

# Eisenmenger Sendromlu Çocuk Hastaların Telekardiyografi ve Elektrokardiyografi Bulguları

## *Telecardiographic and Electrocardiographic Findings of Children with Eisenmenger Syndrome*

Evren Semizel\*, Dursun Alehan\*\*

\* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Uzm.Dr.

\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Prof.Dr.

### ÖZET

**Amaç:** Eisenmenger sendromlu hastaların elektrokardiyografi ve telekardiyografi bulgularının değerlendirilmesi.

**Yöntemler:** Eisenmenger sendromu tanısı almış olan 23 çocuk hasta ve yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı ve boy açısından benzer özelliklere sahip 20 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Çalışma grubunun tümünün elektrokardiyografi ve telekardiyografisi çekildi.

**Bulgular:** Eisenmenger sendromlu hastaların elektrokardiyografilerinde %4.3 normal aks, %56.5 sağ aks, %21.7 sol aks ve %17.4 kuzey-batı aks olduğu saptandı. İki grup arasında kalp atım hızı incelendiğinde anlamlı fark olmadığı gözlemlendi ( $p=0.515$ ). PR aralığı Eisenmenger sendromlu hasta grubunda  $0.138 \pm 0.025$  sn, kontrol grubunda ise  $0.120 \pm 0.017$  sn olarak bulundu ( $p=0.009$ ). Eisenmenger sendromlu hastaların elektrokardiyografilerinin incelenmesi, bu hastaların %87'sinde sağ ventrikül hipertrofisi ve %30'unda sağ atriyal dilatasyon olduğunu gösterdi. Sağ ventrikül ileti gecikmesi Eisenmenger sendromlu 8 vakada (%34.8), sağlıklı 1 vakada (%5) görüldü ( $p=0.024$ ). Tele bulguları incelendiğinde, Eisenmenger sendromlu 19 vakada (%90.9) pulmoner konusun kabarık olduğu, 19 vakada (%90.9) vaskülaritenin arttığı ve kardiyotorasik indeksin  $0.561 \pm 0.082$  olduğu görüldü ( $p<0.001$ ).

**Sonuç:** Elektrokardiyografi ve telekardiyografi Eisenmenger sendromlu hastaların değerlendirilmesinde kullanılabilecek, kolay ulaşılabilen tetkiklerdir. (*Güncel Pediatri 2007; 5: 31-4*)

**Anahtar kelimeler:** Eisenmenger sendromu, EKG, telekardiyografi

### SUMMARY

**Background:** Evaluation of the electrocardiographic and telecardiographic findings of the patients with Eisenmenger syndrome.

**Methods:** Twenty-three patients with the diagnosis of Eisenmenger syndrome, and 20 age, sex, body weight and length matched, healthy controls were included in the study. Electrocardiographic records and telecardiography of both groups were performed.

**Results:** It was found that; 56.5% of the patients with Eisenmenger syndrome had right-axis deviation, 21.7% of the patients left-axis deviation, 17.4% of the patients superior axis and 4.3% of the patients normal axis. Heart rates were not different statistically in the groups ( $p=0.515$ ). Besides, PR intervals on electrocardiograms of patients with Eisenmenger syndrome were longer than healthy controls ( $0.138 \pm 0.025$  seconds for patients with Eisenmenger syndrome, and  $0.120 \pm 0.017$  seconds for healthy controls) ( $p=0.009$ ). Examination of electrocardiograms of patients with Eisenmenger syndrome showed that, 87% of patients had characteristics of right ventricular hypertrophy, and 30% characteristics of right atrial dilatation. Right ventricular conduction delay was observed in 8 patients with Eisenmenger syndrome (34.8%) and only in 1 healthy control (5%) ( $p=0.024$ ). Evaluation of the telecardiographies of the study population showed that, 20 (90.9%) patients with Eisenmenger syndrome had chest roentgenograms with increased pulmonary vasculature, and prominent main pulmonary artery segment. Cardiothoracic ratios were also found to be higher for these patients ( $0.561 \pm 0.082$  for patient with Eisenmenger syndrome and  $0.463 \pm 0.009$  for healthy controls) ( $p < 0.001$ ).

**Conclusion:** All these findings suggest that electrocardiography and telecardiography are the simple tests that can be widely used for evaluation of the children with Eisenmenger syndrome. (*Güncel Pediatri 2007; 5: 31-4*)

**Key words:** Eisenmenger syndrome, ECG, telecardiography

Eisenmenger sendromu (ES) birçok konjenital kalp defekti ile birlikte görülebilir ve kendisini aortopulmoner, ventriküler, veya atriyal seviyede önceden varolan soldan sağa şantın ters dönmesi ve geri dönüşümsüz pulmoner hipertansiyon gelişmesi olarak gösterir. Eisenmenger send-

romlu hastaların değerlendirilmesinde ve takibinde yaygın olarak kullanılan ve ulaşılması diğer tetkiklere oranla daha kolay olan elektrokardiyografik ve telekardiyografik değerlendirme bulguları, sağlıklı çocuklarla karşılaştırılarak gözden geçirildi.

## Bireyler ve Yöntem

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi (HÜTF) Çocuk Kardiyoloji Ünitesi tarafından 1990-2001 yılları arasında yapılan kalp kate-terizasyonu ile Eisenmenger sendromu (ES) tanısı almış olan 77 hastadan ulaşılabilen 23 hasta çalışmaya dahil edildi. Eisenmenger sendromlu hasta grubuna demografik olarak benzer özellikler gösteren 20 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak alındı. Eisenmenger sendromlu hastaların dosya bilgileri geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların fonksiyonel değerlendirilmesi için New York Heart Association (NYHA) kriterleri kullanıldı (Tablo 1).

Eisenmenger sendromlu (grup I) ve sağlıklı (grup II) çocukların tümünün 12 derivasyonlu elektrokardiyografi (EKG) kayıtları alındı. Her bir EKG örneği ritim, QRS aksı, hız, PR aralığı, atriyal dilatasyon, ventrikül hipertrofisi, ST-T değişikliği yönünden incelendi.

Çalışmaya alınan çocukların tümüne telekardiyografi çekildi ve telekardiyografiler kardiyotorasik indeks, pulmoner konus ve pulmoner vaskülarite açısından değerlendirildi.

Her iki değerlendirme iki ayrı araştırmacı tarafından, birbirlerinden bağımsız olarak yapıldı. Aileler bilgilendirildi ve izin alındı. Çalışma HÜTF etik komitesi tarafından onaylandı.

İstatistiksel çalışma için SPSS paket bilgisayar programı kullanıldı. P < 0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## Bulgular

Çalışma grubu 23 Eisenmenger sendromu tanısı almış olan hasta ve 20 sağlıklı çocuktan oluşturuldu. Çalışma grubunun özellikler Tablo 2'de özetlenmiştir. Grup I ile grup II arasında yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı ve boy açısından istatistiksel anlamlı bir fark olmadığı, ancak oksijen saturasyonlarının grup I'de istatistiksel olarak anlamlı düşük olduğu bulundu. Grup I'i oluşturan hastaların konjenital kalp hastalığı tanı yaşı ortanca 0.5 yıl (ortalama 1.82 yıl, minimum 0.08 yıl-maksimum 13 yıl), Eisenmenger sendromu tanı yaşı ise 7.00 yıl (7.54 yıl, 0.6-22 yıl) olarak saptandı (Şekil 1). NYHA fonksiyonel sınıflamasına göre grup I'deki 13 olgu sınıf I, 7 olgu sınıf II, ve 3 olgu da sınıf IV olarak değerlendirildi.

**Tablo 1. New York Heart Association fonksiyonel sınıflaması**

NYHA FONKSİYONEL SINIFLAMASI	
Sınıf I	Asemptomatik hastalar
Sınıf II	Orta derecede aktivite ile hastada semptomlar ortaya çıkar
Sınıf III	Hafif aktivite ile hastada semptomlar ortaya çıkar
Sınıf IV	Sakinken de semptomu olan hastalar

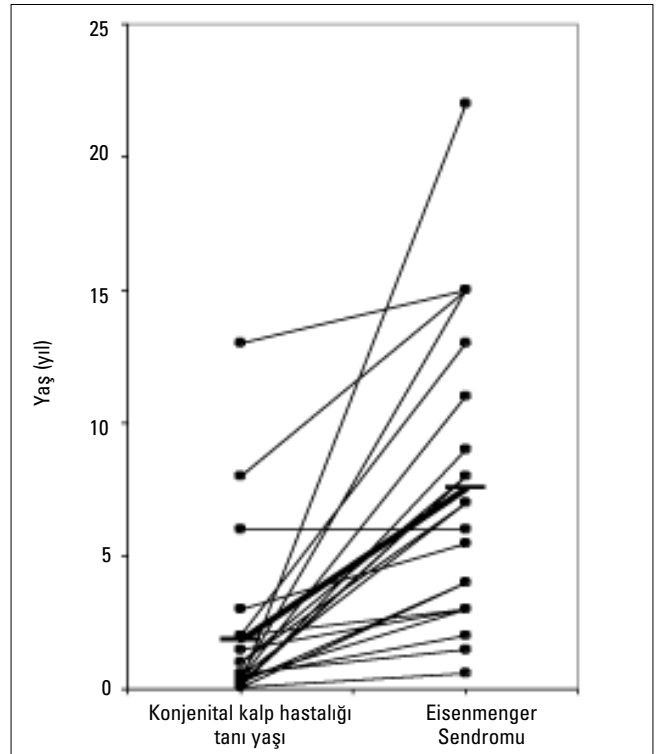
**Tablo 2. Çalışmaya alınan vakaların özellikleri**

	Grup I	Grup II	P
Yaş (yıl) ort±SD	11.21 ± 5.04	10.35 ± 4.81	0.634
Cinsiyet (E/K)	9/14	8/12	0.954
Vücut ağırlığı (kg) ort±SD	29.95 ± 15.88	35.27 ± 16.54	0.214
Boy (cm) ort±SD	131.5 ± 30.6	135.6 ± 27.7	0.715
O <sub>2</sub> saturasyonu ort±SD	87.5 ± 8.3	98.9 ± 1.1	<b>0.007</b>

Eisenmenger sendromu tanısı almış vakalar (grup I) ve sağlıklı grup (grup II) arasındaki EKG ve telekardiyografi bulguları Tablo 3'de özetlenmiştir. Her iki grupta da EKG ritminin normal sinüs ritmi olduğu gözlemlendi. QRS aksı incelendiğinde, grup I ve II arasında anlamlı bir fark olduğu saptandı (p<0.001). Grup II'deki çocukların EKG akslarının %90'ının normal aks olduğu gözlemlenirken, grup I'deki hastalarda ise %4.3 normal aks, %56.5 sağ aks, %21.7 sol aks ve %17.4 kuzeybatı aks olduğu saptandı. İki grup arasında kalp atım hızı incelendiğinde anlamlı fark olmadığı gözlemlendi (p=0.515). PR aralığı grup I'de 0.138 ± 0.025 sn, grup II'de ise 0.120 ± 0.017 sn olarak ölçüldü. Grup I'de II'ye göre PR aralığının daha uzun olduğu görüldü (p=0.009). Grup I'deki vakaların EKG'leri incelendiğinde, %87'sinde sağ ventrikül hipertrofisi ve %30'unda sağ atriyal dilatasyon gözlemlendi. Grup II'deki hiçbir vakanın EKG'sinde hipertrofi ve dilatasyon saptanmadı. ST-T değişikliği grup I'deki 2 hastada (%8.7) görülürken, grup II'deki çocukların EKG bulguları arasında ST-T değişikliği gözlemlenmedi. Ancak iki grup arasında istatistiksel fark saptanmadı (p=0.491). Sağ ventrikül ileti gecikmesi grup I'de 8 vakada (%34.8), grup II'de 1 vakada (%5) görüldü (p=0.024). Tele bulguları incelendiğinde, grup I'deki 19 vakada (%90.9) pulmoner konusun kabarıklık olduğu, 19 vakada (%90.9) vaskülaritenin arttığı ve kardiyotorasik indeksin 0.561 ± 0.082 olduğu görüldü. Grup II'de ise hiçbir vakada kardiyomegali olmayıp, vaskülarite ve pulmoner konus hepsinde normal sınırlarda idi (p<0.001).

## Tartışma

Eisenmenger reaksiyonu ventriküler veya aortopulmoner düzeydeki 'nonrestriktif' ilişkiye ikincil geliştiğinde sıklıkla ken-



**Şekil 1. Grup I'deki vakaların konjenital kalp hastalığı ve Eisenmenger sendromu tanı alma yaşları**

disini erken çocukluk döneminde gösterir. Daha az sıklıkla da atriyal septal defekte (ASD) olduğu gibi geç erişkin dönemde bulgular ortaya çıkar. Yapılan bir çalışmada sağ ventrikül ve sol ventrikül boyut ve fonksiyonları arasındaki ilişkinin ES'li hastalarda farklı olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmaya göre, ventriküller düzeyde "nonrestriktif komünikasyonun" varlığı bu ilişkinin belirlenmesinde önemlidir. Pulmoner arter basıncının miktarındaki artış veya klinik özellikler bu ilişkide o kadar belirleyici değildirler. Aynı çalışmada restriktif ventriküler septal defekti (VSD) olan ES'li hastalarda ventriküler boyut ve fonksiyonları arasında ilişki olmadığı, belirgin sağ ventrikül dilatasyonu ve sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu olduğu gösterilmiştir. Fakat nonrestriktif VSD'si olan hastaların sağ ventrikül ve sol ventrikül fonksiyonları arasında ilişki olduğu ve bunun da VSD'nin anatomisinden bağımsız olduğu rapor edilmiştir. Bu hastalarda ventriküler fonksiyon bozukluğu, eğer varsa, izole sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu yerine biventriküler bozukluk şeklinde kendini göstermektedir. Sağ ventrikül fonksiyonlarının "non-restriktif" VSD'si olanlarda, olmayanlara göre daha iyi korunduğu da rapor edilen bilgiler arasındadır (1).

Eisenmenger sendromunun gelişme süresi ve bulguların ortaya çıkması kalpteki defektin büyüklüğü ve yeri ile ilişkilidir. Patent duktus arteriosus (PDA) veya VSD'si olan hastalarda ASD'si olan hastalara göre daha erken dönemde ES gelişir (2). Kompleks konjenital kalp hastalığı (KKH) olan ES'li hastalar daha erken dönemde bulgu verir, erken klinik bozulma gösterir ve yaşam süreleri basit KKH olanlara göre daha kısadır (3). Ventriküler veya aortopulmoner şantı olan hastalar, atriyal şantı

olanlara göre daha yüksek mortalite hızına sahiptirler (4). Bizim vakalarımızın KKH tanı alma yaşı ortalama 1.82 yıl, ES tanısı alma yaşı ise ortalama 7.54 yıl olarak saptandı. En erken KKH ve ES tanısını tam atriyoventriküler kanal defekti, Down sendromu tanıları ile izlenen vaka almıştı ve NYHA kriterlerine göre 3. derece olarak değerlendirildi. Eisenmenger ve Down sendromu birlikteliği gösteren hastaların prognozlarının diğerlerine oranla daha kötü olduğu rapor edilmiştir. (3). Bizim çalışmamızda 3 vakada (%13) Down sendromu birlikteliği söz konusuydu. Bu vakalar diğerlerine oranla daha ileri NYHA derecesine sahiptiler. Hastaların kabul edilen Eisenmenger sendromu tanı alma yaşlarından daha önce Eisenmenger sendromu geliştirmiş olabileceğini burada belirtmekte yarar vardır. Bu ülkemiz koşullarında hasta izlemindeki güçlükler ve bazı dosya bilgilerindeki eksikliklere bağlanabilir.

Eisenmenger sendromlu hastaların telekardiyografilerinde periferik damarların sayı ve büyüklüğünde azalma ile birlikte; belirgin, geniş santral pulmoner arter varlığı bilinen bir bulgudur. Kardiyotorasik indekste artış daha çok ASD'si olan hastalarda görülmekle birlikte, VSD ve PDA'si olanlarda da rastlanabilir (2). Bizim hasta grubumuzda %90.9 vakada pulmoner konusta belirginleşme ve vaskülaritede artış saptandı. Kardiyotorasik indeks ise sağlıklı grubun değerleri ile kıyaslandığında belirgin artmıştı.

Eisenmenger sendromlu hastalarda elektrokardiyografide sağ atriyal dilatasyon, sağ ventrikül veya biventriküler hipertrofi görülür. Sağ ventrikülün yüklenmesine bağlı gelişen sağ atriyal dilatasyon ve sağ ventrikül hipertrofisine bağlı olarak miyo-

**Tablo 3. Grup I ve II'deki vakaların elektrokardiyografi ve telekardiyografi bulgularının karşılaştırılması**

Değişken (Birim)		Grup I	Grup II	P değeri	
EKG bulguları	Ritm NSR/diğer	23/0	20/0	1.000	
	AKS	N AKS	1 (4.3)	18 (90.0)	<0.001
		SAĞ AKS	13 (56.5)	2 (10.0)	
		SOL AKS	5 (21.7)	-	
		KB AKS	4 (17.4)	-	
	Hız (atım/dk)	90.6 ± 22.5	95.3 ± 24.8	0.515	
	PR (sn)	0.138 ± 0.025	0.120 ± 0.017	0.009	
	Sağ ventrikül Hipertrofisi n (%)	20/23 (%87)	0/20 (%0)	<0.001	
	Atriyal dilatasyon n (%)	7/23 (%30.4)	0/20 (%0)	0.010	
	ST-T değişikliği n (%)	2/23 (%8.7)	0/20 (%0)	0.491	
Sağ ventrikül İleti gecikmesi n (%)	8/23 (%34.8)	1/20 (%5)	0.024		
TELE bulguları	KTI	0.561 ± 0.082	0.463 ± 0.009	<0.001	
	Pulmoner konus	Kabarık n (%)	20 (%90.9)	0 (%0)	<0.001
		Çökük n (%)	0 (%0)	0 (%0)	
		Normal n (%)	2 (%9.1)	20 (%100)	
	Vaskülarite	Artmış n (%)	20 (%90.9)	0 (%0)	<0.001
		Azalmış n (%)	0 (%0)	0 (%0)	
Normal n (%)		2 (%9.1)	20 (%100)		

NSR: normal sinüs ritmi; N AKS: normal aks; KB AKS: kuzey batı aks; KTI: kardiyotorasik indeks; N/P: normal/patolojik

kardın elektriksel aktivitesinde meydana gelen değişiklikler sonucu, kalbin normal aksında ES'li hastalarda sağa doğru yer değiştirme olur. Bizim çalışmamızda elektrokardiyografik bulgular ES'li ve sağlıklı kontrol grubu arasında karşılaştırıldığında; ES'li hastalarda sağ aks, sağ ventrikül hipertrofisi (%87) ve sağ atriyal dilatasyonun (%30.4) olduğu saptandı. Sağ ventrikül ileti gecikmesi ES'li vakaların %34.8'inde görüldü.

Yapılan bir çalışmada bulguların erken yaşta ortaya çıkmış olması, sağ ventrikül hipertrofisi için elektrokardiyogram indeksi, supraventriküler aritmi öyküsünün varlığı, ve NYHA göre kötü fonksiyonel sınıf ES'de mortalite riskini arttıran faktörler olarak rapor edilmiştir (5). Aynı çalışmada adı geçen indeks V1 derivasyonundaki R ile V5 veya V6 derivasyonlarındaki S dalgasının maksimum amplitudlerinin toplamı olarak kabul edilmiş ve azalmış yaşam süresinin bir parametresi olarak değerlendirilmiştir. İndeksin pulmoner hipertansiyonun derece ve süresini yansıttığı düşünülmekle birlikte, indeksin sağ ventrikül dilatasyonundan, bozulmuş sağ ventrikül iletiminden ve kompleks anatomiden etkilenebileceği gerçeği de unutulmamalıdır (5).

Eisenmenger sendromu tanısı ile izlenen hastalarda sıklıkla aritmi gelişir. Atriyal fibrilasyon ve flutter en sık karşılaşılan aritmi çeşitleridir. Bu aritmiler özellikle ASD'si ve ağır atriyoventriküler kapak yetmezliği olanlarda (Mitral yetmezlik, triküspit yetmezlik, veya tek A-V kapak yetmezliği) daha sık görülür. Supraventriküler aritminin varlığı ES'li hastalarda mortalite için anlamlı bir gösterge olarak kabul edilmektedir. Bunun nedeni sağ ventrikül fonksiyon bozukluğundan kaynaklanması ve kalbin ön yükünün kaybına yol açarak klinik bozulmaya neden olmasıdır (5). Bizim çalışmamızda ES'li vakaların EKG'lerinde ritim açısından bozukluk saptanmadı. Ancak hastaların EKG'lerinden elde edilen PR aralığı sağlıklı grupla karşılaştırıl-

duğunda belirgin uzamış bulundu. PR aralığında görülebilecek uzamanın atriyal fibrilasyon için risk olduğu bilinmektedir (6).

Sonuç olarak; Eisenmenger sendromu olan çocukların EKG'lerinde sağ aks kayması, sağ ventrikül hipertrofisi, ve sağ atrial dilatasyon olduğu, sağ ventrikül ileti gecikmesinin tabloya eşlik ettiği, ve PR aralığının sağlıklı çocuklara oranla daha uzun olduğu, telekardiyografilerinde ise kardiyomegali ve pulmoner konusta belirginleşme ile beraber, pulmoner damarlanmanın merkezde artmış, uçlarda azalmış olduğu görüldü. Bu bulgular, Eisenmenger sendromlu çocukların takibinde yararlanılabilecek, kolay ulaşılabilecek tetkiklerle elde edilebilecek olması açısından önemlidir.

## Kaynaklar

1. Hopkins W.E., Waggoner A. Right and left ventricular area and function determined by two dimensional echocardiography in adults with the Eisenmenger syndrome from a variety of congenital anomalies. *Am J Cardiol* 1993; 72:90-4.
2. Vongpatanasin W., Brickner E., Hillis D., Lange R.A. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998; 128:745-55.
3. Daliento L., Somerville J., Presbitero P., Menti L., Brach-Prever S., Rizzoli G., Stone S. Eisenmenger syndrome; factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19:1845-55.
4. Young D., Mark H. Fate of the patient with the Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1971; 28:658-69.
5. Cantor W.J., Harrison D.A., Moussadji J.S., Connelly M., Webb G. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1999; 84:677-81.
6. Dilaveris P.E., Farbom P., Batchvarov V., Ghuran A., Malik M. Circadian behavior of P-wave duration, P-wave area, and PR interval in healthy subjects. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2001; 6:92-7.