluların %30'unda görülür.

AORT KOARKTASYONU

- %98 oranında jukstaduktal pozisyonda (sol subklavyen arterin aort arkından çıkış yerinin altında ve duktusun tam karşısında) yer alır.
- İlerleyici bir lezyondur.
- Kısa veya uzun tübüler şekilde bir darlık olabilir.
- EKG’de sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi bulguları görülebilir.
- Egzersizle ayakta topallama (klaudikatio intermittan), göğüste ağrı ve çarpıntı görülebilir.



AORT KOARKTASYONU

FM

- Hastalarda büyüme gelişme genelde normaldir.
- Üst ekstremitelerde sistolik basınç, alt ekstremiteden 20 mmHg kadar daha yüksektir.
- Diyastolik basınçlarda fark olmaz.
- Bilateral femoral nabızlar zor alınır veya alınmaz.
- Suprasternal çentikte tril alınır.
- S2 tek ve kuvvetli olabilir. Kalp yetersizliği gelişmişse S3 galo genellikle vardır.
- Diferansiye siyanoz (preduktal koarktasyonda sadece vücudun alt yarısında siyanoz) görülebilir.

AORT KOARKTASYONU

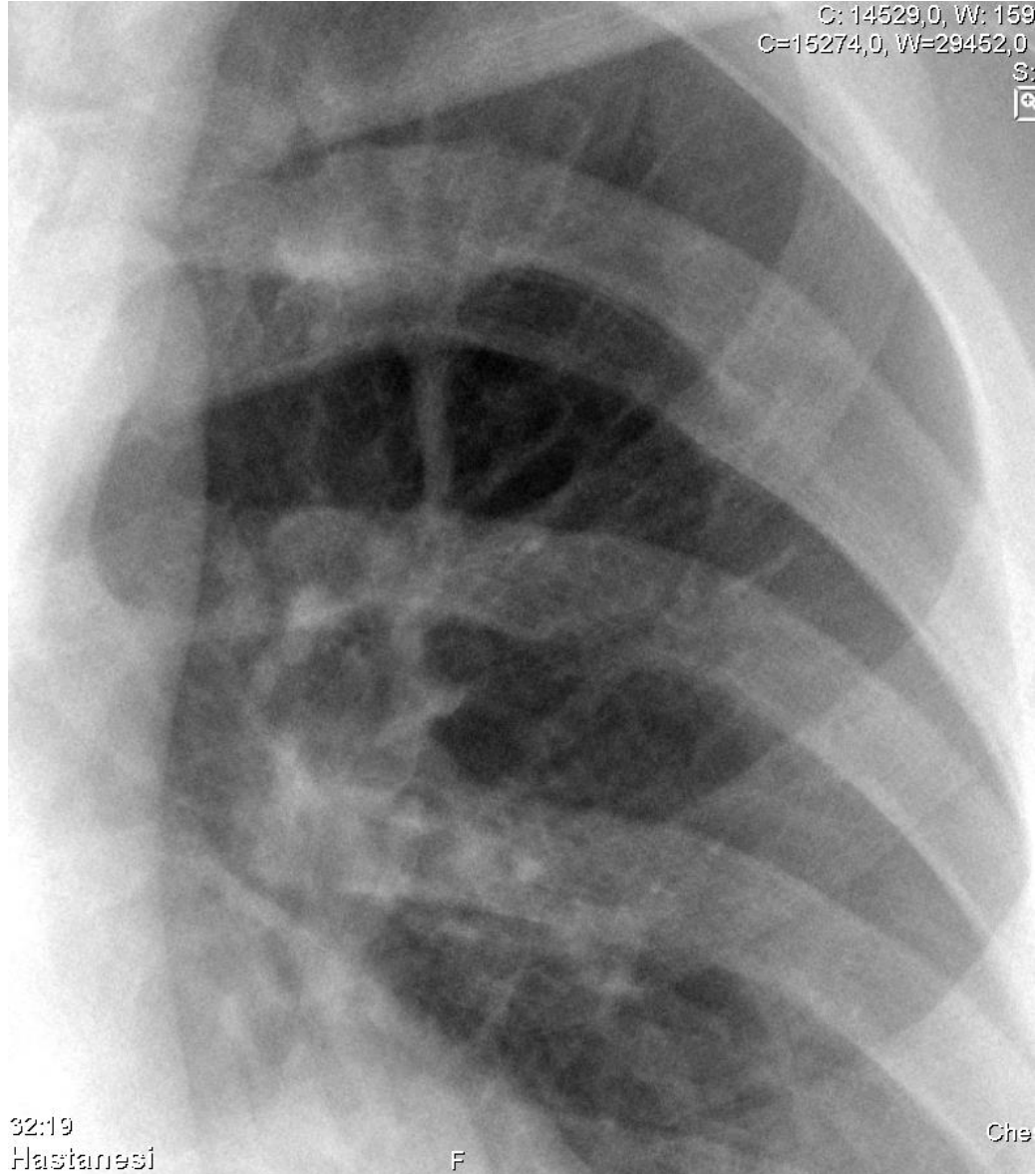
GÖRÜNTÜLEME

- Kardiyomegali, pulmoner ödem ve pulmoner venöz konjesyon
- Asendan aorta dilatasyonu
- Non-invaziv optimal en iyi tanı koyma yöntemi MR anjiyodur.
- Baryumlu özofagus grafisinde 'E' şekil veya 'ters 3' belirtisi
- Genellikle 5 yaşından sonra 4-8. kostalar arasında çentiklenme görülebilir.

PAAC



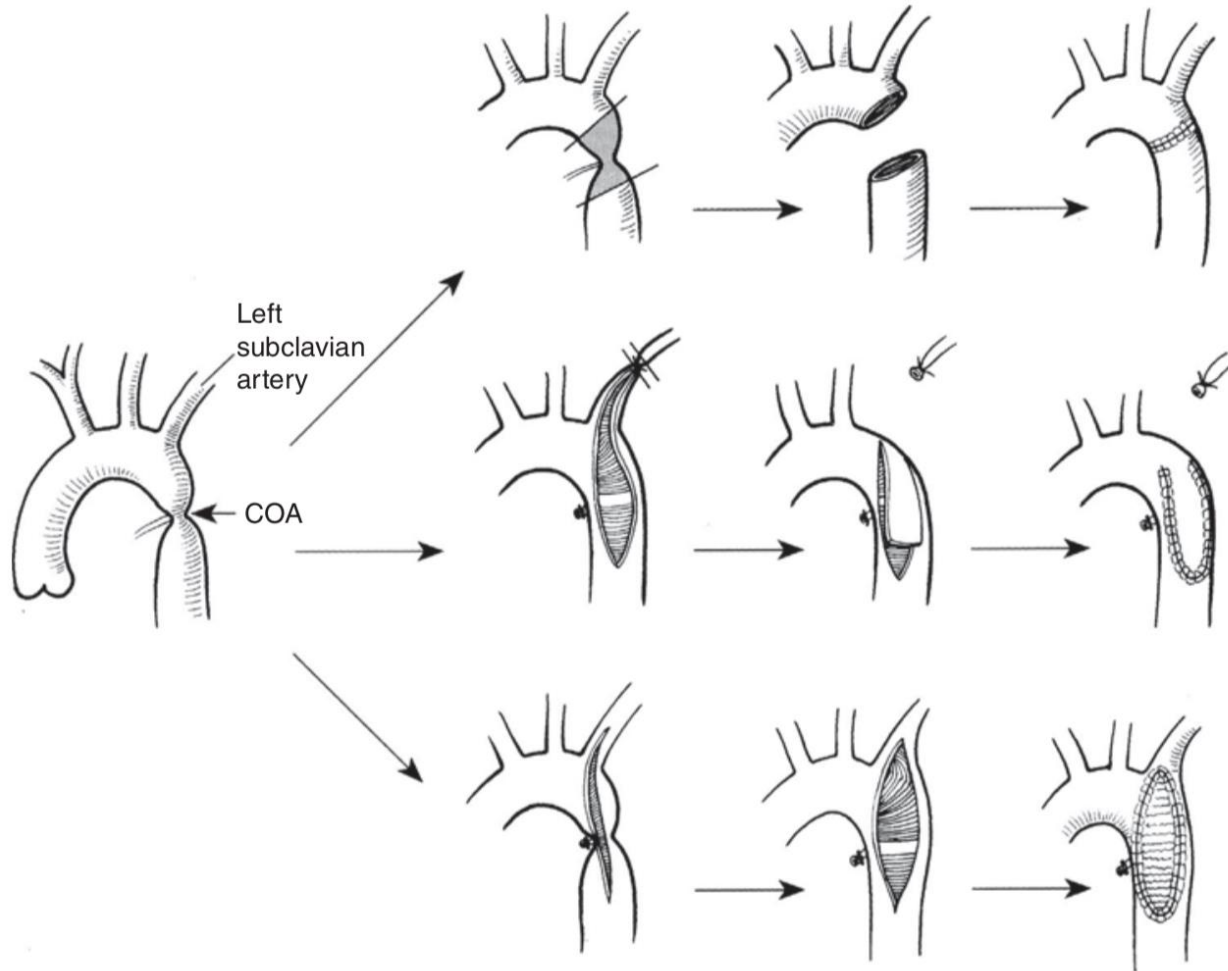
PAAC



Subklavyen arterden çıkan ve skapulayı besleyen arterler, interkostal arterler yoluyla, inen aortaya kan akımı sağlarlar. Kostalarda çentikleme görülür.

AORT KOARKTASYONU TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

- Yaşamın ilk haftasında ağır vakalarda PGE1 infüzyonu gerekebilir.
- İnotropik ajanlar ve diüretikler verilebilir.
- Perkütan balon anjiyoplasti
- Cerrahi;
 - Yenidoğan, infant ve küçük çocuklarda rezeksiyon ve uç uca anastomoz
 - Büyük çocuklarda rezeksiyon ve greft interpozisyonu
- Opere olan vakalarda zamanla rekoarktasyon görülebilir. Rekoarktasyon durumunda ilk seçilecek prosedür balon dilatasyondur.



- Uç uca anastomoz
- Subklavyen flep
- Yama aortoplasti

NOT: Ameliyat tipine bakılmaksızın duktus her zaman bağlanır ve ayrılır.

AORT KOARKTASYONU KOMPLİKASYONLAR

- En sık görülen komplikasyon ve infantlarda en sık ölüm nedeni sol kalp yetersizliğidir.
- Endokardit gelişebilir.
- Asendan aorta dilatasyonu ve rüptürü görülebilir.
- İntrakraniyal hemoraji (willis poligonunda anevrizma, Berry anevrizması rüptürü), Hipertansif ensefalopati veya retinopati
- Sık olarak eşlik eden biküspit aort kapağında yaş arttıkça aort stenozu veya yetersizliği görülebilir.

- Hastamız balon anjiyoplasti veya stent uygulaması amacıyla yönlendirildi.
- Asendan aorta dilatasyonuna yönelik olarak kardiyak MR planlandı.
- Beloc başlandı.

TEŞEKKÜRLER