



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Kardiyoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

13 Ekim 2016 Perşembe

Yandal Ar. Gör. Uzm. Dr. Okan Tuğral



ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD SABAH TOPLANTISI SUNUMU

PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BD

13/10/2016 - Perşembe

Dr. Okan Tuğral

OLGU

E.A.A.

24 gnlk

Erkek

Yakınma

- ✓ Dudaklarda morarma
- ✓ Huzursuzluk, ok ađlama



Öykü

- ✓ Dudaklarda, dilde ve tırnaklarda morarma
- ✓ Huzursuzluk, çok ağlama
- ✓ Çocuk hekimine başvuru sonrası yapılan fizik bakıda üfürüm saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş-Soygeçmiş

- ✓ 36 GH NSVD ile 2.800 gram olarak doğmuş
- ✓ Prenatal-Natal-Postnatal dönemlerde ek özellik yok.
- ✓ Ailede 30 yaş öncesi ani ölüm öyküsü yok.
- ✓ Ailede KKH öyküsü yok.
- ✓ Anne-Baba arasında akrabalık yok.

Fizik Bakı

- ✓ Vücut sıcaklığı: 36,3°C
 - ✓ SS: 30/dk
 - ✓ KB: 75/43 (56) mmHg
 - ✓ Ağırılık: 3.250 gram (10-25 p), Boy: 50 cm (25 p)
 - ✓ GD iyi. Aktif – hareketli. Bilinç açık.
 - ✓ S1 - S2 N. AFN +/-.
 - ✓ **Dudaklarda, dilde ve tırnaklarda siyanoz**
 - ✓ **Sternum solu boyunca 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü.**
 - ✓ Diğer sistem bakıları normal.
- Nabız: 142/dk
SpO₂: %83

Laboratuvar

Hemogram

BKH: 12.300/mm³

MNS: 2.160/mm³

Hgb: 12,6gr/dl

Hct: %35

MCV: 81 fl

Trombosit: 265000/mm³

AFR

CRP: 0,14mg/dl

Biyokimya

KŞ:78 mg/dl

Üre: 11 mg/dl

Kreatinin: 0,4 mg/dl

AST: 37 IU/L

ALT: 20 IU/L

İyonlar: normal

PZ: 14,2 sn

INR: 1,08

APTZ: 29,7 sn

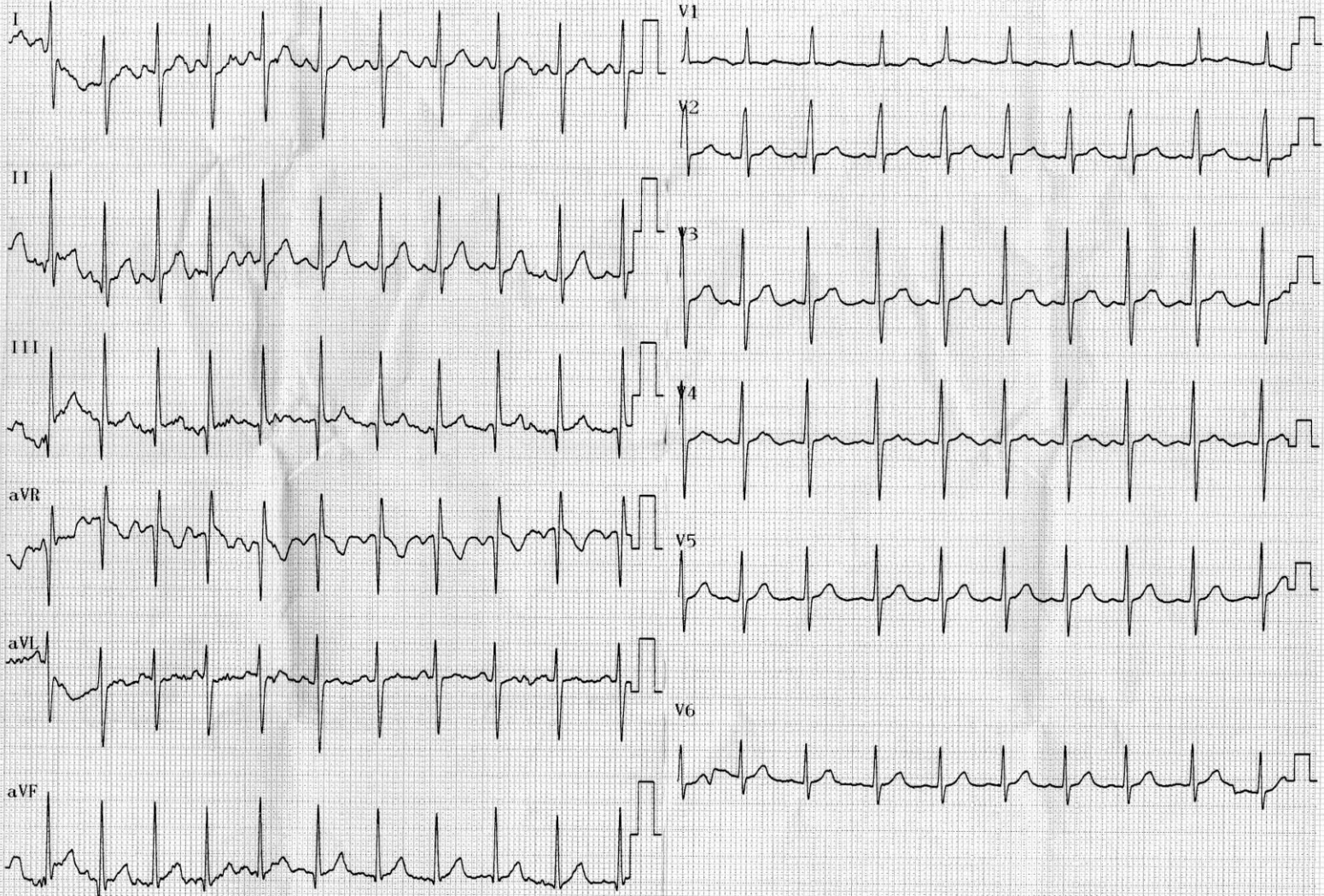
EKG

Symptoms:

10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 25 Hz

History:

5 mm/mV



1350K 02-06 02-52 Dept. :

Exam:

TELEKARDİYOĞRAFI



3:44:58

F

OLASI TANI(LAR)?

İLERİ TETKİK?

Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında pulmoner damarlanmaya göre tanısal değerlendirme

• Azalmış pulmoner damarlanma

- Fallot tetralojisi
- Triküspit kapak anomalileri
 - Triküspid atrezisi
 - Ebstein anomalisi
 - Hipoplastik sağ kalp
- Pulmoner atrezi
- Kritik pulmoner valvuler darlık (stenoz)
- Pulmoner stenozlu tek ventrikül
- Çift çıkışlı sağ ventrikül (pulmoner stenozlu)

Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında pulmoner damarlanmaya göre tanısal değerlendirme

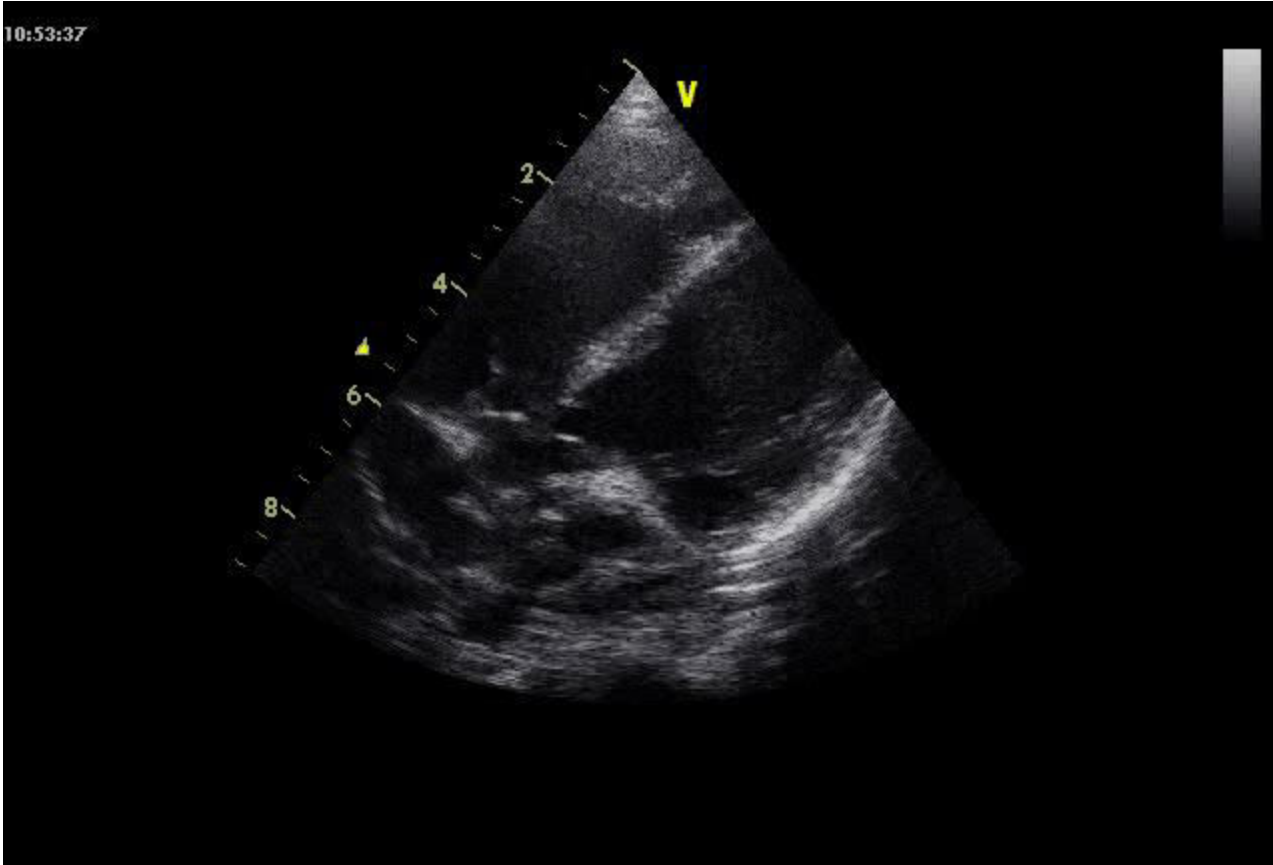
- **Artmış pulmoner damarlanma**

- Büyük arter transpozisyonu
- Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
- Trunkus arteriyoz
- Tek ventrikül (pulmoner stenozsuz)
- Triküspid atrezisi (Tip Ic)

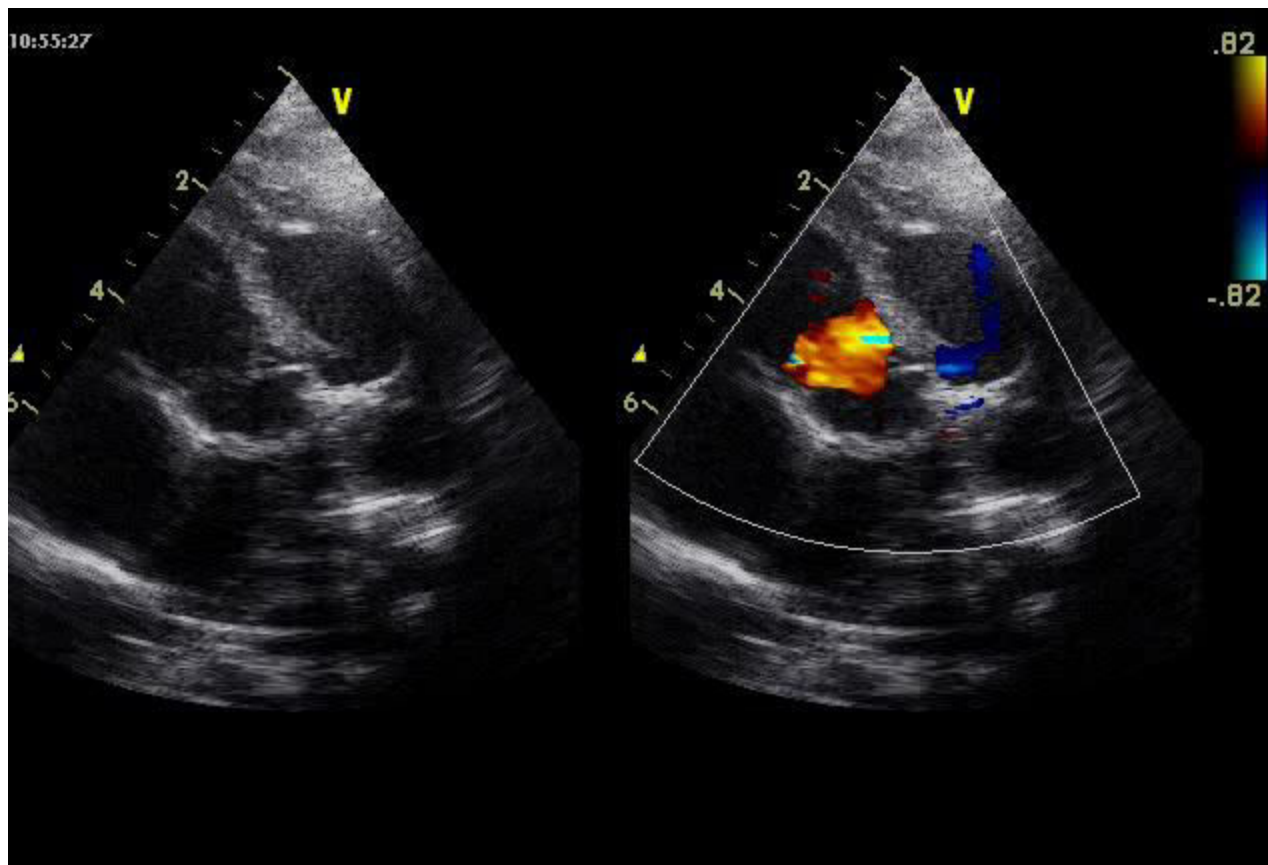
- **Normal pulmoner damarlanma**

- Arterio-venöz pulmoner fistüller
- Sistemik venöz dönüş anomalisi

EKOKARDİYOĞRAFI



EKOKARDİYOĞRAFI



Klinik Seyir

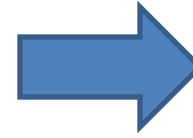
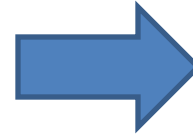
✓ Ekokardiyografik incelemede

-Fallot Tetralojisi

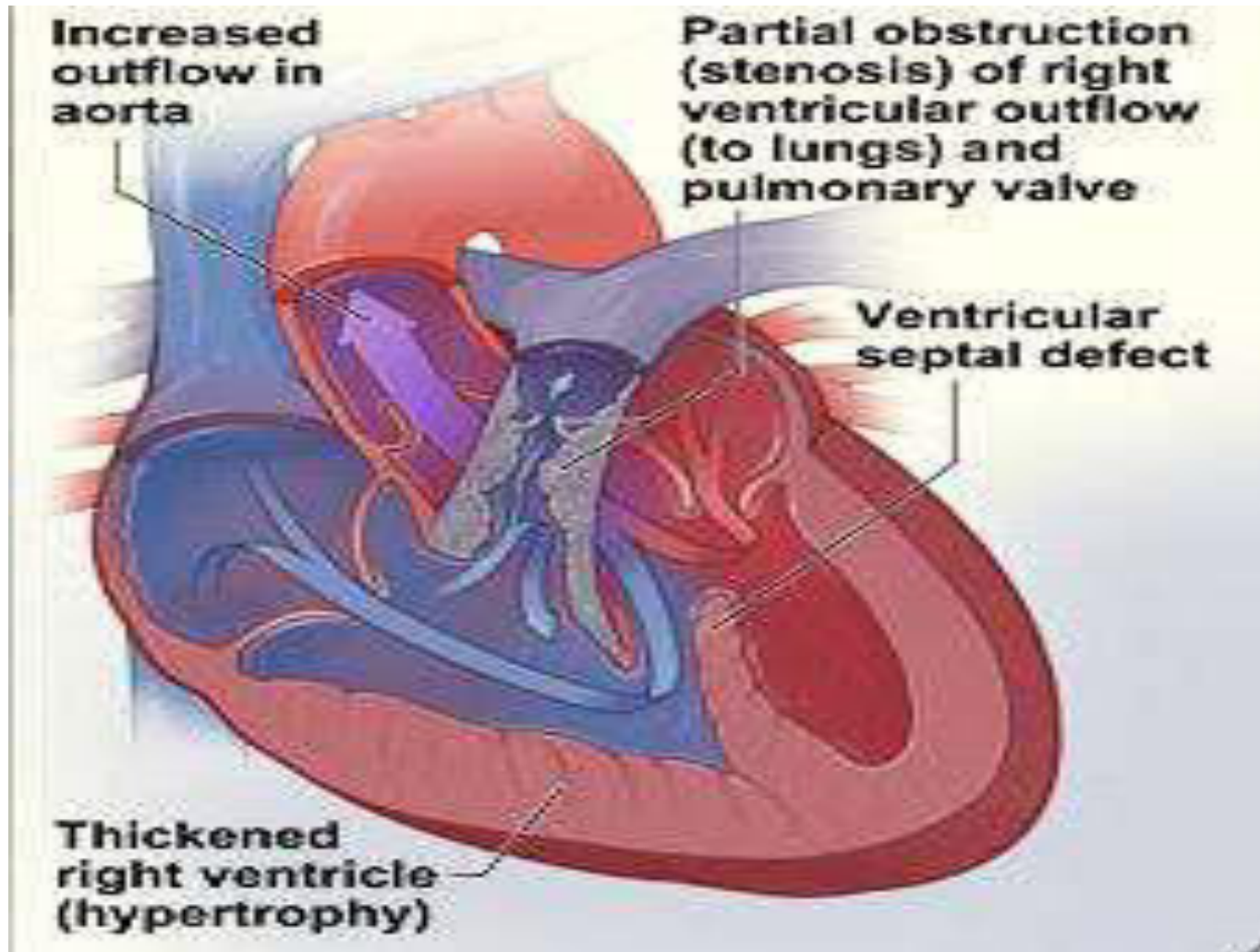
-Atriyal septal defekt (sekundum-küçük)

Takip planı

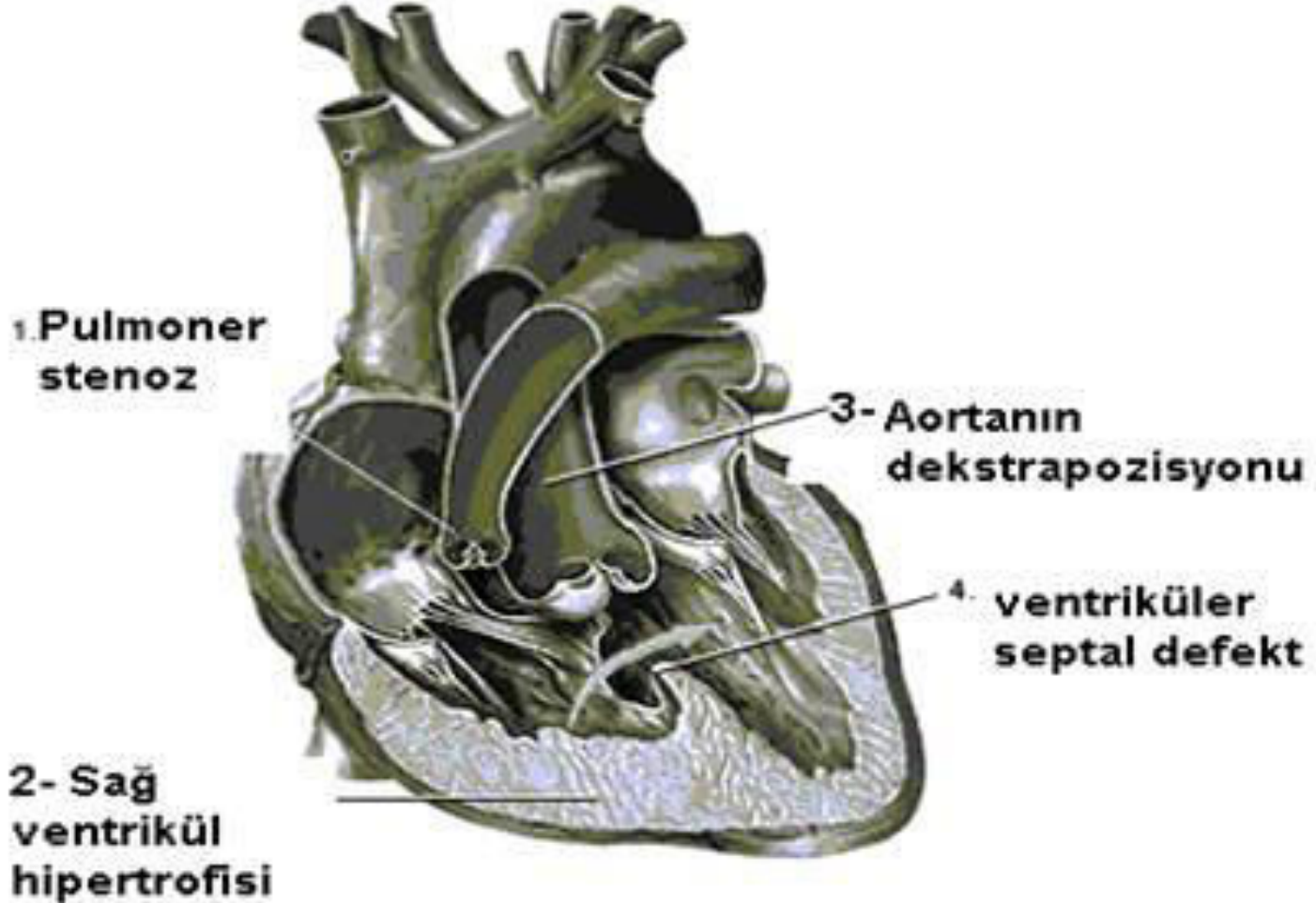
- Takipte en önemli faktör ve yol gösterici bulgu
- Pulmoner darlığın derecesi
 - Fizik muayenede siyanoz derecesi
 - Çomak parmak
 - Üfürümün şiddeti
 - SpO2 ölçümü
 - Hemogramda polisitemi
 - Ekokardiyografi



FALLOT TETRALOJİSİ (TOF)



FALLOT TETRALOJİSİ (TOF)



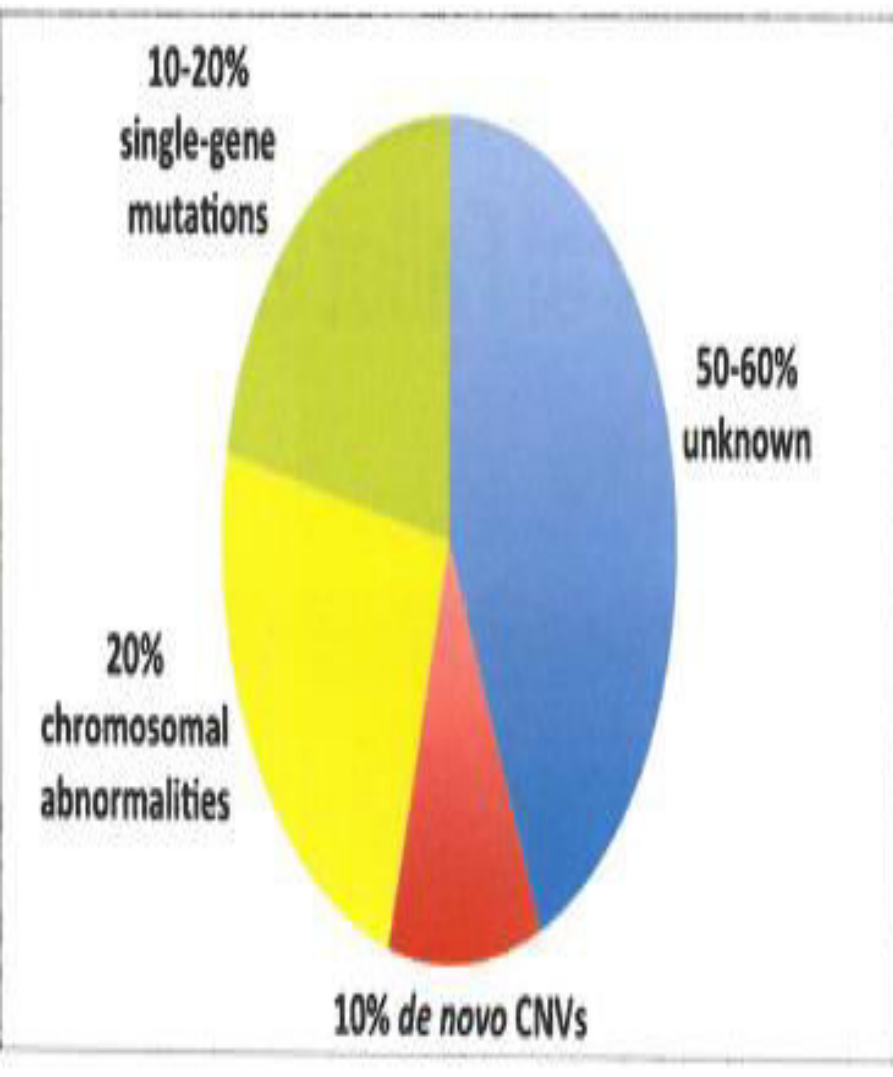


Figure 43.1. An illustration of the genetic causes of TOF.

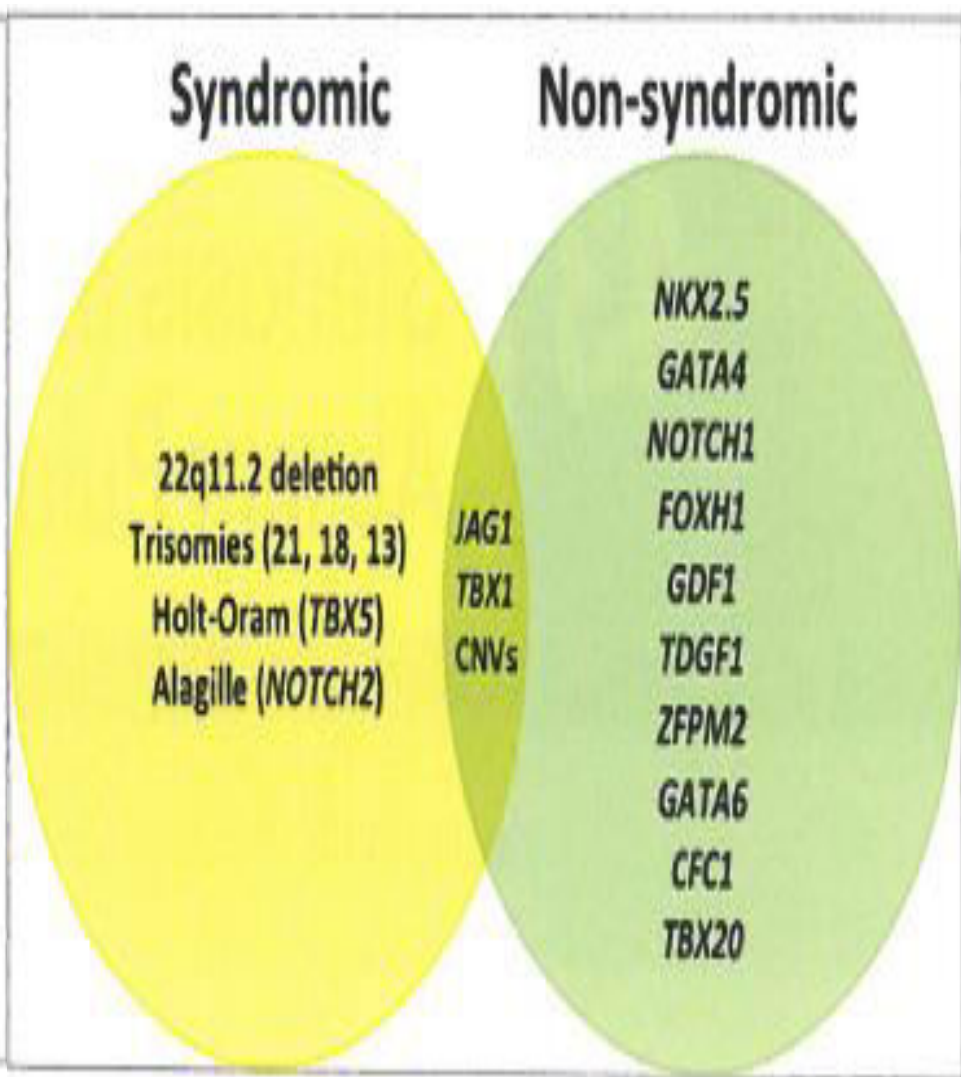


Figure 43.2. Genetic mutations identified in patients with syndromic and nonsyndromic TOF.

TOF-Tani

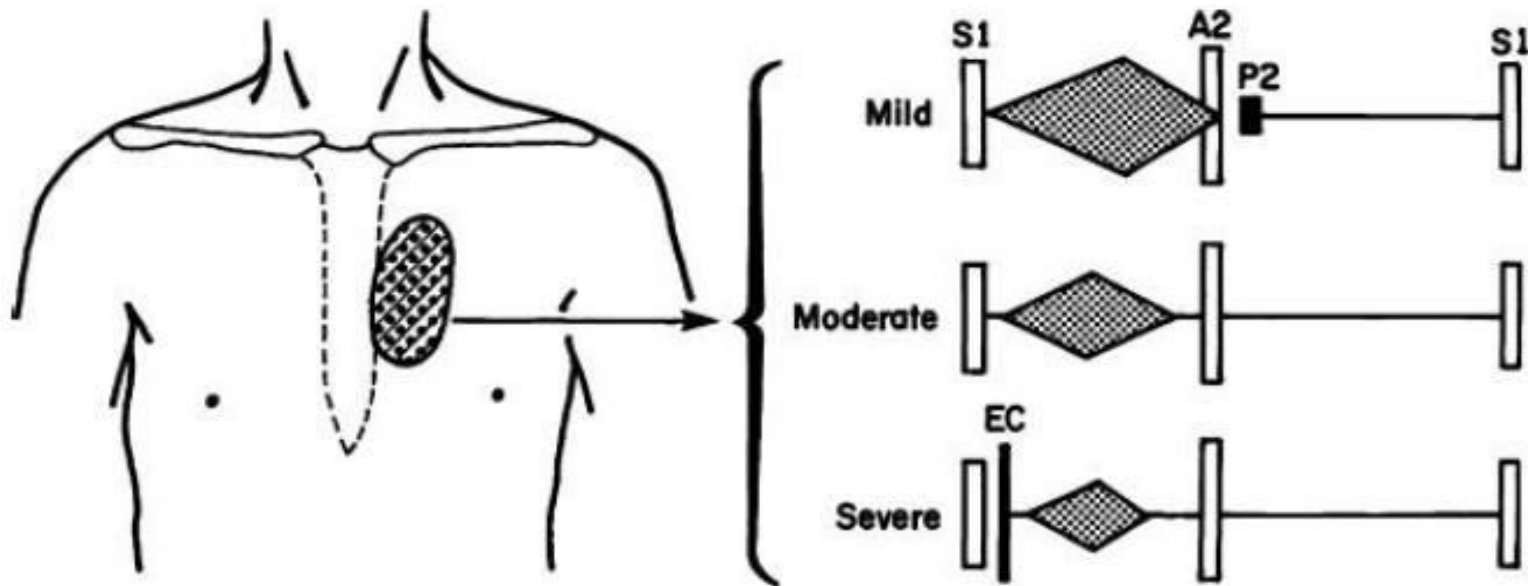
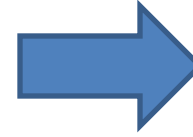
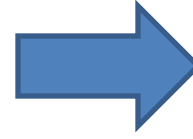


Figure 14-18 Cardiac findings in cyanotic tetralogy of Fallot (TOF). A long ejection systolic murmur at the upper and mid-left sternal border and a loud, single S2 are characteristic auscultatory findings of TOF. EC, ejection click.

Takip planı

- Takipte en önemli faktör ve yol gösterici bulgu
- Pulmoner stenozun derecesi
 - Fizik muayenede siyanoz derecesi
 - Çomak parmak
 - Üfürümün şiddeti
 - SpO2 ölçümü
 - Hemogramda polisitemi
 - Ekokardiyografi



Klinik Seyir

- ✓ Poliklinik izlemlerinde tartı alımı yeterli
- ✓ Aylık kontrollerinde SpO₂: %79-83
- ✓ Aylık EKO kontrollerinde
 - RV-PA arasında 80-90 mmHg sistolik gradient
 - Pulmoner arter dalları hipoplazik, McGoon indeksi: 1,3
- ✓ 3 aylıkken bakılan hemogram kontrolünde anemisi yok.
- ✓ Siyanotik KKH nedeniyle palivizumab (RSV karşıtı antikor) programına alındı

Klinik Seyir

- ✓ 3,5 aylıkken sabah saatlerinde başlayan 2 saattir devam eden
 - aşırı huzursuzluk
 - siyanozunda artış
 - sakinleştirilememe, sürekli ağlama sonrasında baygınlaşma
- ✓ Çocuk acil servise başvuruda yapılan fizik bakıda
 - SpO2: %55-58, KTA:182/dk, SS:48/dk,**
 - KB: 62/33 (47) mmHg, **periferik dolaşımda bozulma**
 - Kardiyak üfürümün olmadığı**
 - Bilinç durumunda kötüleşme**
 - KG'de metabolik asidoz**

OLASI TANI(LAR)?

NE YAPALIM?

Hipoksik Nöbet (*Spell*)

- Nörolojik komplikasyonlar, konvülsiyon → ölüm
 - Spell ajitasyonla karakterize tonik dönemle başlar, sonra ağlama, siyanozun artması ve taşikardi ile sürer ve bayılma...
 - **Hipotonik dönem;** çocuğun yüzü gri ve soluk renkte, takipne (metabolik asidoz), taşikardi, dinlemede stenotik sistolik ejeksiyon üfürümünün kaybolması, hipotoni, inleme, dikkatin dağılımı ile karakterize tablo oluşur.
 - **Düzelme dönemi** yavaş, çocuk sakinidir.
- Genellikle sabah uyanma döneminde, stresin arttığı
 - hırçınlık, ajitasyon, ağrı, ateş... → spell'i aktive eder.
- Siyanozun derecesinden bağımsız olarak oluşur.

Hipoksik Nöbet Tedavisi

- 1.Sakin ve endişesiz ortam
- 2.Acil ilk tedbir: “Fetal pozisyon” →önyükün artırılması →monitörizasyon
- 3.O2 tedavisi verilir
- 4.Damar yolu açılır
5. Sedasyon sağlanır



- Diazepam (Diazem) : 0,1 mg/kg, IV, en çok 0,3 mg/kg (0,5 mg/kg IR)
 - Midazolam (Dormicum) : 0,05-0,3 mg/kg, IV (IM, IR)
 - Morfin sülfat : 0,05-0.1mg/kg IV (0,1-0,2mg/kg SC)
 - Ketamin (Ketalar): 0,5-1,0 mg/kg IV, (1-2 mg/kg SC)
- ***Solunum durmasına hazırlıklı olunmalı !***

Hipoksik Nöbet Tedavisi

6. **Volum yükleme tedavisi (10 cc/kg kolloid veya kristalloidler tercih edilir) → Önyükü artırarak dinamik tıkanıklık (obstrüksiyon) azaltılabilir.**
7. **Metabolik asidoz varsa bikarbonat (1mEq/kg)**
8. **Spesifik farmakolojik tedavi**
 - Propranolol** : 0,05-0,2 mg/kg IV (toplam doz 1 mg/kg'ı geçmemeli)
 - Esmolol (Esmolol HCL)** başlangıç bolus 0,5-1,0 mg/kg; sürekli infüzyon idame dozu 100-300 mcg/kg/dk
 - Fenilefrin HCL**
9. **Uzamış ve ağır durumlarda genel anestezi**
10. **Acil kardiyopulmoner by pass, ECMO veya acil cerrahi müdahale**

Klinik Seyir

- ✓ Tüm tıbbi girişimlere rağmen bilinç durumu kötüleşen hasta entübe edilerek MV desteğine alındı.
- ✓ Periferik dolaşımı düzelmeyen ve metabolik asidozu devam eden hasta acil olarak palyatif MBT şant operasyonuna alındı.
- ✓ Operasyonu başarılı bir şekilde gerçekleştirdi
- ✓ Hasta ÇYBÜ ve çocuk servisi izlemi ertesinde ameliyat sonrası 10. gününde anti-agregan dozda aspirin almak üzere taburcu edildi.

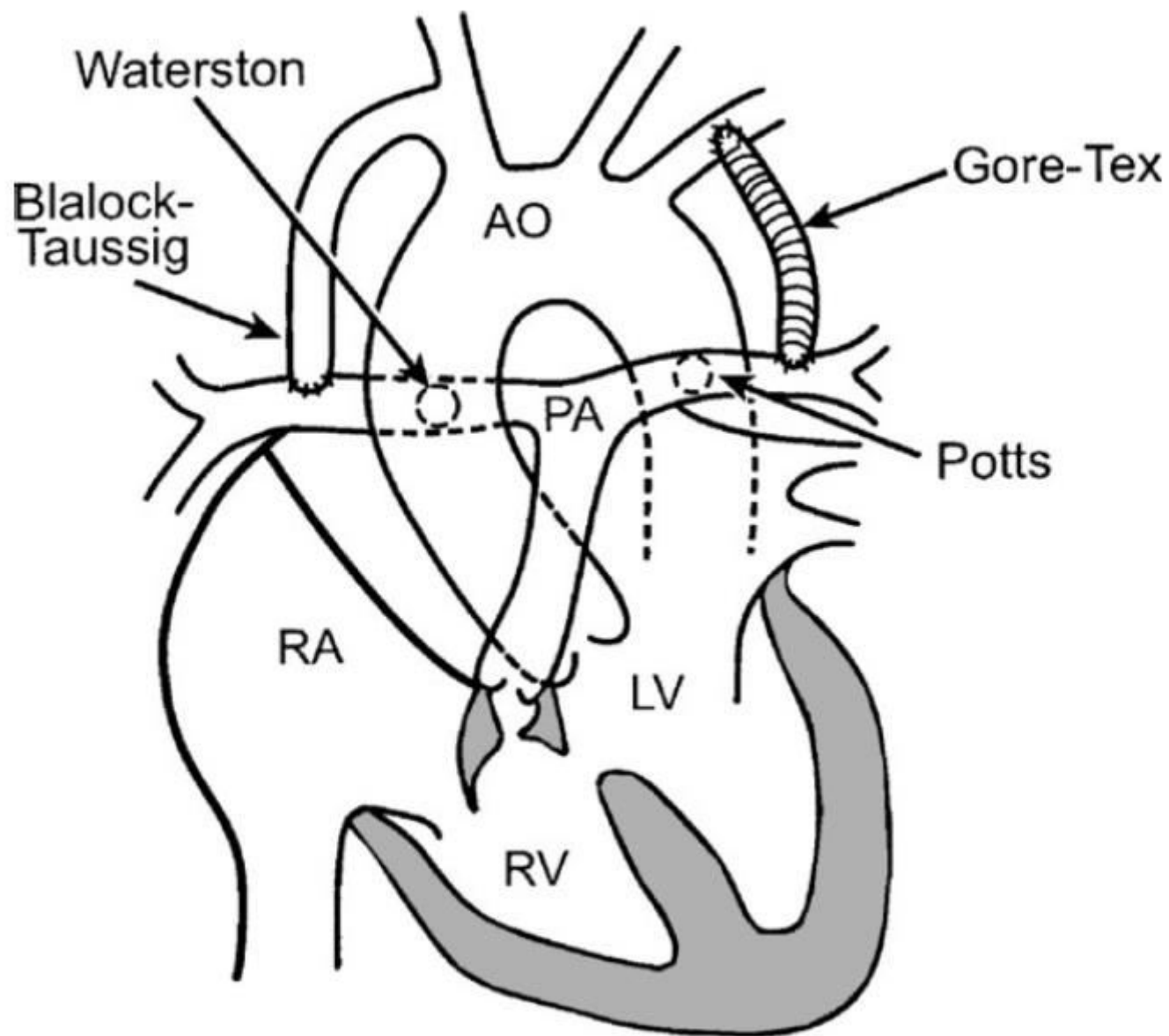


Figure 14-22 Palliative procedures that can be performed in patients with cyanotic cardiac defect with decreased pulmonary blood flow. The Gore-Tex interposition shunt (or modified Blalock-Taussig shunt) is the most popular systemic-to-pulmonary artery shunt procedure. AO, aorta; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle.

Klinik Seyir

- ✓ Poliklinik izlemine devam edilen hastaya 15 aylıkken katater anjiografisi yapıldı.
- ✓ Çocuk kardiyooloji ve çocuk kalp-damar cerrahisi konseyinde tartışılarak tam düzeltme kararı alındı.
- ✓ Hasta 16 aylıkken başarılı bir ameliyat yapıldı.
- ✓ Halen izlemi sürmekte.

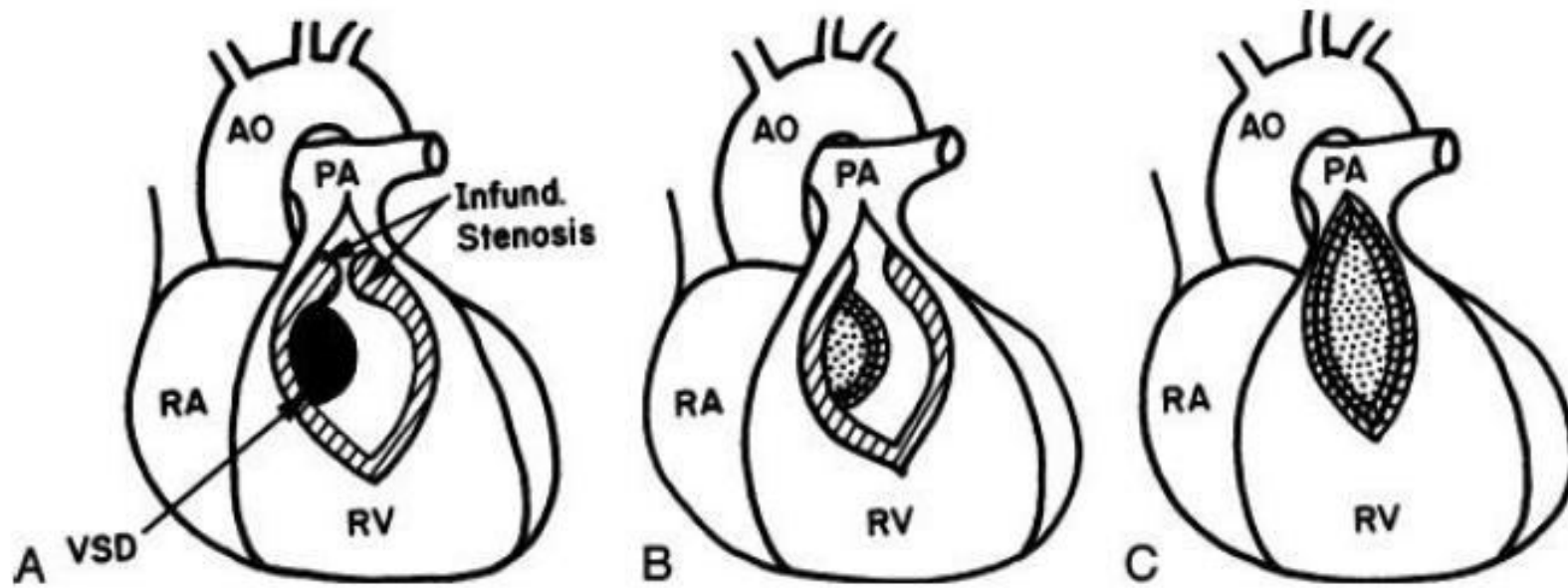


Figure 14-23 Total correction of tetralogy of Fallot (TOF). A, Anatomy of TOF showing a large ventricular septal defect (VSD) and infundibular stenosis seen through a right ventriculotomy. Note that the size of the ventriculotomy has been expanded to show the VSD. B, Patch closure of the VSD and resection of the infundibular stenosis. C, Placement of a fabric patch on the outflow tract of the right ventricle (RV). AO, aorta; PA, pulmonary artery; RA, right atrium.

Tetralogy of Fallot

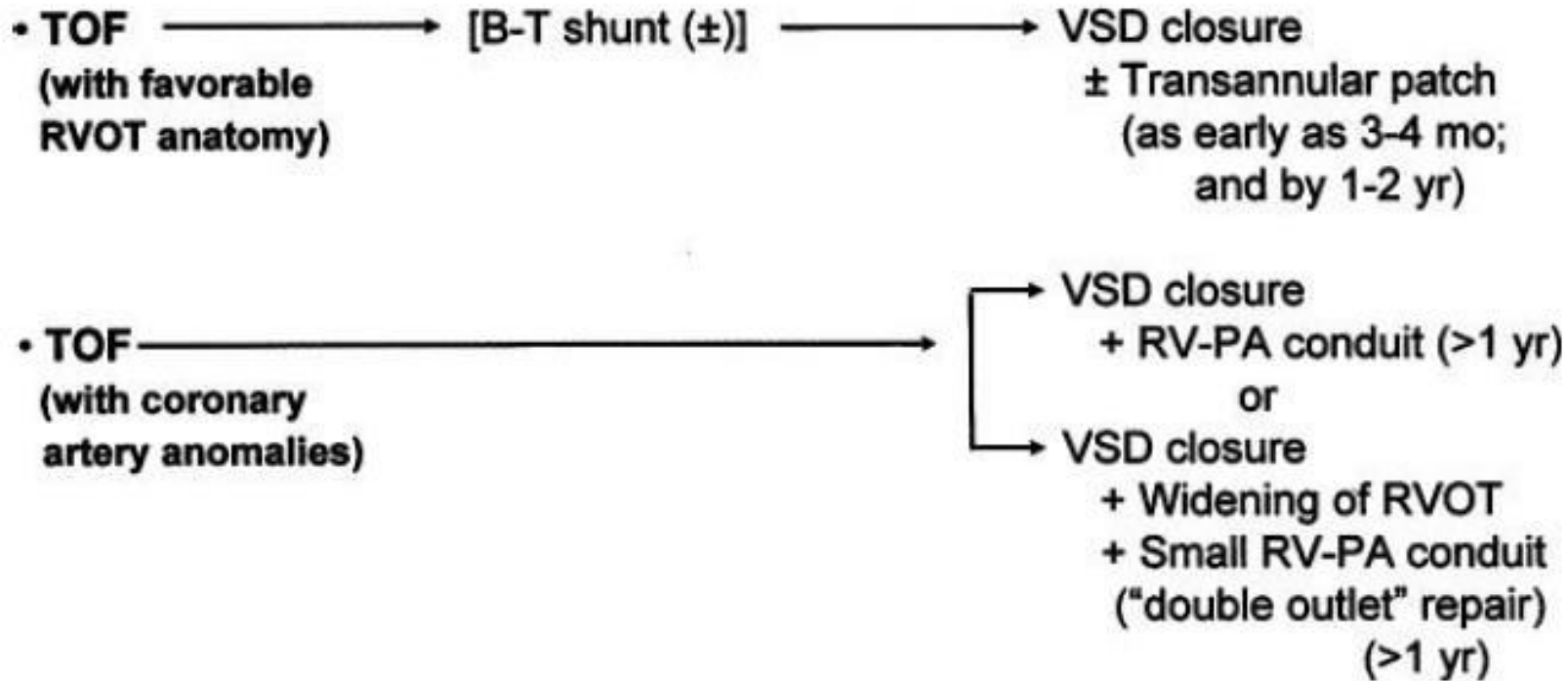


Figure 14-24 Surgical approaches for tetralogy of Fallot. B-T, Blalock-Taussig; RVOT, right ventricular outflow tract; RV-PA, right ventricle-to-pulmonary artery; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

Ameliyat sonrası izlem

- Rezidüel VSD şantı
- Rezidüel RVOT ve PA darlığı
- Pulmoner kapak yetersizliği
- Aritmiler
 - İletim bozukluğu
 - Ventriküler aritmiler

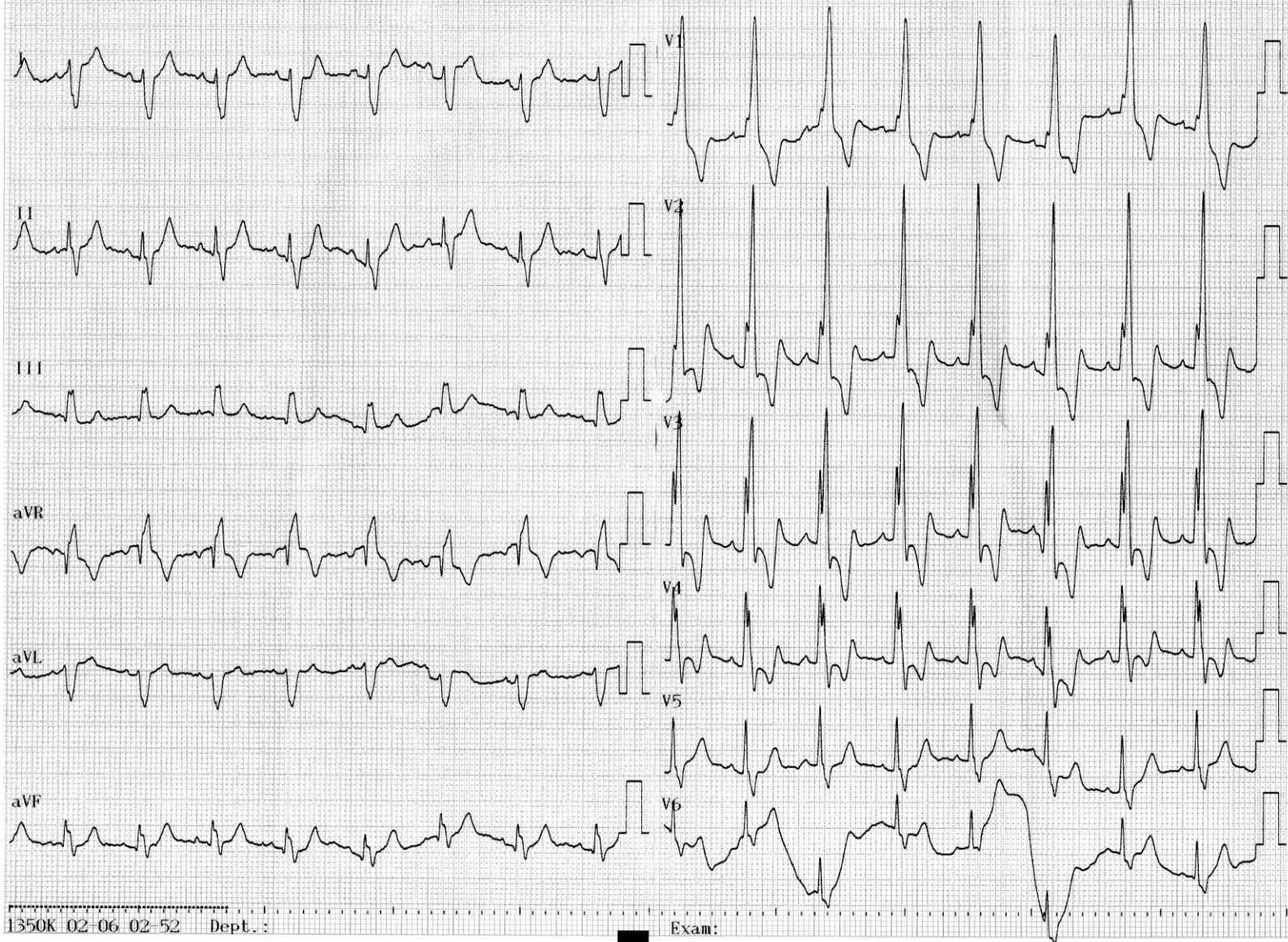
Ameliyat sonrası EKG

Symptoms:

10 mm/mV 25 mm/s Filter: H50 d 25 Hz

History:

10 mm/mV



1350K 02-06 02-52 Dept.:

Exam:

TEŐEKKÜRLER