

**T.C.**  
**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI'NDA**  
**2000-2017 YILLARI ARASINDA EBSTEİN ANOMALİSİ TANISI İLE**  
**İZLENİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Aydın ADIGÜZEL**

**UZMANLIK TEZİ**  
**Olarak Hazırlanmıştır**

**ANKARA**

**2018**

**T.C.**  
**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI'NDA**  
**2000-2017 YILLARI ARASINDA EBSTEİN ANOMALİSİ TANISI İLE**  
**İZLENİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. Aydın ADIGÜZEL**

**UZMANLIK TEZİ**  
**Olarak Hazırlanmıştır**

**TEZ DANIŞMANI**  
**Doç. Dr. Ebru Aypar**

**ANKARA**  
**2018**

## TEŞEKKÜR

Tez çalışmamın tasarımında ve yürütülmesinde her aşamada katkıda bulunan, desteğini, esirgemeyen sevgili tez hocam Doç. Dr. Ebru Aypar'a teşekkür eder, saygılarımı sunarım.

Çalışma sürecinde bana sürekli destek olup yol gösteren Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Öğretim Üyelerine ve yandal araştırma görevlilerine sonsuz teşekkürlerimi sunarım. Birlikte çalıştığımız süreçte tüm sıcaklıklarıyla bana hep yardımcı olan Çocuk Kardiyoloji bölümü tüm çalışanlarına teşekkür ediyorum.

Bilgi ve deneyimlerini sürekli paylaşarak yetkin ve donanımlı bir çocuk hekimi olma yolunda desteklerini esirgemeyen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nın tüm öğretim üyelerine, birlikte çalışma fırsatı bulduğumuz tüm asistan arkadaşlarıma teşekkür ederim.

Yardım ve desteği ile her an yanımda olan biricik ruh eşim Ruhsan'a ve

Sevgi ve desteklerini hayatım boyunca hissettiğim canım aileme sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Aydın Adıgüzel

Ankara, 2018

## ÖZET

**Adıgüzel, A., Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2017 yılları arasında Ebstein anomalisi tanısı ile izlenen hastaların değerlendirilmesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanlık Tezi, Ankara 2018.**

Bu çalışmada Ebstein anomalisi (EA) tanısı ile izlenen hastaların başvuru dönemindeki klinik özellikleri, eşlik eden kardiyak defektler, hastalara uygulanan girişimsel cerrahi ve medikal tedaviler, izlemdeki bulguları ve sonuçları incelenerek ve karşılaştırılarak hastalığın prognozuna etkili olabilecek etkenlerin saptanması amaçlanmıştır. Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2017 yılları arasında EA tanısıyla izlenen 79 hastanın verileri çalışma kapsamında incelendi. Çalışmada yaşayan hastaların yaş ortancası 12,8 yıldır (0,66-34,0). En sık başvuru semptomları %34,1 üfürüm, %29,1 siyanoz ve %13,9 çarpıntıydı. En sık eşlik eden kardiyak anomaliler %56,9 ile atriyal septal defekt/patent foramen ovale, %21,5 hafif-orta mitral yetmezlik, %16,5 ventriküler septal defekt idi. Hastaların %75,9'unda TY mevcuttu, TY'si olan hastalarda %11,7'sinde hafif TY, %38,3'ünde orta TY ve %50,0'sinde ağır TY saptandı. 24 hastada (%30,3) ritim bozukluğu saptandı; 20 hastada (%83,3) taşikardi, 4 hastada (%16,6) bradikardi ile giden aritmiler mevcuttu. En sık görülen ritim bozukluğu supraventriküler taşikardi (SVT) aritmisi olan hastaların %79,1'inde (19/24) saptandı, SVT saptanan hastalarda en sık görülen aritmi (15/19 hasta, %79) atriyoventriküler reentrant taşikardi (AVRT) idi. AVRT'si olan hastaların 10'unda Wolff-Parkinson-White sendromu, 1'inde Mahaim taşikardisi saptandı, 4 hastada eşlik eden preeksitasyon sendromu saptanmadı. 1 hastada atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi (AVNRT), 3 hastada intra-atriyal reentrant taşikardi (İART) saptandı. 1 hastada VT öyküsü mevcuttu. Ritim bozukluğu olarak bradikardisi olan 4 hastada atriyoventriküler (AV) blok saptandı; konjenital tam AV blok (2), postoperatif tam AV blok (2). Supraventriküler taşikardi saptanan 16/19 hastada radyofrekans ablasyon (RFA) veya kriyoablasyon işlemi uygulandı. Bu 16 hastaya toplamda 21 kez ablasyon işlemi yapıldı. 18/21 hastaya (%85,7) RFA, 3/21 hastaya (%14,3) kriyoablasyon uygulandı. Hastaların %32,9'una cerrahi yapıldı, %8,9'una ikinci kez cerrahi

uygulandı. 11 hastaya biventriküler onarım, 1 hastaya tek ventrikül onarımı, 1 hastaya birbuçuk ventrikül onarımı ve 13 hastaya da diğeri cerrahi işlemler uygulandı. Araştırma kapsamında incelenen hastaların ortanca izlem süresi 2 yıl (0-25) olup %10,1’inde mortalite gelişti. Mortalite görülen ve görülmeyen hastalar arasında tanı yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,012$ ). Mortalite görülen hastaların tanı yaşı görülmeyenlerden anlamlı olarak düşüktü. Mortalite görülen ve görülmeyen hastalar arasında cinsiyet, başvuru semptomu, tanı zamanının prenatal veya postnatal dönemde olması ve eşlik eden aritmi varlığı, eşlik eden aritmi tipleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0,05$ ).

**Anahtar kelimeler:** Ebstein anomalisi, konjenital kalp hastalığı, radyofrekans ablasyon, supraventriküler taşikardi, triküspid kapak, Wolff-Parkinson-White sendromu

## ABSTRACT

**Adıgüzel, A., Assessment of patients diagnosed as Ebstein anomaly in between years 2000 and 2017 at Hacettepe University Pediatric Cardiology Department, Hacettepe University Faculty of Medicine, Thesis in Pediatrics, Ankara 2018.**

In this study, we aimed to evaluate and compare clinical characteristics, accompanying cardiac anomalies, treatment modalities (catheter, surgery, medical) administered to the patients, findings and results of follow-up of the patients diagnosed as Ebstein's anomaly (EA) and determine the factors that may affect the disease prognosis. Data of the 79 EA patients followed at Hacettepe University Ihsan Dogramacı Children's Hospital Pediatric Cardiology Department between years 2000 and 2017 were analysed within this study. Median age of the patients were 12.8 years (0.66-34.0). The most common accompanying cardiac anomaly was atrial septal defect, patent foramen ovale in 56.9%, followed by mild-moderate mitral regurgitation in 21.5% and ventricular septal defect in 16.5% of the patients. 75.9% of the patients had tricuspid regurgitation and severity of tricuspid regurgitation was mild in 11.7%, moderate in 38.3% and severe in 50.0% of the patients. 24 patients (30.3%) had arrhythmia; 20 of them (83.3%) had tachycardia and 4 of them (16.6%) had bradycardia. The most common arrhythmia was supraventricular tachycardia (SVT) and it was present in 79.1% (19/24) of the patients. Atrioventricular re-entrant tachycardia (AVRT) was observed in 15/19 (79.1%) of the arrhythmia patients and it was the most common SVT type. 15 patients had AVRT, 10 of them had Wolff-Parkinson-White syndrome, 1 of them had Mahaim tachycardia and 4 patients had no pre-excitation syndrome. 1 patient had atrioventricular nodal re-entrant tachycardia (AVNRT), 3 patients had intra-atrial re-entrant tachycardia (IART). 1 patient had a history of ventricular tachycardia. Atrioventricular (AV) block was detected in the 4 patients that had bradycardia; 2 of them had congenital complete AV block, 2 of them had postoperative complete AV block. Radiofrequency ablation (RFA) or cryoablation procedures were performed in 16/19 patients who had SVT. Total of 21 ablation procedures were performed in 16 patients, 18 (85.7%) of them were RFA and 3 (14.3%) of them were cryoablation. 32.9% of the patients had surgical operation, 8.9% of the patients had second surgical operation. The type of surgical operation was biventricular repair in

11 patients, univentricular repair in 1 patient, one and half ventricle repair 1 patient and other surgical operations in 13 patients. Median follow-up of the patients were 2 years (0-25). Mortality rate was 10.3%. Statistically significant difference was detected with respect to age at diagnosis in between patients who had mortality and those who had not mortality ( $p=0.012$ ). The patients who had mortality were younger at diagnosis than those who had no mortality. There was no statistically significant difference with respect to gender, clinical presentation, diagnosis during prenatal or postnatal period, accompanying arrhythmia between patients who had mortality and who had not ( $p>0.05$ ).

**Key words:** Congenital heart disease, Ebstein's anomaly, radiofrequency ablation, supraventricular arrhythmia, tricuspid valve, Wolff-Parkinson-White syndrome

## İÇİNDEKİLER

	<b>Sayfa</b>
TEŞEKKÜR.....	i
ÖZET.....	ii
ABSTRACT.....	iv
İÇİNDEKİLER .....	vi
KISALTMALAR .....	viii
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	ix
TABLolar DİZİNİ .....	x
1. GİRİŞ VE AMAÇ .....	1
2. GENEL BİLGİLER .....	3
2.1. İnsidans.....	3
2.2. Embriyoloji ve Anatomi .....	3
2.3. Sınıflama .....	5
2.4. Patofizyoloji .....	8
2.5. Genetik ve Çevresel Risk Faktörleri .....	8
2.6. Eşlik Eden Anomaliler .....	9
2.6.1 Kardiyak Anomaliler .....	9
2.6.2 Kalp Dışı Anomaliler.....	10
2.7. Klinik Bulgular.....	10
2.7.1. Semptomlar.....	10
2.7.2. Fizik Muayene .....	11
2.8. Tanı.....	12
2.8.1. Elektrokardiyogram .....	12
2.8.2. Akciğer grafisi .....	13
2.8.3. Ekokardiyografi .....	13
2.8.3.1. Fetal ekokardiyografi .....	13
2.8.3.2. İnfant ve çocuklarda ekokardiyografi .....	14
2.8.4. Kardiyak kateterizasyon .....	14
2.8.5. Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme.....	14
2.8.6. Elektrofizyolojik çalışma.....	15
2.9. Doğal Seyir.....	15



2.10. Tedavi.....	16
2.10.1. Yenidoğan Döneminde Ebstein Anomalisinin Tedavisi.....	16
2.10.1.1. Biventriküler onarım (Knott-Craig Yaklaşımı).....	16
2.10.1.2. Sağ ventrikül by-pass ameliyatları .....	17
2.10.1.2.1. Starnes Yaklaşımı (Tek ventrikül onarımı) .....	17
2.10.1.2.2. Modifiye Starnes Onarımı (Tüm ventrikül çıkarımı) .....	17
2.10.1.3. Kardiyak transplantasyon .....	18
2.10.2. Çocukluk Çağında Ebstein Anomalisinde Tedavi .....	18
2.10.2.1. Medikal Tedavi .....	18
2.10.2.2. Kateter Ablasyon.....	19
2.10.2.3. Cerrahi Tedavi.....	20
2.10.2.3.1. Triküspid Kapak Onarımı.....	21
2.10.2.3.1.1. Danielson Onarımı.....	21
2.10.2.3.1.2. Modifiye Danielson Onarımı .....	21
2.10.2.3.1.3. Carpentier Tekniği .....	22
2.10.2.3.2. Triküspid Kapak Replasmanı .....	22
2.10.2.3.3. Bir Buçuk Ventrikül Onarımı.....	23
2.10.2.3.4. Atrialize Sağ Ventrikülün Plikasyonu .....	24
2.10.2.3.5. Sağ Küçültücü Atrioplasti .....	25
2.10.2.3.6. Aritmilerin Cerrahi Tedavisi .....	25
2.10.2.3.7 Kalp Transplantasyonu .....	25
3. YÖNTEMLER .....	26
3.1 Çalışma Grubu.....	26
3.2 Çalışma Verileri .....	26
3.3. Çalışma Kaynakları .....	27
3.4 İstatistiksel Yöntemler.....	27
4. BULGULAR.....	28
Ensite NavX navigasyon ve görüntüleme teknolojisi .....	36
5. TARTIŞMA .....	49
6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER .....	56
7. KAYNAKLAR .....	59

**KISALTMALAR**

ASD	Atriyal septal defekt
AV	Atriyoventriküler
AVNRT	Atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi
AVRT	Atriyoventriküler reentrant taşikardi
BDCPA	İki yönlü kavopulmoner anastomoz
B-T şant	Blalock-Taussig şant
EA	Ebstein anomalisi
EKG	Elektrokardiyogram
İART	İntra-atrilyal reentrant taşikardi
MVP	Mitral kapak prolapsusu
MY	Mitral yetmezlik
NYHA	New York Heart Association
PDA	Patent duktus arteriozus
PFO	Patent foramen ovale
PVR	Pulmoner vasküler rezistans
RFA	Radyofrekans ablasyon
RVOT	Sağ ventrikül çıkım yolu
SVT	Supraventriküler taşikardi
TEEPS	Transözofageal elektrofizyolojik çalışma
TK	Triküspit kapak
VSD	Ventriküler septal defekt
WPW	Wolff-Parkinson-White

## ŞEKİLLER DİZİNİ

	<b>Sayfa</b>
<b>Şekil 2.1.</b> Carpentier sınıflaması.....	6
<b>Şekil 2.2.</b> GOSE Skoru .....	7
<b>Şekil 2.3.</b> İki yönlü kavopulmoner anastomozu (BDCPA) şematik olarak gösteren diyagram.....	23
<b>Şekil 4.1.</b> Tanı aldıkları yaşa göre hasta sayılarının dağılımı .....	29



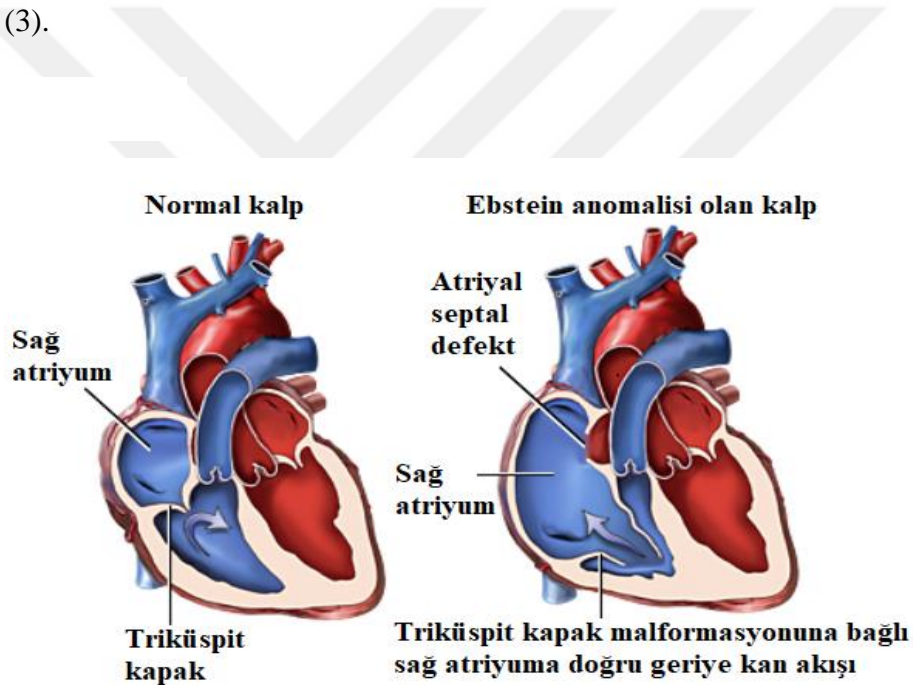
## TABLOLAR DİZİNİ

	Sayfa
<b>Tablo 4.1.</b> Hastaların klinik özellikleri.....	28
<b>Tablo 4.2.</b> Hastaların tanılarına eşlik eden kardiyak anomaliler ve triküspit yetmezliği ve derecesi .....	30
<b>Tablo 4.3.</b> Hastalarda eşlik eden aritmi varlığı ve aritmi tipleri.....	33
<b>Tablo 4.4.</b> Hastaların medikal tedavi alma durumu .....	34
<b>Tablo 4.5.</b> Hastalara uygulanan kateterizasyon işlemleri ve bunlara ait özellikler.....	34
<b>Tablo 4.6.</b> Hastalara uygulanan girişimsel işlemlere ait diğer özellikler .....	36
<b>Tablo 4.7.</b> Hastalara uygulanan ek görüntüleme yöntemleri.....	37
<b>Tablo 4.8.</b> Cerrahi işlem uygulanan hastaların klinik özellikleri ve perioperatif mortalite.....	38
<b>Tablo 4.9.</b> Cerrahi işlem uygulanan hastalara yapılan cerrahi işlemin türü .....	39
<b>Tablo 4.10.</b> Hastaların izlem süresi, mortalitesi ve mortalite nedenleri.....	40
<b>Tablo 4.11.</b> Aritmi varlığına göre hastaların bazı tanımlayıcı ve klinik özelliklerinin dağılımı .....	41
<b>Tablo 4.12.</b> Cerrahi operasyon geçirip postoperatif aritmi gelişen hastaların cerrahi operasyon türleri .....	42
<b>Tablo 4.13.</b> Mortalite görülen hastaların klinik özellikleri.....	43
<b>Tablo 4.14.</b> Mortalite görülen hastalarda tanımlara eşlik eden kardiyak bulgular, triküspit yetmezliği ve derecesi.....	44
<b>Tablo 4.15.</b> Mortalitesi olan hastaların aritmi tipine ve aldıkları tedaviye göre dağılımları .....	45
<b>Tablo 4.16.</b> Mortalite durumuna göre tanısal anjiyografi, elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon işlemlerine göre dağılımı .....	46
<b>Tablo 4.17.</b> Mortalite görülen hastalarda cerrahi işlemlerle ilgili özellikler ve cerrahi işlemlerin tipleri .....	47
<b>Tablo 4.18.</b> Bazı değişkenlerin yaşam üzerine bağımsız etkileri .....	48

## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Ebstein anomalisi (EA), 200.000 canlı doğumda 1-5 kişide görülen nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır. Tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden daha azını oluşturur (1).

Ebstein anomalisi, triküspit kapağın (TK) ve sağ ventrikülün anatomik bozukluklarını içerir (**Şekil 2.1**). Normalde, TK, anterior, posterior (inferior) ve septal (mediyal) olmak üzere üç "cusp"dan (kalp kapakçığını oluşturan, yaprak şeklindeki iki veya üç parçadan her biri) oluşur (2). Ebstein anomalisinde, TK'nın posterior ve septal (mediyal) cusplarının apikal yerleşimine bağlı sağ ventrikül atriyalize olmuştur (3).



**Şekil 1.1.** Normal kalp ve Ebstein anomalisi olan kalbin genel görünümü

En sık eşlik eden kardiyak defektler, atriyal septal defekt (ASD) veya patent foramen ovale (PFO) gibi interatriyal septal defektler (~%80-90); yapısal anomalilere (pulmoner darlık veya pulmoner atrezi), pulmoner arter dal darlığı veya patent duktus arteriozusa (PDA) sekonder sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) darlığıdır (4). Hastaların %15-20'sinde aksesuar iletim yolları (Wolff-Parkinson-White [WPW] sendromu) görülür. Aritmiler yaygındır ve yaş ilerledikçe aritmi görülme sıklığı artar (5, 6, 7).

Atriyalize sađ ventrikül olası anatomik özellikleri nedeniyle aritmojeniktir. His demetinin hemen distalinde Purkinje lifleriyle ilişkisi nedeniyle yavaş iletim oluşur ve ventriküler taşikardi tetiklenir (8, 9). Bu anomalinin elektrokardiyogram (EKG) bozuklukları sađ atriyal genişlemeye bađlı uzun ve geniş p dalgaları, sađ dal bozukluklarına bađlı sađ dal blođu, aksesuar yollara bađlı taşiaritmiler ve WPW sendromudur (10).

Klinik özellikler genellikle yaşa bađlıdır (11): neonatal dönemde siyanoz, konjestif kalp yetmezliđi ve belirgin kardiyomegali; daha büyük çocuklarda ilerleyici sađ ventrikül yetmezlik bulguları; adölesanlar ve erişkinlerde çođunlukla aritmilere bađlı çarpıntılar veya efor dispnesi gibi daha hafif semptomlar görülür.

Literatürde EA olan pediatrik hastalarda uzun dönem takip sonuçlarıyla ilgili veri nadirdir (3). Bu hastalıkla ilgili çalışmalar sınırlı sayıda hastaları içermektedir.

Bu çalışmada 2000-2017 yılları arasındaki Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, EA tanısı ile izlenen hastaların başvuru dönemindeki klinik özellikleri, eşlik eden kardiyak defektler, hastalara uygulanan tedaviler, izlemedeki bulguları ve sonuçları incelenerek ve karşılaştırılarak hastalığın prognozuna etkili olabilecek etkenlerin saptanması amaçlanmıştır. Bu çalışma, ileride EA tanısı alacak hastaların tanı, tedavi ve izlemi için bilgi sağlayacaktır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. İnsidans

Ebstein anomalisi, 200.000 canlı doğumda 1-5 kişide görülen nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır. Tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden daha azını oluşturur (1). Triküspit kapağın doğuştan görülen en sık anomalisidir. Semptomlar, fetal hayattan yaşlılığa kadar herhangi bir evrede ortaya çıkabilir. Erken yaşta başvuru, genellikle daha ciddi triküspid kapak yetmezliği ve fonksiyonel veya anatomik sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) darlığı gibi yapısal bozukluklar ile ilişkiliyken (12), erişkin dönemde hastalar genellikle aritmiyle başvurur (13).

### 2.2. Embriyoloji ve Anatomi

Atriyoventriküler (AV) kapakların oluşumu beşinci embriyonik haftada AV kanalda başlar (14). İlk olarak iki temel yastıkçık olan superior ve inferior yastıkçıklar oluşur. Bunu birkaç gün sonra daha küçük olan sol ve sağ lateral yastıkçıkların oluşumu takip eder (15).

Altıncı haftada AV kanal atriyal uçtan sağa doğru genişlemeye başlar, huni şeklini alır ve gelişen sağ atriyum ve sol atriyumun altında yer alır (16). Ventriküler uç sadece gelişen sol ventriküle doğru açılmaya devam eder. Yedinci haftada kanalın sağa doğru genişlemesi ve yastıkçıkların büyümesi devam eder (14). Septum primum veya primer atriyal septumu içeren atriyal septasyon kompleksi, mezenkimal başlık ve dorsal mezenkimal çıkıntısıyla esas atriyoventriküler yastıkları oluşturur ve ostium primum veya primer interatriyel forameni kapatır (17). Bundan sonra AV kanalın sağ tarafı sağ ventrikül ve sağ atriyum olarak sıralanır (16). Atriyal septasyon kompleksi iki temel yastıkla temas ettikçe birleşir ve atriyal septum AV kanalı ipsilateral atrium ve ventrikül ile devam edecek şekilde sağ ve sol parçalara ayırır (18). Sağ lateral yastıkçık, triküspit kapağın anterior (superior) ve posterior (inferior) leafletlerini oluşturur. Birleşmiş temel yastıkçıkların sağ tarafı da septal (medial) leafleti oluşturur ve ventriküler septumun sağ tarafına yapışık haldedir. Yastıkçığın yanındaki AV kanal miyokardiyumu yavaş yavaş apoptozise gider ve anterior ve posterior leafletlerin inceliğiz uzayarak serbest hale gelmesini sağlar. Ventriküler miyokardiyumun musküler

bağlantıları papiller kas eklentileri olarak devam ederler. Mediyal leaflet altında bulunan miyokardiyumun apopitoza uğramasıyla ventriküler septumdan tabaka olarak ayrılır. Bu işlem embriyogenezisin tamamlanmasından sonra da en azından dokuzuncu ve onuncu haftalara kadar devam eder. Kapak leafletleri ventrikül büyüdükçe onla eş zamanlı inceliyor uzamaya ve büyümeye devam eder (14).

Triküspid kapak, sağ atriyum ve sağ ventrikülü birbirine bağlar ve tek yönlü kan akımını sağlar. Triküspit kapak kompleksi; annulus, üç kapak leafleti, bunları destekleyen korda tendinea ve papiller kaslardan oluşur. Triküspid kapak, anterior, inferior (posterior) ve septal olmak üzere üç leaflete sahiptir. Triküspit kapağın leafletleri, endokardiyal yastık dokuları ve miyokardiyuma eşit olarak gelişir (19). Leafletler ve atriyoventriküler kapakların “*tensil apparatus*”u ventriküllerin iç yüzündeki iç katmanların ayrılması sonucu oluşur. Ebstein anomalisinde triküspit kapağın leafletlerinin ayrışması gerçekleşmez; fakat mekanizması tam olarak anlaşılmamıştır (2).

Ebstein anomalisi, TK ve sağ ventrikülün malformasyonudur ve aşağıdaki anomalilerle karakterizedir (20):

1. Septal ve inferior leafletler sağ ventrikülün apeksine, aşağıya doğru yerleşmiştir. Ayrıca bu leafletler kalınlaşmış, kısalmış ve ventrikül duvarına iyice yapışmışlardır (katmanlara ayrılmanın gerçekleşmemesi nedeniyle).

2. Fonksiyonel annulus aşağıya doğru (apikal) yerleşmiştir.

3. Serbest duvarın farklı derecelerde incilmesiyle sağ ventrikülün atrialize kısmı genişlemiştir.

4. Anterior leaflet triküspid kapak annulusunun uygun yerinde bağlanmış olmasına rağmen normalden geniştir ve sağ ventrikül duvarına multipl korda bağlantıları vardır.

5. Sağ AV bileşke (gerçek triküspit anulus) genişlemiştir (21,22).

Triküspit kapak morfolojisi çok değişkendir. Leafletler malformedir ve hem triküspit kapak annulusuna hem de sağ ventriküler endokardiyumuna yapışmıştır.

Anterior leaflet genellikle büyüktür ve triküspit kapak n yapışmıştır. Anterior leaflet genellikle fazlalıktır ve çok fazla fenestrasyonlar içerebilir (23). Korda tendinae genellikle kısıdır ve zayıf olarak oluşmuştur. Anterior leaflet ciddi olarak deforme olabilir, tek hareketli leaflet olarak sağ ventrikül çıkış yoluna yerleşmiştir.



İnferior ve septal leafletlerin gelişimi değişkenlik gösterir ve çoğunlukla rudimenterdir ve katmanlara ayrılma işleminin başarısızlığına bağlı olarak tamamen oluşmamış olabilir (2).

Annulus kalbin fibröz iskeletinin önemli yapısıdır ve elektriksel olarak atriyum ventriküler miyokardiyumdan ayırır. Gerçek triküspit kapak annulusunda genellikle belirgin dilatasyon vardır ve sağ ventrikülün atriyalize kısmı, gerçek annulusu fonksiyonel sağ ventrikülden ayırır.

Ebstein anomalisinde, sağ ventrikül iki bölgeye ayrılmıştır: malformasyonun yer aldığı (örneğin inlet kısım) fonksiyonel olarak sağ atriyuma entegre olmuş bölge ve anomaliye dahil olmayan fonksiyonel sağ ventrikül olarak işlev gören sağ ventrikülün trabeküler ve outlet kısımlarını içeren bölge. Sağ ventrikülün atriyalize kısmı orantısız bir şekilde genişlemiş ve olağan toplam sağ ventrikül hacminin üçte birlik kısmı yerine sağ ventrikül hacminin yarısından fazlasına sahiptir. Hastaların büyük çoğunluğunun (>2/3) kalplerinde sağ ventrikül dilatasyonu vardır. Dilatasyon sadece sağ ventrikülün atriyalize kısmında değil ayrıca fonksiyonel sağ ventriküler apeks ve çıkış yolundadır (2). Bazı vakalarda sağ ventriküler dilatasyon o kadar belirgindir ki ventriküler septum sola deviyeye olmuş ve sol ventriküle bası yapmaktadır (23). En uç vakalarda, aralıklı sol ventriküler çıkış yolunda darlık ortaya çıkabilir.

### 2.3. Sınıflama

Ebstein anomalisi, ekokardiyografi bulgularına dayanarak hafif, orta ve ağır olarak sınıflandırılabilir (1):

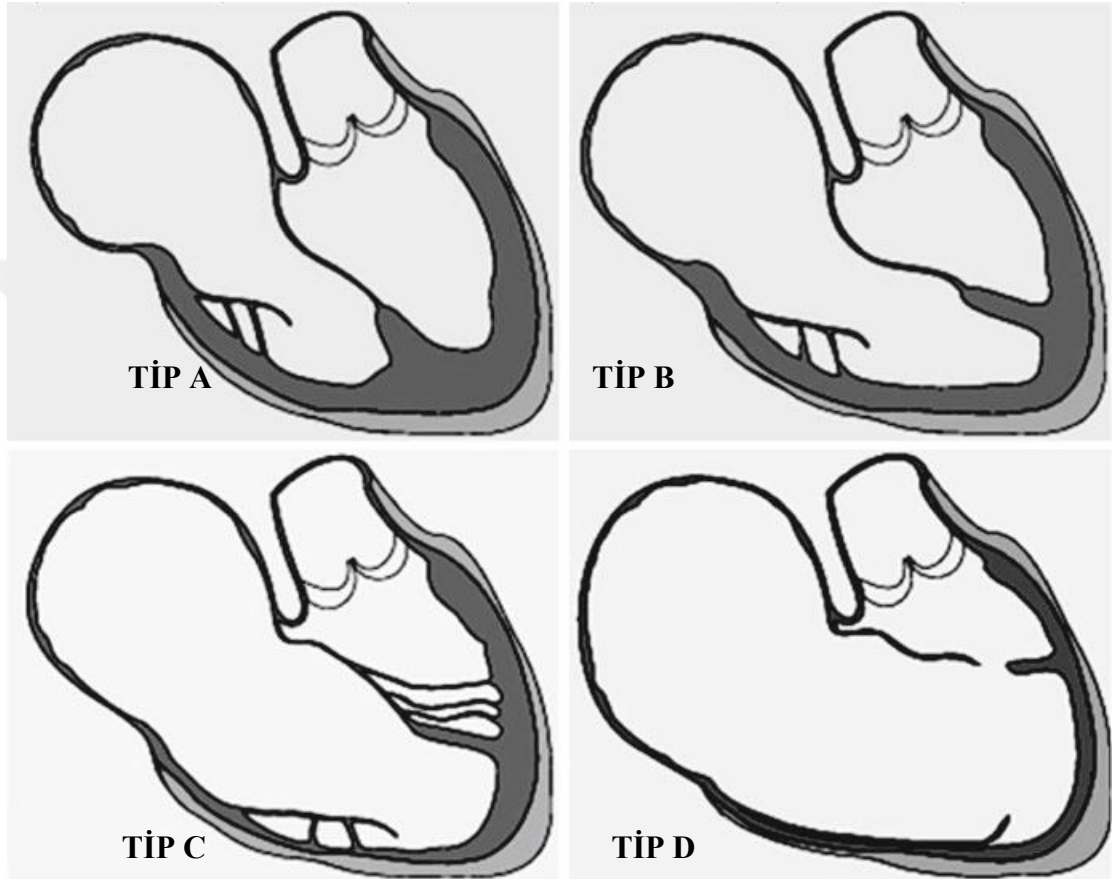
- TK leafletlerinin apikal yerleşiminin boyutu
- Triküspit yetmezliğin (TY) derecesi
- Sağ ventriküler dilatasyon ve işlevsizliğinin derecesi

1988 yılında Carpentier ve arkadaşları EA'yı 4 grupta sınıflandırmışlardır (24) (**Şekil 2.2**):

- TİP A: Gerçek sağ ventrikül volümü yeterlidir.
- TİP B: Sağ ventrikülün atriyalize komponenti oldukça geniştir fakat anterior leaflet serbesttir.

- TİP C: Anterior leafletin hareketi ciddi olarak kısıtlıdır ve RVOT'ta belirgin obstrüksiyona neden olur.

- TİP D: Küçük bir infundibuler komponent dışında sağ ventrikül total olarak atriyalize olmuştur.

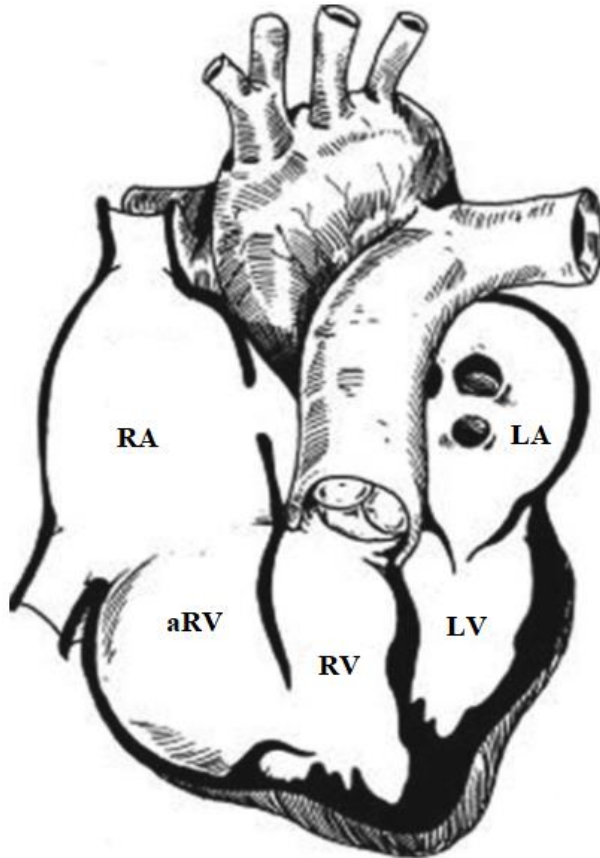


**Şekil 2.1.** Carpentier sınıflaması

**Tip A** minör anomali, atriyalize sağ ventrikül küçüktür. **Tip B** orta derecede anomali, septal leaflet 2-3 cm düzensiz yerleşmiş ve atriyalize sağ ventrikül normal kasılmakta. **Tip C** ağır anomali, septal leaflet ciddi olarak düzensiz yerleşmiş, posterior leaflet ventrikül duvarına komşudur veya yoktur ve atriyalize sağ ventrikül büyüktür ve hipokinetik veya akinetik harekete sahiptir. **Tip D** trikuspid kese ve özellikle anterior leaflet dokusu sağ ventriküler duvara komşudur. Sağ ventrikülün kontraktilesi tamamen bozulmuştur. [“Chauvaud S. ve Carpentier A. (2008). Ebstein’s Anomaly: the Broussais approach. *Multimedia Manuel of Cardiothoracic Surgery*, DOI: 10.1510/mmcts.2007.003038” makalesinden alınmıştır.]

Celermajer ve ark. EA tanılı yenidoğanlar için *Great Ormond Street Echocardiography* (GOSE) skoru adında, 1'den 4'e kadar derecelendirilmiş, ekokardiyografik derecelendirme skoru tanımlamışlardır (12). Bu skorlama için sağ atriyum ve atriyalize sağ ventrikülün birleşmiş hacmi fonksiyonel sağ ventrikül ve sol kalbin hacmine oranlanır (**Şekil 2.3**). Bu sınıflandırma özellikle neonatal EA tanılı hastalar için kullanışlıdır:

- 1. Derece : <0,5
- 2. Derece: 0,5-0,99
- 3. Derece: 1,0-1,49
- 4. Derece:  $\geq 1,5$



**RA:**Sağ atriyum

**LA:**Sol atriyum

**aRV:**Atriyalize sağ ventrikül

**RV:**Sağ ventrikül

**LV:**Sol ventrikül

$$\text{GOSE skoru} = \frac{(\text{RA} + \text{aRV})}{(\text{RV} + \text{LV} + \text{LA})}$$

**1. Derece:** <0,5

**2. Derece:** 0,5-0,99

**3. Derece:** 1,0-1,49

**4. Derece:**  $\geq 1,5$

**Şekil 2.2.** GOSE Skoru

## 2.4. Patofizyoloji

Ebstein anomalisinde patofizyoloji hastalığın anatomik şiddetine bağlıdır (14). Ayrıca EA'da eşlik eden kalp hastalıkları da kardiyopulmoner fizyolojiye zarar verir (2). Erken neonatal evrede doğumdan sonra hala yüksek seyreden pulmoner vasküler rezistans (PVR) nedeniyle şiddetli TY ve erken dönemde konjestif kalp yetmezliği (KKY) semptomları ortaya çıkar.

En ağır tip olan tip C ve tip D'de, TK'nın ağır anomalisi, etkin olmayan sağ ventrikül ve şiddetli TY'ye neden olur, TY'ye bağlı olarak artan sağ atriyal basınç sonucu ASD veya PFO aracılığıyla atriyal seviyede sağdan sola şant oluşur. Sistemik venöz dönüşün büyük oranda ASD veya PFO aracılığıyla sağdan sola olan şant ile sağlanması, akciğer hipoplazisi ile ilişkili olarak ağır kardiyomegali ve siyanoza sebep olur, PVR'nin persistan artışı, küçük ve daha az etkili sağ ventrikülden başarılı ileriye ejeksiyon için temel engeldir. Böylece etkisiz ventrikülden akciğere doğru olan akımda azalma ve buna bağlı olarak *fizyolojik pulmoner atrezi* oluşur. Bu semptomatik hastalarda pulmoner kan akımının sağlanması PDA'ya bağlıdır. Çoğu zaman RVOT'ta darlık; *anatomik pulmoner atrezi* de oluşabilir (14).

Hastalığın daha hafif tipleri olan tip A ve tip B'de, sağ ventrikül, PVR azaldıkça etkili akımı sağlayabilir ve bu semptomlarda düzelmeyi sağlar.

Sağ atriyumun geniş kapasitesi ve sağ ventrikül yetmezliği sol ventrikülün uygun doluşuna engel olur. Hasta yenidoğanlarda sol ventrikül debisinde azalma, ağır siyanoz ve asidoz görülür. Sağ ventrikülde daha az atriyalizasyon olan hastalarda, PVR'nin azalmasıyla yeterli pulmoner kan akımı sağlanabilir, erişkin hayata kadar fark edilmeyen hafif dereceli siyanoz görülür. Semptomlar genellikle egzersiz intoleransı ve ilerleyici TK yetersizliğiyle ilişkilidir (2, 14).

## 2.5. Genetik ve Çevresel Risk Faktörleri

Ebstein anomalisi, genetik olarak heterojen bir doğuştan kalp hastalığıdır. Edward Clark tarafından apopitoz defektlerinin patogenetik grubuna yerleştirilmiştir (25).

Vakaların büyük çoğunluğunda (%80) izole non-sendromik defekt bulunurken, hastaların %20'si kromozomal veya Mendelyan hastalıklara eşlik eden ekstrakardiyak anomaliler ile ilişkilidir (26, 27, 28).

Hastalarda birçok kromozomal anomali tanımlanmıştır ve bunlar 8p23.1 delesyonu (29, 30), 9p duplikasyonu (31), 11q'da delesyon ve duplikasyon (32), 15q duplikasyonu (33) 18q terminal delesyonu (28, 34), trizomi 18 (27), trizomi 21 (35) ve 1p36 terminal delesyonu (36). Bu kromozomal bozuklukların çoğunluğu EA ile spesifik olarak ilişkili değildir. Buna rağmen 1p36 delesyonu, 8p23.1 delesyonu ve 18q terminal delesyonu EA ile ilişkili olan en sık kromozomal bozukluklardır (14).

Ebstein anomalisi ile ilişkili tanımlanmış monogenik durumlar; Apert, Noonan, Holt-Oram, Cornelia de Lange ve Kabuki, CHARGE (*coloboma, heart defects, choanal atresia, retarded growth and development, genital abnormalities, and ear anomalies*) sendromları ve VACTERL (*vertebral anomalies, anorectal anomalies, cardiac anomalies, tracheoesophageal fistula renal anomalies; limb anomalies*) asosiasyonudur.

Ebstein anomalisinin moleküler etiyojisi büyük oranda bilinmemektedir. Ebstein anomalisi olan birkaç hastada kardiyak morfogenezde yer alan genlerde mutasyonlar saptanmıştır ve bunlar NKX2.5 (37, 38, 39) ve MYH7 (40, 41) genlerindeki mutasyonlardır.

Hamileliğin birinci trimesterinde anneye verilen lityum tedavisinin fetusta EA ile yüksek bir ilişkisi olduğu düşünülmüştür (42). Fakat daha yeni epidemiyolojik çalışmalar bu bulguyu desteklememektedir (43).

## **2.6. Eşlik Eden Anomaliler**

### **2.6.1 Kardiyak Anomaliler**

En sık eşlik eden kardiyak defektler ASD veya PFO gibi interatriyal septal defektler (~%80-90); yapısal anomalilere (pulmoner darlık veya pulmoner atrezi), pulmoner arter dal stenozuna veya PDA'ya sekonder RVOT darlığıdır (4). Hastaların

% 15-20'sinde aksesuar iletim yolları (WPW sendromu) görülür. Aritmiler yaygındır ve yaş ilerledikçe aritmi görülme sıklığı artar (5, 6, 7).

Ventriküler septal defekt (VSD) de sıklıkla EA'ya eşlik eder, genellikle yenidoğan döneminde, anatomik veya fonksiyonel ciddi pulmoner stenoz veya pulmoner atrezi varlığında sağdan sola şanta neden olur (44).

Attenhofer ve ark. EA'lı hastalarda kalbin sol tarafına ait anomalilerin de eşlik ettiğini saptamışlardır (45). Hastaların %39'unda mitral kapak prolapsusu veya displazisi, biküspit aort kapağı, sol ventriküler '*noncompaction*' gibi miyokard veya kapakları ilgilendiren anomaliler saptanmıştır. Bu nedenle, EA yalnızca kalbin sağ tarafını ilgilendiren bir hastalık olarak görülmemelidir.

## 2.6.2 Kalp Dışı Anomaliler

Düşük yerleşimli kulak, mikrognati, yarı damak ve dudak, sol böbreğin yokluğu, megakolon, inmemiş testis ve bilateral inguinal herni gibi anomaliler EA'ya sıklıkla eşlik edebilir (46).

## 2.7. Klinik Bulgular

### 2.7.1. Semptomlar

Ebstein anomalisinde klinik prezentasyon değişkenlik gösterir. Genellikle semptomlar hastalığın anatomik ciddiyetiyle ilişkilidir. Hafif derecede kapak anomali ve normal TK işlevi olan hastalar yıllarca asemptomatik kalırlar.

220 Ebstein anomali olan hastanın değerlendirildiği bir çalışmada klinik prezentasyonun hastanın yaşına göre değişkenlik gösterdiği saptanmıştır (27). Buna göre:

- Fetüsler; anormal rutin prenatal taramada saptanmaktadır
- Yenidoğanlar; siyanoz
- İnfantlar; kalp yetmezliği
- Çocuklar; tesadüfen fark edilen üfürüm

- Adölesan ve erişkinler; aritmi, azalmış egzersiz toleransı, yorgunluk ve sağ kalp yetmezliği bulgularıyla başvururlar.

Erken yaştaki prezentasyon sıklıkla diğer kardiyak lezyonlarla özellikle pulmoner stenoz veya atreziyle ilişkilidir. Ebstein anomalisi, fetal ekokardiyografiye yönlendirilme için yaygın bir lezyondur; çünkü hastalığın şiddetli formları kardiyomegali, hidrops ve taşiaritmilere sebep olabilir (47, 48).

Ebstein anomalisi olan hastalarda üç temel semptom dispne, siyanoz ve aritmidir. Dispne sıklıkla total kardiyak debide azalmaya neden olan TY'ye bağlıdır. Siyanoz, interatriyal bağlantılara bağlı sağdan sola şantlar ile ilişkilidir ve hastaların %40-50'sinde vardır. Siyanozun derecesi hastalığın şiddetiyle orantılıdır. Aritmiler hastalar tarafından aralıklı hissedilen taşiaritmi ve bazen senkop olarak bulgu verir.

Triküspid yetmezliği, TK anulus dilatasyonuna ve kalp yetmezliğine neden olur. Fakat ağır TY olmadıkça hepatomegali ve alt ekstremitte ödemi gibi sağ kalp yetmezliğinin klasik bulguları nadirdir. Sağ ventrikül dilate oldukça veya işlevi azaldıkça (hipokinezi) hastalar hayatın daha erken döneminde semptomatik olur. Adölesanlar ve genç erişkinler genellikle iyi ventriküler işleve sahiptir ve hafif semptomlar görülür. Adölesan ve genç erişkinlerdeki bu semptomlar TY'nin şiddetiyle değil de çoğunlukla aritmiyle ilişkilidir.

Atriyal septal defektin eşlik etmesine bağlı olarak EA'lı hastalarda paradoksik emboli görülebilir. Paradoksik emboli; inme, geçici iskemik atak veya beyin absesi gibi nörolojik hasarlara ve miyokard infarktına neden olur (14). Erişkin hastalarda %20'den fazla sıklıkta bildirilmiştir (49).

### **2.7.2. Fizik Muayene**

Fizik muayene anomalinin şiddetine ve sağdan sola atriyal şantın büyüklüğüne bağlı olarak değişkenlik gösterir (50).

Hastaların büyüme ve gelişimi ve vücut yapıları genellikle normal olmasına rağmen; popülasyonun ortalamasından biraz daha kısa oldukları ve ortalama vücut kitle indekslerinin biraz daha düşük olduğu gösterilmiştir (51).

Yenidoğan ve infantlarda tipik olarak siyanoz belirgindir. Daha büyük çocuklarda siyanoz daha hafiftir ve ara sıra sadece efor sırasında görülür. Jüguler venöz distansiyon ve hepatomegali ağır vakalarda görülebilir. Yüksek kompliyansa sahip olan sağ atriyum ve atriyalize sağ ventrikül bu bulguları sınırlar. TY'nin sistolik üfürümü değişkendir ve şiddeti işlevsel sağ ventrikülün kontraksiyonunun korunma derecesine bağlıdır. Çok şiddetli vakalarda yetmezlik üfürümü olmayabilir. Anterior leaflet büyük oranda hareketli olduğunda birinci kalp sesinde (S<sub>1</sub>) çiftleşme duyulur ve ejeksiyon kliklerini taklit edebilir. İkinci kalp sesi (S<sub>2</sub>), sağ ventrikülün genişlemesine bağlı iletinin gecikmesi nedeniyle çoğunlukla çiftleşmiştir. Diyastolik üfürümler eşlik eden pulmoner yetmezlik yoksa nadirdir. Kapağın birleşme aralığı çok genişse, "to-and-fro" akımının düşük hızı ve işlevsel TK üzerindeki basıncın hızlı eşitlenmesi kan akımında türbülans yaratmaz ve üfürümler çok yumuşak olabilir veya hiç duyulmayabilir (50).

Çoğunlukla belirgin üçüncü kalp sesi (S<sub>3</sub>) ve hatta dördüncü kalp sesi (S<sub>4</sub>) de duyulur (44).

## **2.8. Tanı**

### **2.8.1. Elektrokardiyogram**

Özellikle daha büyük hastaların çoğunda EKG bulguları anormaldir fakat bunlar tanısal değildir. Ritim genellikle normal sinüs ritmidir. Sağ atriyum genişlemesine bağlı olarak P dalgalarının amplitudu artmıştır. Genişlemiş sağ atriyumdaki iletinin gecikmesine PR aralığı genellikle uzamıştır. V<sub>1</sub>'den V<sub>4</sub>'e kadar, küçük başlangıç q dalgaları bulunabilir ve sağ atriyal genişlemeye bağlı olduğu düşünülür. Ventriküler pre-eksitasyon bulguları bulunabilir. Sağ aks deviasyonu görülebilir. QRS kompleksi genellikle düşük voltajlı ve uzamıştır. Sağ prekordiyal leadlerde farklı tiplerde sağ dal bloğu paternleri olabilir. Sağ dal bloğu sağ ventrikülün atriyalize kısmının sağ septal yüzeye baskı yapması nedeniyle ortaya çıkabilir. Ayrıca sol dal bloğu ve AV blok da yaygındır (44).



### 2.8.2. Akciğer grafisi

Kardiyak silüet normal olabileceği gibi perikardiyal efüzyonda görüldüğü gibi kalbin belirgin olarak genişlediği, kutu veya balon şeklinde görülebilir. Semptomatik yenidoğanlar çok geniş kalp boyutuna sahiptir ve kardiyotorasik oran 0,65'ten yüksek ise prognoz kötüdür. İfundubulum sol kalp kenarında düzleşme veya konveks kenar oluşturur. En belirgin özellik genişlemiş sağ atriyal silüettir. Akciğer alanları normal olabilir veya şiddetli kardiyomegali varsa akciğerdeki hipoplazi nedeniyle çok az görüntülenebilir (2).

### 2.8.3. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi, çocuklarda doğumsal kalp hastalığının tanısı için en önemli tanısal araçtır. İnvaziv olmayan ve radyasyon riski olmayan ekokardiyografi anında yüksek çözünürlükte anatomik ve fizyolojik bilgi sağlar (44). Son dönemde TK anatomisi hakkındaki ek detaylar için üç boyutlu ekokardiyografi de kullanılmaya başlanmıştır (2).

#### 2.8.3.1. Fetal ekokardiyografi

Fetal ekokardiyografi hamileliğin orta trimesterinde doğumsal kalp hastalıklarının tanısı için kullanılır (51). Ebstein anomalisine fetal ekokardiyografi ile hamileliğin 18. haftası kadar erken tanı konabilir (52).

Fetal ekokardiyografik incelemede, kalbin boyutunun küçük olması nedeniyle EA'yı pulmoner atrezi veya TY'nin diğer nedenlerinden ayırt etmek zor olabilmektedir (2). TK bozuklukları prenatal dönemde doğru olarak tanımlanabilmesine rağmen TK displazisi ve EA arasında fazla oranda örtüşme vardır (44) Sharland ve ark., fetal ekokardiyografiyle triküspid kapak bozukluğu saptadıkları 38 fetüsün 14'ünde EA tanısı koymuş, postnatal ekokardiyografide 10 vakada tanıyı doğrulamış, 3 vakanın ise aslında TK displazisi olduğunu saptamıştır (51). Şiddetli EA olan hastaların gebelikte ilk ultrason incelemeleri yapılmadan erken intrauterin dönemde kaybedilmesi, hastalığa prenatal olarak tanı konulma olasılığında azalmaya neden olmaktadır.

### 2.8.3.2. İnfant ve çocuklarda ekokardiyografi

Ekokardiyografide, septal leafletin en az 8 mm/m<sup>2</sup> vücut yüzey alanı apikal yerleşimi EA'nın tanısal özelliğidir (23). Ventriküler duvara en az üç aksesuar yapışmanın olması leafletin sınırlı hareketini sağlar (53). Ekokardiyografide, diyastol sonunda apikal 4 odacık görünümünde, sağ atriyum ve atriyalize sağ ventrikülün toplam alanı; işlevsel sağ ventrikül, sol atriyum ve sol ventrikülün toplam alanından büyükse sağ atriyum ve atrialize sağ ventrikülde belirgin genişleme mevcuttur (54). Ekokardiyografi, TY'nin derecesi ve yerleşiminin ve kapak onarımının elverişliliğinin değerlendirilmesini sağlar (1). Yenidoğanlarda, RVOT açıklığı ve GOSE skoru EA'nın prognozunun tahmin edilebilmesini sağlar (55).

### 2.8.4. Kardiyak kateterizasyon

Daha büyük hastalarda preoperatif değerlendirme amaçlı koroner anjiyografi haricinde kateterizasyon nadiren gereklidir. Sağ ventrikül diyastol sonu basıncı yükselebilmese rağmen pulmoner arter basıncı genellikle normaldir. Özellikle belirgin sağ atriyal dilatasyon olduğunda, şiddetli TY'ye rağmen, sağ atriyal basınç normal olabilir. Sol ventrikül işlev bozukluğu varsa ve pulmoner arter basınçlarında veya sol ventrikül diyastol sonu basıncında artmadan şüphelenildiğinde seçilmiş vakalara hemodinamik kateterizasyon yapılabilir. Bu özellikle iki yönlü kavopulmoner anastomoz planlandığında önemlidir (2).

### 2.8.5. Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme

Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ekokardiyografinin tek başına her zaman sağlayamayacağı anatomik ve hemodinamik bilgi sağlar, TY'nin derecesi, sağdan sola şantın derecesi, ventrikül hacimleri ve işlevleri değerlendirilebilir (44). Sağ ventrikül anatomisinin belirgin olarak bozulduğu durumda bile, sağ atriyum ve ventrikül boyutunun sayısal ölçümlerle değerlendirilmesini sağlar. Tobler ve ark.'na göre atriyalize sağ ventrikülün hacmi hastalığın şiddetini gösterebilen özgün bir MRG ölçümüdür (56). Sağ kalp boyutunu ve işlevini tam olarak tanımlamak için, dört odacığın uygun sine görüntüsü, aksiyal ve

kısa eksen görüntüsü kullanılarak atriyalize sağ ventrikül, işlevsel sağ ventrikül ve toplam sağ ventrikül hacimleri ölçülmelidir (44). Aksiyel görüntüleme hastalık şiddeti için daha güvenilir analiz sağlar. Kardiyak MRG özellikle eşlik eden kardiyak malformasyonları olan vakalarda yardımcıdır ve cerrahi yaklaşımın doğru planlanmasını sağlar. Attenhofer ve ark., EA'lı hastalarda ekokardiyografi ve kardiyak MRG kullanımını karşılaştırmışlar. Her iki tetkikin de bütünlüğü veri sağladığı sonucuna ulaşmışlar ve cerrahi öncesi her iki tetkikin de yapılması önermişlerdir (57). Üç boyutlu görüntüler yaratabilmesi sayesinde hastalık şiddetinin daha iyi nitelendirilmesini sağlar (58). Bununla birlikte kardiyak MRG'nin değerlendirilmesi, EA'nın anatomik varyasyonlarının ve işlevsel sonuçlarının uzmanlık bilgilerini gerektirmektedir.

#### **2.8.6. Elektrofizyolojik çalışma**

Ebstein anomalisi olan hastalarında atriyal ve ventriküler aritmiler yaygındır. Anatomik triküspit anulusun tamamlanmamış fibröz halkayı oluşturması ventriküler pre-eksitasyon için anatomik temel olan sağ atriyum ve sağ ventrikül arasındaki kas bağlantılarına izin verir. Pre-eksitasyon ve WPW sendromu EA'ya sıklıkla eşlik eder (44).

Ebstein anomalisi olan genç hastalarda ayrıca atriyal flutter, atriyal fibrilasyon ve ventriküler taşiaritmiler görülebilir (59).

#### **2.9. Doğal Seyir**

Ebstein anomalisinin erişkinlik dönemine kadar tanı almamış olması nadirdir. Mayo Klinik cerrahi serilerinde en yaşlı tanı alan hasta 79 yaşındadır. Geç tanı alma düşük sağkalım ile ilişkilidir. Bir çalışmada 72 opere edilmemiş hastanın ortalama tanı yaşı  $23,9 \pm 10,4$  yıl olarak saptanmıştır. Bu hasta grubunda aritmiler %51 oranında en sık klinik semptom olarak bulunmuş, 1, 10, 15 ve 20 yıllık izlemlerde kümülatif toplam sağ kalım oranları sırayla %89, %76, %53 ve %41 olarak hesaplanmıştır (60).

Tek değişkenli bir analize göre kardiyak ilişkili ölümlerin nedenleri şunlardır:

- Kardiyotorasik oranın  $\geq 0,65$  olması
- Ekokardiyografide TK'nın düzensiz yerleşiminin şiddetli olması

- New York Kalp Birliđinin (*New York Heart Association-NYHA*-) sınıflamasına gre sınıf III veya IV kalp yetmezliđi bulunması

- Siyanoz

- Őiddetli TY

- Tanıyı erken yařta almak

ok deđiřkenli bir modele gre; daha erken yařta tanı almak, erkek cinsiyet, kardiyotorasik oranın  $\geq 0,65$  olması ve ekokardiyografide TK leaflet dzensiz yerleřiminin Őiddeti ge kardiyak mortalitenin belirleyicileri olarak gsterilmiřtir (2).

## 2.10. Tedavi

### 2.10.1. Yenidođan Dneminde Ebstein Anomalisinin Tedavisi

Yenidođan dneminde EA kt prognoza sahiptir. Yapılan bir alıřmada % 68 sađ kalım belirtilmiřtir (54). Kalp yetmezliđi veya ađır siyanoz varlıđında cerrahi gereklidir. Cerrahi seenekler; biventrikler onarım (Knott-Craig yaklařımı), sađ ventrikl by-pass ameliyatı (Starnes yaklařımı) ve nadiren kardiyak transplantasyondur.

#### 2.10.1.1. Biventrikler onarım (Knott-Craig Yaklařımı)

Knott-Craig tarafından yaygınlařtırılan bu yaklařım, TK onarımı ve ASD'nin parsiyel kapatılması basamaklarından oluřur (61). Bu cerrahi, TK onarımı yeterli anterior leaflet varlıđında tipik olarak monokasplı TK oluřturulması řeklinindedir (62). Erken postoperatif dnemde zellikle artmıř PVR ve sađ ventrikl iřlev bozukluđu varlıđında, atriyal septum aracılıđıyla biraz sađdan sola řanta olanak sađlaması nemlidir. Rutin sađ atriyal kltme ile belirgin olarak geniřlemiř kalbin boyutlarının azaltılması akciđerlerin yerleřmesine olanak sađlar. Bu hastalarda postoperatif bakım zorludur, gecikmiř sternal kapama uygulanmalı, PVR azaltılmasında inhale nitrik oksit kullanılması nerilmektedir. Erken arteriyel saturasyon dřklđu yaygın deđildir. Erken mortalite yksek olmasına rađmen (yaklařık %25), orta dnem sonular umut verici dzeydedir. 2007 yılında Knott-Craig ve ark., EA tanılı 27 yenidođan ve kk infantı deđerlendirdiđi alıřmada, 18 hastada anatomik veya fonksiyonel pulmoner

atrezi, 3 hastada VSD, hipoplastik dal pulmoner arterler ve küçük sol ventrikül birlikteliği saptanmıştır. 23 hastaya TK onarımıyla birlikte toplam 25 hastaya biventriküler onarım uygulanmış, sağ kalım % 74 oranında saptanmış, geç mortalite hiçbir hastada saptanmamıştır (63).

### **2.10.1.2. Sağ ventrikül by-pass ameliyatları**

#### **2.10.1.2.1. Starnes Yaklaşımı (Tek ventrikül onarımı)**

Starnes ve ark., TK orifisinin fenestre yama ile kapanması, interatriyel bağlantının genişletilmesi, sağ atriyal küçültme ve santral aortopulmoner şant yerleştirilmesi işlemleri ile öncülük etmişlerdir (64). Bu yaklaşım özellikle anatomik RVOT darlığı olduğu zaman faydalıdır.

#### **2.10.1.2.2. Modifiye Starnes Onarımı (Tüm ventrikül çıkarımı)**

Sano ve ark., sağ ventrikül serbest duvarını primer olarak veya *polytetrafluoroethylen* yama ile çıkarıp kapatarak total sağ ventriküler çıkarım şeklinde, Starnes tek ventrikül yaklaşımını modifiye ederek uygulamışlardır (65). Bu yöntem sol ventrikül dolumunu arttıran ve akciğerler ve sol ventrikülün uygun dekompresyonunu sağlayan geniş sağ ventriküler plikasyonu artırır.

Esas amaç uygun oksijenasyonu sağlarken sistemik perfüzyonu optimize etmektir. Gecikmiş sternal kapanma ve peritoneal drenaj ayrıca yardımcıdır. Birinci ve yaklaşık 3-6 ay sonra uygulanan ikinci (bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz, Glenn ameliyatı) ameliyatlar arasında yakın gözlem gereklidir.

Reemsten ve ark., tek ventrikül onarımına giden 16 yenidoğanı değerlendirmiş, 2 hastaya TK onarımı, 1 hastaya kalp transplantasyonu uygulanmıştır. 10 hastaya fenestrelili TK yaması ile sağ ventriküler çıkarım prosedürü uygulanmış, 3 hastaya fenestrelili olmayan yama ile cerrahi yapılmıştır, fenestrelili yama ile yapılan cerrahi sonrası sağkalım %80 oranında, fenestrelili olmayan yama ile yapılanda %33 oranında saptanmıştır (66).

### 2.10.1.3. Kardiyak transplantasyon

Biventriküler ve tek ventrikül onarımlarındaki gelişmiş sonuçlar nedeniyle, bu alanda transplantasyon nadiren uygulanır. Kardiyak transplantasyon, özellikle belirgin sol ventrikül işlev bozukluğu olan EA'nın en ağır tipleri için bir seçenektir. Organ donörlerinin nadir bulunması ve immunsupresyonun yan etkileri esas kısıtlayıcılarıdır. Daha küçük ventriküler destek cihazları ve neonatal ekstrakorporeal membran oksijenasyonundaki gelişmeler cerrahiye giden hastalardaki perioperatif dönemdeki mekanik destek imkanlarını arttırmıştır (2).

### 2.10.2. Çocukluk Çağında Ebstein Anomalisinde Tedavi

Ebstein anomalisi olan hastalarda düzenli izlem gereklidir. Cerrahi Onarım sırasında prostetik materyal veya yamalar kullanıldığında bakteriyel endokardit profilaksisi gerekebilir. Fiziksel aktiviteler için öneriler belirlenmiştir. Hafif EA'lı, kalp boyutunun neredeyse normal olduğu, aritmisi olmayan hastalar tüm spor aktivitelerine katılabilir. Fakat ağır anomalisi olan hastalarda uygun onarım yapıp neredeyse normal kalp boyutuna sahip olunmadıkça ve aritmi varlığında aktivite kısıtlanır (67).

#### 2.10.2.1. Medikal Tedavi

Ebstein anomalisi olan çocuklarda ilaç kullanımıyla ilgili yayınlanmış veriler nadirdir. Kapusta ve ark.'nın geniş pediyatrik kohort çalışmasında (69) EA hastalarının %41'inde (n=38) başlangıçta ilaç tedavisine ihtiyaç duyulduğu bildirilmiştir. Daha ileri yaşlarda tanı alan hastalarla karşılaştırıldığında hayatlarının ilk yılında tanı alan hastalar belirgin olarak daha fazla ilaç tedavisi almaktadır. Yenidoğanlarda fonksiyonel pulmoner kapak atrezisi ve yüksek pulmoner arterioller rezistansa bağlı şiddetli TY ve şiddetli siyanoz varlığında sıklıkla kısa dönem prostaglandin tedavisi gerekmektedir. Prostaglandin tedavisine, 93 hastanın 23'ünde, yenidoğan döneminde ihtiyaç duyulmuştur. Diğer gereken ilaçlar diüretik ilaçlar (n=15), dijital preparatları (n=14) ve pozitif inotropik ilaçlardır (n=55). Hastaların %19'u NYHA sınıflamasına göre sınıf 2 kalp yetmezliğinde değerlendirilse de sadece

birkaçında kombinasyon tedavisine ihtiyaç duyulmuştur. Anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri sağ kalp yetmezliği vakalarında ispatlanmamış etkinliğe sahiptir, fakat kalp yetmezliği tedavisinin parçası olarak sıklıkla kullanılırlar (2).

Reemsten ve ark.'nın çalışmasında, EA olan yenidoğan hastaların preoperatif dönemde, %88'inin prostaglandin ve %56'sının inotropik ilaç (dopamin, dobutamin veya epinefrin) ihtiyacı olduğu saptanmıştır (66). Prostaglandin tedavisi kesildikten sonra inhale nitrik oksid tedavisinin önemli terapötik rol oynadığı düşünülmektedir (68).

Re-entran taşikardiler gibi ritim bozuklukları EA'lı hastalarda herhangi bir yaşta medikal tedavinin gerektiği durumlardır. Supraventriküler aritmiler çocuklarda en yaygın ritim bozukluğudur ve tekrarlayıcı ve ilaçlara dirençlidir. Genellikle aksesuar yollara kateter ablasyonu uygulanmakta ve daha az anti-aritmik ilaç kullanılmaya başlanmıştır (44).

Tipik olarak sınıf 1C ilaçlar negatif inotropik ve olası proaritmik etkileri nedeniyle dikkatli kullanılmaktadır. Amiodaron daha az proaritmik ve daha az negatif inotropik etkiye sahip olmasına rağmen toksisite oluşturması nedeniyle, uzun hayat beklentili hastalarda kullanımını kısıtlanmaktadır. Beta bloker ilaçlar ve sotalol aritmi kontrolünde sıklıkla kullanılmaktadır (14).

#### **2.10.2.2. Kateter Ablasyon**

Transkateter ablasyon tekniklerindeki büyük ilerlemeler sayesinde, EA olan hastalarda aksesuar yolak ilişkili aritmilerin tedavisinde ablasyon daha sık uygulanmaya başlanmıştır. Taşıaritmisi olan semptomatik hastalarda haritalama ile elektrofizyolojik değerlendirme ve aksesuar yolların ablasyonu yapılması önerilmektedir. Bu hastalarda kateter ablasyonun başarı oranı yapısal olarak normal kalplere göre daha düşüktür ve artmış tekrarlama riski vardır (70). Atriyal fibrilasyon ve atriyal flutter gibi atriyal taşıaritmiler ameliyat sırasında cerrahi olarak tedavi edilmelidir.

İlk amaç aksesuar yolların lokalize edilmesidir. Normal kalplerde AV oluk, TK hareketli kenarı seviyesinde yerleşmiş iken EA vakalarında farklıdır. Gerçek AV oluğun sadece floroskopiyle belirlenmesi sağ odacıklarda normal anatominin

değişmesi nedeniyle zor olabilir. Genellikle sağ koroner arter gerçek AV olukta ilerlemektedir ve anjiyografi bu anatomik referans noktasını bulmaya yardım edebilir. Aksesuar yolağın ablasyon bölgesi genellikle endokardiyal elektrogram analiz ile belirlenir (14). Aksesuar yolak potansiyel ölçümleri optimal bölgeyi belirler, ikinci en iyi hedef bölge anterograd/retrograd iletim sırasında en erken ventriküler/atriyal aktivasyondur (71). Bu hastalarda atriyalize sağ ventrikül anormal fragmente elektrogramlarla karakterize olabileceği için, hedef bölgeden kaydedilmiş sinyallerin yorumlanması zordur. Ayrıca sağ odacıkların dilatasyonu nedeniyle bu hastalarda kateter manipülasyonu daha zordur. AV oluğun altında atriyalize ventrikülle örtüşen bölgede yer alan aksesuar yolakların ablasyonu sırasında dikkatli olunmalıdır; çünkü bu bölgedeki duvar çok ince olduğu için sağ koroner arter hasarlanmaları bildirilmiştir (72).

Tüm bu teknik konular göz önünde bulundurulduğunda ve çoklu aksesuar yolakların da varlığı; EA hastalarında transkateter ablasyonun akut ve daha önemlisi geç başarı oranlarının genel popülasyonda elde edilen başarı oranlarına göre neden daha düşük olduğunu açıklamaktadır.

Pediyatrik Radyofrekans Ablasyonu kayıtlarından elde edilen verilere göre 65 EA olan hastada 34 hastada tek aksesuar yolak, 19 hastada çoklu aksesuar yolaklar, 6 hastada tek aksesuar yolak ve farklı aritmi ve 6 hastada non-aksesuar yolak ilişkili aritmiler saptanmıştır. Bu popülasyonda transkateter ablasyonun akut ve uzun dönem başarı oranları sırayla %81 ve %57 olarak bildirilmiştir (70).

Transkateter ablasyon uygulanmış EA hastalarının incelendiği çok merkezli bir çalışmada toplam 32 hastadaki 34 aksesuar yolak ve 14 non-aksesuar yolak atriyal aritmilere ablasyon yapıldığı ve aksesuar yolak ablasyonları için %80 başarı oranı ve % 40 oranında ikinci müdahale gerekliliği bildirilmiştir (73).

### **2.10.2.3. Cerrahi Tedavi**

Asemptomatik, sağdan sola şantın olmadığı, hafif kardiyomegalisi bulunan hastalar dışındaki çoğu hastada cerrahi müdahaleye gerek duyulur. Cerrahi tedavi endikasyonları; siyanoz ve paradoksik embolizasyon semptomlarının bulunması, egzersiz kapasitesinde azalma, kardiyotorasik oranda ilerleyici artış, sağ ventriküler



dilatasyon ve disfonksiyonda progresyon bulunması, aritmilerin başlaması ve ağrışmasıdır. *NYHA* sınıf III veya IV'te yer alan ve belirgin semptomları bulunan hastalarda medikal tedavi çok az yarar sağlar, cerrahi tedavi düzelme için en iyi fırsattır. TK'nın ekokardiyografik değerlendirmesi; TK onarım veya replasman kararı verilmesinde anahtar rol oynar. Başarılı kapak onarımı için daha erken ameliyat gereklidir (2).

Aşağıdaki temel prensipler EA cerrahisindeki amaçlardır:

- İtrakardiyak bağlantıların kapanması
- Triküspid kapak onarım veya replasmanı
- Aritmilerin ablasyonu
- Atriyalize sağ ventrikülün selektif plikasyonu
- Küçültücü sağ atriyoplasti
- Eşlik eden defektlerin onarımı

### **2.10.2.3.1. Triküspid Kapak Onarımı**

Operasyonun amacı, kompetan TK elde etmek, sağ ventriküler kontraktileteyi korumak ve geç dönem ritim bozukluğu riskini azaltmaktır.

#### **2.10.2.3.1.1. Danielson Onarımı**

Bu onarım tekniği 1979'da bildirilmiştir. Anterior leaflet kullanılarak monokusp kapak oluşturulması esasına dayanır. Ventriküler pre-eksitasyonu olan hastalarda aksesuar ileti yollarını belirleme için elektrofizyolojik haritalama, ASD veya PFO'nun kapatılması, atriyalize sağ ventrikül serbest duvarının plikasyonu, posterior triküspit anuloplastisi ve sağ küçültücü atriyoplasti, pulmoner stenoz gibi ilave lezyonların giderilmesi işlemlerini içerir (74).

#### **2.10.2.3.1.2. Modifiye Danielson Onarımı**

Bu modifikasyonlardan bir tanesinde Danielson ve ark., sağ ventrikülün atriyalize segmentinin selektif plikasyonu ile birlikte sütürün devamında TK'nın

posteriyor orifisine yakın geçerek aynı sütür ile ring annuloplastisi uygulamışlardır. İşlevsel annulus düzeyinde TK onarımını sağlar (74, 75).

### **2.10.2.3.1.3. Carpentier Tekniği**

1988 yılında Carpentier ve ark.'nın Tip B ve C EA için öne sürdüğü teknikte anterior leaflet ile posteriyor leafletin yapışık kısımları annulustan ayrılmaktadır. Leafletlerin hareketleri, fibröz bandların kesilmesi ve sağ ventrikül apeksine doğru olan papiller kas bağlantılarının diseksiyonu ile sağlanır. Sağ ventrikül plikasyonu geride kalan septal ve posteriyor leafletlerin arasında longitudinal plikasyon şeklinde gerçekleştirilir. Triküspid annulus ve sağ atrium plike edilir. Daha sonra triküspid kapağa ring annuloplasti uygulanır ve ASD kapatılır (24).

### **2.10.2.3.2. Triküspid Kapak Replasmanı**

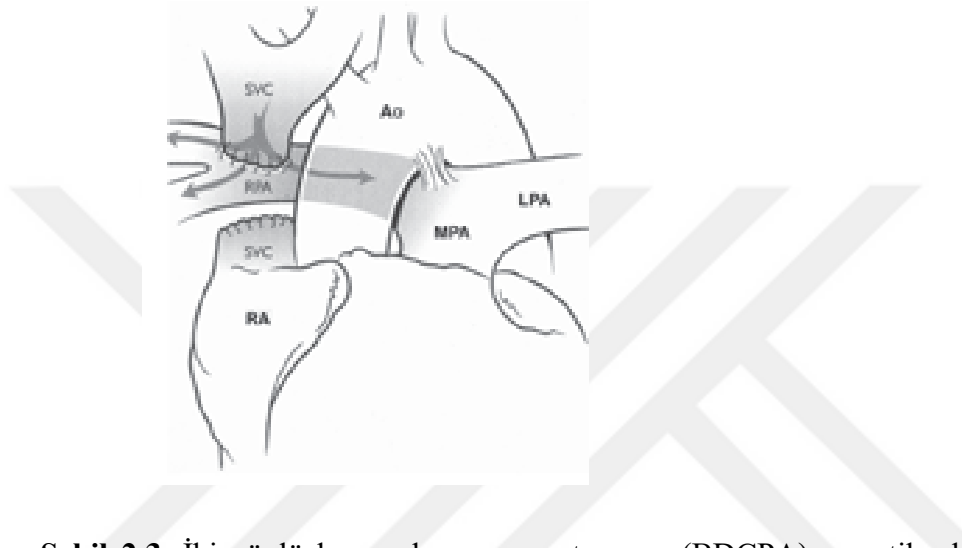
Triküspid kapak onarımının mümkün olmadığı durumlarda biyoprostetik kapak replasmanı iyi bir alternatiftir. Biyoprostetik kapaklar göreceli olarak dayanıklılıkları ve antikoagulasyon ihtiyacı gerektirmemeleri nedeniyle mekanik kapaklara tercih edilir (76, 77). Fakat erişkinlerle kıyaslandığında infantlar ve çocuklarda biyoprostetik kapakların daha az dayanıklılık ve yapısal bozukluklara daha fazla yatkınlıkları nedeniyle, infant ve çocuklarda tekrar operasyon riski yüksektir (78, 79). Küçük çocuklardaki bu düşük dayanıklılık, artmış kalsifikasyon ve hızlı somatik büyümeye bağlı hasta-protez uyumsuzluğu nedeniyledir. Diğer taraftan triküspit pozisyonundaki mekanik kapaklar özellikle sağ ventrikül işlev bozukluğu varlığında daha yüksek tromboembolik komplikasyonlarla ilişkilidir (80).

Triküspid kapak replasmanı yapılırken potansiyel RVOT obstrüksiyonunu engellemek için, RVOT'a doğru olan anterior leaflet eksize edilmelidir (2). Annulus seviyesinde anatomik pozisyonda kapak replasmanı yapılırsa tam kalp bloğu insidansı artar. Sütür çizgisi koroner sinüsün atrial tarafından geçmeli ve AV düğüm korunmalıdır.

### 2.10.2.3.3. Bir Buçuk Ventrikül Onarımı

Bu işlemin basamakları şunlardır:

- ASD kapatılması
- TK onarımı ve atriyalize sağ ventrikül plikasyonu
- İki yönlü kavopulmoner anastomoz (BDCPA)



**Şekil 2.3.** İki yönlü kavopulmoner anastomozu (BDCPA) şematik olarak gösteren diyagram [“Neema P.K., Sethuraman M., Krishnamanohar S.R.ve Rathod R.C. (2009). Superior vena cava syndrome after pulsatile bidirectional Glenn shunt procedure: Perioperative implications. Annals of Cardiac Anaesthesia, 12(1), 53-56.” makalesinden alınmıştır. (Ao: Aortik ark; LPA: sol pulmoner arter; MPA: ana pulmoner arter; RA:sağ atriyum; RPA:sağ pulmoner arter; SVC:superior vena kava)]

Seçilen hastalara BDCPA uygulanır. Superior vena kava ile aynı taraftaki pulmoner arter uç-yan anastomoz yapılarak sistemik ventrikülün hacim yükü arttırılmadan, pulmoner kan akımının artması hedeflenir. İki yönlü kavopulmoner anastomoz iki önemli etkiye sahiptir. İlk olarak genişlemiş işlevsiz sağ ventriküle venöz dönüşü yaklaşık üçte bir oranında azaltır. İkinci olarak sağ taraf debisi düşükken sol ventriküle uygun sistemik perfüzyonu sağlaması için gerekli önyükü sağlar.

İki yönlü kavopulmoner anastomoz için endikasyonlar:

- şiddetli sağ ventrikül genişlemesi ve/veya sağ ventrikül işlev bozukluğu
- ezilmiş, D-şeklinde sol ventrikül
- Triküspid kapakta, onarım sonrası kapak orifis alanının azaltılmasına bağlı orta derece stenoz

- Düşük sağ ventrikül işlevini gösteren sağ atriyum basıncının sol atriyum basıncına oranının 1,5'in üzerinde olması

- Dinlenme veya egzersiz sırasında siyanoz

Bu cerrahinin yüz ve boyun venlerinde pulsasyon, yüzde şişme, pulmoner AV fistül gelişimi, ileride gerekebilecek elektrofizyolojik çalışmalar veya kalp pili yerleştirilmesi gibi kalbe internal juguler venden erişim istendiğinde işlemin zorluğu gibi dezavantajları vardır (81).

Ebstein anomalisinde sol ventrikül disfonksiyonu olabilir. İki yönlü kavopulmoner anastomoz öncesi pulmoner arteriyel ve sol atriyal basınçlarının ölçülmesi önemlidir, sol ventrikül diyastol sonu basıncının <12 mmHg, transpulmoner gradiyentin <10 mmHg ve ortalama pulmoner arteriyel basıncın <16 mmHg olması tercih edilir. Sol ventrikül işlev bozukluğu, sol ventrikül diyastol sonu basıncı, sol atriyal basınç ve pulmoner arteriyel basınçta artışa neden olur. Orta derecede sol ventrikül işlev bozukluğunda BDCPA uygulanması mümkün olabilir. Bu cerrahi daha fazla miktarda rezidüel TY'nin tolere edilmesini sağlayabilir (2).

#### **2.10.2.3.4. Atrialize Sağ Ventrikülün Plikasyonu**

Sağ ventrikülün atrialize kısmının plikasyonu veya rezeksiyonu tartışmalıdır. Bu işlemin teorik avantajları şunlardır:

- sağ ventrikülün işlevsiz kısmının boyutlarını azaltarak kalbin sağ tarafından kan çıkışını arttırabilmek

- sol ventrikül kontraktilite ve kardiyak debisini geliştiren sağ ventrikülün sol ventrikül üzerindeki düzleşme etkisini azaltma

- Özellikle çoklu sütür hatlarıyla yapılan kompleks TK onarımlarında gerilimi azaltmak

- Sağ ventrikül hacmi azaldığı için akciğerlere daha fazla alan sağlamak

Plikasyon veya rezeksiyon işleminin potansiyel riskleri, sağ ventrikülün koroner arteriyel desteğini kesilmesi ve sağ koroner arter zedelenmesi ihtimalidir ve bu iki durum da ventriküler aritmilere yatkınlık yapar ve ventriküler işlevi kötüleştirir (2).

### **2.10.2.3.5. Sağ Küçültücü Atrioplasti**

EA'da neredeyse her zaman belirgin sağ atriyal dilatasyon vardır. Atriyotomi kapatılması sırasında rutin olarak sağ küçültücü atrioplasti uygulanır. Atriyotomi kapatılmasında atriyal taşiaritmi insidansını azaltmak için sütürün krista terminalise gelmesinden kaçınılır (82, 83).

### **2.10.2.3.6. Aritmilerin Cerrahi Tedavisi**

Ebstein anomalisinde en sık görülen atriyal taşiaritmiler atriyal fibrilasyon ve atrial flutterdır. Coxe-maze III işlemi başarılı olarak uygulanmaktadır. Radyofrekans veya kriyoablasyon gibi yeni tekniklerle, maze işlemi için gerekli zamanı kısaltmıştır. Sonuç olarak kronik atriyal fibrilasyon, sol atriyal dilatasyon veya eşlik eden mitral yetmezlik varsa biatriyal maze prosedürü uygulanması tercih edilir (84, 85). AV-nodal reentran taşikardisi olan ve ablasyonu başarısız olan hastalara, sağ atriyum açılması ve intrakardiyak şantın kapatılması sonrasında perinodal kriyoablasyon uygulanır. Wolff-Parkinson-White gibi aksesuar iletim yolları varlığında, preoperatif dönemde rutin olarak haritalama ve ablasyon uygulanmaktadır. İntraoperatif haritalama ve ablasyon WPW olan bu hastalarda nadir olarak uygulanır (2).

### **2.10.2.3.7 Kalp Transplantasyonu**

Kalp transplantasyonu EA için nadiren gereklidir. Transplantasyon için endikasyon genellikle şiddetli biventriküler işlev bozukluğu (sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu <25) varlığıdır. Ağır sağ ventrikül işlev bozukluğu olan, normal veya hafif-orta azalmış sol ventrikül işlevleri olan hastalarda TK onarımı sırasında BDCPA uygulanır. Transplantasyon için diğer endikasyonlar belirgin sol ventrikül dilatasyonu ve işlev bozukluğu olan hastalar ve ağır mitral yetmezlikle birlikte ağır sol ventrikül işlev bozukluğu olan hastalardır. Transplantasyon veya konvansiyonel cerrahi uygulanabilirliğini belirlemek için hemodinamik kardiyak kateterizasyon yapılarak kalbin sol tarafındaki dolma basınçlarının ve pulmoner arter basınçlarının ölçülmesi önerilir (2).

### 3. YÖNTEMLER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2017 yılları arasında Ebstein anomalisi tanısıyla izlenen hastaların hastane dosya ve kayıtları ve *Nucleus* veri tabanı bilgileri retrospektif olarak incelendi.

#### 3.1 Çalışma Grubu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2017 yılları arasında Ebstein anomalisi tanısıyla izlenen hastalardan oluşmaktadır. EA tanısıyla izlenen 79 hastaya ait demografik verilere, ekokardiyografi ve kateterizasyon bulgularına, hastane dosya ve kayıtlarından ve *Nucleus* veri tabanı bilgilerinden ulaşıldı. Bu çalışma, inceleme öncesinde Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından değerlendirildi ve 10/10/2017 tarihinde GO 17/762-08 numaralı karar ile çalışmanın etik kurallara uygunluğu onaylandı.

#### 3.2 Çalışma Verileri

Hastaların demografik özellikleri, tanı aldıkları yaş ve başvuru şikayetleri, ekokardiyografi bulguları ve eşlik eden diğer kardiyolojik anomaliler, Holter veya elektrofizyolojik çalışma ile saptanan aritmi varlığı, eşlik eden genetik hastalık, konjenital anomali varlığı, hastaların kullandıkları ilaç tedavileri, kateterizasyon işlemi yapılıp yapılmadığı ve yapıldıysa yapılan işlemin türü, izleminde değerlendirme amaçlı kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi gibi radyolojik değerlendirme yöntemi kullanılıp kullanılmadığı, cerrahi müdahale uygulananlarda cerrahi işlemin türü, perioperatif mortalite, izlem süresi ve izlem sırasında mortalitesi olanlar kaydedildi.

### 3.3. Çalışma Kaynakları

Hasta bilgilerine arşivdeki hastane dosyalarından, kateterizasyon işlemi yapılan hastaların Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde saklanan arşiv kayıtlarından, ekokardiyografi arşiv kayıtlarından ve Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi *Nucleus* veri tabanı enformasyon sistemi kullanılarak ulaşıldı.

### 3.4 İstatistiksel Yöntemler

Araştırma verisi “SPSS (*Statistical Package for Social Sciences*) for Windows 22.0 (SPSS Inc, Chicago, IL)” aracılığıyla bilgisayar ortamına yüklendi ve değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistikler ortanca (minimum-maksimum), frekans dağılımı ve yüzde olarak sunuldu. Kategorik değişkenlerin değerlendirmesinde Pearson Ki-Kare Testi ve Fisher'in Kesin Testi uygulandı. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu görsel (histogram ve olasılık grafikleri) ve analitik yöntemler (Shapiro-Wilk Testi) kullanılarak incelendi. Normal dağılıma uymadığı saptanan değişkenler için iki bağımsız grup arasındaki istatistiksel anlamlılıklarda Mann-Whitney U Testi istatistiksel yöntem olarak kullanıldı. Cinsiyetin, tanı zamanının, genetik hastalık ve/veya konjenital anomali, triküspid yetmezliği, aritmi varlığının ve cerrahi işlem uygulanmasının sağkalım üzerine etkileri Log-Rank Testi kullanılarak değerlendirildi. Sağkalım hızları Kaplan-Meier sağkalım analizi ile hesaplandı. Çok değişkenli analizde önceki analizlerde belirlenen olası faktörler kullanılarak sağkalımı öngörmedeki bağımsız etkileri Cox-Regresyon Analizi kullanılarak incelendi. Model uyumu ve dönemsel riskin oransallığı varsayımları rezidüel (Schoenfeld ve Martingale) analizleri kullanılarak değerlendirildi. İstatistiksel anlamlılık düzeyi  $p < 0,05$  olarak kabul edildi.

#### 4. BULGULAR

Araştırma kapsamında toplam 79 hasta incelendi. Bu hastalardan 8'i izlemde kaybedildi. Değerlendirilen hastalardan yaşayan hastaların şu anki yaş ortancası 12,8 yıldır (0,66-34,0). Tüm hastaların %51,9'u erkek, %48,1'i kızdı. En sık başvuru semptomları; %34,1 üfürüm, %29,1 siyanoz ve %13,9 çarpıntı idi. En az başvuru semptomları ise %1,3 göğüs ağrısı, öksürük, ateş ve prenatal dönemde saptanan ritim bozukluğuydu. Hastaların tanı yaşı ortancası 1,5 yıl (0-24,0) olup, %7,6'sına prenatal dönemde, %92,4'üne postnatal dönemde tanı konmuştu. Değerlendirilen hastaların %5'inde genetik hastalık, %3,8'inde konjenital anomali saptandı (**Tablo 4.1**).

**Tablo 4.1.** Hastaların klinik özellikleri

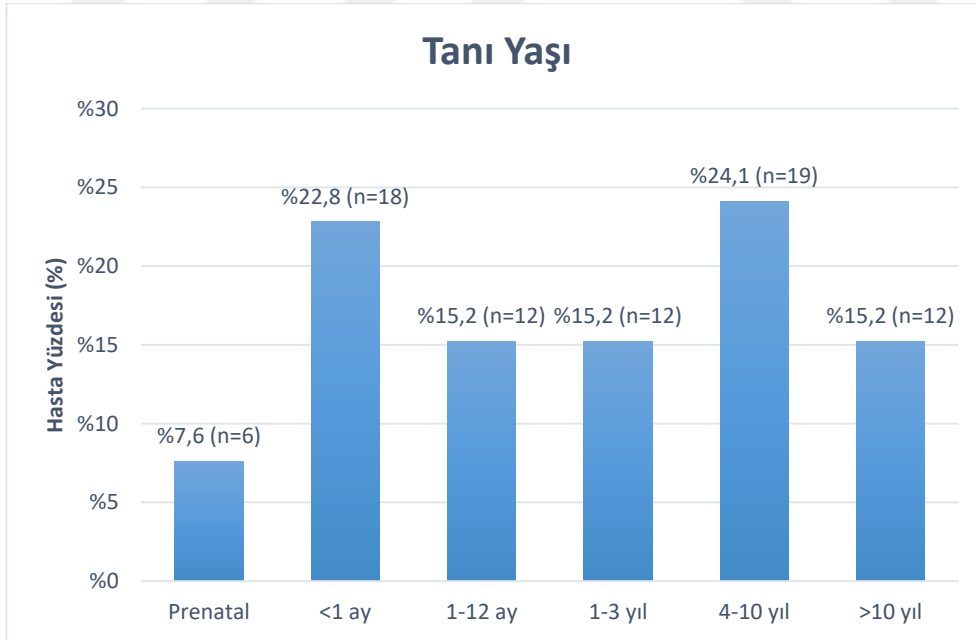
	(n=79)
<b>Tanı Aldıkları Yaş (yıl), medyan (min-maks)</b>	1,5 (0-24,0)
<b>Tanı Zamanı, n (%)</b>	
Prenatal	6 (7,6)
Postnatal	73 (92,4)
<b>Cinsiyet, n (%)</b>	
Kız	38 (48,1)
Erkek	41 (51,9)
<b>Başvuru Semptomu, n (%) #</b>	
Üfürüm	27 (34,1)
Siyanoz	23 (29,1)
Çarpıntı	11 (13,9)
Dış merkezde tanı almış aritmi	4 (5)
Solunum sıkıntısı	3 (3,8)
Erken yorulma	3 (3,8)
Senkop	3 (3,8)
Fetal ekokardiyografide kardiyak anomali	3 (3,8)
Kardiyolojik değerlendirme	2 (2,5)
Göğüs ağrısı	1 (1,3)
Öksürük	1 (1,3)



Ateş	1 (1,3)
Prenatal dönemde saptanan ritim bozukluğu	1 (1,3)
<b>Hastalardan Yaşayanların Şu Anki Yaşları (yıl)</b>	<b>12,8 (0,66-34,0)</b>
<b>(n=71), medyan (min-maks)</b>	
<b>Genetik Hastalık, n (%)</b>	<b>4 (5)</b>
1p36.33 delesyonu	1 (1,3)
Carpenter sendromu	1 (1,3)
Kistik fibrozis	1 (1,3)
Tanısı konmamış otoinflatuar hastalık	1 (1,3)
<b>Konjenital Anomali, n (%)</b>	<b>3 (3,8)</b>
Yarı damak-dudak	2 (2,5)
Konjenital skolyoz	1 (1,3)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; #Bir hastada birden fazla başvuru semptomu mevcuttu, yüzde hasta sayısı üzerinden hesaplandı.

Hastaları tanı aldıkları yaşa göre gruplayacak olursak; %7,6'sına prenatal dönemde tanı konurken %22,8'ine yenidoğan döneminde, %15,2'sine 1-12 ay arasında, %15,2'sine 1-3 yıl arasında, %24,1'ine 4-10 yıl arasında ve son olarak %15,2'sine 10 yıldan daha büyük yaşta tanı konmuştu (Şekil 4.1).



Şekil 4.1. Tanı aldıkları yaşa göre hasta sayılarının dağılımı

Hastaların tanı aldıkları yaşa göre en sık başvuru semptomuna bakıldığında; yenidoğan döneminde %50 siyanoz, “1-12 ay” grubunda %41,6 siyanoz, “1-3 yıl” grubunda %58,3 üfürüm, “4-10 yıl” grubunda %31,5 üfürüm, “>10 yıl sonrasında” tanı alan grupta da %50 çarpıntı ilk sıradaki başvuru semptomu olarak görülmüştür.

Hastaların tanılarına eşlik eden kardiyak anomaliler ve triküspit yetmezliği varlığı ve derecesi **Tablo 4.2**'de sunulmuştur.

Çalışmamızda EA tanılı hastalarda en sık eşlik eden kardiyak anomali %56,9 ile ASD/PFO olurken; bunu %21,5 ile hafif-orta MY ve %16,5 ile VSD izliyordu. En az eşlik eden kardiyak anomali %1,3 ile aort yetmezliği, Fallot tetralojisi, interventriküler septumda malalignment ve persistan sol superior vena kava anomalisi idi. Hastaların %75,9'unda TY mevcuttu. TY'si olan 60 hastanın TY dereceleri %11,7'sinde hafif TY, %38,3'ünde orta TY ve %50,0'sinde ağır TY şeklindeydi (**Tablo 4.2**).

**Tablo 4.2.** Hastaların tanılarına eşlik eden kardiyak anomaliler ve triküspit yetmezliği ve derecesi

(n=79)	n (%)
<b>Eşlik Eden Kardiyak Anomaliler #</b>	
Atriyal Septal Defekt/Patent Foramen Ovale	45 (56,9)
Hafif-Orta Mitral Yetmezlik	17 (21,5)
Ventriküler Septal Defekt	13 (16,5)
Pulmoner Stenoz	8 (10,1)
Mitral Kapak Prolapsusu	7 (8,9)
Büyük Arterlerin Transpozisyonu	7 (8,9)
Pulmoner Hipertansiyon	6 (7,6)
Pulmoner Atrezi	6 (7,6)
Patent Duktus Arteriozus	5 (6,3)
Kardiyomyopati	4 (5,1)
Aort Koarktasyonu	3 (3,8)
Ağır Mitral Yetmezlik	3 (3,8)
Biküspit Aort Kapağı	2 (2,5)
Aort Yetmezliği	1 (1,3)

Fallot Tetralojisi	1 (1,3)
İnterventriküler Septumda Malaligment	1 (1,3)
Persistan Sol Superior Vena Kava Anomalisi	1 (1,3)
<b>TY</b>	
Var	60 (75,9)
Yok	19 (24,1)
<b>TY Derecesi (n=60)</b>	
Hafif	7 (11,7)
Orta	23 (38,3)
Ağır	30 (50,0)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; TY: Triküspit yetmezliği; #Bir hastada birden fazla kardiyak bulgu mevcuttu, yüzde hasta sayısı üzerinden hesaplandı.

Çalışmamızdaki hastalara eşlik eden aritmi varlığı ve aritmi tipleri **Tablo 4.3**'te sunulmuştur. Çalışmamızda 24 hastada (%30,3) ritim bozukluğu saptandı. Ritim bozukluğu saptanan 24 hastadan; 20 hastada (%83,3) taşikardi, 4 hastada (%16,6) bradikardi ile giden aritmiler mevcuttu (**Tablo 4.3**).

Çalışmamızda en sık görülen ritim bozukluğu SVT idi, aritmisi olan hastaların %79,1'inde (19/24) saptandı. SVT saptanan hastalarda en sık görülen aritmi (15/19 hasta, %79) atriyoventriküler reentrant taşikardi (AVRT) idi. AVRT'si olan hastaların 10'unda WPW sendromu, 1'inde Mahaim taşikardisi saptandı, 4 hastada eşlik eden preeksitasyon sendromu saptanmadı.

Wolff-Parkinson-White sendromu, AVRT aritmisi olanlarda 10/15 oranında (tüm çalışmadaki EA hastalarının %12,7'sinde) saptanmıştır. WPW sendromu olan 10 hastadan 8'ine radyofrekans ablasyon (RFA), 1'ine kriyoablasyon işlemi yapılmıştır. Ablasyon işlemi yapılan 9 hastanın 5'inde ablasyon işlemi öncesinde anti-aritmik ilaç tedavisi başlanmıştır, medikal tedaviye yanıt alınmadığı için sonrasında ablasyon yapılmıştır. Ablasyon işleminin hiç yapılmadığı 1 hasta ise sadece anti-aritmik ilaç tedavisiyle izlenmiştir.

1 hastada atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi (AVNRT), 3 hastada intra-atriyal reentrant taşikardi (İART) görülmekteydi. 1 hastada da dış merkezde anjiyografi sırasında ventriküler taşikardi (VT) görülmesi nedeniyle kardiyoversiyon yapılmış öyküsü mevcuttu.

Supraventriküler taşikardi saptanan 16/19 hastaya RFA veya kriyoablasyon işlemi uygulandı. Bu 16 hastaya toplamda 21 kez ablasyon işlemi yapılmıştır. Bu işlemler 18/21 (%85,7) RFA, 3/21 (%14,3) kriyoablasyon şeklindeydi. (**Tablo 4.6**). İntra-atriyal reentrant taşikardi bulunan hastalara uygulanan ablasyonlar dışında 14/16 hastada 18/21 (% 85,7) radyofrekans ablasyon veya kriyoablasyon uygulaması başarılı sonuçlandı. Ablasyon yapılan 4 hastada rekürrens nedeniyle 2 hastaya 2 kez, 1 hastaya 3 kez RFA ve 1 hastaya 2 kez kriyoablasyon işlemi uygulandı. Ablasyon uygulaması başarılı olmayan hastaların aritmisi medikal tedaviyle kontrol altına alındı. Supraventriküler taşikardisi olan 3/19 hastada aritmi sadece medikal tedaviyle kontrol altına alındı. Dış merkezde anjiyografi sırasında VT görülmesi nedeniyle kardiyoversiyon yapılan hastaya implantable kardiyak defibrilatör takıldı.

Ritim bozukluğu olarak bradikardisi olan 4 hastada AV blok saptandı; konjenital tam AV blok (2), postoperatif tam AV blok (2). Postoperatif dönemde tam AV blok saptanan 2 hastaya ikinci bir cerrahi girişimle kalıcı kalp pili takılmışken, konjenital tam AV blok saptanan hastalardan 1'ine 11 yaşında kateterizasyonla kalıcı transvenöz kalp pili, diğerine 1 aylıkken cerrahi işlemle epikardiyal kalp pili takılmıştır.

**Tablo 4.3.** Hastalarda eşlik eden aritmi varlığı ve aritmi tipleri

(n=79)	n (%)
<b>Eşlik Eden Aritmi</b>	24 (30,3)
<b>Aritmi Tipi (n=24), n (%)</b>	
<b>TAŞİKARDİ</b>	<b>20 (83,3)</b>
- <b>Supraventriküler taşikardi</b>	<b>19 (79,1)</b>
• <b>Aksesuar yol üzerinden reentrant taşikardi</b>	<b>16 (66,6)</b>
Atriyoventriküler Reentrant Taşikardi (AVRT)	
WPW sendromu	10 (41,6)
WPW paterni göstermeyen	4 (16,6)
Mahaim taşikardisi	1 (4,1)
Atriyoventriküler Nodal Reentrant Taşikardi (AVNRT)	1 (4,1)
• <b>Aksesuar yol olmaksızın reentrant taşikardi</b>	<b>3 (12,5)</b>
İntra-atriyal reentrant taşikardi (İART)	3 (12,5)
- <b>Ventriküler taşikardi</b>	<b>1 (4,1)</b>
- <b>BRADİKARDİ</b>	<b>4 (16,6)</b>
• <b>AV blok</b>	<b>4 (16,6)</b>
Konjenital AV tam blok	2 (8,3)
Postoperatif dönemde AV tam blok	2 (8,3)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; WPW: Wolff-Parkinson-White; AV: atriyoventriküler

İncelenen hastaların %49,3'ü sadece antikonjestif tedavi, %16,4'ü sadece antiaritmik tedavi, %6,3'ü hem antikonjestif hem antiaritmik tedavi alıyordu. 22/79 hasta (%27,8) herhangi bir tedavi almıyordu (**Tablo 4.4**).

**Tablo 4.4.** Hastaların medikal tedavi alma durumu

(n=79)	n (%)
<b>Sadece Antikonjestif Tedavi Alanlar</b>	39 (49,3)
<b>Sadece Antiaritmik Tedavi Alanlar</b>	13 (16,4)
<b>Hem Antikonjestif Hem Antiaritmik Tedavi Alanlar</b>	5 (6,3)
<b>Hiç Tedavi Almayanlar</b>	22 (27,8)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde

Hastalara tanısal anjiyografi, elektrofizyolojik çalışma (EPS) ve ablasyon, transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) uygulanma durumu ve bunlara ait özellikler **Tablo 4.5**'te sunulmuştur.

Araştırma kapsamında incelenen hastaların %60,7'sine kateterizasyon işlemi uygulandı. Kateterizasyon işlemi uygulanan 48 hastanın %50,0'si kızdı ve işlem uygulananların yaş ortancası 7,6 yıl (0-23,0) idi. Kateterizasyon işlemlerinin %50,0'si tanısal anjiyografi, %33,8'i EPS ve ablasyon, %4,8'i transözofageal elektrofizyolojik çalışma (TEEPS) işlemi, %11,3'ü diğer işlemlerdi (**Tablo 4.5**).

**Tablo 4.5.** Hastalara uygulanan kateterizasyon işlemleri ve bunlara ait özellikler

	(n=79)
<b>Kateterizasyon Yapılan Hastalar, n (%)</b>	48 (60,7)
Kız	24 (50,0)
Erkek	24 (50,0)
<b>Kateterizasyon Yaşı (yıl), medyan (min-maks)</b>	7,6 (0-23)
<b>Kateterizasyon Türü (*n=62), n (%)</b>	
Tanısal Anjiyografi	31 (50,0)
Elektrofizyolojik Çalışma ve Ablasyon	21 (33,8)
Transözofageal Elektrofizyolojik Çalışma	3 (4,8)
Diğer	7 (11,3)
Transvenöz kalıcı pacemaker takılması	3 (4,8)
Pulmoner valvuloplasti	2 (3,2)
AK'ya stent takılması	1 (1,6)
Transkatater ASD kapatılması	1 (1,6)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; AK: Aort koarktasyonu; ASD: Atriyal septal defekt; \* Bir hastaya birden fazla kateterizasyon işlemi uygulanmıştır.

Hastalara uygulanan tanısal anjiyografi, EPS ve ablasyon ve TEEPS işlemlerine ait özellikler **Tablo 4.6**'da sunulmuştur.

Araştırma kapsamında incelenen hastaların %35,4'üne tanısal anjiyografi uygulandı. Tanısal anjiyografi uygulanan hastaların %57,1'i erkekti. Tanısal anjiyografi yaşı ortancası 3,1 yıl (0-23) idi (**Tablo 4.6**).

Ebstein anomalisi olan 16 hastaya toplamda 21 ablasyon işlemi uygulandı. Bu işlemler 18/21 (%85,7) radyofrekans ablasyon, 3/21 (%14,3) kriyoablasyon şeklindeydi. 5/21 işlemde *Ensite NavX* navigasyon ve görüntüleme tekniği, 2/21 işlemde *Coil-Assisted Retrograde Transvenous Obliteration (CARTO)* olmak üzere 7/21 (%33,3) işlemde ablasyonda üç boyutlu görüntüleme tekniği kullandı. Ablasyon işlemlerinde hastaların işlem sırasındaki yaş ortancası 13,3 yı (4,9-17) idi. Bu 21 işlemin işlem süresi ortancası 120 dakika (65-300), skopi süresi ortancası 67 dakika (3-136) idi (**Tablo 4.6**).

**Tablo 4.6.** Hastalara uygulanan girişimsel işlemlere ait diğer özellikler

	(n=79)
<b>Tanısal Anjiyografi, n (%)</b>	27 (34,1)
Kız	12 (44,4)
Erkek	15 (55,5)
<b>İlk Tanısal Anjiyografi Yaşı (yıl), medyan (min-maks)</b>	3,1 (0-23)
<b>İkinci Tanısal Anjiyografi Yaşı</b>	4,6 (3,2-6,0)
<b>Üçüncü Tanısal Anjiyografi Yaşı</b>	8,5
<b>TEEPS, n (%)</b>	3 (3,8)
<b>Ablasyon, n (%)</b>	16 (20,3)
Kız	9 (56,3)
Erkek	7 (43,8)
<b>Ablasyon İşlem Yaşı (yıl), medyan (min-maks)</b>	13,3 (4,9-17,0)
<b>Ablasyon işlemlerinde işlem süresi (dk), medyan (min-maks)</b>	120 (65-300)
<b>Ablasyon işlemlerinin skopi süresi (dk), medyan (min-maks)</b>	67 (3-136)
<b>Ablasyon Sayısı (n=21), n (%)</b>	
1. ablasyon	16 (76,2)
2. ablasyon	4 (19)
3. ablasyon	1 (4,7)
<b>Birinci Ablasyon (n=16)</b>	
Ablasyon Yaşı (yıl), medyan (min-maks)	13 (4,9-17,0)
Sonuç, n (%)	
Başarılı	14 (87,5)
Başarısız	2 (12,5)
<b>İkinci Ablasyon (n=4)</b>	
Ablasyon Yaşı (yıl)	14,1 (7,3-17,0)
Sonuç, n (%)	
Başarılı	3 (75,0)
Başarısız	1 (25,0)
<b>Üçüncü Ablasyon (n=1)</b>	
Ablasyon Yaşı (yıl)	13,4
Sonuç	
Başarılı	1 (100)
Başarısız	0
<b>Ablasyonda 3 Boyutlu Görüntüleme Tekniği Kullanımı (n=21), n (%)</b>	7 (33,3)
Ensite NavX navigasyon ve görüntüleme teknolojisi	5 (23,8)
CARTO ( <i>Coil-Assisted Retrograde Transvenous Obliteration</i> )	2 (9,5)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; TEEPS: Transözofageal elektrofizyolojik çalışma



İncelenen hastaların %17,7'sine kardiyak MRG, %1,3'üne ise kardiyak BT çekilmişti (**Tablo 4.7**).

**Tablo 4.7.** Hastalara uygulanan ek görüntüleme yöntemleri

	(n=79)
<b>Kardiyak MRG</b>	14 (17,7)
<b>Kardiyak BT</b>	1 (1,3)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; MRG: Manyetik rezonans görüntüleme; BT: Bilgisayarlı tomografi

Cerrahi işlem uygulanan hastaların cinsiyeti, yaşı, cerrahi işlem türü ile perioperatif mortalite varlığı **Tablo 4.8**'de sunulmuştur.

Hastaların %32,9'una cerrahi işlem uygulanmıştı, %8,9'una iki kez cerrahi işlem uygulanmıştı. Cerrahi işlem geçiren 26 hastanın %61,5'i erkekti. Cerrahi işlem uygulanan hastalarda ilk cerrahi işlem yaşı ortancası 6,5 yıl (0,01-29,0) idi. İki kez cerrahi işlem geçiren 7 hastanın ikinci cerrahi işlem sırasındaki yaş ortancası 6,6 yıl (0,5-11,0) idi. 6 hasta (%7,6) yenidoğan döneminde toplam 10 hasta (%12,6) hayatının ilk yılında ameliyat edilmişti. Cerrahi işlem uygulanan hastalarda en sık eşlik eden kardiyak anomaliler; %69,2 ASD/PFO, %26,9 hafif-orta mitral yetmezlik ve %19,2 VSD idi. Cerrahi işlem uygulanan hastalarda 23/26 oranında (%88,4) TY bulunmaktaydı ve TY'si olan hastalarda %13 hafif TY, %26 orta TY, %60,9 ağır TY mevcuttu (**Tablo 4.8**).

11 hastaya biventriküler onarım, 1 hastaya tek ventrikül onarımı, 1 hastaya da birbuçuk ventrikül onarımı ve 13 hastaya da diğer cerrahi işlemler uygulanmıştı (**Tablo 4.9**).

Hastalardan 2'si yenidoğan döneminde olmak üzere toplamda 3 hastada perioperatif mortalite görüldü. Bu hastalar cerrahi işlem uygulanan hastaların %11,5'unu oluşturmaktaydı (**Tablo 4.8**) Perioperatif mortalite görülen hastalara uygulanan cerrahi işlemler 1 hastaya tek ventrikül onarımı, 1 hastaya biventriküler onarım (tek cerrahi işlem olarak yapılan "mitral kapak replasmanı, ASD kapatılması, epikardiyel kalp pili takılması" ameliyatı), 1 hastaya ise intraperikardiyel Blalock-Taussig şant ameliyatı idi (**Tablo 4.9**).

**Tablo 4.8.** Cerrahi işlem uygulanan hastaların klinik özellikleri ve perioperatif mortalite

	<b>(n=79)</b>
<b>Cerrahi İşlem Uygulanan Hasta Sayısı, n (%)</b>	26 (32,9)
Kız	10 (38,5)
Erkek	16 (61,5)
<b>Cerrahi İşlem Yaşı (Yıl)* (n=26), medyan (min-maks)</b>	6,5 (0,01-29,0)
<b>İkinci Kez Cerrahi İşlem Uygulanan Hasta Sayısı (n=26), n (%)</b>	7 (26,9)
<b>Hastaların İkinci Cerrahi İşlem Sırasındaki Yaşı (Yıl) (n=7), medyan (min-maks)</b>	6,6 (0,5-11,0)
<b>Cerrahi İşlem Uygulanan Hastalarda Eşlik Eden Kardiyak Anomaliler** (n=26), n (%)</b>	
Atriyal Septal Defekt, Patent Foramen Ovale	18 (69,2)
Hafif - Orta Mitral Yetmezlik	7 (26,9)
Ventriküler Septal Defekt	5 (19,2)
Büyük Arterlerin Transpozisyonu	4 (15,3)
Pulmoner Atrezi	4 (15,3)
Patent Duktus Arterious	4 (15,3)
Pulmoner Hipertansiyon	3 (11,5)
Pulmoner Stenoz	3 (11,5)
Mitral Kapak Prolapsusu	2 (7,7)
Ağır Mitral Yetmezlik	2 (7,7)
Aort Koarktasyonu	1 (3,8)
Kardiyomyopati	1 (3,8)
<b>Cerrahi İşlem Uygulanan Hastalarda Eşlik Eden TY Varlığı (n=26), n (%)</b>	
TY var	23 (88,4)
TY yok	3 (11,5)
<b>Cerrahi İşlem Uygulanan Hastalarda Eşlik Eden TY Şiddeti (n=23), n (%)</b>	
Hafif TY	3 (13)
Orta TY	6 (26)
Ağır TY	14 (60,9)
<b>Perioperatif Mortalite (n=26), n (%)</b>	3 (11,5)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde, \* Birden çok cerrahi işlem geçiren hastalarda ilk cerrahi işlemin yaşı değerlendirmeye alındı. \*\* Bir hastada eşlik eden birden çok kardiyak anomali vardı, yüzde hasta sayısı üzerinden hesaplandı.

**Tablo 4.9.** Cerrahi işlem uygulanan hastalara yapılan cerrahi işlemin türü

<b>Cerrahi İşlem Türü (n=26), n (%)</b>	
<b>Biventriküler Onarım</b>	<b>11 (42,3)</b>
Danielson onarımı (*İkinci cerrahi işlem olarak; 1 hastada TK replasmanı ve epikardiyel kalp pili takılması, 2 hastada epikardiyel kalp pili takılması işlemleri yapıldı.)	5 (19,2)
TK replasmanı ( *1 hastada protez kapakta trombüse bağlı disfonksiyon nedeniyle ikinci kez TK replasmanı yapıldı, **1 hastada da TK replasmanı ile birlikte ASD kapatılması işlemi yapıldı.)	3 (11,5)
TK'ya plasti	2 (7,7)
Pulmoner banding → *Mitral kapak replasmanı, ASD kapatılması, epikardiyel kalp pili takılması ***	1 (3,8)
<b>Tek Ventrikül Onarımı</b>	<b>1 (3,8)</b>
Starnes prosedürü, PDA kapatılması, sağ modifiye B-T şant ***	1 (3,8)
<b>Birbuçuk Ventrikül Onarımı</b>	<b>1 (3,8)</b>
İki Yönlü Kavopulmoner Anastomoz	1 (3,8)
<b>Diğer Cerrahi İşlemler</b>	<b>13 (50)</b>
Sadece ASD kapatılması	4 (15,3)
Pulmoner valvulotomi, PDA kapatılması → *Dış yama ile rezidüel PS giderilmesi, Sekundum ASD primer onarımı	1 (3,8)
VSD kapatılması	1 (3,8)
Brock ameliyatı yapılmış pulmoner atrezi, Sekundum ASD kapatılması	1 (3,8)
Balon valvuloplasti	1 (3,8)
Pulmoner valvulotomi, sol B-T şant → *ASD kapatılması	1 (3,8)
Epikardiyel kalp pili takılması	1 (3,8)
İntraperikardiyel B-T şant ***	1 (3,8)
Atriyal plikasyon	1 (3,8)
Pulmoner banding	1 (3,8)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde, TK: Triküspid kapak; ASD: Atriyal septal defekt; PDA: Patent duktus arteriozus; B-T şant: Blalock-Taussig şant; PS: Pulmoner stenoz\* Hastaya uygulanan ikinci cerrahi işlemin türü, \*\* Aynı ameliyat sırasında yapılan ikinci cerrahi işlem, \*\*\* Perioperatif mortalite gerçeğeleşen hastalara uygulanan cerrahi işlemler.

Araştırma kapsamında incelenen hastaların ortanca izlem süresi 2 yıldır (0-25), %10,1'inde mortalite gelişti. Mortalite gelişen 8 hastanın %62,5'i kız, %37,5'i erkekti. Mortalite yaşı ortancası 0,84 aydır (0,03-204,0). Mortalite nedenleri 8 hastanın 5'i kalp yetmezliği, diğerleri nekrotizan enterokolit (1), böbrek yetmezliği (1) ve nedeni bilinmeyen ani ölüm (1) şeklindeydi (**Tablo 4.10**).

**Tablo 4.10.** Hastaların izlem süresi, mortalitesi ve mortalite nedenleri

(n=79)	n (%)
<b>İzlem Süresi (yıl), medyan (min-maks)</b>	2 (0-25)
<b>Mortalite, n (%)</b>	8 (10,1)
Kız	5 (62,5)
Erkek	3 (37,5)
<b>Mortalite Yaşı (ay) (n=8), medyan (min-maks)</b>	0.84 (0,03-204)
<b>Mortalite Nedenleri, (n=8) (%)</b>	
Kalp yetmezliği	5 (62,5)
Nedeni bilinmeyen ani ölüm	1 (12,5)
Nekrotizan enterokolit	1 (12,5)
Böbrek yetmezliği	1 (12,5)
<b>Perioperatif mortalite</b>	3 (37,5)
<b>Perioperatif mortalite nedenleri (n=3) (%)</b>	
Kalp yetmezliği	2 (66,6)
Böbrek yetmezliği	1 (33,3)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde

Aritmi varlığına göre hastaların bazı tanımlayıcı ve klinik özelliklerinin dağılımı **Tablo 4.11**'de sunulmuştur.

Eşlik eden aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında tanı yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,005$ ). Eşlik eden aritmisi olan hastaların tanı yaşı aritmisi olmayanlardan anlamlı olarak yüksekti (**Tablo 4.11**).

Aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında cinsiyet, TY varlığı, TY olanların derecesi açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0,05$ ). Aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında eşlik eden kardiyak bulgulardan hafif-orta mitral yetmezlik (MY) eşlik etme durumu açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,036$ ). Eşlik eden aritmisi olan hastalarda hafif-orta MY, aritmisi olmayanlara göre anlamlı olarak daha fazlaydı. Diğer taraftan eşlik eden diğer kardiyak bulgular açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (**Tablo 4.11**).

Aritmisi olan hastaların %37,5'ine metoprolol, %20,0'sine propafenon, %20,0'sine sotalol, %16,7'sine propranolol ve %12,5'ine amiodaron tedavisi verilmişti (**Tablo 4.11**).

**Tablo 4.11.** Aritmi varlığına göre hastaların bazı tanımlayıcı ve klinik özelliklerinin dağılımı

	Aritmi Yok (n=55)	Aritmi Var (n=24)	p**
<b>Tam Yaşı (yıl),</b> medyan (min-maks)	0,7 (0-24,0)	6,0 (0,01-17,0)	<b>0,005*</b>
<b>Cinsiyet, n (%)</b>			
Kız	24 (43,6)	14 (58,3)	0,229
Erkek	31 (56,4)	10 (41,7)	
<b>Antiaritmik Tedavi, n (%)</b>	0	18 (58,1)	-----
Amiodaron	0	3 (12,5)	-----
Metoprolol	1 (1,8)	9 (37,5)	-----
Propafenon	0	5 (20,0)	-----
Sotalol	0	5 (20,0)	-----
Propranolol	2 (3,6)	4 (16,7)	-----
<b>TY Varlığı, n (%)</b>	41 (74,5)	19 (79,2)	0,659
<b>TY Derecesi (n=60), n (%)</b>			
Hafif	5 (12,2)	2 (10,5)	0,616
Orta	14 (34,1)	9 (47,4)	
Ağır	22 (53,7)	8 (42,1)	
<b>Eşlik Eden Kardiyak Anomali, n (%)</b>			
Hafif-Orta Mitral Yetmezlik	8 (14,5)	9 (37,5)	<b>0,036#</b>
Ağır Mitral Yetmezlik	3 (5,5)	0	0,549#
Ventriküler Septal Defekt	9 (16,4)	4 (16,7)	1,000#
Pulmoner Stenoz	4 (7,3)	4 (16,7)	0,237#
Mitral Kapak Prolapsusu	3 (5,5)	4 (16,7)	0,191#
Büyük Arterlerin Transpozisyonu	4 (7,3)	3 (12,5)	0,429#
Pulmoner Hipertansiyon	6 (10,9)	0	0,170#
Kardiyomyopati	2 (3,6)	2 (8,3)	0,581#
Aort Koarktasyonu	3 (5,5)	0	0,549#
Biküspit Aort Kapağı	0	2 (8,3)	0,090#
Diğer#	8 (14,5)	3 (12,5)	1,000#
<b>Ameliyat Olan Hastada Aritmi (n=8), n (%)</b>			
Preoperatif dönem	0	3 (37,5)	-----
Postoperatif dönem	0	5 (62,5)	

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; TY: Triküspid yetmezliği; \*Mann-Whitney U Testi; \*\*Ki-Kare Testi; #Fisher'in Kesin Testi

Cerrahi işlem sonrası postoperatif dönemde aritmi görülen hastalara uygulanan cerrahi işlem türleri **Tablo 4.12'**de sunulmuştur.

**Tablo 4.12.** Cerrahi operasyon geçirip postoperatif aritmi gelişen hastaların cerrahi operasyon türleri

	n (%) #
<b>Cerrahi İşlem Türü (n=5)</b>	
Danielson onarımı	3 (60,0)
ASD kapatılması	2 (40,0)
Epikardiyal kalp pili yerleştirilmesi	2 (40,0)
TK replasmanı	1 (20,0)
Diğer	
Pulmoner valvulotomi, PDA klemplenmesi, PFO genişletilmesi	1 (20,0)
Dış yama ile rezidüel PS giderilmesi	1 (20,0)

n: Hasta sayısı; %: Yüzde; ASD: Atriyal septal defekt; TK: Triküspit kapak; PDA: Patent duktus arteriozus; PFO: Patent foramen ovale; PS: Pulmoner stenoz; #Bazı hastalarda birden fazla ameliyat mevcuttu, yüzde hasta sayısı üzerinden hesaplandı.

Mortalite görülen hastaların bazı tanımlayıcı ve klinik özellikleri **Tablo 4.13'** de sunulmuştur.

Araştırma kapsamında incelenen hastalardan mortalite görülen ve görülmeyenler arasında tanı yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,012$ ). Mortalite görülen hastaların tanı yaşı görülmeyenlerden anlamlı olarak küçüktü (**Tablo 4.13**).

Mortalite görülen ve görülmeyenler arasında cinsiyet, başvuru semptomu, tanı zamanının prenatal veya postnatal dönemde olması ve genetik hastalık/konjenital anomali bulunması açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (**Tablo 4.13**).

**Tablo 4.13.** Mortalite görülen hastaların klinik özellikleri

	Mortalite		P
	Sağ (n=71)	Exitus (n=8)	
<b>Cinsiyet, n (%)</b>			
Kız	33 (46,5)	5 (62,5)	0,471 <sup>#</sup>
Erkek	38 (53,5)	3 (37,5)	
<b>Tanı Yaşı , medyan (min-maks)</b>	2 yıl (0-24 yıl)	7 gün (0-6 yıl)	<b>0,012<sup>**</sup></b>
<b>Tanı Zamanı, n (%)</b>			
Prenatal	5 (7,0)	1 (12,5)	0,485 <sup>#</sup>
Postnatal	66 (93,0)	7 (87,5)	
<b>Genetik Hastalık/Konjenital Anomali, n (%)</b>	6 (8,5)	1 (12,5)	0,541 <sup>#</sup>

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; \*Ki-Kare Testi; \*\*Mann-Whitney U Testi; #Fisher'in Kesin Testi

Mortalite görülen hastaların tanılarına eşlik eden kardiyak bulgular ve triküspit yetmezliği ve derecesinin dağılımı **Tablo 4.14**'te sunulmuştur.

Mortalite görülen ve görülmeyenler arasında eşlik eden diğer kardiyak bulgular açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0.001$ ). Mortalite görülen hastalar içinde diğer kardiyak bulgulardan herhangi birisinin olma yüzdesi mortalite görülmeyenlerden anlamlı olarak yüksekti (**Tablo 4.14**).

Mortalite görülen ve görülmeyenler arasında hafif-orta MY, ağır MY, VSD, pulmoner stenoz, MVP, büyük arterlerin transpozisyonu, pulmoner hipertansiyon, kardiyomyopati, aort koarktasyonu ve biküspit aort kapağı kardiyak anomalilerinin eşlik etme durumları, TY varlığı ve derecesi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p>0.05$ ) (**Tablo 4.14**).

**Tablo 4.14.** Mortalite görülen hastalarda tanılara eşlik eden kardiyak bulgular, triküspit yetmezliği ve derecesi

	Mortalite		p <sup>#</sup>
	Sağ (n=71)	Exitus (n=8)	
	n (%)	n (%)	
<b>Eşlik Eden Kardiyak Bulgu</b>			
Hafif-Orta MY	16 (22,5)	1 (12,5)	1,000 <sup>#</sup>
Ağır MY	2 (2,8)	1 (12,5)	0,277 <sup>#</sup>
Ventriküler Septal Defekt	13 (18,3)	0	0,340
Pulmoner Stenoz	8 (11,3)	0	1,000
Mitral Kapak Prolapsusu	7 (9,9)	0	1,000
Büyük Arterlerin Transpozisyonu	6 (8,5)	1 (12,5)	0,541
Pulmoner Hipertansiyon	5 (7,0)	1 (12,5)	0,485
Kardiyomyopati	4 (5,6)	0	1,000
Aort Koarktasyonu	3 (4,2)	0	1,000
Biküspit Aort Kapağı	2 (2,8)	0	1,000
Diğer	6 (8,5)	5 (62,5)	<b>0,001</b>
<b>TY</b>			
Var	54 (76,1)	6 (75,0)	1,000
Yok	17 (23,9)	2 (25,0)	
<b>TY Derecesi (n=60)</b>			
Hafif	7 (13,0)	0	0,215 <sup>*</sup>
Orta	22 (40,7)	1 (16,7)	
Ağır	25 (46,3)	5 (83,3)	

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; MY: Mitral yetmezlik; TY: Triküspit yetmezliği; \*Pearson Ki-Kare Testi; #Fisher'in Kesin Testi

Mortalite görülen göre hastaların tanılarına eşlik eden aritmi varlığı ve tipleri Tablo 4.15'te sunulmuştur.

Mortalite görülen ve görülmeyenler arasında eşlik eden aritmi varlığı, eşlik eden tüm aritmi tipleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0.05) (**Tablo 4.15**).



**Tablo 4.15.** Mortalitesi olan hastaların aritmi tipine ve aldıkları tedaviye göre dağılımları

	Mortalite		p <sup>#</sup>
	Sağ (n=71)	Exitus (n=8)	
	n (%)	n (%)	
<b>Eşlik Eden Aritmi</b>	23 (32.4)	1 (12.5)	0.423
<b>Aritmi Tipi</b>			
<b>TAŞİKARDİ</b>	19 (25.3)	1 (12.5)	0.672
- <b>Supraventriküler taşikardi</b>	18 (23.9)	1 (12.5)	0.672
<b>Aksesuar yol üzerinden reentrant taşikardi</b>	15 (19.7)	1 (12.5)	1.000
Atriyoventriküler Reentrant Taşikardi (AVRT)			
WPW sendromu	9 (12.7)	1 (12.5)	1.000
WPW paterni göstermeyen	4 (5.6)	0	1.000
Mahaim taşikardisi	1 (1.4)	0	1.000
Atriyoventriküler Nodal Reentrant Taşikardi (AVNRT)	1 (1.4)	0	1.000
<b>Aksesuar yol olmaksızın reentrant taşikardi</b>	3 (4.2)	0	1.000
İnsizyonel atriyal reentrant taşikardi (İART)	3 (4.2)	0	1.000
- <b>Ventriküler taşikardi</b>	1 (1.4)	0	1.000
- <b>BRADİKARDİ</b>	4 (5.6)	0	1.000
<b>AV blok</b>	4 (5.6)	0	1.000
Konjenital AV tam blok	2 (2.8)	0	1.000
Postop AV tam blok	2 (2.8)	0	1.000

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; #Fisher'in Kesin Testi

Mortalite durumuna göre tanısal anjiyografi uygulanma durumu ve uygulananların uygulanma yaşı ile EPS ve ablasyon ve TEEPS uygulanma durumlarının dağılımı **Tablo 4.16**'te sunulmuştur.

Mortalite görülen ve görülmeyenler arasında tanısal anjiyografi uygulanma durumu ve uygulananların uygulanma yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (sırasıyla  $p=0,017$ ;  $p=0,0003$ ). Mortalite görülen hastalar içinde tanısal anjiyografi uygulananların yüzdesi mortalite görülmeyenlerden anlamlı olarak yüksekti. Ayrıca tanısal anjiyografi uygulanıp mortalite gelişenlerin tanısal anjiyografi yaşı mortalite görülmeyenlerden anlamlı olarak düşüktü (**Tablo 4.16**).

Diğer taraftan mortalite görülen ve görülmeyenler arasında EPS ve ablasyon ve TEEPS uygulanma durumları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0.05$ ) (**Tablo 4.16**).

**Tablo 4.16.** Mortalite durumuna göre tanısal anjiyografi, elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon işlemlerine göre dağılımı

	Mortalite		p#
	Sağ (n=71)	Exitus (n=8)	
<b>Tanısal Anjiyografi, n (%)</b>	21 (29,6)	6 (75,0)	<b>0,017</b>
<b>Tanısal Anjiyografi Yaşı, medyan (min-maks)</b>	5 yıl (0,2-23 yıl)	7 gün (0-6,5 yıl)	<b>0,003**</b>
<b>EPS ve Ablasyon, n (%)</b>	15 (21,1)	1 (12,5)	1,000
<b>TEEPS, n (%)</b>	3 (4,2)	0	1,000

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; EPS: Elektrofizyolojik çalışma; TEEPS: Transözofageal Elektrofizyolojik Çalışma #Fisher'in Kesin Testi; \*\*Mann-Whitney U Testi

Mortalite görülen hastalarda uygulanan cerrahi işlemlerin tipleri **Tablo 4.17**'de sunulmuştur.

Araştırma kapsamında değerlendirilen hastalardan mortalite görülen ve görülmeyenler arasında uygulanan ilk cerrahi işlemin yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,004$ ). Mortalite görülen hastaların cerrahi işlem yaşı gelişmeyenlerden anlamlı olarak küçüktü. (**Tablo 4.17**).

Diğer taraftan mortalite görülen ve görülmeyenler hastalar arasında cerrahi işlem geçirme durumu, ikinci kez cerrahi işlem geçirme durumu ve uygulanan tüm

cerrahi işlem türleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 4.17).

**Tablo 4.17.** Mortalite görülen hastalarda cerrahi işlemlerle ilgili özellikler ve cerrahi işlem tipleri

	Mortalite		p <sup>#</sup>
	Sağ	Exitus	
<b>Cerrahi İşlem Uygulananlar, n (%)</b>	22 (31,0)	4 (50,0)	0,428
<b>Cerrahi İşlem Yaşı *(n=26), medyan (min-maks)</b>	7,5 (0,01-29,0)	0,02 (0,01-0,83)	<b>0,004**</b>
<b>İkinci Kez Cerrahi İşlem Uygulananlar, n (%)</b>	6 (8,5)	1 (12,5)	0,541 <sup>#</sup>
<b>Cerrahi İşlem Türü (n=26), n (%)</b>			
<b>Biventriküler Onarım</b>	10 (45,5)	1 (25,0)	0,614
Danielson onarımı	5 (22,7)	0	0,555
<b>Triküspid kapak replasmanı</b>	3 (13,6)	0	1,000
Triküspid kapağa plasti	2 (9,1)	0	1,000
<b>Pulmoner banding → *Mitral kapak replasmanı, ASD kapatılması, epikardiyel pacemaker takılması</b>	0	1 (25,0)	0,154
<b>Tek ventrikül onarımı</b>	0	1 (25,0)	0,154
<b>Birbuçuk ventrikül onarımı</b>	1 (4,5)	0	1,000
<b>Diğer</b>	11 (50,0)	2 (50,0)	1,000

n: Hasta sayısı; %: Sütun yüzdesi; \* Birden çok cerrahi işlem geçiren hastalarda ilk cerrahi işlemin yaşı değerlendirmeye alındı. #Fisher'in Kesin Testi; \*\*Mann-Whitney U Testi

Yukarıda yapılan analizler sonucunda belirlenen bazı değişkenlerin sağkalım üzerine bağımsız etkileri **Tablo 4.18**'de sunulmuştur.

Buna göre; hem univariate hem de multivariate analizlerde; tanı yaşının, cinsiyetin, tanı zamanının, konjenital anomali/genetik hastalık eşlik etme durumu, TY bulunma, eşlik eden aritmi varlığının ve cerrahi uygulanmasının sağkalım üzerine bağımsız etkisinin olmadığı saptandı ( $p>0,05$ ) (**Tablo 4.18**).

**Tablo 4.18.** Bazı değişkenlerin yaşam üzerine bağımsız etkileri

	UNIVARIATE		MULTIVARIATE	
	HR (%95 GA)	p	HR (%95 GA)	p
<b>Tanı Yaşı (yıl)</b>	0,78 (0,55-1,11)	0,172	0,84 (0,61-1,16)	0,293
<b>Cinsiyet</b>				
Kız	<i>Referans</i>		<i>Referans</i>	
Erkek	0,40 (0,09-1,68)	0,209	0,31 (0,07-1,44)	0,136
<b>Tanı Zamanı</b>				
Prenatal	1,82 (0,22-144,80)	0,576	0,97 (0,10-9,11)	0,978
Postnatal	<i>Referans</i>		<i>Referans</i>	
<b>Genetik</b>	0,91 (0,11-7,65)	0,931	1,09 (0,12-10,27)	0,940
<b>Hastalık/Konjenital Anomali</b>				
<b>Triküspid Yetmezliği</b>	0,47 (0,08-2,66)	0,390	0,42 (0,07-2,61)	0,348
<b>Eşlik Eden Aritmi Varlığı</b>	0,25 (0,03-2,05)	0,197	0,22 (0,02-1,98)	0,178
<b>Cerrahi İşlem</b>	1,49 (0,36-6,15)	0,580	2,21 (0,48-10,09)	0,305

HR: Hazard ratio; GA: Güven aralığı; Cox Regresyon Analizi

## 5. TARTIŞMA

Ebstein anomalisi nadir bir hastalık olduğu için literatürde bu hastalarla ilgili yapılmış çalışmalar sınırlı sayıda hasta içermektedir. Literatürde EA tanılı çocuk hastaların değerlendirildiği çalışma sayısı çok azdır (3).

Oxenius ve ark.'nın yapılan 42 EA tanılı hastayı değerlendirdiği çalışmada hastaların % 52'sini erkekler oluşturmakta idi (3). Bizim çalışmamızda da 79 hastanın % 51,9'unu erkekler oluşturmakta idi.

Çalışmamızda hastaların % 7,6'sı prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile % 92,4'ü postnatal dönemde transtorasik ekokardiyografi ile tanı almıştır. Hastaların tanı yaşı ortancası 1,5 yıldır (1 gün-24 yıl). Oxenius ve ark.'nın çalışmasında ise hastaların % 21,4'ü prenatal dönemde tanı almış olup tanı yaşı ortancası 5 gün (1 gün-11,7 yıl) olarak bildirilmiştir (3).

Oxenius ve ark.'nın yaptığı çalışmada EA tanılı hastalarda sık görülen klinik prezentasyonlar % 33 üfürüm, % 29 siyanoz, % 5 ritim bozukluğu ve konjestif kalp yetmezliğidir (3). Bizim çalışmamızda başvuru semptomları bu sonuçlarla benzer olup, sık görülen başvuru semptomları % 34,1 üfürüm, % 29,1 siyanoz, % 13,9 çarpıntıydı.

Hastaların klinik semptomları genellikle hastanın başvuru yaşına bağlıdır (11): yenidoğan dönemde siyanoz, konjestif kalp yetmezliği ve belirgin kardiyomegali; daha büyük çocuklarda ilerleyici sağ ventrikül yetmezlik bulguları; adölesanlar ve erişkinlerde çoğunlukla aritmilere bağlı çarpıntılar veya efor dispnesi gibi daha hafif semptomlar görülür. Çalışmamızda hastaların tanı aldıkları yaşlara göre yenidoğan döneminde %50 siyanoz, "1-12 ay" grubunda %41,6 siyanoz, "1-3 yaş" grubunda %58,3 üfürüm, "4-10 yaş" grubunda %31,5 üfürüm, ">10 yaş sonrasında" tanı alan grupta da %50 çarpıntı ilk sıradaki başvuru semptomu olarak saptanmıştır.

Ebstein anomalisini değerlendirmek için en değerli tanı aracı ekokardiyografidir. Transtorasik ekokardiyografi, triküspid kapak ve her iki ventrikülün boyut ve fonksiyonlarının net olarak değerlendirmesine olanak sağlar (3). Ebstein anomalisi hastalarında sol ventrikülde *noncompaction* görülebildiği ve

bozulmuş sol ventriküler fonksiyon prognozu kötüleştirdiği için ekokardiyografik değerlendirme sol ventrikülü de ayrıntılı olarak içermelidir. Çalışmamızda sol ventriküler *noncompaction* 2 hastada saptandı, birisinee kalp transplantasyonu yapılmasına karar verildi, diğeri ise sol kalp yetmezliği bulgusu görülmeden izlenmiştir.

Ebstein anomalisi olan hastalarda en sık eşlik eden kardiyak anomali ASD veya PFO gibi interatriyal septal defektlerdir (%80-94) (2). Çalışmamızda % 46,8 ASD ve %10,1 PFO saptandı. Çalışmamızda interatriyel septal defektlerden sonra en sık görülen kardiyak anomaliler %21.5 hafif-orta MY ve % 16,5 VSD idi. Literatüre göre VSD sıklıkla EA'ya eşlik etmekte, genellikle yenidoğan döneminde, anatomik veya fonksiyonel ciddi pulmoner stenoz veya pulmoner atrezi varlığında sağdan sola şanta neden olmaktadır (44).

1p36 delesyonu, 8p23.1 delesyonu ve 18q terminal delesyonu EA ile ilişkili olarak bildirilmiş en sık görülen kromozomal bozukluklardır (14). Çalışmamızda da 1 hastada 1p36.33 delesyonu saptanmıştır. Düşük yerleşimli kulaklar, mikrognati, yarık damak ve dudak, sol renal agenezi, megakolon, inmemiş testis ve bilateral inguinal herni gibi anomaliler EA'ya sıklıkla eşlik eden kalp dışı anomalilerdir (46). Çalışmamızda 2 hastada yarık damak dudak, 1 hastada konjenital skolyoz saptandı.

Kardiyak MRG, sağ ventrikül fonksiyonunun seri şekilde niceliksel olarak belirlenmesinde ideal tanı yöntemidir (86). Son zamanlarda kardiyak MRG, sağ ventrikül değerlendirmesinde tam sayısal veriler sağladığı için ek tanı yöntemi olarak değer kazanmıştır ve cerrahi onarım planlandığında izlem açısından faydalı olmaktadır. Attenhofer ve ark., EA'lı hastalarda ekokardiyografi ve kardiyak MRG kullanımını karşılaştırmışlardır. Her iki tetkikin de bütünlüyci veri sağladığı sonucuna ulaşmışlar ve cerrahi öncesi her iki tetkikin de yapılmasını önermişlerdir (57). Kardiyak MRG, üç boyutlu görüntüler yaratabilmesi sayesinde hastalık şiddetinin daha iyi nitelendirilmesini sağlar (58). Çalışmamızda hastaların %17,7'sinde kardiyak MRG tetkiki çekilmiş olup bu hastaların %50'sine cerrahi işlem uygulanmıştır.

Ebstein anomalisinde özellikle de ağır tipler olan tip C ve tip D EA'da, TK'nın ağır anomalisi, etkin olmayan sağ ventrikül ve şiddetli TY'ye neden olur (14). Çalışmamızdaki hastaların % 75,9'unda TY görülürken, TY'si olanların % 50'sinde ağır TY, % 38,3'ünde orta TY, % 11,7'sinde hafif TY saptanmıştır.

Ebstein anomalisi tanılı çocuk ve adölesanlarda ritim bozukluğu prevalansı erişkin EA tanılı hastalara göre daha düşüktür. Erişkin EA tanılı hastalarda aritmik olayların prevalansı daha yüksektir çünkü erişkinlerde sadece preeksitasyona bağlı aritmiler değil ayrıca uzamış PR intervali, ektopik atriyal taşikardi, atriyal flutter ve atriyal fibrilasyon da görülmektedir (59). Literatürde EA tanısıyla takipli çocuklarda ritim bozukluğu oranı %17 olarak belirtilmiştir (1). Bizim çalışmamızda da hastaların %30,3'ünde ritim bozukluğu eşlik saptanmıştır.

Supraventriküler taşiaritmiler EA ile yaygın olarak ilişkilidir ve çarpıntı, presenkop, senkop ve ani kardiyak ölüme neden olur(5). Çalışmamızda da SVT en sık görülen ritim bozukluğuydu ve tüm aritmisi olan hastaların % 79.1'inde saptandı. Supraventriküler aritmilerden en sık karşılaşılan 15/19 oranla AVRT'dir. AVRT'si olan hastaların 10'unda WPW sendromu, 1'inde Mahaim taşikardisi saptandı, 4 hastada eşlik eden preeksitasyon sendromu saptanmadı.

Toplumda WPW sendromu prevalansı % 0,01-0,3 olarak belirtilmektedir. WPW sendromu prevalansı konjenital kalp hastalığına sahip kişilerde özellikle de EA olan kişilerde daha yüksektir. WPW sendromu EA hastalarında % 10 oranında görülmektedir (87). Çalışmamızdaki hastalarda WPW sendromu tüm çalışmadaki EA hastalarının %12.7'sinde saptanmıştır.

Wolff-Parkinson-White paternine sahip hastaların tedavisi, aritmilerinin varlığına ve aritmilerinin sıklık ve şiddetine bağlıdır. Semptomatik aritmisi olan hastalar uzun dönemde antiaritmik ilaçlar veya aksesuar yolağın kateter ablasyonu ile tedavi edilirler (59). Al-Khatip ve ark., hastalardaki supraventriküler taşikardi, beta bloker ilaç tedavisiyle yeterince kontrol altına alınabildiyse, hastalar için ek bir inceleme veya tedaviye gerek olmadığını belirtmiştir (88). Çalışmamızda WPW sendromu olan 10 hastadan 9'una RFA işlemi yapılmıştır. RFA işlemi yapılan 9 hastanın 5'inde RFA işlemi öncesinde anti-aritmik ilaç tedavisi başlanmıştır, medikal tedaviye yanıt alınamadığı için sonrasında RFA yapılmıştır. RFA işleminin hiç yapılmadığı 1 hasta ise sadece anti-aritmik ilaç tedavisiyle izlenmiştir. Tamm

Delhaas ve ark. şu anki ortak karara göre semptomatik WPW hastalarına elektrofizyolojik çalışma ve aksesuar yolakların kateter ablasyonu yapılması gerektiğini; ancak asemptomatik WPW hastalarının tedavisiyle ilgili bir ortak kararın henüz oluşturulmadığını belirtmişlerdir (59).

Belirgin sağ ventriküler dilatasyon ve altındaki anormal miyokard yapısına rağmen EA'da klinik ventriküler taşikardi (VT) nadirdir, elektrofizyolojik çalışma sırasında daha yaygın olarak indüklenebilir (89). Bizim çalışmamızda da 1 hastada dış merkezde anjiyografi yapılırken VT nedeniyle kardiyoversiyon yapılma öyküsü mevcuttu.

Ebstein anomalisi tanısıyla takipli hastalarda yapısal olarak kalbi normal olanlara göre, kateter ablasyonun başarı oranı daha düşük ve rekürrens oranı daha yüksek olarak bildirilmiştir (90). 2010 yılında Tammo Delhaas ve ark., EA tanılı aritmisi olan çocuklarda yaptıkları çok merkezli çalışmanın sonuçlarının buna uymadığını belirtmişlerdir (59). Başka bir çalışmada da EA tanılı hastalarda RFA işleminin akut başarı oranı %75-80 ve rekürrens oranı %25-50 oranında bildirilmiştir (73, 90). Çalışmamızda kateter ablasyon yapılan hastalarda işlemin akut başarı oranı % 85,7; rekürrens oranı ise %25 olarak saptandı. Aksesuar yolak ilişkili taşikardilerde cerrahi kriyoablasyon işlemi sonrasında aritmi rekürrensi görülmeksizin çok iyi sonuçlar görüldüğü bildirilmiştir (5); ancak bizim çalışmamızda hiçbir hastada cerrahi kriyoablasyon işlemi uygulanmamıştır.

Ebstein anomalisi tanılı hastalarda transkateter ASD kapatılması işlemi, TK onarımı gerekmeyecek hastalarda dinlenme ve egzersiz sırasında oksijen saturasyonunu arttırmanın güvenli ve etkili bir yoludur. Ayrıca bu işlem ASD eşlik eden hastalarda paradoksik embolizasyonları önlemektedir. Bizim çalışmamızda 37 hastada ASD saptanmıştır; ancak bir hastaya transkateter ASD kapatılması işlemi uygulanmıştır, ASD saptanıp spontan olarak ASD'si kapanmayan diğer hastalarda cerrahi işlem sırasında ASD kapatılması işlemi yapılmıştır.

Literatürde EA tanılı çocuklara uygulanan cerrahi işlemlerle ilgili çok az veri bulunmakta, çoğunlukla erişkin yaş grubundaki hastalarla ilgili çalışmalar mevcuttur. Geerdink ve ark. 2016 yılında yayımlanan EA tanılı çocuklara uygulanan cerrahi işlemlerin sonuçlarını inceleyen çok merkezli bir çalışmaya göre 63 EA hastasına cerrahi uygulanmıştır. Bu hastaların %48'si erkek; %79 ASD/PFO, %24 şiddetli



pulmoner kapak anomalisi (şiddetli pulmoner darlık ve fonksiyonel ve anatomik pulmoner atrezinin dahil olduğu), %22 VSD en sık eşlik eden kardiyak anomaliler olarak bildirilmiştir (91). Çalışmamızda cerrahi işlem uygulanan 26 hastanın %61,5'i erkekti ve en sık eşlik eden kardiyak anomaliler %69,2 ASD/PFO, %26,9 hafif-orta MY, %26,9 oranla pulmoner kapak anomalisi (%15,3 pulmoner atrezi ve %11,5 pulmoner darlık) ve %19,2 VSD idi.

Geerdink ve ark. çalışmasındaki cerrahi uygulanan EA hastalarında %21 hafif TY, %32 orta TY, %33 ağır TY bulunmaktaydı (91). Bizim çalışmamızda cerrahi işlem uygulanan hastalardan 23'ünde (%88,4) TY bulunmaktaydı ve TY'si olan hastalarda %13 hafif TY, %26 orta TY, %60,9 ağır TY saptandı.

Geerdink ve ark.'nın çalışmasında, %59 hastaya biventriküler onarım, %8 hastaya birbuçuk ventrikül onarımı, %33 hastaya tek ventrikül onarım yapılmıştı (91). Çalışmamızda 26 hastaya cerrahi işlem uygulanmıştı ve Geerdink ve ark.'nın çalışmasında olduğu gibi en sık cerrahi işlem %42,3 hastada uygulanan biventriküler onarım idi, %3,8 birbuçuk odacık onarımı ve %3,8 tek ventrikül onarımı uygulanmıştır, %50 hastaya ise başka nedenlerle cerrahi işlemler uygulanmıştır. Geerdink ve ark.'nın çalışmasında %42,8 hastada ikinci cerrahi işlem gerekirken, bizim çalışmamızda %26,9 hastaya ikinci cerrahi işlem gerekli olmuştur.

Geerdink ve ark., cerrahi sonrası en sık karşılaştıkları komplikasyonun %21 oranında aritmi olduğunu belirtmişlerdir (91). Çalışmamızda da ameliyat sonrası dönemde aritmi %19,2 oranında görülmüştür.

Cerrahi sonrasındaki ilk 30 gün içindeki ölüm oranının (perioperatif mortalite oranı) Geerdink ve ark.'nın çalışmasında %14 olduğu ve ölen 9 hastalarından 4'ünün (%44,4) yenidoğan döneminde olduğu bildirilmiştir (91). Çalışmamızda cerrahi sonrasındaki ilk 30 gün içindeki ölüm oranı %11,5 olarak saptandı ve ölen 3 hastadan 2'si (%66,6) yenidoğan dönemindeydi. Davies ve ark.'nın 2013 yılında yayınladıkları Göğüs Cerrahisi Derneği'nin konjenital kalp cerrahisi veri tabanındaki EA nedeniyle opere edilen hastaları analiz ettikleri çalışmasında genel mortalite %5,9 olarak hesaplanmış ve hastaların yaş gruplarına göre ölenlerin analizi yapıldığında en yüksek mortalite %23,4 oranla yenidoğan döneminde gerçekleşmiş ve bunu %4,1 oranla 1 ay-

1 yaş grubu olarak belirlenen “infant grubu”, %0,7 oranla 1-18 yaş arası olarak belirlenen “çocuk grubu” izlemiştir (92).

Geerdink ve ark.’nın çalışmasında 9 perioperatif mortalite gerçekleşen hastanın 8’i tek ventrikül onarımı grubunda iken (91) bizim çalışmamızda perioperatif mortalite gerçekleşen 3 hastadan 1 hasta tek ventrikül onarımı grubunda, 1 hasta biventriküler onarım grubundaydı (tek cerrahi işlem olarak yapılan “mitral kapak replasmanı, ASD kapatılması, epikardiyel kalp pili takılması” ameliyatı), 1 hastaya ise intraperikardiyal B-T şant ameliyatı yapılmıştı.

Ani kardiyak ölüm, EA da dahil olmak üzere tüm konjenital kalp hastalıklarında bildirilmiştir. Aksesuar yolakların büyük bölümünde refrakter periyotlar hızlıca atriyal fibrilasyon ve atriyal fluttera çevrilmesi için yeterliyken, preeksitasyonu olan hiçbir hastanın ani öldüğü bildirilmemiştir (13). Çalışmamızda WPW sendromu nedeniyle 9 yaşında başarılı bir RFA işlemi yapılan 1 hastada, 12 yaşındayken nedeni bilinmeyen ani ölüm gerçekleşmişti.

Celermajer ve ark.’nın 220 EA hastasını değerlendirdiği bir çalışmada, 8 hastada (%3.6) ani ölüm, 26 hastada (%11) kalp yetmezliği, 17 hastada (%7.7) perioperatif mortalite bildirilmiştir (12). Çalışmamızda 8 hastada (%10.1) mortalite görülmüştür ve mortalite nedenleri 5 hastada kalp yetmezliği, diğer hastalarda nekrotizan enterokolit (1), böbrek yetmezliği (1) ve nedeni bilinmeyen ani ölüm (1) şeklindeydi. 3 hastada (%3.8) perioperatif mortalite görülmüştür, bunlarda ölüm nedeni 2 hastada kalp yetmezliği, 1 hastada böbrek yetmezliğidir.

Brown ve ark.’nın 539 EA tanılı hastaya uygulanan 604 cerrahi işlemi inceledikleri çalışmasında 144 hastaya aksesuar yolak ablasyonu, sağ atriyal Maze ameliyatı ve AVNRT ablasyonu gibi aritmilere yönelik cerrahi girişim uygulanmıştır (4). Çalışmamızda cerrahi işlemler sırasında aritmilere yönelik cerrahi işlem uygulanmamıştır. Aritmisi olan hastalarda aritmiler RFA ve medikal tedavilerle kontrol altına alınmıştır.

Ebstein anomalisi hastalarında klinik seyir daha küçük yaştaki hastalarda daha kötü seyretmektedir. Oxenius ve ark.’nın çalışmasında %21 hastaya prenatal tanı konmuş, şiddetli EA olarak değerlendirilmiş ve ilk 3,4 yıl içinde bu hastaların %56’sı

kaybedilmiştir (3). Çalışmamızda da mortalite görülen ve görülmeyenler arasında tanı yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,012$ ). Mortalite görülen hastaların tanı yaşı gelişmeyenlerden anlamlı olarak küçüktü; ancak tanı zamanının prenatal veya postnatal dönemde olmasıyla mortalite görülen ve görülmeyenler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Bu durum çalışmamızdaki hastalarda %7,6 olan prenatal dönemdeki tanı oranının az olmasına bağlı olabilir.

Literatürde EA tanısıyla takipli hastaları inceleyen çalışmalarda hep sınırlı hasta sayısı ve izlem süresiyle yapılmıştır. Bunun için EA hastalarındaki takip ve prognoz hakkında daha iyi bilgi sahibi olabilmek için hastaların daha uzun süre takip edildiği daha kapsamlı çalışmaların yapılması gerekmektedir.



## 6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

Bu çalışmada, 2000-2017 yılları arasında Ebstein anomalisi tanısıyla izlenen 79 hastanın başvuru dönemindeki özellikleri, semptomları, ekokardiyografi bulguları, eşlik eden kardiyak anomaliler, hastalara uygulanan tedaviler (medikal tedavi, cerrahi tedavi, cerrahinin tipi, aritmi tedavisinde radyofrekans ablasyon veya kriyoablasyon uygulanması), izlem bulguları gibi veriler karşılaştırılarak, nadir görülen bu hastalarda ileride oluşabilecek morbidite ve mortalite nedenlerinin azaltılmasını sağlamak amaçlanmıştır, aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

- 1) Hastaların tanı yaşı ortancası 1,5 yıl (0-24,0) olup %7,6'sına prenatal dönemde, %92,4'üne postnatal dönemde tanı konmuştu. Tüm hastaların %51,9'u erkek, %48,1'i kızdı.
- 2) Çalışmadaki hastalarda en sık başvuru semptomları %34,1 üfürüm, %29,1 siyanoz ve %13,9 çarpıntıydı. Hastaların %5'inde genetik hastalık, %3,8'inde konjenital anomali saptandı.
- 3) Çalışmamızdaki EA tanılı hastalarda en sık eşlik eden kardiyak anomaliler %56,9 ile ASD/PFO, %21,5 hafif-orta MY ve %16,5 VSD idi. Hastaların %75,9'unda TY mevcuttu. TY'si olan 60 hastanın TY dereceleri %11,7'sinde hafif TY, %38,3'ünde orta TY ve %50,0'sinde ağır TY şeklindeydi.
- 4) 20 hastada taşikardi, 4 hastada bradikardi ile giden aritmiler olmak üzere 24 hastada (%30,3) ritim bozukluğu saptandı.
- 5) En sık görülen ritim bozukluğu SVT idi, aritmisi olan hastaların %79,1'inde (19/24) saptandı. SVT saptanan hastalarda en sık görülen aritmi (15/19 hasta, %79) AVRT idi. AVRT'si olan hastaların 10'unda WPW sendromu, 1'inde Mahaim taşikardisi saptandı, 4 hastada eşlik eden preeksitasyon sendromu saptanmadı. 1 hastada AVNRT, 3 hastada İART görülmekteydi. 1 hastada da VT öyküsü mevcuttu.
- 6) Supraventriküler taşikardi saptanan 16/19 hastada RFA veya kriyoablasyon işlemi uygulandı. Bu 16 hastaya toplamda 21 kez ablasyon işlemi yapılmıştır. İART bulunan hastalara uygulanan ablasyonlar dışında 14/16 hastada 18/21 (% 85,7) ablasyon uygulaması başarılı sonuçlandı.

Ablasyon yapılan 4 hastada rekürrens nedeniyle 2 hastaya 2 kez, 1 hastaya 3 kez RFA ve 1 hastaya 2 kez kriyoablasyon işlemi uygulandı. Ablasyon uygulaması başarılı olmayan hastaların aritmisi medikal tedaviyle kontrol altına alındı. SVT olan 3/19 hastada aritmi sadece medikal tedaviyle kontrol altına alındı. VT öyküsü olan hastaya implantable kardiyak defibrilatör takıldı.

Bradikardisi olan 4 hastada AV blok saptandı; konjenital tam AV blok (2), postoperatif tam AV blok (2). Bu hastalara kalıcı kalp pili uygulandı.

- 7) Hastaların %49,3'ü sadece antikonjestif tedavi, %16,4'ü sadece antiaritmik tedavi, %6,3'ü hem antikonjestif hem antiaritmik tedavi alıyordu. 22/79 hasta (%27,8) herhangi bir tedavi almıyordu.
- 8) Eşlik eden aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında tanı yaşı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Eşlik eden aritmisi olan hastaların tanı yaşı aritmisi olmayanlardan anlamlı olarak yüksekti. Aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında cinsiyet, TY varlığı, TY olanların derecesi, hafif-orta MY eşlik etme durumu dışında eşlik eden diğer kardiyak bulgular açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Aritmisi olan ve olmayan hastalar arasında eşlik eden kardiyak bulgulardan hafif-orta mitral yetmezlik eşlik etme durumu açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Eşlik eden aritmisi olan hastalarda hafif-orta MY, aritmisi olmayanlara göre anlamlı olarak daha yüksekti.
- 9) Hastaların %32,9'u cerrahi işlem geçirmişti, %8,9'unda ikinci kez cerrahi işlem uygulanmıştı. Cerrahi işlem geçiren 26 hastanın %61,5'i erkekti. Cerrahi işlem uygulanan hastalarda ilk cerrahi işlem yaşı ortancası 6,5 yıl (0,01-29,0) idi. İkinci kez cerrahi işlem geçiren 7 hastanın ikinci cerrahi işlem sırasındaki yaş ortancası 6,6 (0,5-11,0) yıldı. 11 hastaya biventriküler onarım, 1 hastaya tek ventrikül onarımı, 1 hastaya birbuçuk ventrikül onarımı ve 13 hastaya da diğer cerrahi işlemler yapılmıştı. Cerrahi işlem uygulanan 3/26 hastada (%11,5) perioperatif mortalite gerçekleşmişti.
- 10) Hastaların ortanca izlem süresi 2 yıl (0-25) yıl olup %10,1'inde mortalite gelişti. Mortalite gelişen 8 hastanın %62,5'i kız, %37,5'i erkekti. Mortalite yaşı ortancası ise 0,84 ay (0,03-204,0) idi. Mortalite nedenleri 8 hastanın

5'i kalp yetmezliđi, diđerleri nekrotizan enterokolit (1), bbrek yetmezliđi (1) ve nedeni bilinmeyen ani lm (1) řeklindeydi.

- 11) Hastalardan mortalite grlen ve grlmeyenler arasında tanı yaşı aısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ( $p=0,012$ ). Mortalite grlen hastaların tanı yaşı gelişmeyenlerden anlamlı olarak kkt. Mortalite grlen ve grlmeyenler arasında cinsiyet, başvuru semptomu, tanı zamanı ve genetik hastalık/konjenital anomali bulunma durumu aısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.
- 12) Mortalite grlen ve grlmeyenler arasında hafif-orta MY, ağır MY, VSD, pulmoner stenoz, MVP, byk arterlerin transpozisyonu, pulmoner hipertansiyon, kardiyomyopati, aort koarktasyonu ve bikspit aort kapađı kardiyak anomalilerinin eşlik etme durumları, TY bulunma durumu ile bulunanların derecesi ve de eşlik eden aritmi varlıđı, eşlik eden aritmi tipleri aısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.
- 13) Araştırma kapsamında incelenen hastalardan mortalite grlen ve grlmeyenler arasında uygulanan ilk cerrahi işlemin yaşı aısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. Mortalite grlen hastaların cerrahi işlem yaşı grlmeyenlerden anlamlı olarak kkt. Diđer taraftan mortalite grlen ve grlmeyenler hastalar arasında cerrahi işlem geirme, ikinci kez cerrahi işlem geirme ve uygulanan tm cerrahi işlem trleri aısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.
- 14) ocukluk ađında EA ile ilgili alıřmalar sınırlıdır. Literatrde bu konuda az sayıda hasta ieren ve kısa izlem sreli alıřmalar mevcuttur. Bu nedenle hastaların daha uzun sre izlendiđi ve daha kapsamlı alıřmalara gereksinim vardır.

## 7. KAYNAKLAR

1. Attenhofer Jost C.H., Connolly H.M., Dearani J.A., Edwards W.D. ve Danielson G.K. (2007). Ebstein's Anomaly. *Circulation*, 115(2), 277-285.
2. Allen H.D., Shaddy R.E., Penny D.J., Feltes T.F. ve Cetta F. (2013). *Moss and Adams' Heart Diseases In Infants, Children and, Adolescents, Including the Fetus and Young Adult*, 9th Edition, 889-912.
3. Oxenius A., Attenhofer Jost C.H., Prêtre R., Dave H., Bauersfeld U., Kretschmar O. ve diğerleri. (2013). Management and outcome of Ebstein's anomaly in children. *Cardiology in the Young*, 23(1), 27-34.
4. Brown, M. L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. ve diğerleri. (2008). The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 135(5), 1120-1136.
5. Khositseth A., Danielson G.K., Dearani J.A., Munger T.M. ve Porter C.J. (2004). Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: Management and Outcome. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 128(6), 826-833.
6. Stulak J.M., Sharma V., Cannon B.C., Ammash N., Schaff H.V., Dearani J.A. (2015). Optimal surgical ablation of atrial tachyarrhythmias during correction of Ebstein anomaly. *The Annals of Thoracic Surgery*, 99(5), 1700-1705.
7. Mavroudis C., Stulak J.M., Ad N., Siegel A., Giamberti A., Harris L. ve diğerleri. (2015). Prophylactic atrial arrhythmia surgical procedures with congenital heart operations: review and recommendations. *The Annals of Thoracic Surgery*, 99(1), 352-359.
8. Obioha-Ngwu O., Milliez P., Richardson A., Pittaro M. ve Josephson M.E. (2001). Ventricular tachycardia in Ebstein's anomaly. *Circulation*, 104(18), E92-94.
9. Haïssaguerre M., Shah D.C., Jaïs P., Shoda M., Kautzner J., Arentz T. ve diğerleri. (2002). Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation. *The Lancet*, 359(9307), 677-678.
10. Cherry C., Starla DeBord S. ve Moustapha-Nadler N. (2009). Ebstein's anomaly: a complex congenital heart defect. *AORN Journal*, 89(6), 1098-1110.
11. Attenhofer Jost C.H., Connolly H.M., Edwards W.D., Hayes D., Warnes C.A. ve Danielson G.K. (2005). Ebstein's anomaly - review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Medical Weekly*, 135(19-20), 269-281.
12. Celermajer D.S., Bull C., Till J.A., Cullen S., Vassilikos V.P. ve Sullivan I.D. (1994). Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *Journal of the American College of Cardiology*, 23, 170-176.

13. Sherwin E.D. ve Abrams D.J. (2017). Ebstein Anomaly. *Cardiac Electrophysiology Clinics*, 9(2), 245-254.
14. Giamberti A. ve Chessa M. (2014). *The Tricuspid Valve in Congenital Heart Disease*, Springer, 1-82.
15. Snarr B.S., Kern C.B. ve Wessels A. (2008). Origin and fate of cardiac mesenchyme. *Developmental Dynamics*, 237(10), 2804–2819.
16. Kim J.S., Virágh S., Moorman A.F., Anderson R.H. ve Lamers W.H. (2001). Development of the myocardium of the atrioventricular canal and the vestibular spine in the human heart. *Circulation Research*, 88(4), 395–402.
17. Snarr B.S., Wirrig E.E., Phelps A.L., Trusk T.C. ve Wessels A. (2007). A spatiotemporal evaluation of the contribution of the dorsal mesenchymal protrusion to cardiac development. *Developmental Dynamics*, 236, 1287–1294.
18. De Lange F.J., Moorman A.F., Anderson R.H., Männer J., Soufan A.T., de Gierde Vries C. ve diğerleri. (2004). Lineage and morphogenetic analysis of the cardiac valves. *Circulation Research*, 95, 645–654.
19. Lev M., Liberthson R.R., Joseph R.H., Seten C.E., Eckner F.A. ve Kunske R.D. (1970). The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Archives of Pathology*, 90, 334-343.
20. Lamers W.H., Viragh S., Wessels A., Moorman A.F. ve Anderson R.H. (1995). Formation of the tricuspid valve in the human heart. *Circulation*. 91, 111-121.
21. Edwards W.D. (1993). Embryology and pathologic features of Ebstein's anomaly. *Progress in Pediatric Cardiology*, 2, 5-15.
22. Dearani J.A. ve Danielson G.K. (2003). *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd Edition. Philadelphia, PA: Mosby, 524-536.
23. Anderson K.R., Zuberbuhler J.R., Anderson R.H., Becker A.E. ve Lie J.T. (1979). Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clinic Proceedings*, 54, 174-180.
24. Carpentier A., Chauvaud S., Mace L., Relland J., Mihaileanu S., Marino J.P. ve diğerleri. (1988). A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 96, 92-101.
25. Clark E.B. (1996). Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular malformation revisited. *Seminars in Perinatology*, 20, 465–472.
26. Ferencz C., Rubin J.D., Loffredo C.A., Magee C.A. editör. (1993). *Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study. 1981–1989*. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company Inc. P:33-62.



27. Correa-Villasenor C., Ferencz C., Neill C.A., Wilson P.D. ve Boughman J.A. (1994). Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors. *Teratology*, 50(2), 137–147.
28. Digilio M.C., Bernardini L., Lepri F., Giuffrida M.G., Guida V., Baban A. ve diğerleri. (2011). Ebstein anomaly: genetic heterogeneity and association with microdeletions 1p36 and 8p23.1. *American Journal of Medical Genetics*, 155A, 2196–2202.
29. Hutchinson R., Wilson M. ve Voullaire L. (1992). Distal 8p deletion (8p23.1–8pter): a common deletion? *American Journal of Medical Genetics*, 29, 407–411.
30. Paez M.T., Yamamoto T., Hayashi K., Yasuda T., Harada N., Matsumoto M. ve diğerleri. (2008). Two patients with atypical interstitial deletions of 8p23.1: mapping of phenotypical traits. *American Journal of Medical Genetics*, 146A, 1158–1165.
31. Nakagawa M., Kato H., Aotani H. Ve Kondo M. (1999). Ebstein's anomaly associated with trisomy 9p. *Clinical Genetics*, 55, 383–385.
32. De Lonlay-Debeney P., de Blois M.C., Bonnet D., Amiel J., Abadie V., Picq M. ve diğerleri. (1998). Ebstein anomaly associated with rearrangements of chromosomal region 11q. *American Journal of Medical Genetics*, 80, 157–159.
33. Miller M.S., Rao P.N., Dudovitz R.N. ve Falk R.E. (2005). Ebstein anomaly and duplication of the distal arm of chromosome 15: report of two patients. *American Journal of Medical Genetics*, 139A, 141–145.
34. Van Trier D.C., Feenstra I., Bot P., De Leeuw N., ve Draaisma J.M. (2013). Cardiac anomalies in individuals with the 18q deletion syndrome. Report of a child with Ebstein anomaly and review of the literature. *European Journal of Medical Genetics*, 56, 426–431.
35. Silva S.R., Bruner J.P., Moore C.A. (1999). Prenatal diagnosis of Down's syndrome in the presence of isolated Ebstein's anomaly. *Fetal Diagnosis and Therapy*, 14, 149–151.
36. Battaglia A., Hoyme H.E., Dallapiccola B., Zackai E., Hudgins L., McDonald-McGinn D. ve diğerleri. (2008). Further delineation of deletion 1p36 syndrome in 60 patients: a recognizable phenotype and common cause of developmental delay and mental retardation. *Pediatrics*, 121, 404–410.
37. Woodrow Benson D., Siberbach G.M, Kavanaugh-McHugh A., Cottrill C., Zhang Y., Riggs S. ve diğerleri. (1999). Mutations in the cardiac transcription factor NKX2.5 affect diverse cardiac developmental pathways. *The Journal of Clinical Investigation*, 104, 1567–1573.
38. Zhang L., Tümer Z., Jacobsen J.R., Andersen P.S., Tommerup N. ve Larsen L.A. (2006). Screening of 99 Danish patients with congenital heart disease for GATA4 mutations. *Genetic Testing*, 10, 277–280.

39. Gioli-Pereira L., Pereira A.C., Mesquita S.M., Xavier-Neto J., Lopes A.A. ve Krieger J.E. (2010). NKX2.5 mutations in patients with non-syndromic congenital heart disease. *International Journal of Cardiology*, 138, 261–265.
40. Bettinelli A.L., Mulder T.J., Funke B.H., Lafferty K.A., Longo S.A., Niyazov D.M. (2013). Familial Ebstein anomaly, left ventricular hypertrabeculation, and ventricular septal defect associated with a MYH7 mutation. *American Journal of Medical Genetics*, 161A(12), 3187-3190.
41. Postma A.V., van Engelen K., van de Meerakker J., Rahman T., Probst S., Baars M.J. ve diğerleri. (2011). Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circulation, Cardiovascular Genetics*, 4, 43–50.
42. Nora J., Nora A., Toews W. (1974). Lithium, Ebstein's anomaly, and other congenital heart defects. *Lancet*, 4, 594–595.
43. Cohen L., Friedman J., Jefferson J.W., Johnson E.M. ve Weiner M.L. (1994). Reevaluation of risk of in utero exposure to lithium. *JAMA*, 271, 146–150.
44. Geerdink L.M. ve Kapusta L. (2014). Dealing with Ebstein's anomaly. *Cardiology in the Young*, 24(2), 191-200.
45. Attenhofer Jost C.H., Connolly H.M., O'Leary P.W., Warnes C.A., Tajik J. ve Seward J.B. (2005). Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clinical Proceedings*, 80, 361-368.
46. Kumar A.E., Fyler D.C., Miettinen O.S. ve Nadas A.S. (1971). Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *The American Journal of Cardiology*, 28(1), 84–95.
47. Roberson D.A. ve Silverman N.H. (1989). Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. *Journal of the American College of Cardiology*, 14, 1300-1307.
48. Oberhoffer R., Cook A.C., Lang D., Sharland G.K., Allan L.D., Fagg N.L.K. ve diğerleri. (1992). Correlation between echocardiographic and morphological investigations of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life. *British Heart Journal* 68, 580-585.
49. Brickner M.E., Hillis L.D. ve Lange R.A. (2000). Congenital heart disease in adults: second of two parts. *The New England Journal of Medicine*, 342, 334–342.
50. Dearani J.A, Mora B.N., Nelson T.J., Haile D.T. ve O'Leary P.W. (2015). Ebstein anomaly review: what's now, what's next? *Expert Review of Cardiovascular Therapy*, 13(10), 1101-1109.
51. Sharland G.K., Chita S.K. ve Allan L.D. (1991). Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life. *Journal of the American College of Cardiology*, 17(4), 944–949.

52. Hornberger L.K., Sahn D.J., Kleinman C.S., Copel J.A. ve Reed K.L. (1992). Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *Journal of the American College of Cardiology*, 17, 167-173.
53. Giuliani E.R., Fuster V., Brandenburg R.O. ve Mair D.D. (1979). Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clinic Proceedings*, 54, 163-173.
54. Benson D.W., Silberbach G.M., Kavanaugh-McHugh A., Cottrill C., Zhang Y., Riggs S. ve diğerleri. (1999). Mutations in the cardiac transcription factor NKX2.5 affect diverse cardiac developmental pathways. *The Journal of Clinical Investigation*, 104, 1567-1573.
55. Celermajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., Spiegelhalter D.J. (1992). Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *Journal of the American College of Cardiology*, 19(5), 1041-1046.
56. Tobler D., Yalonetsky S., Crean A.M., Granton J.T., Burchill L., Silversides C.K., ve diğerleri. (2013). Right heart characteristics and exercise parameters in adults with Ebstein anomaly: new perspectives from cardiac magnetic resonance imaging studies. *International Journal of Cardiology*, 165, 146-150.
57. Attenhofer Jost C.H., Edmister W.D., Julsrud P.R., Dearani J.A. Tepe M.S., Warnes C.A. ve diğerleri. (2012). Prospective comparison of echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging in patients with Ebstein's anomaly. *The International Journal of Cardiovascular Imaging*, 28, 1147-1159.
58. Yalonetsky S., Tobler D., Greutmann M., Crean A.M., Wintersperger B.J., Nguyen E.T. ve diğerleri. (2011). Cardiac magnetic resonance imaging and the assessment of ebstein anomaly in adults. *American Journal of Cardiology*, 107(5), 767-773.
59. Delhaas T., Sarvaas G.J., Rijlaarsdam M.E., Strengers J.L., Eveleigh R.M., Poulino S.E. ve diğerleri. (2010). A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. *Pediatric Cardiology*, 31, 229-233.
60. Attie F., Rosas M., Rijlaarsdam M., Buendia A., Zabal C., Kuri J. ve diğerleri. (2000). The adult patient with Ebstein anomaly Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine*, 79(1), 27-36.
61. Knott-Craig C.J., Overholt E.D., Ward K.E., Ringewald J.M., Baker S.S. ve Razook J.D. (2002). Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up. *The Annals of Thoracic Surgery*, 73, 1786-1793.
62. Knott-Craig C.J. (2008). Management of neonatal Ebstein's anomaly. *Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 13, 101-108.

63. Knott-Craig C.J., Goldberg S.P., Overholt E.D., Colvin E.V. ve Kirklin J.K. (2007). Repair of neonates and young infants with Ebstein's anomaly and related disorders. *The Annals of Thoracic Surgery*, 84, 587-593.
64. Starnes V.A., Pitlick P.T., Bernstein D., Griffin ML, Choy M., Shumway N.E. (1991). Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 101, 1082-1087.
65. Sano S., Ishino K., Kawada M., Kasahara S., Kohmoto T., Takeuchi M., ve diğerleri. (2002). Total right ventricular exclusion procedure: an operation for isolated congestive right ventricular failure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 123, 640-647.
66. Reemtsen B.L., Fagan B.T., Wells W.J., Kasahara S., Kohmoto T., Takeuchi M. ve diğerleri. (2006). Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 132, 1285-1290.
67. Graham T.P. Jr, Bricker J.T., James F.W. ve Strong W.B. (1994). Twenty-Sixth Bethesda Conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 1: congenital heart disease. *Medicine and Science in Sports Exercise*, 26, 246-253.
68. Atz A.M., Munoz R.A., Adatia I. ve Wessel D.L. (2003). Diagnostic and therapeutic uses of inhaled nitric oxide in neonatal Ebstein's anomaly. *American Journal of Cardiology*, 91, 906-908.
69. Kapusta L., Eveleigh R.M., Poulino S.E., Rijlaarsdam M.E., Sarvaas G.J.M., Strengers J.L. ve diğerleri. (2007). Ebstein's anomaly: factors associated with death in childhood and adolescence: a multi-centre, long-term study. *European Heart Journal*, 28, 2661-2666.
70. Reich J.D., Alud D., Hulse E., Sullivan K. ve Campbell R. (1998). The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, 9, 1370-1377.
71. Nakagawa H. ve Jackman W.M. (2007). Catheter ablation of paroxysmal supraventricular tachycardia. *Circulation*, 116, 2465-2478.
72. Bokenkamp B.H., Hausdorf G., Peuster M., Hausdorf G., ve Paul T. (2001). Coronary artery stenosis after radiofrequency catheter ablation of accessory atrio-ventricular pathways in children with Ebstein's malformation. *Circulation*, 103, 538-543.
73. Roten L., Lukac P., De Groot N., Nielsen J.C., Szili-Torok T., Jensen H.K. ve diğerleri. (2011). Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, 22, 1391-1396.
74. Danielson G.K., Maloney J.D. ve Devloo R.A. (1979). Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clinic Proceedings*, 54, 185-192.

75. Danielson G.K. ve Fuster V. (1982). Surgical repair of Ebsteins's anomaly. *Annals of Surgery*, 196, 499-506.
76. Boston U.S., Dearani J.A, O'Leary P.W., Driscoll D.J. ve Danielson G.K. (2006). Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience. *The Annals of Thoracic Surgery*, 81, 690-695.
77. Kiziltan H.T., Theodoro D.A., Warnes C.A., O'Leary P.W., Anderson B.J., Danielson G.K. (1998). Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *The Annals of Thoracic Surgery*, 66, 1539-1545.
78. Geha A.S., Laks H., Stansel H.C., Cornhill J.F., Kilman J.W., Buckley M.J. ve diğerleri. (1979). Late failure of porcine valve heterografts in children. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 78, 351.
79. Williams D.B., Danielson G.K., McGoon D.C., Puga F.J., Mair D.D. ve Edwards W.D. (1982). Porcine heterograft valve replacement in children. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 84, 446-450.
80. Sanfelippo P.M., Giuliani E.R., Danielson G.K., Wallace R.B., Pluth J.R. ve McGoon D.C. (1976). Tricuspid valve prosthetic replacement: early and late results with the Starr-Edwards prosthesis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 71, 441-445.
81. Kopf G.S., Laks H., Stansel H.C., Hellenbrand W.E., Kleinman C.S. ve Talner N.S. (1990). Thirty-year follow-up of superior vena cava-pulmonary artery (Glenn) shunts. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 117, 662-670.
82. Gandhi S.K., Bromberg B.I., Rodefeld M.D., Schuessler R.B., Boineau J.P., Cox J.L. ve diğerleri. (1997). Spontaneous atrial flutter in a chronic canine model of the modified Fontan operation. *Journal of the American College of Cardiology*, 30, 1095.
83. Durongpisitkul K., Porter C.J., Cetta F., Offord K.P., Slezak J.M., Puga F.J. ve diğerleri. (1998). Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation*, 98, 1099-1100.
84. Cox J.L., Jaquiss R.D., Schuessler R.B. ve Boineau J.P. (1995). Modification of the maze procedure for atrial flutter and atrial fibrillation. II. Surgical technique of the maze III procedure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 110(2), 485-495.
85. Mavroudis C., Deal B.J., Back C.L. ve Tsao S. (2008). Arrhythmia surgery in patients with and without congenital heart disease. *The Annals of Thoracic Surgery*, 86, 857-868.
86. Cantinotti M., Bell A. ve Razavi R. (2008). Role of magnetic resonance imaging in different ways of presentation of Ebstein's anomaly. *Journal of Cardiovascular Medicine*, 9(6), 628-630.

87. Oh J.K., Holmes D.R., Hayes D.L., Porter C.B. ve Danielson G.K. (1985). Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *Journal of the American College of Cardiology*, 6(6), 1351–1357.
88. Al-Khatib S.M. ve Pritchett E.L.C. (1999). Clinical features of Wolff–Parkinson–White syndrome. *American Heart Journal*, 138(3), 403–413.
89. Shivapour J.K., Sherwin E.D., Alexander M.E., Cecchin F, Mah D.Y., Triedman J.K. ve diğerleri. (2014). Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein's anomaly undergoing the Cone procedure. *Heart Rhythm*, 11(2), 182–186.
90. Cappato R., Schluter M., Weiss C., Antz M., Koschyk D.H., Hofmann T. ve diğerleri. (1996). Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation*, 94(3), 376–383.
91. Geerdink L.M., du Marchie Sarvaas G.J., Kuipers I.M., Helbing W.A., Delhaas T., Ter Heide H. ve diğerleri. (2016). Surgical outcome in pediatric patients with Ebstein's anomaly: A multicenter, long-term study. *Congenital Heart Disease*, 12(1), 32-39.
92. Davies R.R., Pasquali S.K., Jacobs M.L., Jacobs J.J., Wallace A.S., ve Pizarro C. (2013). Current Spectrum of Surgical Procedures Performed for Ebstein's Malformation: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *The Annals of Thoracic Surgery*, 96(5), 1703-1710.



**T.C.**  
**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ**  
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Sayı : 16969557 -1382

Konu :

ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU

**Toplantı Tarihi** : 10 EKİM 2017 SALI  
**Toplantı No** : 2017/22  
**Proje No** : GO 17/762 (Değerlendirme Tarihi: 27.09.2017)  
**Karar No** : GO 17/762-08

Üniversitemiz Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı öğretim üyelerinden Doç. Dr. Ebru AYPAR' ın sorumlu araştırmacı olduğu ve Dr. Aydın ADIGÜZEL' in uzmanlık tezi olan, GO 17/762 kayıt numaralı, "*Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2000-2017 Yılları Arasında Ebstein Anomalisi Tanısı ile İzlenen Hastaların Değerlendirilmesi*" başlıklı proje önerisi araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, etik açıdan uygun bulunmuştur.

- |   |  |
|---|--|
| 1. Prof. Dr. Nurten AKARSU (Başkan)     | 10 Prof. Dr. Oya Nuran EMİROĞLU (Üye)      |
| 2. Prof. Dr. Sevda F. MÜFTÜOĞLU (Üye)   | 11 Yrd. Doç. Dr. Özay GÖKÖZ (Üye)          |
| 3. Prof. Dr. M. Yıldırım SARILAN (Üye)  | 12. Doç. Dr. Gözde GİRGİN (Üye)            |
| 4. Prof. Dr. Necdet SAGLAM (Üye)        | 13. Doç. Dr. Fatma Visal OKUR (Üye)        |
| 5. Prof. Dr. Hatice Doğan BUZOĞLU (Üye) | 14. Doç. Dr. Can Ebru KURT (Üye)           |
| İZİNLİ                                  |  |
| 6. Prof. Dr. R. Köksal ÖZGÜL (Üye)      | 15. Yrd. Doç. Dr. H. Hüsrev TURNAGÖL (Üye) |
| 7. Prof. Dr. Ayşe Lale DOĞAN (Üye)      | 16. Öğr. Gör. Dr. Müge DEMİR (Üye)         |
| 8. Prof. Dr. Elmas Ebru YALÇIN (Üye)    | 17. Öğr. Gör. Dr. Meltem ŞENGELEN (Üye)    |
| 9. Prof. Dr. Mintaze Kerem GÜNEL (Üye)  | İZİNLİ                                     |
|   | 18. Av. Meltem ONURLU (Üye)                |