

## Ebstein anomalisi ile aort koarktasyonu birlikteliği ve neonatal balon anjiyoplasti

### *Ebstein's anomaly with coarctation of the aorta and neonatal balloon angioplasty*

Sayın Editör,

Ebstein anomalisi ve aort koarktasyonu birlikteliği ve balon anjiyoplasti uygulaması isimli yazıyı okudum. Nadir görülen bir birlikteliği sunulması ve yeni doğan dönemindeki bir hastaya başarı ile balon anjiyoplasti uygulanmış olması yönünden yazılarını kutlamak isterim Ancak bazı noktaları tekrar vurgulamakta fayda olduğu kanısındayım.

Klinik bulgularda hastanın oksijen saturasyonlarında alt ekstremitelerde daha düşük bulunması dikkat çekicidir ve önemli ipuçları verir . Bu bize preduktal önemli aort koarktasyonu ve ciddi pulmoner hipertansiyon olduğunu ve alt ekstremitelere duktus yoluyla kan gittiğini düşündürmektedir bu durumda fizik muayenede alt ekstremitelerde siyanozun (diferansiyel siyanoz) daha da belirgin olup olmadığına dikkat edilmiş midir?

Ebstein anomalisinde 4 boşluk kesitlerde ekokardiyografik incelemede görülen aşağı yapışan yaprakçık yazıda belirtildiği üzere triküspid kapağın posteriyor değil septal "leaflet"idir

Yazıda Ebstein anomalisi tanısı sadece "leaflet" in 6 mm aşağı yapıştığı belirtilerek konmuştur, tanı kriteri olan 8mm / m2 aşağı yapışması gerekliliğine bu bebeğin yüzey alanı hesaplanarak uyduğu vurgulanmamıştır. Ayrıca triküspid anteriyor "leaflet" yapı ve fonksiyonları hakkında herhangi bir bilgi verilmemiş oysa bu

yaprakçığın da displazik, elonge oluşu ,sağ ventrikül ön duvarına kordal yapışmaları (tethering) olup olmayışının belirtilmesi hastalığın gerek tanısı ve gerekse prognozu yönünden önemlidir.

Hastada triküspid yetersizliği yoluyla hesaplanan sağ ventrikül basıncı yaklaşık 40 mm Hg civarındadır ancak duktus'tan sağdan sola şant olabilmesi için basıncın daha yüksek olması beklenir ( en az 75 mm Hg) zira alt ekstremitelerde ölçülen tansiyon arteryel 70 mm Hg olarak bildirilmiştir, bu gibi durumlar da femoral nabızların normale yakın alınması dahi olasıdır.

Terminolojide atriyalize boşluğun azlığı değil küçüklüğü kelimesi tercih edilmelidir. Ayrıca prognozda önemli bir bulgu fonksiyone sağ ventrikül alanın total sağ ventrikül alanına oranıdır. Bu oran % 35 altında ise hastalığın ağır prognozunu kötü olduğu bilinmektedir.

Eko resminde probun 180 derece ters tutularak görüntü alındığı düşünülmüştür zira resmin üst tarafındaki işaretin solda olduğu izlenmiştir.

**Funda Öztunç**  
**İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi**  
**Pediyatri Anabilim Dalı**  
**Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye**

### Yazarın yanıtı

Sayın Editör

Ebstein anomalisi ve aort koarktasyonu birlikteliği ve balon anjiyoplasti ile ilgili eleştiri yazısını okudum. Eleştiriler ve katkılar için teşekkür ederim.

Alt ile üst ekstremitelerde saturasyon farkı ile ilgili soruda fizik muayenede diferansiyel siyanoz saptanıp saptanmadığı sorulmuş. Hastamızda sistemik desaturasyon vardı. Bu durum, hastanın genel durum bozukluğuna ve Ebstein anomalisine eşlik eden patent foramen ovale'deki sağ-sol şanta bağlı olabilir. Alt ekstremitedeki saturasyon düşüklüğü hem koarktasyon nedeni ile alt ekstremitelere az kan gitmesi hem de duktus yolu ile vücudun alt tarafına desature kan gitmesi ile ilişkili olabilir. Sistemik desaturasyonu da olan hastada inspeksiyonla diferansiyel siyanoz fark edilmedi.

Ebstein anomalisinde triküspit kapağın septal yaprakçığında yapışma anomalisi olur. Yazıda "septal leaflet" yerine yanlışlıkla "posteriyor leaflet" terimi kullanılmıştır.

Hastamızın vücut ağırlığı 3500 gr olup, vücut yüzey alanı 0,2 m2'ye tekabül eder. Bu durumda triküspid kapağın septal leaflet'i 30 mm/m<sup>2</sup> aşağı yerleşimlidir.

Gerçektende fotoğrafta prob 180 derece ters tutulmuş görünüyor. Parasternal uzun eksenden dört boşluk görüntüsüne geçerken bazen probun yönü değiştirilmediğinden görüntü ekrana ters yansımaktadır.

Fonksiyone sağ ventrikül alanı total sağ ventrikül alanının % 50'sini oluşturmaktadır.

Hastada ekokardiyografi (EKO) ile triküspid yetersizliğinden ölçülen sağ ventrikül basıncı 50 mmHg'dır. Bilindiği gibi EKO ile yapılan basınç ölçümleri çok hassas değildir. Aortadaki basınçlar kardiyak kateterizasyon esnasında ölçülmüştür. Yenidoğan dönemindeki kritik preduktal aort koarktasyonunda duktusta sağ-sol şant bilinen bir bulgudur. Hastamızın sağ ventrikül basıncı kardiyak kateterizasyon esnasında ölçülmemiştir. Ancak yenidoğan bebeklerde yüksek pulmoner vasküler rezistans dolayısı ile pulmoner arter basınçları aort basıncına yakın olabilir.

Saygılarımla

**Bedir Akyol**  
**Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi**  
**Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı**  
**Bornova, İzmir, Türkiye**