



Kocaeli Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları  
Ana Bilim Dalı  
Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı  
Olgu Sunumu

Int Dr. Fatih Pazarlı  
21 Eylül 2022



**OLGU:**

**PN 0 . gün**

**Şikayet: Solunum sıkıntısı**

## OLGU:

- 36. GH'da 2650 gram APGAR 6/7 olarak doğan bebek
- Mekonyumla boyalı görülmüş.
- Doğum odasında satürasyonu %86 üzerine çıkmaması üzerine küvöz aracılığı ile ydybü'ne yatırılmış.

# ÖZGEÇMİŞ:

## Doğum Öncesi:

- İleri anne yaşı hipotiroidi, oligohidroamnioz ve yüksek trizomi 21 riskli nedeniyle takipli.
- Gebelik sırasında geçirilmiş enfeksiyon öyküsü ve ek özellik yok.

## Doğum:

- G5P4Y4DOK0 annenin 5. gebeliğinden NSVY ile doğmuş.

## Doğum Sonrası:

- Solunum sıkıntısı nedeniyle ydybü yatışı yapıldı.

## SOYGEÇMİŞ:

Anne: 38 yaş / sağ-sağlıklı

Baba: 42 yaş / sağ-sağlıklı

Anne-baba arasında akrabalık yok.

Ailede bilinen ek hastalık yok.

Kardeşleri : 1. 19 yaş, kız, sağ-sağlıklı

2. 12 yaş, kız, sağ-sağlıklı

3. 2 yaş, erkek, sağ-sağlıklı

4: Hastamız

## FİZİK MUAYENE:

Boy: 45 cm (Persantil: <3p)

Ağırlık: 2650 gram (Persantil: <3p)

Vital Bulgular:

\*Vücut Isısı: 36 C

\*Nabız: 132/dk

\*Solunum Sayısı : 60/dk

\*Kan Basıncı: 80/50 mmHg (87/58- 55/27)

\* **SpO2: %86**

## FİZİK MUAYENE:

Genel durum orta-kötü.

Deri: Cilt turgor-tonusu doğal. Döküntü yok.

Gözler : IR ++/++

Solunum Sistemi: Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor. Bilateral ral mevcut

KVS: S1+ S2+. En iyi apekte duyulan 2-3/6  
sistolik üfürüm mevcut. AFN +/+. Siyanozu  
var.

Batın: Rahat. Hepatosplenomegali yok.

Nörolojik Muayene: Kas tonusu doğal.

Down sendromu stigmaları mevcut.(Düşük kulak, basık burun, simian çizgisi)

# LABORATUVAR:

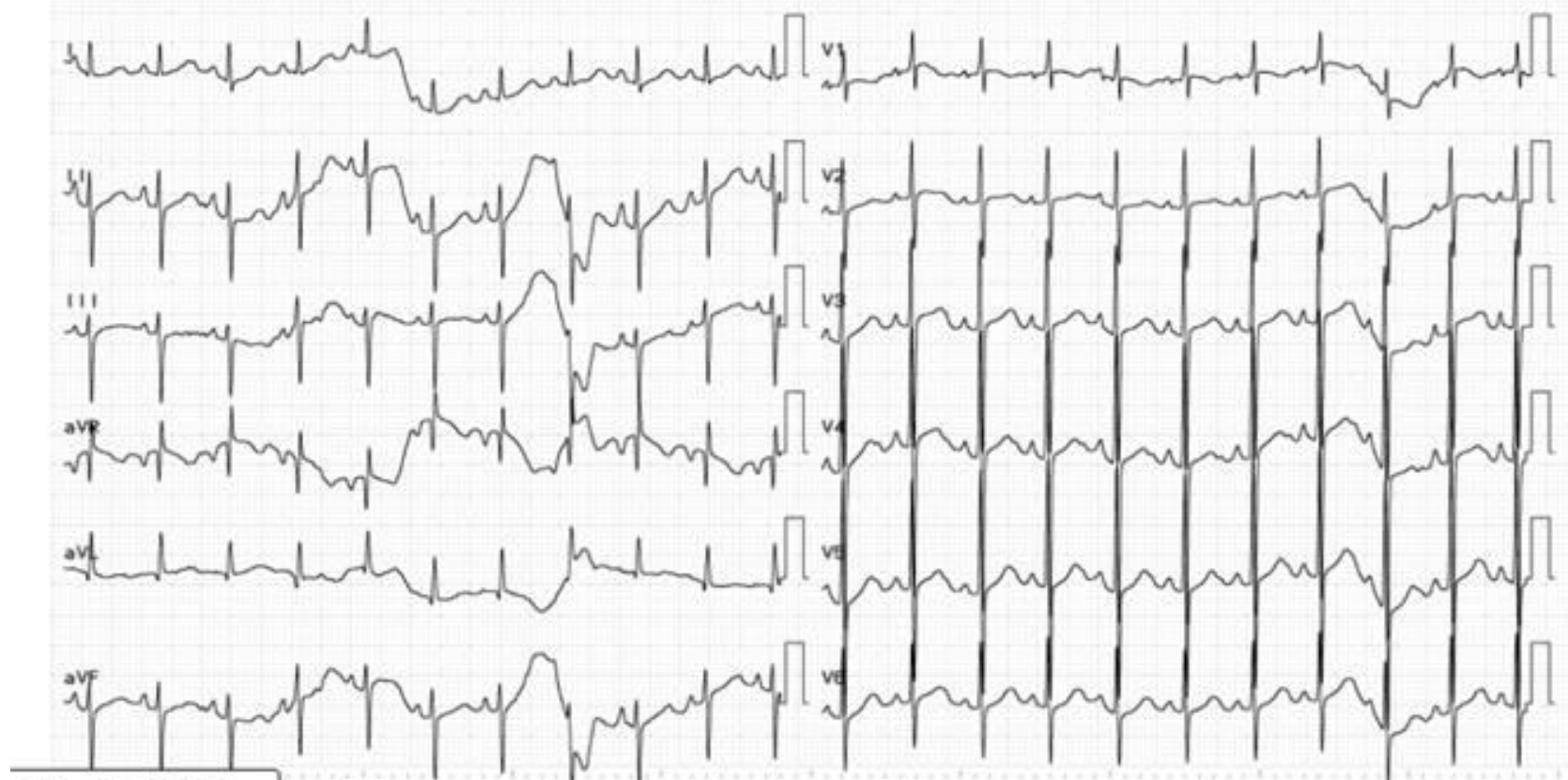
|            |                                |            |                       |
|------------|--------------------------------|------------|-----------------------|
| Kan Gazı : | pH: 7.11                       | Hemogram : | WBC: 21.630/ $\mu$ L  |
|            | pCO <sub>2</sub> : 73.8 mmHg   |            | Neu: 18.330/ $\mu$ L  |
|            | Laktat: 10.1 mg/dL             |            | Lym: 2160/ $\mu$ L    |
|            | HCO <sub>3</sub> : 17.2 mmol/L |            | Hb: 20.9 g/dL         |
|            |                                |            | Plt: 165.000/ $\mu$ L |

|            |                          |                 |
|------------|--------------------------|-----------------|
| Biyokimya: | AKŞ: 72.2 mg/dL          | Na: 136 mmol/L  |
|            | Kreatinin: 0.93 mg/dL    | K : 5.2 mmol/L  |
|            | T. Bil: 12 mg/dL         | CRP: 1.1 mg/L   |
|            | İndirekt Bil: 11.8 mg/dL | TSH: 12.9 mIU/L |
|            | AST: 44.6 U/L            | sT4: 1.32 ng/dL |
|            | ALT: 17.5 U/L            |                 |

- Solunum sıkıntısı  
nedeniyle ampisilin+gentamisin tedavisi başlandı.  
Nazal cpap'ta izlenen hastada Down sendromu  
stigmaları olması, saturasyon düşüklüğünün devam  
etmesi, fizik muayenede üfürüm duyulması  
nedeniyle hasta çocuk kardiyoloji bölümüne  
konsülte edildi.

10 mm/mV 25 mm/sn Filtre: H50 d 25 Hz

10 mm/mV





Ön tanınız?

Tetkik?

Önerileriniz?

09/06/2022 13:36:21

1

C10



06/05/2022 10:39:12

4

V

C10

5

10



06/05/2022 10:39:19

5

V

0.87

-0.87

5

10



06/05/2022 10:38:40

2

V

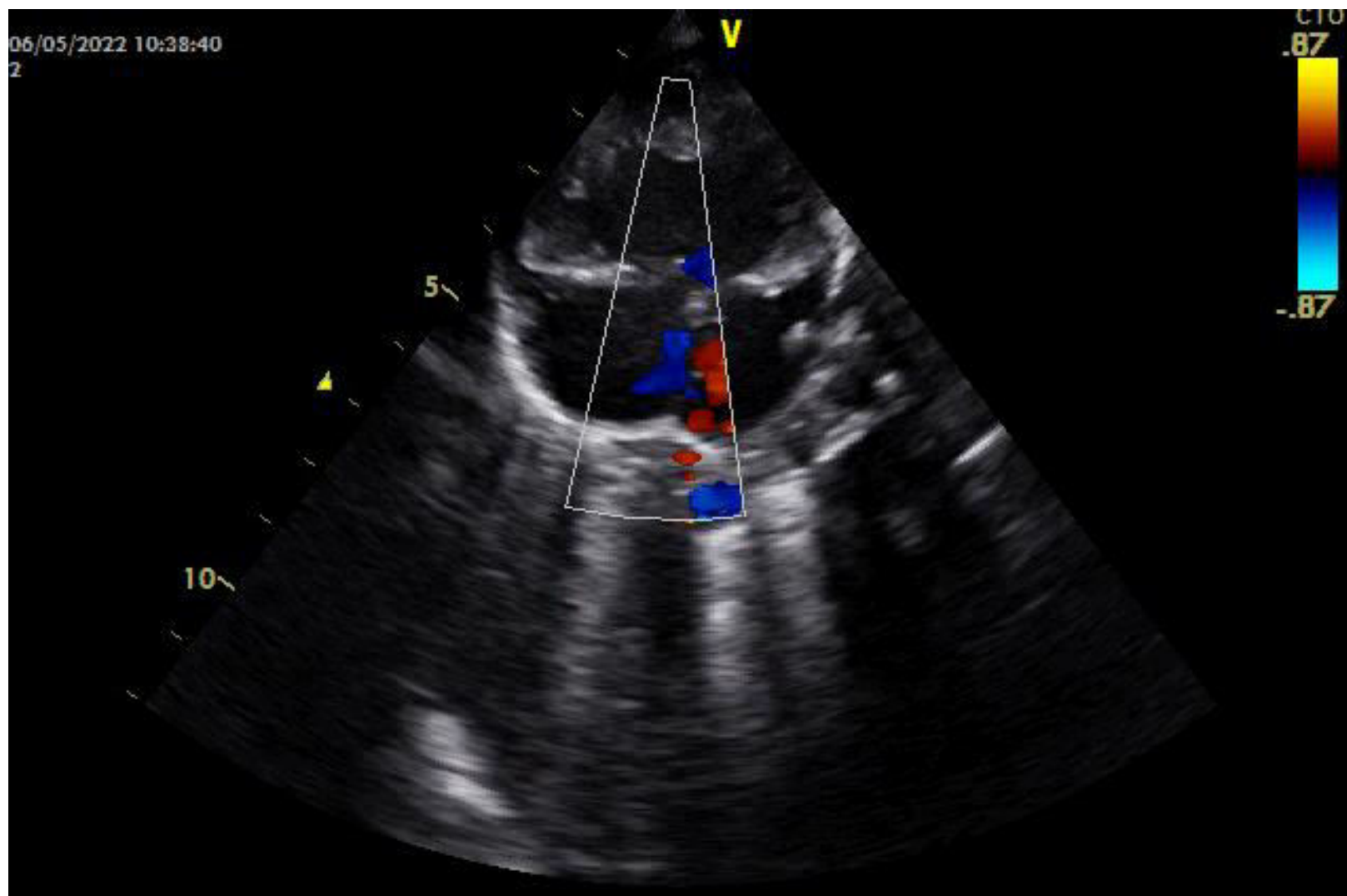
C10

.87

-.87

5

10



06/05/2022 10:39:12

4

V

C10

5

10



# ENDOKARDİYAL YASTIK DEFEKTİ

- Fetal hayat boyunca endokardiyal yastık dokusu mitral ve triküspit kapakların oluşumuna, ek olarak hem atriyal septumun alt bölgesinin hem de ventriküler septumun üst bölgesinin kapanmasına katkıda bulunur. Bu dokunun gelişmesinin aksaması komplet veya parsiyel olabilir.

- Komplet EYD basitçe kalbin merkezindeki dokunun oluşmaması ve bunun VSD, primum ASD, mitral ve triküspit kapaklarda yarıklar ile sonuçlanmasıdır. Parsiyel tip defektte ise sadece ostium primum septumda ASD vardır, sıklıkla mitral kapakta yarıkla beraberdir.

- Primum tip ASD'deki hemodinamik bozukluklar sekundum tip ASD'ye benzer; pulmoner kan akımı artması ile birlikte sağ atriyum ve ventrikül genişler. Yarık mitral kapak hemodinamik yönden çok önemli değildir.

- Fizik

bulgular sekundum ASD'deki gibidir; geniş sabit S2 çiftleşmesi, sternum sol üst kenarında sistolik üfürüm, ve sternum sol alt kenarında göreceli triküspit darlığına bağlı middiyastolik rulman duyulur. Ek olarak bazen mitral yetersizliğe bağlı sistolik üfürüm duyulur.

- EKG bulguları da benzerdir; veya RBBB(sağ dal bloğu) RVH(sağ ventrikül hipertrofisi).
- İki ASD tipinin ayrılmasını sağlayan tek EKG bulgusu primum tip ASD'de ''superior QRS aksı'' görülmesidir. Görülen anormal QRS aksının nedeni aks sapması veya hemodinamik bozukluklar değil, daha çok his demeti ve dallarındaki primer gelişimsel anomalilerdir.

- Komplet EYD'de görülen hemodinamik değişiklikler ASD ve VSD'de görülenin toplamıdır. Sol sağ şantın miktarı pulmoner vasküler rezistans miktarı tarafından belirlenir. VSD'de olduğu gibi ve kısmen mitral yetersizliğe bağlı olarak sol kalbe aşırı hacim yükü olur. Ek olarak ASD'deki gibi sağ kalbe de aşırı hacim yükü olur. Bu durum göğüs grafilerine ve EKG'ye biatriyal ve biventriküler genişleme olarak yansır.

# KOMPLET ENDOKARDİYAL YASTIK DEFEKTİ

- Komplet EYD tüm konjenital kalp hastalıklarının %2'sini oluşturur. Hastaların yaklaşık %70'i Down sendromludur.

- Ostium primum ASD, interventriküler septumdaki VSD, mitral kapak anteriorunda ve triküspit kapak septal yaprakçığındaki kleft komplet EYD'yi oluşturur
- Bu defektlerin birlikte bulunmasıyla atriyumlar ve ventriküller arasında şantlar olabilir.
- Ventriküller arası şant olmadan iki AV kapak orifisi varsa defekt parsiyel EYD veya ostium primum ASD'dir

- Komplet ve parsiyel EYD formlarının ikisi de inlet VSD, mskler septumun kařıkla oyulmuř grnts, ařırı uzun infundibuler septum ve aort kapağın anormal pozisyonuyla karakterizedir.
- Bu durum ventrikl ıkıř yolunda uzama ve daralmayla sonulanır, anjiyokardiyogramdaki karakteristik ''kuğ boynu deformitesi'' oluřur.

# SINIFLANDIRMA

- Komplet EYD için kabul edilmiş evrensel bir sınıflama yoktur. Rastelli sınıflaması ; anterior 'bridging' yaprakçıkların ventriküler septumun ucu veya RV papiller kaslarıyla ilişkisine dayanır.

- Tip A'da anterior bridging yaprakçık ventriküler septum ucuna sıkıca bağlanır. EYD'lerin %50-70 i bu şekildedir. Bu tip sıklıkla Down sendromuyla birlikte.
- Tip B'de (%3) anterior bridging yaprakçık ventriküler septuma bağlanmaz, daha çok anormal RV papiller kaslarına bağlanır ve hemen her zaman sağ hakimiyetle birlikte dengesiz AV kanala eşlik eder.

- Tip C' de (%30) serbest yüzen anterior yaprakçık anterior papiller kasa bağlanır. Sıklıkla viseral heterotaksi ve konotrunkal malformasyonlarda görülür.

# EŞLİK EDEN KALP ANOMALİLERİ

\*Eşlik eden kalp anomalileri:

\*Fallot tetralojisi (%6)

\*Çift çıkışlı sağ ventrikül (%6)

\*Büyük Arter Transpozisyonu (%3) dur.

Eşlik eden bu defektler

Down sendromlu çocuklarda nadir görülür.

## Klinik Belirtiler

- Öykü : Büyüme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, KKY bulguları
- Fizik İnceleme :
  - Süt çocukları genelde zayıftır, taşikardi ve takipne(KKY bulguları) vardır.
  - Sternum sol alt kenarında sistolik tril ile birlikte hiperaktif prekordiyum siktir.
  - S1 şiddetlidir, S2'de dar çiftleşme olur ve şiddetli duyulabilir. Genellikle sternum sol alt kenarı boyunca 3-4/6. derece holosistolik üfürüm duyulur.

## Fizik İnceleme

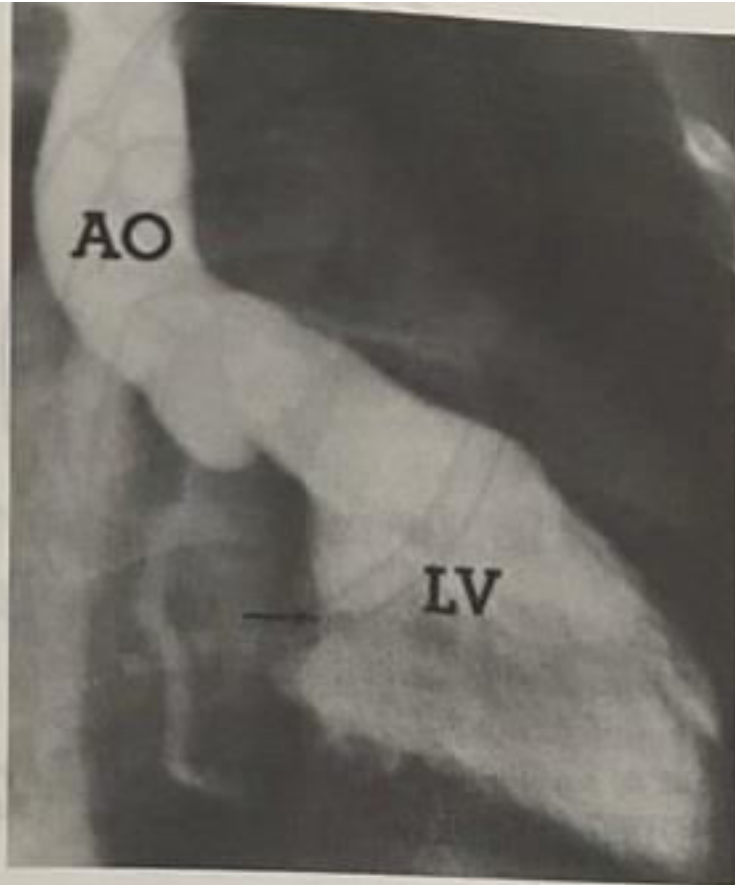
- Mitral yetersizlik belirgin olduğunda sistolik üfürüm apekte en iyi duyulur ve sol arkaya doğru yayılabilir. Triküspit veya mitral kapağın göreceli darlığı sonucunda sternumun sol alt kenarında veya apekte mid diastolik rulman duyulabilir.
- KKY bulguları (hepatomegali, gallop ritmi) bulunabilir.

**EKG:** QRS aksının -40 ile -150 derece arasında olduğu "superior QRS aksı" bu defekte karakteristiktir. Hastaların çoğunda PR aralığı uzar.( 1. derece AV blok) Tüm olgularda RVH veya RBBB bulunur ve çoğu hastada LVH de vardır.

**Telekardiyografi:** Her zaman kardiyomegali vardır ve dört kalp odacığını da kapsar. Pulmoner vasküler gölgeler artar, ana pulmoner arter segmenti belirginleşir.

**Ekokardiyografi:** ASD ve VSD'nin boyutu, AV Kapak orifislerinin boyutu, yaprakçıkların anatomisi, kordaların yapışması, RV ve LV'nin göreceli ve mutlak boyutları, LV içinde papiller kasların mimarisi değerlendirilebilir.

- Subkostal - beş boşluk bakışı ile karakteristik anjiyokardiyografik bulgu olan 'Kuğu boynu deformitesi' görüntülenebilir.



# DOĞAL SEYİR

- Komplet EYD'li hastaların doğumdan sonra 1-2 ayda kalp yetmezliği oluşur ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları sıktır.
- Cerrahi yapılmayan hastaların çoğu 2-3 yaşlarına kadar kaybedilir.

# DOĞAL SEYİR

- İlk yaşı'n ikinci yarısında sağ kalanlarda pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmeye başlar.
- Bunlar genellikle geç çocukluk veya genç erişkin döneminde kaybedilirler. Down sendromlular bu tabloya eğilimlidir. Bu yüzden süt çocukluğu döneminde ameliyat uygulanmalıdır.

# YÖNETİM

Tıbbi:

- KKY'li küçük süt çocuklarına digoksin, diüretikler, kaptopril gibi dekonjestif tedavi başlanmalıdır.
- Akciğer enfeksiyonu ve diğer enfeksiyonlarda antibiyotik ve destek tedavisi kullanılır.
- Subakut bakteriyel endokardite karşı antibiyotik profilaksisi önerilir.

## Cerrahi:

- Endikasyon: Komplet EYD olması cerrahi ihtiyacını gösterir. Bu defekt genelde önemli hemodinamik bozukluklarla birlikte.
- Zamanlama: Çoğu merkez 2-4 aylıkken onarım yapmaktadır. Erken cerrahi onarım özellikle Down sendromlu bebeklerde bilinen erken pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişme eğilimi nedeniyle önemlidir.

- Yöntemler:
- Palyatif: Erken süt çocukluğu döneminde tüm düzeltme onarım riskini artıran ek anomalilerin bulunmadığı durumlarda artık PA band konulması önerilmemektedir.
- Düzeltici: Ventriküllerin boyutları uygunsa ve ek anomali eşlik etmiyorsa kardiyopulmoner bypass ve/veya derin hipotermi altında primum ASD ve inlet VSD kapatılır. Az sayıdaki hastada mitral kapak tamiri gerekebilir. İlerleyen dönemde ihtiyaç halinde mitral kapak replasmanı yapılabilir.
- Dengesiz AV kanallı hastalar( sağ veya sol ventrikül hipoplazisiyle birlikte) önce PA banding ve sonrasında modifiye Fontan ameliyatıyla tedavi edilebilirler.

# MORTALİTE

- Mortalite oranı %3-10 dur. Down sendromu olanlarda bir farklılık yoktur. Ameliyat riskini artıran faktörler küçük yaş, ciddi AV kapak regürjitasyonu, LV hipoplazisi yüksek ve sabit pulmoner vasküler direnç, ameliyat öncesi ciddi belirtilerin ve diğer defektlerin olmasıdır.

# KOMPLİKASYONLAR

- Mitral yetersizlik devam eder veya %10'u zamanla kötüleşir.
- Bradikaritmilerle sonuçlanan sinüs nod disfonksiyonu olabilir.
- Nadiren tam kalp bloğu olabilir
- Ameliyat sonrası aritmiler oluşabilir, genellikle supraventrikülerdir.

## Ameliyat Sonrası İzlem

- Hastalar her 6 ay- 1 yılda bir değerlendirilmelidir.
- Gerekğinde SBE profilaksisine devam edilmelidir.
- Rezidüel hemodinamik anomaliler varsa ilaçlar(dijital, diüretikler, kaptopril) gerekebilir.
- Önemli Mitral yetersizlik veya diğer komplikasyonlar varsa aktivite kısıtlaması gerekebilir.
- Nadiren cerrahi onarımdan sonra cerrahi rezeksiyon gerektiren subaortik darlık gelişebilir.

# KLİNİK İZLEM

- Hastaya dekonjestif tedavi başlandı.
- Dekonjestif tedaviye rağmen kalp yetmezliğinin kötüleşmesi ve VSD'nin büyük olması nedeniyle 53. günde kalp damar cerrahisi bölümü tarafından pulmoner banding uygulandı.
- Hasta halen çocuk kardiyoloji polikliniği tarafından takip ediliyor.



*TEŞEKKÜRLER...*