



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Olgu Sunumu

17 Kasım 2022 Perşembe

Araş. Gör. Dr. Fatma İspir



28.11.2022

- 15 yaş, erkek hasta
- **ŞİKAYETİ**
İshal, göz kapaklarında ve bacaklarda şişlik

HİKAYESİ

2,5 yaşında ekstrakardiyak Fontan prosedürü uygulanmış konjenital kalp hastalığı (çift girişli sol ventrikül, pulmoner atrezi, hipoplazik sağ ventrikül, geniş VSD, hafif sol AV kapak yetersizliği, hafif sağ AV kapak yetersizliği) tanısı olan hastanın 2 gündür olan günde ondan fazla sayıda sulu gayta şikayeti varmış. 3-4 kez yediğini içerir tarzda kusması olmuş. Göz kapaklarında ve bacaklarında şişlik olmuş.

HİKAYESİ

Ateş yüksekliği olması üzerine özel bir hastaneye başvurmuşlar. Tetkiklerinde elektrolit dengesizliği, albumin düşüklüğü olması ve mevcut tanısı nedeniyle çocuk kardiyoloji ve gastroenteroloji olan merkeze sevki planlanarak tarafımıza yönlendirilmiş.

ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal: Annenin 3. gebeliği. Gebeliği boyunca düzenli doktor ve USG kontrolü var. İlaç ya da enfeksiyon öyküsü yok.
- Natal: Miadında, C/S ile, 49 cm, 3650 gr olarak doğmuş.
- Postnatal: Doğar doğmaz ağlamış. YDYBÜ yatışı olmuş.
- Beslenme: İlk 6 ay yalnızca anne sütü almış.
- Aşıları: Takvime uygun yapılmış.
- Alerji, parazit öyküsü yok.

ÖZGEÇMİŞ

- 2 günlükken şant ameliyatı, 6 aylıkken Glenn ameliyatı uygulanmış, 2 yaşında çift girişli sol ventrikül, pulmoner atrezi tanısıyla Fontan ameliyatı uygulanmış . 7 yaşında sol pulmoner artere stente takılmış.
- Düzenli kullandığı ilaçlar: Aspirin 1x100 mg, Spironolakton 1x25 mg, furosemid 1x20 mg, budesonid 2x2 tb (5 yıldır kullanıyor) lansoprazol 1x20 mg,kalsiyum , folik asit, magnezyum, multivitamin ve D vitamini.

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 37 yaşında, lise mezunu, sağ-sağlıklı
- Baba:41 yaşında, lise mezunu , sağ-sağlıklı
- Anne ile baba arasında akrabalık yok.
- 1.çocuk: 17yaş, kız, sağ-sağlıklı
- 2.çocuk:Hastamız
- 3.çocuk:13yaş, kız, sağ-sağlıklı
- Ailede sürekli hastalık yok.

FİZİK MUAYENE

- Ateş: 36,7 °C
- Nabız: 113/dk
- TA: 95 /67 mmHg
- SS: 24/dk
- Saturasyon: %93 (Oda havasında)
- Kilo: 31 kg (Ağırlık Persentili : < 0.02 Ağırlık SDS : -4 SDS)
- Boy: 132 cm (Boy Persentili : < 0.02 Boy SDS: -5,15 SDS)
- Beden kitle indeksi: 17,7

FİZİK MUAYENE

- Genel Durum: Genel görünüm iyi.
- Cilt: Deri rengi normal. Sarılık, morarma, peteşi, purpura renk değişikliği alanı, hemanjiom, avuç içi eritem yok. Cilt altında krepitasyon yok. **Pretibial +2 gode bırakan ödem** mevcut.
- Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik, tortikolis, kitle yok. **Juguler venöz dolgunluk var.**
- Gözler: Bilateral ışık refleksi doğal pupiller izokorik. **Bifüssür ödemi** mevcut.
- KBB: Burun akıntısı yok. Orafarenks ve tonsiller doğal .

FİZİK MUAYENE

- Dolaşım: S1,S2 doğal. Ek ses yok. Üfürüm yok. Femoral arter nabızları +/+ siyanoz yok.
- Solunum : Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Çekilme yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok. Göğüs deformitesi yok. Skar izi mevcut.
- Karın : Hassasiyet, defans, rebaund yok. **Batın distansiyonu mevcut.** Karaciğer kot altında 3 cm sert palpe ediliyor. Splenomegali yok
- Sinir: Bilinç açık iletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal.
- İskelet: Cilt altı yağ dokusu azalmış. Kaşektik görünümü var. İskelet anomalisi yok. Ayak parmak aralarında deskuamasyon ve tırnaklarda hiperkeratoz mevcut.

- ÖN TANILAR?
- EK TETKİKLER?

LABORATUVAR

- **Hemogram**

- WBC (Lökosit) - $4,92 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU (Nötrofil Sayısı) - $3,810 \times 10^3/\mu\text{L}$
- LYM (Lenfosit Sayısı) - $0,410 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB (Hemoglobin) - 11,70 g/dL
- MCV (Ortalama Eritrosit Hacmi) - 66,00 fL
- PLT (Trombosit) - $262 \times 10^3/\mu\text{L}$

- **Akut Faz Reaktanları**

- Sedimentasyon - 4 mm/h
- CRP - 56,07 mg/L

- **Kan Gazi**

- pH - 7,393 (+)
- PCO₂ - 41,8 mmHg
- Laktat - 11 mg/dL
- cHCO_{3st} - 24 mmol/L

LABORATUVAR

- **Biyokimya:**
- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 90,3 mg/dL
- Ürea - 15,9 mg/dL
- BUN (Kan üre azotu) - 7,43 mg/dL
- Kreatinin - 0,32 mg/dL
- Bilirubin, Total - 0,3 mg/dL
- Bilirubin, Direkt - 0,11 mg/dL
- Bilirubin, İndirekt - 0,19 mg/dL
- AST (SGOT) - 24,6 U/L
- ALT (SGPT) - 22,4 U/L
- GGT - 34 U/L
- ALP(Alkalen Fosfataz) - 56 U/L
- LDH - 168 U/L
- **Protein, Total - 30,7 g/L**
- **Albumin - 17,9 g/L**
- Globulin - 12,8 g/L
- Sodyum (Na) - 139 mmol/L
- **Potasyum (K) - 3,35 mmol/L**
- Klor (Cl) - 107 mmol/L
- Kalsiyum - 6,9 mg/dL
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 8,67 mg/dL
- **Magnezyum (Mg) - 1,02 mg/dL**
- Fosfor (P) - 5,3 mg/dL
- Ürik asit - 2,8 mg/dL

LABORATUVAR

- Tam İdrar Tetkiki
- Renk - AÇIK SARI
- pH - 6,0 .
- Dansite - 1,013 .
- Kan - NEGATİF(-)
- Lökosit - NEGATİF(-)
- Glukoz - NEGATİF(-)
- Protein - NEGATİF(-) mg/dL
- Keton - NEGATİF(-) mg/dL
- Nitrit - NEGATİF(-)
- Urobilinojen - NORMAL
- Dışkı incelemesi
- Dışkı Kültürü - Kültür: Salmonella ve Shigella üremedi.
- Gram Boyama - Lökosit ve Eritrosit görülmedi.





EKOKARDİYOĞRAFI

- Extrakardiyak Fontan uygulanmış kompleks konjenital kalp hastalığı
- Çift Girişli Sol Ventrikül + Pulmoner Atrezi
- Sol Pulmoner Artere Stent (Fontan operasyonu sonrası)
- Sol AV kapak yetersizliği (hafif)
- Sağ AV kapak yetersizliği (hafif)

PATOLOJİK BULGULAR

- Fontan dolaşımı uygulanmış konjenital kalp hastalığı
- İshal, göz çevresinde ve bacaklarda şişlik
- Periorbital ödem, pretibial +2 ödem, juguler venöz dolgunluk, kaşektik görünüm
- Elektrolit dengesizliği
- Albumin düşüklüğü

KLİNİK SEYİR

- Fontan dolaşımına sahip ishal, ödem şikayeti ile başvuran elektrolit dengesizliği olan hastanın protein kaybettiren enteropati tansıyla servis yatırışı yapıldı.
- Çocuk gastroenteroloji bölümüne danışılarak tedavisinde 2-3 gr/kg/gün protein ve orta zincirli yağ asidinden zengin ve tuzsuz olacak şekilde diyeti düzenlendi.
- Albumin replasmanı yapıldı. Ek doz furosemid uygulandı.
- Hipomagnezemi gastrointestinal sistemden kayıp olarak değerlendirildi.
- Sildenafil 3x 20 mg başlandı.(2 mg/kg/gün)

KLİNİK SEYİR

- Kulak ağrısı olan hastaya Kulak Burun Boğaz kliniği ile konsülte edilip otit tedavisi düzenlendi.
- Ayak tırnaklarında ve parmak aralarındaki lezyonları mantar olarak değerlendirildi dermatoloji kliniğine danışılarak tedavisi düzenlendi.
- 10 gün servis yatışının ardından taburcu edildi.
- Pulmoner arter darlığı olduğu için sol pulmoner arter stentine balon anjioplasti yapılması planlandı.

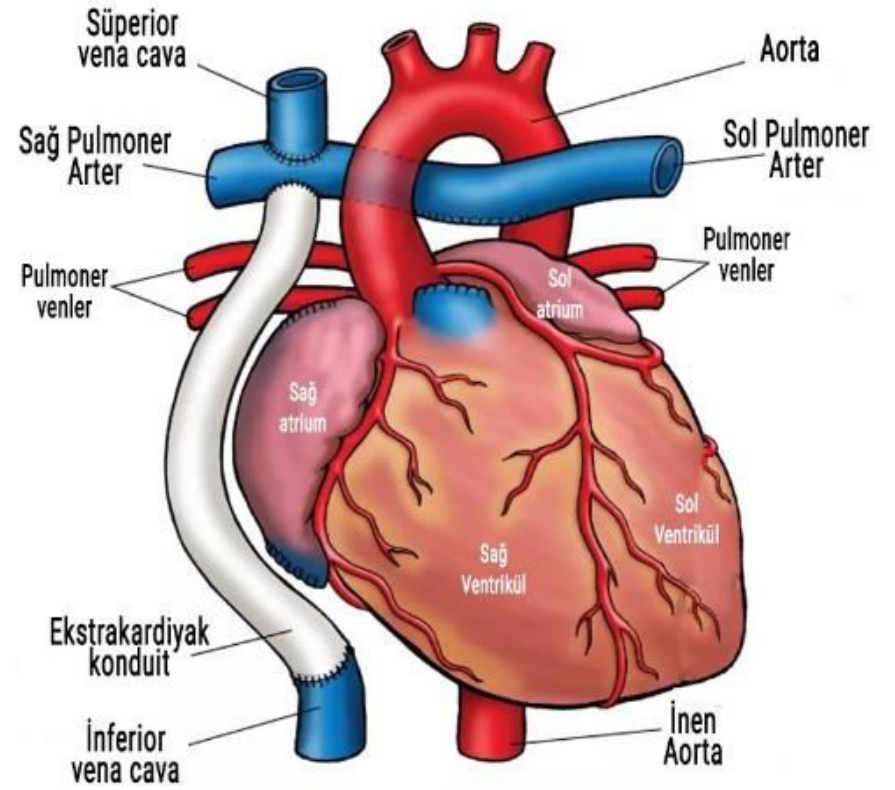
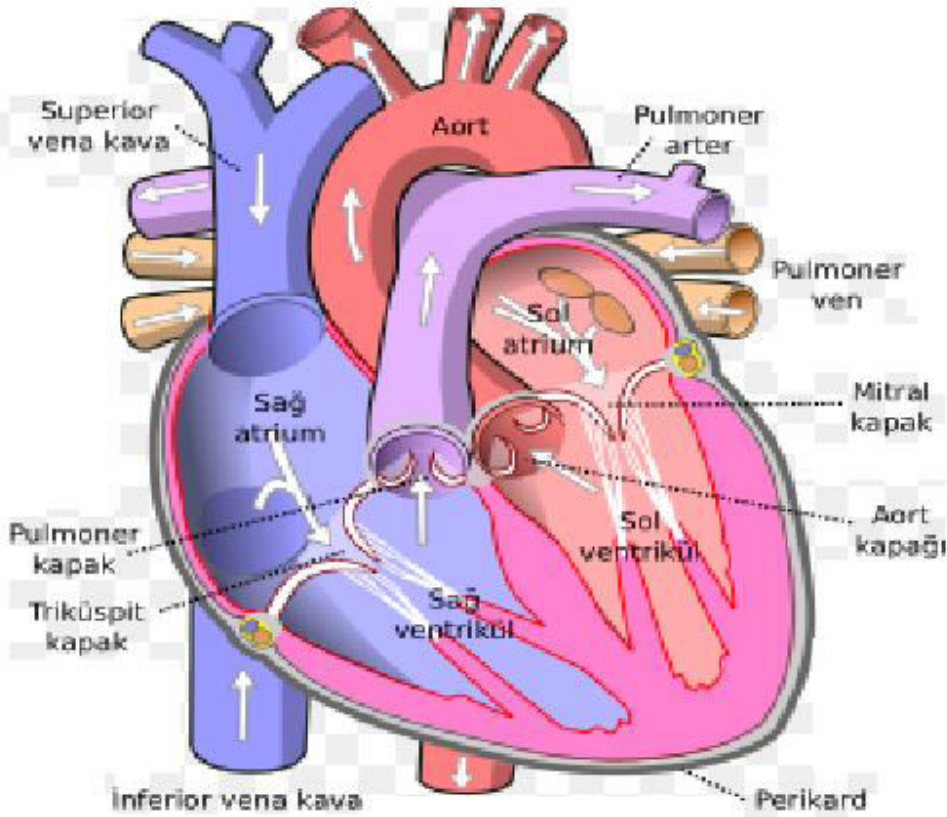


The diagram illustrates a Fontan circulation, a surgical procedure for treating congenital heart disease. It shows a red heart with four main vessels: the aorta (top left), pulmonary artery (top right), superior vena cava (middle left), and inferior vena cava (bottom left). The pulmonary artery is connected to the aorta, and the superior vena cava is connected to the pulmonary artery. The inferior vena cava is connected to the aorta. The diagram shows the Fontan procedure where the inferior vena cava is connected to the pulmonary artery, bypassing the heart. The text is overlaid on the diagram in a large, bold, purple font.

Fontan Dolařımı Olan Hastaların Takibi Ve Komplikasyonların Yönetimi

- Fontan operasyonu, fonksiyonel veya anatomik tek ventrikülü olan hastalarda uygulanan cerrahi işlemdir.
- Anatomik olarak biventriküler tamir imkanı olmayan kompleks konjenital kardiyak malformasyonlarda, sistemik venöz kanın (süperior vena cava- inferior vena cava) pulmoner dolaşıma yönlendirilmesidir.
- İlk olarak 1971'de triküspit atrezisi olan hastalar için tanımlanmıştır.

FONTAN DOLAŞIMI



FONTAN SİRKÜLASYONU UYGULANABİLECEK HASTALIKLAR

- Triküspit atrezisi- sağ atriyoventriküler bağlantı yokluğu
- Mitral atrezi- sol atriyoventriküler bağlantı yokluğu
- Tek/soliter ventrikül (univentriküler kalp)
- Çift girişli sol ventrikül
- Çift girişli sağ ventrikül
- Hipoplastik sol kalp anomalisi
- Pulmoner atrezi intakt ventriküler septum- hipoplazik veya rudimenter sağ ventrikül
- Hipoplazik sağ veya sol ventrikül+ VSD
- Unbalanced AV septal defekt, ileri Ebstein anomalisi
- Uzak/ Non- committed VSD, hipoplazik ventrikül ve PS ile birlikte olan TGA, CTGA, DORV gibi patolojiler

- Fontan dolaşımı olan hasta popülasyonunun 50.000 ila 70.000 hasta olduğu ve hastaların yüzde 40'ının 18 yaşın üzerinde olduğu tahmin edilmektedir.
- Postoperatif 15-20 yıllık sağkalım oranları % 60 ila 85 arasındadır.
- Fontan prosedürünü takiben, kanı pulmoner arter dolaşımına sevk edecek bir ventriküler pompa bulunmadığından, sistemik venöz basınçlar normal biventriküler dolaşıminkilerle karşılaştırıldığında yükselir.
- Kardiyak debi, özellikle fiziksel efor sırasında iki ventrikül dolaşımı olan kişilere göre normalden daha düşüktür.

KARDİOVASKÜLER KOMPLİKASYONLAR

- Siyanoz ve şantlar
- Aritmiler
- Kalp yetmezliği
- Atriyoventriküler kapak yetersizliği
- Tromboz
- Kanama
- Venöz yetmezlik

SOLUNUMSAL KOMPLİKASYONLAR

- Restriktif akciğer hastalığı
- Plastik bronşit

GASTROİNTESTİNAL KOMPLİKASYONLAR

- Fontan sonrası karaciğer fibrozu veya sirozu olan hastalar çoğunlukla asemptomatiktir ve karaciğer enzimlerinde yükselme olabilir.
- Karaciğer ultrasonu, MRI veya BT'de radyolojik anormallikler bulunabilir.
- Fontan ameliyatından sonra hastaların yüzde 3 ila 18'inde **protein kaybettiren enteropati (PLE)** görüldüğü bildirilmiştir.
- Haftalar veya yıllar içinde ortaya çıkabilir, ortalama görülme süresi Fontan'dan sonra 3.5 yıldır.

PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİ

- Diyare, periferik ödem, karın ağrısı ve şişkinlik, plevral efüzyonlar, perikardiyal efüzyonlar ve asit ile başvurabilirler.
- Besin malabsorbsiyonu ile birlikte PLE'de görülen bağırsaklardan protein kaybı, hipoalbüminemi, lenfopeni, hipogamaglobulinemi, pıhtılaşma anormallikleri, bozulmuş büyüme ve azalmış kemik yoğunluğuna yol açar.

- PLE gelişimi için çok faktörlü bir hipotez tanımlanmıştır.
- Birincil hasar genellikle kronik venöz tıkanıklığa bağlı lenfatik aşırı yüklenme ve gastrointestinal mukozanın zayıf perfüzyonu ile düşük kardiyak debidir.
- Mezenterik vasküler direnç, yüksek venöz basınçlara bağlı vasküler konjesyon PLE'li hastalarda belirgin şekilde artar.

- PLE tanısı için altın standart, klinik özelliklerin (örn. ishal, periferik ödem, karın ağrısı ve şişkinlik, asit ve plevral veya perikardiyal efüzyonlar) laboratuvar ile doğrulamasıdır (örn. düşük albümin ve Alfa-1-antitripsin düzey artmış 24 saatlik klirens)
- Fontan operasyonu hakkında tecrübe sahibi gastroenterolog ile konsültasyon önerilir. Gastrointestinal semptomların diğer nedenleri dışlanmalıdır.
- PLE, Fontan sonrası kalp nakli için bir gösterge olarak kabul edilir.
- PLE teşhisinden sonraki beş yıllık sağkalım yüzde 50 civarındadır.

- Anemi veya demir eksikliğinin tedavi edilmelidir.
- Genellikle yüksek proteinli, yüksek orta zincirli trigliseritli, sodyumu azaltılmış, düşük yağlı diyet önerilir.
- Aşırı hacim yüklenmesi durumunda semptomları iyileştirmek için diüretik tedavisi önerilir.
- Furosemid, mineralokortikoid reseptör antagonisti olan spironolakton kullanılır.
- Albümin infüzyonları diüretik etkisini arttırmak ve semptomları iyileştirmek için de kullanılabilir

- Pulmoner vazodilatörler ile (sildenafil ve bosentan) pulmoner arterioller direnci azaltılması önerilir.
- Oral glukokortikoid tedavisi (prednizon ve budesonid) Fontan sonrası PLE'li hastalarda gastrointestinal protein kaybını azaltır.
- Yan etki olarak hiperglisemi, hipertansiyon, adrenal supresyon ve osteopeni görülebilir.

Fontan dolaşımı olan hastaların böbrek komplikasyonları, büyüme sorunları, gebelik takibi ve nörolojik komplikasyonları yakından takip edilmelidir.

FONTAN DOLAŞIMI OLAN HASTALARIN TAKİBİ

- 6-12 ayda bir hemogram, biyokimya, böbrek fonksiyonları, karaciğer fonksiyon testleri
- Yıllık elektrokardiyogram (EKG), 24 saatlik Holter EKG monitorizasyonu
- Yıllık akciğer grafisi
- 1-3 yılda bir Kardiyopulmoner egzersiz testi
- Obstrüktif uyku apnesini taramak için gece oksimetresi

- Ventriküler fonksiyon, kapak fonksiyonu ve Fontan bağlantısını değerlendirmek için yıllık kapsamlı transtorasik ekokardiyografi
- Sağ atriyal veya Fontan trombüsünden şüpheleniliyorsa transözofageal ekokardiyografi
- Kardiyovasküler manyetik rezonans

- Kardiyak kateterizasyon, açıklanamayan hacim retansiyonu, yorgunluk, egzersiz kısıtlılığı, aritmiler, siyanoz, hemoptizi, PLE, Fontan fizyolojisinin bozulması durumunda önerilir.
- Sirozlu veya belirgin fibrozlu Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığı olan hastalarda karaciğer hastalığı, dalak boyutu, asit ve hepatosellüler karsinomu değerlendirmek için düzenli karın görüntülemesi yapılmalıdır.

EVE GÖTÜRÜLECEK MESAJLAR

- Fontan operasyonu, fonksiyonel veya anatomik tek ventrikülü olan hastalarda uygulanan cerrahi işlemdir.
- Fontan prosedürü uygulanmış hastaların komplikasyonlar açısından takiplerinde dikkatli olunmalıdır.
- İshal, karın ağrısı, ödem ile başvuran hastalarda protein kaybettiren enteropati akla gelmelidir.

DİNLEDİĞİNİZ İÇİN TEŞEKKÜRLER.