



# Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

## Çocuk Kardiyoloji Olgu Sunumu

1 Kasım 2018

Dr Duygu Köse



# KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

## ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI SABAH TOPLANTILARI ÇOCUK KARDİYOLOJİ OLGU SUNUMU

ARŞ. GÖR. DR. DUYGU KÖSE

01.11.2018

# VAKA

- 3 ay kız hasta



# HİKAYE

- Postnatal 2. gününde gelişen solunum sıkıntısı nedeniyle 18 gün yenidoğan yoğun bakım yatışı olmuş.
- Kilo alımı geri olan ve fizik muayenesinde üfürüm duyulan hasta çocuk kardiyolojiye yönlendirilmiş.



# ÖZGEÇMİŞ

- Prenatal takiplerde patoloji saptanmamış.
- 38 GH, C/S ile 3500 gram doğmuş.
- Anne yanına verilmiş. PN 2. günde solunum sıkıntısı ile YDYBÜ yatışı olmuş.
- Kilo alımı geri.
- Anne sütü ve ek olarak günlük 150-200 kcal mama desteği alıyor.



# SOYGEÇMİŞ

- Anne: 23 yaş, sağ-sağlıklı
- Baba: 29 yaş, sağ-sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- Ailenin tek çocuğu, kardeş yok.
- Ailede 35 yaş öncesi kalp hastalık öyküsü veya ani ölüm öyküsü yok.



# FİZİK MUAYENE

- Kilo: 3800 gram (**<3 p**) , Boy: 59 cm (36 p)
- Boya göre ağırlık: **%70**
- Genel durumu iyi, vital bulguları stabil.
- **Toraks kabarık**
- S1 S2 pozitif, ritmik. En net **mezokardiak odakta duyulan 3/6 şiddetinde pansistolik üfürümü** mevcut. Trill eşlik etmiyor. AFN +/-
- Akciğerler bilateral eşit havalanıyor. Ral yok. Ronküs yok.
- Diğer sistem muayenelerinde özellik yok.



**ÖNTANI ???**

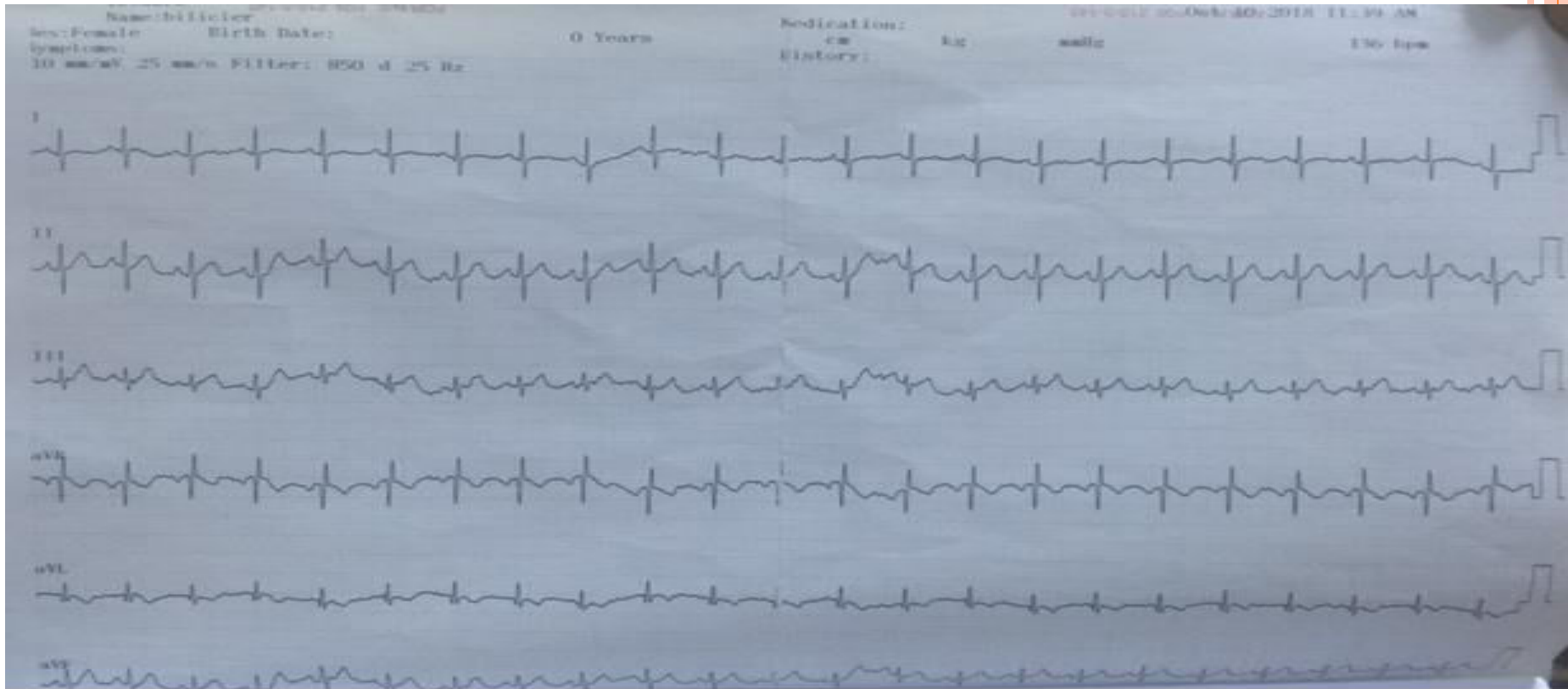
**HANGİ TETKİKLERİ  
İSTEYELİM ???**



# TELEKARDİYOGRAM



# EKG



# EKOKARDİYOĞRAFI

- Ventriküler Septal Defekt (perimembranöz- geniş)
  - LV-RV gradiyenti 25 mmHg
  - TY: RV basıncı 70
  - PY: PA basıncı 45
- Pulmoner Hipertansiyon



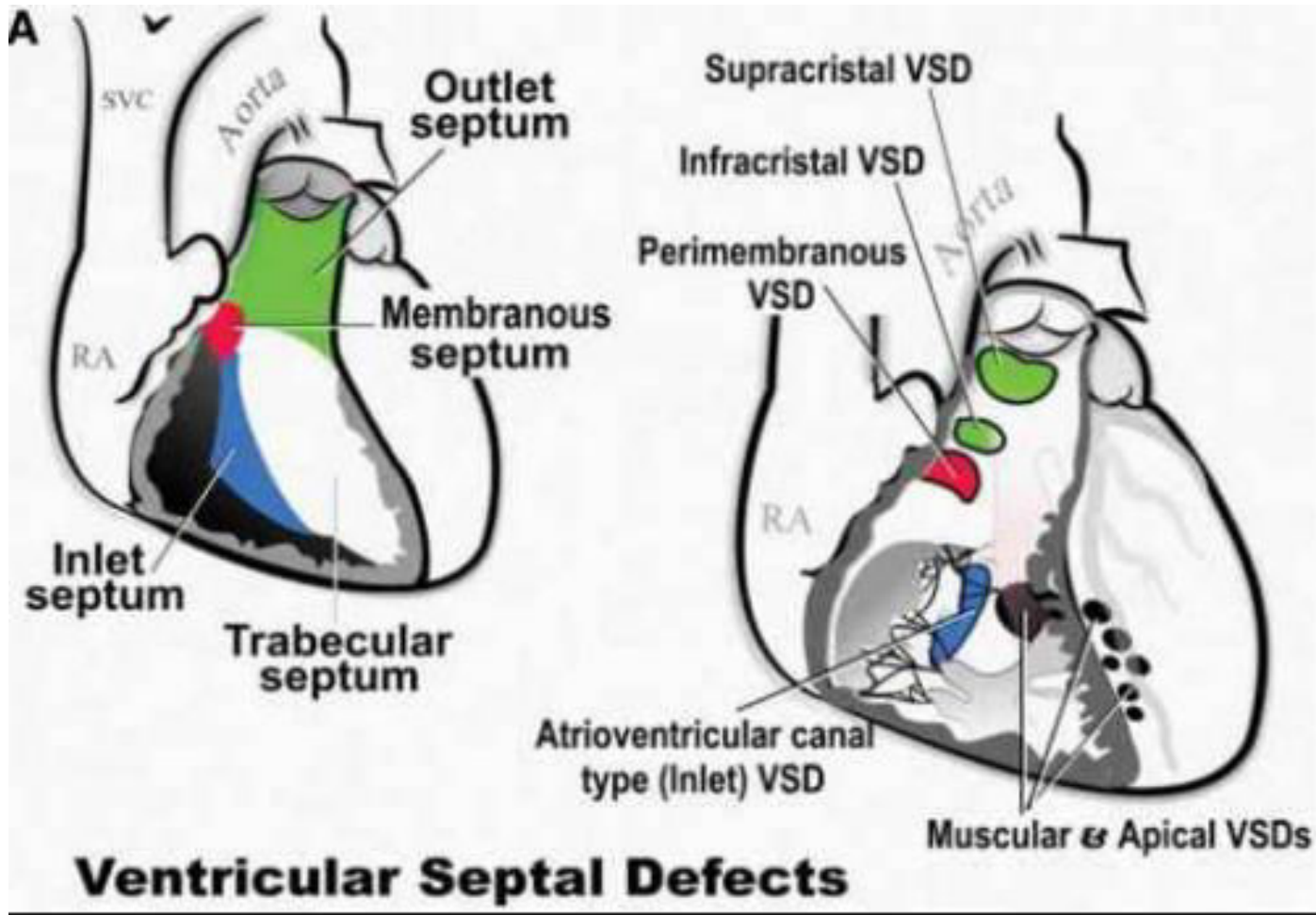
# VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT (VSD)

- Tüm kalp hastalıkları içinde %25-30 ile **en sık** görülen konjenital kalp hastalığıdır.
- Tek başına veya diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birlikte görülebilir.
  - fallot tetralojisi, çift çıkışlı ventrikül, trunkus arteriyozus gibi doğuştan kalp malformasyonlarında kompleksin bir parçası olarak;
  - büyük damarların transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur .



- Ventriküler septum anatomik olarak küçük bir *membranöz parça* ve büyük bir *müsküler parçadan* oluşur.
- Defekt sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda bulunan bir deliktir.
- Septumun *herhangi bir yerinde* yer alabilir, nadiren de septumun tamamen yokluğu biçiminde olabilir.
- En sık *perimembranöz tip defektler* görülür. (%80)





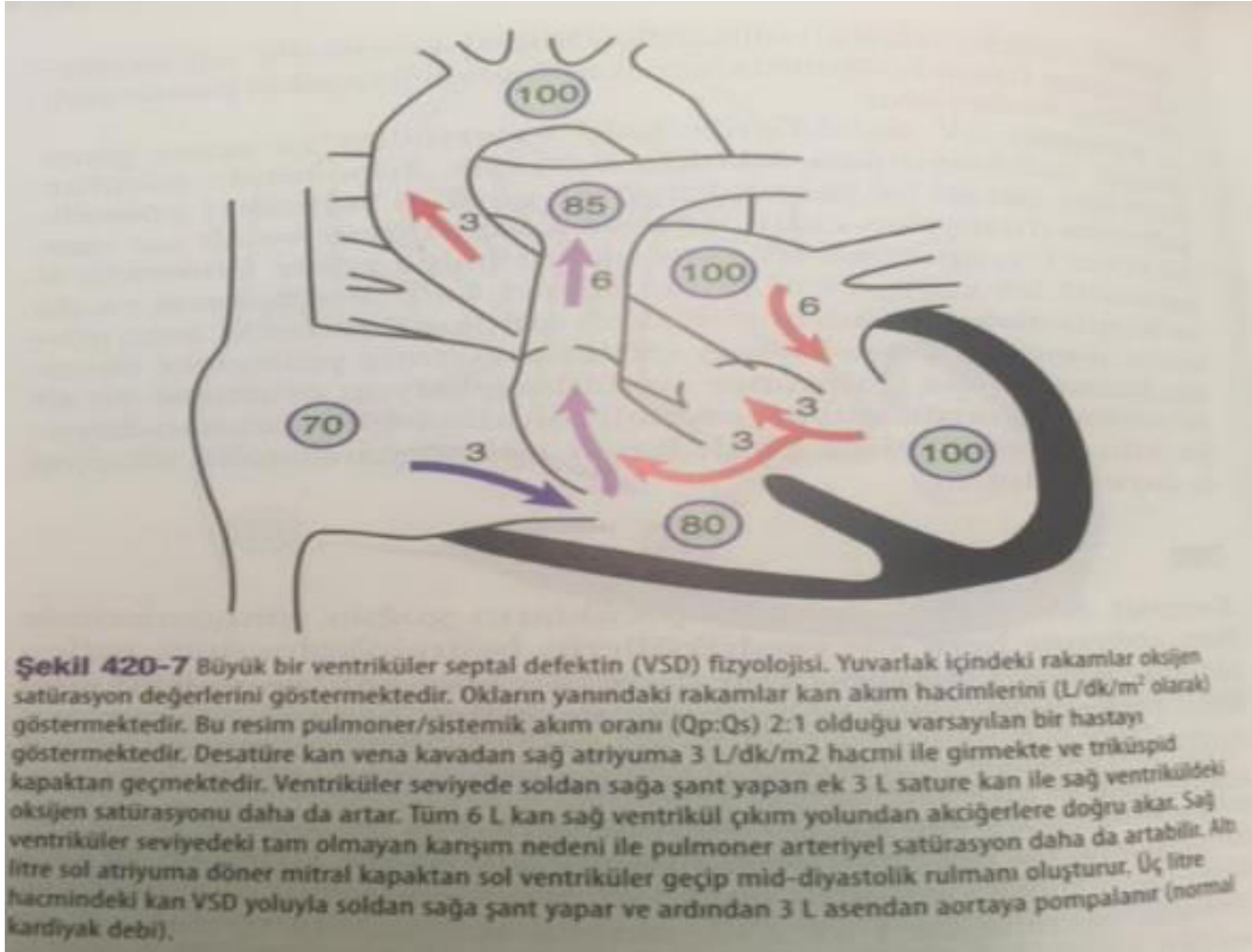
1. Perimembranöz tip
2. Musküler tip
  - inlet VSD (AV kapaklara komşu)
  - outlet VSD (pulmoner kapağın altındaki septum)
  - trabeküler musküler VSD (birden çok olabilir)

# KLİNİK VE FİZYOPATOLOJİ

- Hastaların klinik durumu,
  - birincil olarak defektin çapına,
  - pulmoner vasküler rezistans derecesine
  - her iki parametrenin yaş ile değişimine bağlıdır.



# VSD FİZYOLOJİSİ



# KÜÇÜK VSD

- VSD çapı  $0.5\text{ cm}^2$ 'den küçüktür.
- Defekt küçük olduğundan soldan sağa *şant azdır*.
- Bu yüzden kalpte **hipertrofi ve dilatasyon yoktur** ve **pulmoner damar yatağı normaldir**.
- Bu hastalarda kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmez.
- Genellikle başka bir nedenle doktora gidildiğinde veya *rutin muayene sırasında* üfürüm duyulması ile tanı konulur.



- Tek klinik bulgusu, *sternum sol alt* kenarında ve *mezokardiyak odakta* duyulan 3 ila 5/6 şiddetindeki haşin, **pansistolik üfürümdür**.
- Genellikle üfürüme *trill* de eşlik eder.
- Bazen küçük muskuler VSD'lerde haşin üfürüm pansistolik gibi başlar, fakat sistolün tam ortasında aniden kesilebilir.
  - Bunun nedeni sistol sırasında septumun da kasılması ve VSD'nin kapanmasıdır.
- Telekardiyografi ve EKG genellikle normaldir.



# ORTA VSD

- VSD çapı *0.5-1cm<sup>2</sup>* arasındadır.
- Soldan sağa şant fazla olduğundan **sol ventrikül yüklenmesi** görülür.
  - Ana pulmoner arter, sol atriyum, sol ventrikül genişler, ayrıca sol ventrikül hipertrofisi başlar.
  - Pulmoner basınç hafif yükselmiştir.
- Hastada **klirik bulgular** mevcuttur.
  - Çarpıntı, terleme, çabuk yorulma, pnömoni, bronşit ve bronkopnömoni gibi alt solunum yolu enfeksiyonları sık görülür ve kalp yetersizliği bulguları bulunabilir.



- Muayenede 3-4/6 haşin pan sistolik üfürüme ek olarak *mitral kan akımının artmasına sekonder*, apekte **middiyastolik rulman** da duyulur.
- Telekardiyografide *hafif kardiomegali, akciğer damarlanmasında artış ve pulmoner konusta belirginleşme* görülebilir.
- EKG'de ise *sol aks deviasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi* vardır.



# GENİŞ VSD

- VSD çapı *1 cm<sup>2</sup>'den* büyüktür.
- Aşırı miktarlarda sol-sağ şant vardır.
- Pulmoner arter, sol atriyum ve sol ventrikül **çok genişlemiş**, pulmoner basınç **artmıştır**.
- Tanı ve tedavide gecikme olursa hızla *pulmoner hipertansiyon* gelişir.
- Pulmoner direnç ve basınç giderek artar; pulmoner basınç, sistemik basıncı geçince şant tersine döner ve geriye dönüşümsüz **Eisenmenger sendromu** gelişir.



- VSD gibi soldan sağa şanlı hastalarda, defekt büyük bile **olsa *yenidoğan döneminde semptom bulunmaz.***
  - Çünkü yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Bu nedenle soldan sağa şant azdır.
- Geniş defektli hastalarda pulmoner basınç **ancak 4-6 hafta içinde** normale düşer.
  - Bu yüzden *kllinik bulguların* ortaya çıkışı doğumdan 4-6 hafta sonra olur ve hastalarda ağır kalp yetersizliği bulguları (takipne, taşikardi, aşırı terleme, emerken yorulma, kilo alamama), sık akciğer enfeksiyonu, ağlarken hafif siyanoz gibi bulgular ortaya çıkar.

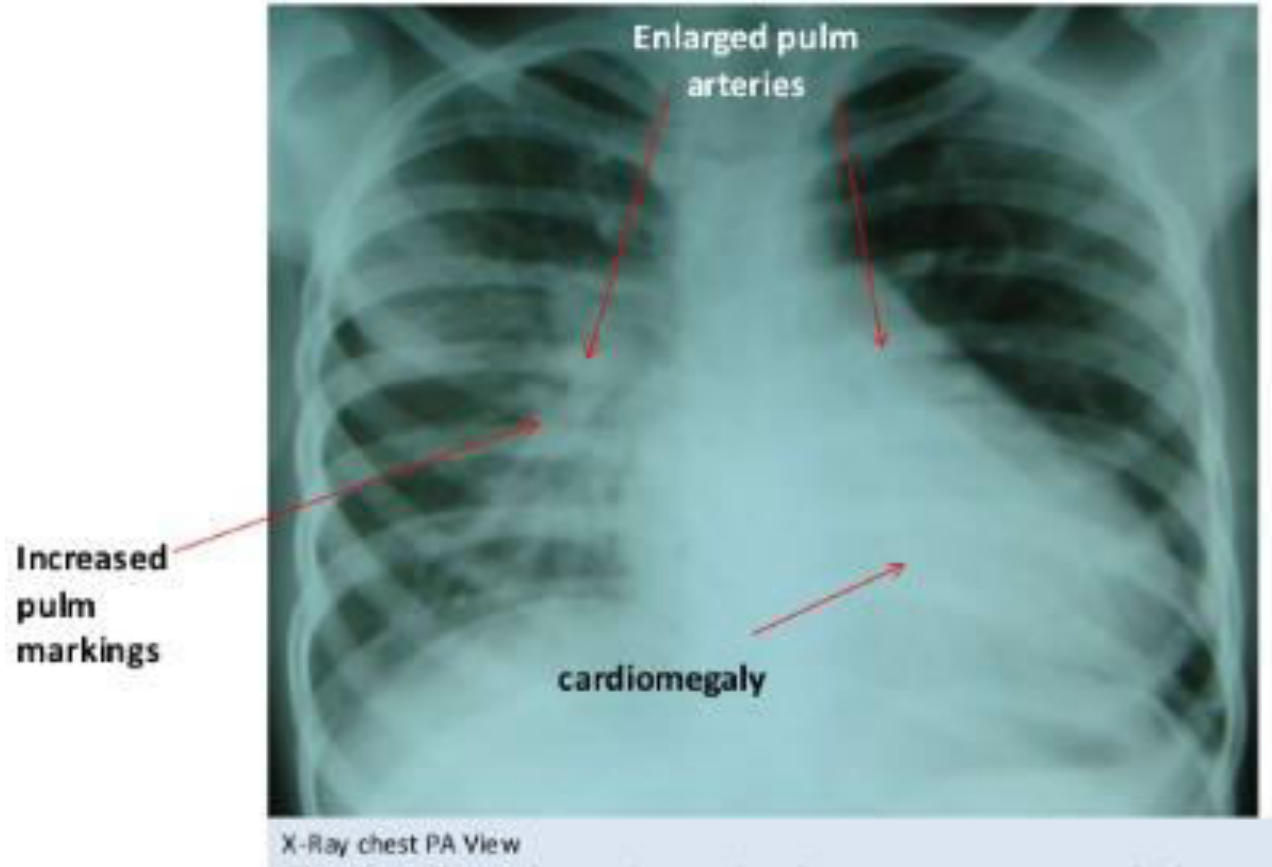


- Dinlemekle ***3-4/6 şiddetinde pansistolik üfürüm*** ve mitralde geçen kan hacmi arttığından apekte ***middiyastolik rulman*** duyulur ve ayrıca ***trill*** alınabilir.
- İkinci kalp sesi serttir (PHT bulgusu).



- Pulmoner hipertansiyon derecesi arttıkça her iki ventrikül basıncı giderek birbirine yaklaşır ve hatta eşitlenir.
  - Bu durumda VSD'ye ait pansistolik üfürüm giderek pansistolik ve haşın niteliğini kaybeder.
  - Kısa sistolik, yumuşak, düşük frekanslı bir hale gelir.
  - Her iki ventrikül basıncı eşitlenince, **VSD üfürümü tamamen kaybolabilir.**
  - Yerine **pulmoner hipertansiyona bağlı** *pulmoner ejeksiyon üfürümü* ve *erken diyastolik pulmoner yetersizlik üfürümü* duyulur.





- Telekardiyografide belirgin kardiyomegali, akciğer damarlanmasında belirgin artış ve pulmoner konusta aşırı belirginleşme vardır.

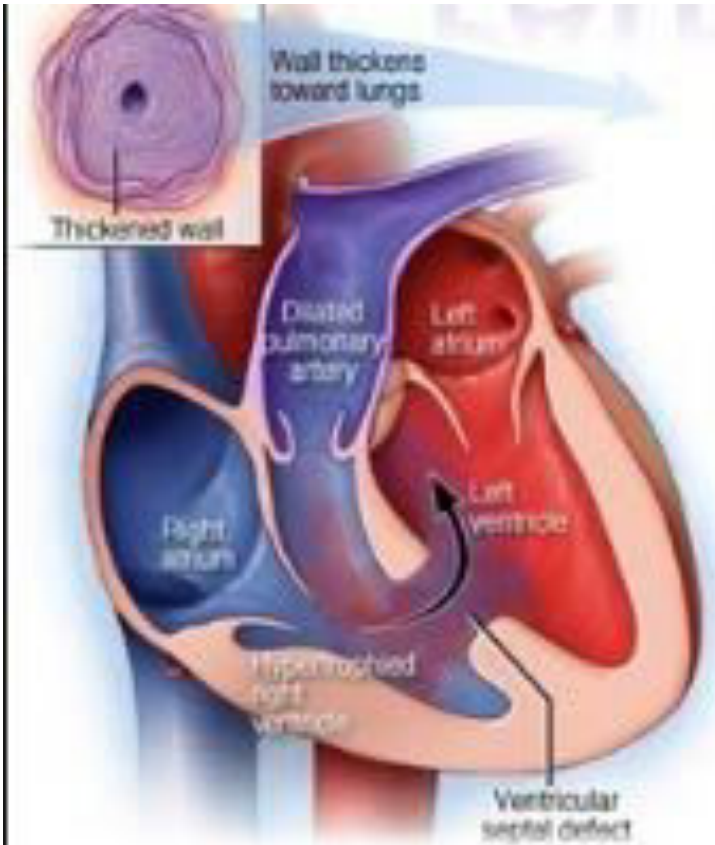




- Eisenmenger sendromu gelişince kardiyomegali geriler.
- Pulmoner konus çok belirgindir ve akciğer damarlanması periferde azalmış, santral bölgelerde artmıştır (**Budanmış ağaç görünümü**).



# EISENMENGER SENDROMU



- EKGde sol ventrikül hipertrofisi vardır.
- PH arttıkça sağ ventrikül hipertrofisi de eklenerek biventriküler hipertrofi oluşur, ardından sağ aks deviyasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisine dönüşür.



# TANI

- Klinik ve laboratuvar bulguları ile şüphelenilen hastalarda kesin tanı EKO veya kateterizasyon ile konulur.
- **EKO:** Defektin yeri, çapı, sayısı, şantın miktarı, ilave defektler varsa kapak anomalileri ve pulmoner hipertansiyonun derecesi saptanabilir.
- **Kateterizasyon:** Tanı amaçlı olarak değil ancak *klinik bulgularla ekokardiyografi bulguları uymadığında* veya *pulmoner vasküler hastalık şüphesi* olduğunda yapılır.
  - Her kalp boşluğundan basınçlar ve oksijen saturasyonları alınarak, pulmoner hipertansiyonun derecesi, şant miktarı, damar dirençleri ölçülür.



# PROGNOZ VE KOMPLİKASYON

- VSD'lerin %30-40'ı hayatın ilk 6 ayı içinde kendiliğinden kapanır.
  - Küçük VSD'lerde daha sık
  - İnlet ve outlet defektler küçülmez, kapanmaz
- Geniş VSD'li süt çocuklarında 6-8 haftadan sonra kalp yetmezliği gelişir.
  - önlem alınmaz ise pulmoner vasküler hastalık ve Eisenmenger sendromu gelişerek inoperabl duruma gelebilir .



- Komplikasyon olarak vakaların % 5'inde *aort valv prolapsusu* ve *aort yetersizliği* veya *pulmoner infundibuler ve/veya subinfundibuler stenoz* gelişebilir.
- İnfektif endokardit riski vardır.
  - Cerrahi girişim öncesi profilaksi
  - Ağız bakımı ve diş temizliği



# TEDAVİ

- Kalori desteği
  - Yüksek kalorili mamalar ile oral yol veya NG sonda ile sık besleme
- Konjestif kalp yetmezliği tedavisi
  - Semptomların düzeliş düzelmeyeceği 2-4 ay süreyle digoksin ve diüretik (furosemid 1-2 mg/kg/doz 2 veya 3 doz olarak) tedavisi altında izlenir.
  - Potasyum kaybını azaltmak için spironolakton eklenebilir.
  - Kaptopril gibi ardyüğü azaltıcı ajanlar eklenebilir.
- Pulmoner hipertansiyon yoksa egzersiz kısıtlaması gerekmez.



# CERRAHİ

- Küçük defektlerde aort valv prolapsusu gibi özel durumlar dışında *ameliyat endikasyonu yoktur*.
- KKH ve büyüme geriliği olan geniş VSD'li süt çocukları ilk olarak digoksin, diüretikler ve artyükü azaltıcı ajanlar ile tedavi edilir.
  - Büyüme geriliği tıbbi tedavi ile düzelmiyorsa hayatın ilk 6 ayında ameliyat edilmelidir.
  - Tıbbi tedaviye yanıt verenlerde cerrahi tedavi geciktirilmelidir.



- Dakikada pulmoner artere giden kan miktarının sistemik dolaşıma giden kan miktarına oranına **akımlar oranı** denir.
- 1 yaşından sonra pulmoner arter basıncına bakılmaksızın,  **$Q_p / Q_s$  oranı = 2 :1** varlığında cerrahi kapatma gerekir.
- **$Q_p/Q_s$  oranı = 4:1** olduysa obstriktif akciğer hasarı gelişmiştir, operasyon kontrendikedir.



- Pulmoner hipertansiyon bulgusu olan ancak KKY veya büyüme geriliği olmayan süt çocuklarına 6-12 aylıkken kalp katerizasyonu yapılmalıdır.
  - Kalp katerizasyonundan hemen sonra cerrahi uygulanır.
- Geniş VSD'li ve pulmoner damar direnci yüksek olan daha büyük süt çocukları mümkün olan en kısa sürede opere olmalıdır.



# HANGİ HASTALARI CERRAHİYE VERELİM ?

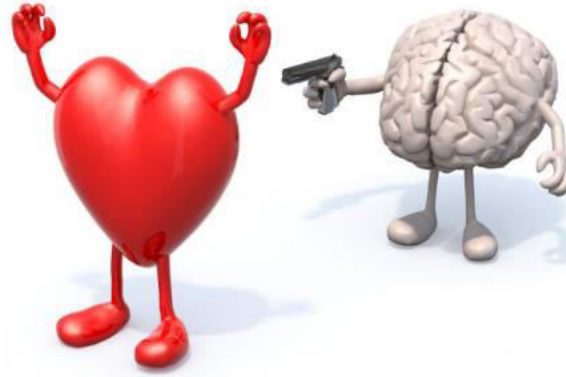
- Büyüme gelişme geriliği (failure thrive)
- Tekrarlayan ASYE
- Pulmoner hipertansiyon
- Kontrol altına alınamayan kalp yetersizliği



# HASTAMIZIN KLİNİK SEYRİ

- Hasta YDYBÜ yatışı sırasında Ç.Kardiyoloji tarafından değerlendirilmiş, digoksin, kaptopril, furosemid, spironolakton başlanmış.
- Hastamızın bu tedavi altında gelişim geriliğinin olması ve soldan sağa şant gradientinin yüksek olması nedeniyle cerrahiye yönlendirildi.





# TEŞEKKÜRLER

