T.C.
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ KLİNİĞİ
ANABİLİM DALI

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERDE CERRAHİ TEDAVİ VE KLİNİK SONUÇLARI

Dr. Hasan ÖNER

Tez Yöneticisi

Yrd. Doç. Dr. Abdurrahim ÇOLAK

Uzmanlık Tezi

ERZURUM – 2015

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERDE CERRAHİ TEDAVİ VE KLİNİK SONUÇLARI

Arş. Gör. Dr. Hasan ÖNER

Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği Ana Bilim Dalı

Tez Danışmanı:

Yrd.Doç.Dr.Abdurrahim ÇOLAK

Uzmanlık Tezi - 2015

Sabredip yetiştirenlere…

İÇİNDEKİLER

ONAY ..... **iv**
TEŞEKKÜR ..... **v**
ÖZET ..... **vi**
ABSTRACT ..... **vii**
KISALTMALAR VE SİMGELER DİZİNİ ..... **vii**
ŞEKİLLER DİZİNİ ..... **ix**
TABLOLAR DİZİNİ ..... **xii**
GRAFİKLER DİZİNİ ..... **xiii**
1. GİRİŞ **1**
2. GENEL BİLGİLER **2**
2.1. Ventriküler Septal Defekt 2
2.1.1. Tarihçe 2
2.1.2. Tanım 2
2.2. Ventriküler Septumun Embriyolojisi 3
2.3. Epidemiyoloji 3
2.4. Etiyoloji 4
2.5. Ventriküler Septumun Anatomisi 5
2.6. Ventriküler Septum Defektlerinde Sınıflandırma 8
2.6.1. Perimembranöz Ventriküler Septum Defekt 12
2.6.1.1. Perimembranöz İnlet VSD 14
2.6.1.2. Perimembranöz Outlet VSD 15
2.6.1.3. Perimembranöz Trabeküler VSD 16
2.6.2. Müsküler VSD 16
2.6.2.1. Müsküler İnlet VSD 17
2.6.2.2. Müsküler Outlet (infundibular) VSD 17
2.6.2.3. Müsküler Trabeküler VSD 17
2.6.3. Subarteriyal infundibuler (Doubly Committed Juksta Arteryel (DCJA)) VSD .. 18
2.7. Fizyopatoloji 19
2.8. Pulmoner Vasküler Rezistans 20
2.9. Klinik Semptomlar ve Bulgular 23

2.10. Tanı 25
2.10.1. Elektrokardiyografi 25
2.10.2. Telekardiyografi 27
2.10.3. Ekokardiyografi 29
2.10.4. Nükleer Angiografi 34
2.10.5. Manyetik Rezonans 34
2.10.6. Bilgisayarlı Tomografi 35
2.10.7. Kardiak Kateterizasyon 35
2.10.8. Anjiyokardiyografi 36
2.11. Ventriküler Septum Defektlerinin Doğal Seyri 40
2.11.1. Spontan Kapanma 40
2.11.2. Pulmoner Vasküler Obstruktif Hastalık 41
2.11.3. İnfektif Endokardit 41
2.11.4. Aort Kapak Prolapsusu ve Aort Yetersizliği 42
2.11.5. Aritmiler 43
2.11.6. Sol Ventrikül Sağ Atriyal Şant 43
2.11.7. Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı 43
2.11.8. Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı 44
2.11.9. Kalp Yetersizliği ve Ölüm 44
3. VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERDE TEDAVİ 45
3.1. Medikal Tedavi 45
3.2. Ameliyat Endikasyonları 46
3.3. Cerrahi Tedavi 49
3.3.1. Perimembranöz Defektler 50
3.3.2. Subarteriel (Jukstaarteriel) Defektler 55
3.3.3. Musküler Defektler 60
3.4. Pulmoner Arter Banding 64
3.5. Pulmoner Arter Debanding 68
3.6. Transkateter İle Perkütan Tedavi 69
3.7. Cerrahi Tedavi Sonuçları 72

4. MATERYAL VE METOD 75

4.1. Cerrahi Teknik 79
4.2. Sonuçlar 83
5. TARTIŞMA 89
5.1. Sonuç 95
KAYNAKLAR 96

ONAY

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nın 24.05.2012 tarih ve B.30.2.ATA.0.01.00/40 sayılı kararı ile 3 nolu toplantısında, Araştırma Görevlisi Hasan ÖNER tarafından hazırlanan **"Ventriküler Septal Defektlerde Cerrahi Tedavi ve Klinik Sonuçları"** isimli bilimsel tez çalışması protokolü ve ekli belgeleri gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemler ile gönüllü bilgilendirme metni dikkate alınarak incelenmiş ve çalışmanın Etik kurallara uygun olduğuna mevcudun oy birliği ile karar verilmiştir.

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince zengin bilgi ve tecrübelerinden faydalanma fırsatı bulduğum, desteklerini ve ilgilerini hep yanımda hissettiğim başta Üniversitemiz Rektörü Değerli Hocam Sayın Prof. Dr. Hikmet KOÇAK olmak üzere, Anabilim Dalı Başkanımız Sayın Prof. Dr. Münacettin CEVİZ'e

Bilgi ve deneyimleri ile yetişmemde büyük emeği geçen, her zaman desteğini gördüğüm, değerli hocamlarım Sayın Prof.Dr. Necip BECİT'e, Sayın Prof.Dr. Yahya ÜNLÜ'ye, Sayın Prof.Dr. Azman ATEŞ'e, ve Sayın Yrd. Doç. Dr. Uğur KAYA'ya

Eğitimim boyunca ve tez çalısmamın her safhasında yol gösteren, bilgi ve tecrübeleri kadar desteğini, zamanını ve hoşgörüsünü benden esirgemeyen tez danışmanım ve değerli hocam, Sayın Yrd. Doç. Abdurrahim ÇOLAK'a

Uzmanlık eğitimim boyunca samimi bir çalışma ortamı içinde büyük sevgi, saygı ve uyum içinde çalıştığım tüm Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı çalısanlarına; birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum değerli asistan arkadaşlarıma

Gurbette olsakda gönülleri, duaları ve manevi destekleri hep benimle olan sevgili annem, babam ve kardeşlerime

Her zaman sevgi ve desteğiyle yanımda olan, yaşam gücümün kaynağını oluşturan biricik eşim ve oğluma sonsuz teşekkürler ederim.

Dr. Hasan Öner

ÖZET

Ventriküler Septal Defektlerde Cerrahi Tedavi ve Klinik Sonuçları

2005-2014 yılları arasında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği Anabilim Dalı tarafından 59 VSD hastasına girişim yapıldı. 35 olgu erkek (%59.3), 24 olgu kadın (%40.7) idi ve yaş ortalaması 9,10±9,13(1-48), kilo ortalaması 25±16,5(7-75) olarak bulundu. Preoperatif NYHA fonksiyonel kapasite(FK) karşılaştırıldığında FK-I 31 olgu(%52,5), FK-II 25 olgu(%42,3), FK-III 3 olgu(%5,08) olarak belirlendi. Semptomlarına göre 27 olgunun(%45,8) semptomu olmadığı, 14 olgu(%23,7) efor dispnesi, 10 olgu(%16,9) çarpıntı, 5 olgu(%8,5) gelişme geriliği, 2 olgu(%3,4) sık akciğer enfeksiyonu, 1 olgu(%1,7) endokardit olarak değerlendirildi. Preoperatif anomali olarak en sık 13 olgu(%22) aort yetmezliği(AY) ve aort valf prolapsusu(AVP); 12 olgu(%20,3) ASD; 5 olgu(%8,4) PDA mevcuttu. VSD tiplerine göre girişim yöntemlerine bakıldığında perimembranöz tipte en sık 38 olgu (%88,4) ile sağ atriotomi, 1 olgu(%2,3) sağ atriotomi ve triküspit septal annulus radial kesisi; müsküler tipte en sık 8 olgu (%72,7) ile sağ atriotomi ve Swiss-Chess tip olan 2 olguda (%18,2) sol ventrikülotomi; DCJA tipte ensık 5 olgu (%100) ile sağ ventrikülotomi tercih edilmiştir.

Ensık müdahale edilen peroperatif anomali 13 hasta(%22) ASD onarımı, 5 hasta(%8,5) PDA ligasyonu olarak belirlenmiştir. Postoperatif komplikasyonlar arasında en sık görülen 9 olgu(%15,3) ile rezidü VSD dir. Fatal seyreden 3 hastanın(%5,09) PAB 67±7,5mmHg; LV-RV şant 49±9,6mmHg; Qp/Qs 4,7±3,87; PVR 7,5±4,6 değerlerinin yüksek oldukları görülmüştür. Pre/postoperatif NYHA ve RVP karşılaştırıldığında istatistiki olarak anlamlı($p<0,05$) olduğu görülmüş olup reoperasyonsuz yaşam olasılığı %93,2 olarak hesaplanmıştır.

Anahtar Kelimeler:ventriküler septal defekt,pulmmoner vasküler rezistans,Qp/Qs

ABSTRACT

Ventricular Septal Defect Surgery And Clinical Results

Ataturk University, Faculty of Medicine, Cardio-Vascular Surgery Department, between the years 2005-2014 has operated 59 patients with Ventricular Septal Defect diagnosed. 35 male patients (59.3 %), 24 female patients (40.7 %) with a average age of 9,10±9,13 (1 -48) and with a average weight of 25±16.5 (7-75). Preoperatively New York Heart Association (NYHA) functional capacity(FC) evaluation results were the following: FC-I 31 patients (52.5 %), FC-II 25 patients (42.3%), FC-III 3 patients (5.08 %). The symptomatic evaluation of the patients was the following: asymptomatic 27 patients (45.8 %), exertional dyspnea in 14 patients (23.7 %), palpitation in 10 patients (16.9 %), the progress of the disease was seen in 5 patients (8.5%), frequent pulmonary infections in 2 patients (3.4 %), endocarditis in 1 patient (1.7 %). The most frequent preoperative anomalies were the following: aortic valve insufficiency and aortic valve prolapse in 13 patients (22%); Among the other anomalies were; isolated atrial septal defect (ASD) in 12 patients (20.3 %), patent ductus arteriosus (PDA) in 5 patients (8.4 %). According to the VSD types applied intervention techniques were the following; perimembranous VSD was operated with right atriotomi technique in 38 patients (88.4 %), in 1 patient (2.3%) right atriotomy and tricuspid septal annulus radial incision technique was used. Muscular type VSD in 8 patients (72.7 %) were operated with right atriotomy technique. During Swiss-Chess type VSD left ventriculotomy technique was used in 2 patients (18.2 %). İn 5 patients (100 %) with DCJA type VSD right ventriculotomy technique was applied.

Among the most frequent perioperative anomalies were : repair of isolated ASD in 13 patients (22 %), ligation of PDA in 5 patients (8.5 %). Between postoperative complications the most frequent one was residual VSD in 9 patients (15.3 %). Mortality was seen in 3 patients (5.09 %) with preoperative PAB 67±7.5 mmHg, LV-RV shunt 49±9.6 mmHg, Qp/Qs 4.7±3.87, PVR 7.5±4.6 values in follow-up. According to the comparison of the pre/postoperative NYHA and RVP statistics ($p<0.05$), the survival rate without reoperation was estimated as 93.2 %.

Key Word: ventricular septal defect, pulmonary vascular resistance, Qp/Qs

KISALTMALAR VE SİMGELER DİZİNİ

VSD : Ventriküler sseptal defekt

CPB : Kardiyopulmoner bypass

TOF : Fallot tetralojisi

TGA : Büyük arter transpozisyonu

EKO : Ekokardiyografi

PVR : Pulmoner vasküler rezisans

RVP : Sağ ventrikül basıncı

LVP : Sol venrikül basıncı

LVSP : Sol ventrikül sistolik basıncı

RVSP : Sağ ventrikül sistolik basıncı

Qp : Pulmoner kan akımı

Qs : Sistemik kan akımı;

DCJA : Doubly Committed Jukstaarteryel (subarteriyal-infundibuler) tip VSD

PVOH : Pulmoner vasküler obstruktif hastalık

EKG : Elektrokardiyografi

TELE :Telekardiyografi

İVS : İnterventriküler septum

LV : Sol ventrikül

RV : Sağ ventrikül

PDA : Patent duktus arteriozus

İVC : İnferior vena kava

SVC : Superior vena kava

PAB : Pulmoner arter basıncı

RBBB : Sağ dal bloğu

NYHA FK : New York Heart Association Fonksiyonel Kapasite

EF : Ejeksiyon Fraksiyonu

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1. İnterventriküler septumun üç ana bileşeninin şematik görünümü..... 6
Şekil 2. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve musküler septumun bölümleri..... 7
Şekil 3. Trabecula septomarjinalisin sağ ve sol ventrikülden görünümü..... 7
Şekil 4. Modifiye Soto sınıflamasında Sağ Ventrikül Tarafından Bakıldığında Defektlerin Ventriküler Septumdaki Konumları..... 12
Şekil 5. Sağ atriotomi ile perimembranöz VSD nin görünümü..... 13
Şekil 6. Atriyoventriküler node dokusu (Koch Üçgeni)..... 13
Şekil 7. Membranöz septumun normal konumunu gösteren kalbin dört boşluk görünümü..... 14
Şekil 8. Sağ atriotomi ile perimembranöz outlet VSD nin görünümü..... 15
Şekil 9. Sağ atriotomi ile musküler tip VSD nin görünümü..... 16
Şekil 10. Apikal yerleşimli bir musküler trabeküler tip VSD nin görünümü..... 18
Şekil 11. Anotomik destekten yoksun aortik valv ve sinüsün VSD yoluyla sağ ventriküle prolabe olması..... 19
Şekil 12. Sol ventrikül hipertrofisi ve sol ventrikül dilatasyonu..... 26
Şekil 13. Sağ ventrikül hipertrofisi..... 27
Şekil 14. Postero-anterior(A) ve lateral(B) telekardiogram..... 28
Şekil 15. Telekardiyografide budanmış ağaç görünümü..... 28
Şekil 16. Kalbin tam hacimli veri setinin kaydında kullanılan standart ekokardiyografik transdüser pozisyonu..... 30
Şekil 17. Transtorasik ekokardiyografide parasternal kısa eksen ve apikal 4-boşluk kesitlerinde perimembranöz, müsküler ve "doubly committed" juksta-arteryel VSD'lerin şematik görünümü..... 31
Şekil 18. Transtorasik 2-B EKO'da parasternal kısa eksen kesitinde perimembranöz VSD'nin görünümü..... 32
Şekil 19. Transtorasik 2-B EKO'da parasternal kısa eksen kesitinde müsküler VSD'nin görünümü..... 32

Şekil 20. Transtorasik 2-B EKO'da subkostal kesitte doubly committed jukstaarteryel VSD'nin görünümü. 33
Şekil 21. Genel anestezi uygulandıktan sonra, preoperatif Transözofajiyal ekokardiyografi perimembranöz ventriküler septal defekt gösterimi 34
Şekil 22. Doubly committed juxta-arterial defektin(D) manyetik rezonans görüntüsü. 35
Şekil 23. Perimembranöz inlet VSD nin uzun eksen angiografide görünümü. 37
Şekil 24. Doubly Committed Juksta Arteryel (DCJA) VSD angiokardiografik g örümü. 38
Şekil 25. Apikal yerleşimli bir musküler trabeküler tip VSD nin uzun eksen angiokardiyogramda tek **(A)** ve multipl **(B)** defektlerin görüntüsü 38
Şekil 26. Outlet musküler tip VSD nin(ok) sağ anterior oblik angiokardiyogram ile görünümü 39
Şekil 27. Ventriküler Septum Defektlerinde Aort Valv Prolapsusu ve Aort Yetersizliği Gelişimi[85] 42
Şekil 28. Sağ atriotomi ile VSD nin görünümü (CS:koroner sinüs) 51
Şekil 29. Triküspit septal annulusa paralel 2-3 mm içerisinden yapılan kesi ve sonrasında VSD nin patch ile kontinü kapatılması ve septal annulusun onarımı 52
Şekil 30. Sağ atriotomi ile VSD ye prolobe olmuş aort leafletin görünümü 52
Şekil 31. Defektin tek tek plejitli sütürler ile kapatılması 53
Şekil 32. Defektin devamlı sütürler ile kapatılması 54
Şekil 33. Subpulmoner VSD nin yüksek sağ ventrikülotomi yoluylada explore edilmesi 55
Şekil 34. Kardiyoplejisinin verilmesi sırasında kapalı konumdaki aort kapak ile aortik leaflet VSD'ye distansiyonu 56
Şekil 35. Transvers ana pulmoner arter arteriotomi sonrası ve pulmoner kapak leafletinin retraksiyonu sonrası subarteriyal infundibular VSD nin görünümü 57
Şekil 36. Plejitli sütürlerin yamaya yerleştirilmesi 58
Şekil 37. Kommissürde aort yetmezliğine neden olan leafletinin plejitli sütür ile aort duvarına Sabitlenmesi. 59
Şekil 38. Prolobe aort kapak leafletinde triangüler rezeksiyon 60

Şekil 39. Sağ atriotomi sonrası septal triküspit leafletin çekilmesi ile musküler VSD nin görünümü 61
Şekil 40. Perimembranöz ve musküler VSD lerde tek büyük patch kullanımı daha az ileti bozukluklarına sebep olmaktadır. 62
Şekil 41. Sağ ventrikülotomi ile trabeküler musküler VSD nin kapatılması..... 62
Şekil 42. Sol ventrikülotomi ile apikal defektin kapatılması..... 63
Şekil 43. Torakotomi ile ana pulmoner artere ulaşımı 64
Şekil 47. Ana pulmoner artere banding işlemi 67
Şekil 49. Transkateter İle Perkütan Tedavi 71

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 1. VSD ile birlikteliği olan anomaliler..... 5
Tablo 2. Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı ile VSD boyutunun değerlendirilmesi 32
Tablo 3. Ventriküler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları..... 40
Tablo 4. Hastaların preoperatif karakteristik özellikleri 76
Tablo 5. VSD çaplarına göre semptom görülme oranları 77
Tablo 6. Hastaların preoperatif bazı hemodinamik bulguları 77
Tablo 7. VSD eşlik eden preoperatif anomaliler..... 79
Tablo 8. VSD ameliyatının cerrahi teknik özellikleri 80
Tablo 9. VSD tiplerine göre cerrahi girişim yolları 81
Tablo 10. Peroperatif uygulanan ek cerrahi girişimler..... 82
Tablo 11. Mortalite ve hasta özellikleri 83
Tablo 12. VSD girişim yollarına göre görülen komplikasyonlar..... 85
Tablo 13. VSD'lerde onarım materyaline göre görülen postoperatif komplikasyonlar . 86
Tablo 14. Preoperatif ve postoperatif NYHA karşılaştırılması..... 87
Tablo 15. Preoperatif ve postoperatif RVP karşılaştırılması 87

GRAFİKLER DİZİNİ

Grafik 1. Anatomik VSD tiplerinin insisansı 78
Grafik 2. Postoperatif komplikasyonlar..... 84

1. GİRİŞ

Ventriküler septum defekti (VSD), sol ve sağ ventrikülü ayıran septuma yerleşen, bir ya da daha fazla sayıda olabilen açıklık olarak tanımlanabilir. Ventriküler septal defektler konjenital veya akkiz olabilir. En sık görülen doğuştan kalp anomalisidir. Doğuştan kalp hastalıklarının %50'sini oluşturur, prevalansı 10000 canlı doğumda 41,8'dir[1]. Toplumda bilinen izole VSD oranı doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %20'si olmasına rağmen VSD'nin etyopatogenezi henüz aydınlatılamamıştır. Etyolojide genetik yatkınlıkla birlikte annenin alkol, sigara ve amfetamin kullanımı, annede diyabet varlığı, annenin boya sanayisinde çalışması, tarım ilaçları gibi bazı çevresel faktörler suçlanmaktadır[2]. Ventriküler septal defektlerin spontan kapanma ihtimali vardır. Bu ihtimal ilk aylardan itibaren yaşla azalan bir eğri çizer. Ventriküler septal defektlerin spontan kapanma dışında sıklıkla tedavisi cerrahidir. Cerrahi endikasyon hastanın klinik durumuna ve patofizyolojiye göre konulur. Ventriküler septal defekt kapatılması en sık yapılan pediatrik kardiyak operasyondur[3] .

Bu çalışmada ventriküler septal defekt hakkında genel bilgiler verildikten sonra Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği Anabilim Dalında yapılan konjenital ventriküler septal defekt cerrahisinde yapılan olgular retrospektif olarak ele alınacaktır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Ventriküler Septal Defekt

2.1.1. Tarihçe

1879 yılında Henry Roger tarafından ilk olarak VSD tanımlanmıştır. Eisenmenger tarafından 1897'de siyanoz ve pulmoner hipertansiyonu olan bir olgunun postmortem bulguları sunulmuştur. VSD'nin klinik özellikleri 1932'de Abbott, 1947'de Taussig tarafından incelenmiştir. İlk olarak 1954 tarihinde Lillehei ve Varco tarafından kontrollü kros sirkülasyon uygulanarak intrakardiyak tamir yöntemi ile kapatılmıştır. Birkaç yıl sonra kardiyopulmoner bypassın (CPB) rutin olarak kullanıma girmesiyle kalp cerrahisinde büyük gelişmeler olmuştur. Lillehei ve arkadaşları 1955 yılında VSD nedeniyle ameliyat ettikleri sekiz hastayı yayınlamışlardır. Mayo Klinikte DuShane ve arkadaşları 1956 yılında pump-oksijenatör kullanarak ameliyat ettikleri 20 geniş VSD'li hastayı yayınladılar ve o zaman için çok düşük olan %4 mortalite oranını yakaladılar. Truex ve Lev 1976 yılında kalp ileti sisteminin lokalizasyonu üzerine çalışmalar yaptı. Lev'in çalışmalarının ışığında Kirklin ve DuShane 1963 yılında VSD tamiri sırasında tam blok oluşumunu önleyen bir teknik geliştirdiler. 1957 yılında Lillehei atrial yaklaşımla VSD'nin başarıyla kapatıldığını gösterdi. VSD'nin infantlarda hipotermik sirkülatuar arrest altında ve ısınma sırasında pompa ve oksijenatör kullanılarak başarılı şekilde kapatılması Okamoto tarafından bildirilmiştir[4]. 1961 yılında Kirklin ve DuShane ve 1967 yılında Sloan ve arkadaşları infantlarda VSD'nin primer tamirini bildirmişlerdir [5, 6]. 1971 yılında Barratt-Boyes ise infantlarda primer kapamanın pulmoner arteryal bantlama yöntemine üstün olduğunu gösterdiler.

2.1.2. Tanım

Ventriküler septal defekt (VSD) sağ ve sol ventrikülü ayıran interventriküler septumdaki bir veya daha fazla açıklık olarak tanımlanabilir. VSD en sık görülen doğumsal kardiyak anomalidir[7]. VSD'ye diğer kardiyak malformasyonlar eşlik edebildiği gibi VSD; Fallot tetralojisi(TOF), kesintili arkus aorta, komplet atrioventriküler septal defekt, trunkus arteriozus, düzeltilmiş büyük arterlerin

transpozisyonu, triküspit atrezisi, büyük arterlerin transpozisyonu(TGA) gibi birçok kompleks doğumsal kardiyak malformasyonlara eşlik edebilmektedir. Çocuklarda ilk sırayı alırken yaş arttıkça sıklığı azalmaktadır. Bu da VSD' nin spontan kapanma özelliği ile ilgilidir. Hastaların medikal tedavisinde yıllar içinde önemli bir değişiklik olmasa da cerrahi ve girişimsel tedavi yöntemlerinde önemli ilerlemeler olmuştur.

2.2. Ventriküler Septumun Embriyolojisi

İntrauterin yaşamın 3. haftasında kardiyak lup oluşumu tamamlanır. Daha sonra ventriküler kısımdan primitif sol ventrikül, bulbus kordisin proksimal kesimindende primitif sağ ventrikül gelişir[8]. Bu iki yapı arasında primer interventriküler foramen bulunur. Her iki ventrikül sağ ve sol atriyoventriküler kapaklar aracılığı ile atriyumlarla ilişkidedir. 4. haftanın sonunda müsküler ventriküler septum, ventrikül tabanından yukarı doğru gelişmeye başlar ve ventrikülü ikiye ayırır. 5. haftanın sonunda trunkus arteriyozusda karşılıklı iki kabartı oluşur. Bu kabartıların her biri diğerine doğru spiral yapacak şekilde büyür ve karşılıklı birleşerek aortikopulmoner septumu oluştururlar. Her iki atriyoventriküler kanal arasında bulunan endokardiyal yastık dokusunun proliferasyonuda bu dönemde gerçekleşir. Aortikopulmoner septum aşağıya ventriküle doğru uzanır ve daha önce birleşmiş olan musküler septum ve endokardiyal yastık dokusu ile birleşir. Bu üç yapının birleşmesi intrauterin yaşamın 7-8. haftasında tamamlanır ve interventriküler foramen kapanır. Sonra septumun bu bölgesi membranöz interventriküler septum olarak şekillenir [8, 9].

2.3. Epidemiyoloji

İzole VSD en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır. Ekokardiyografi (EKO) klinik kullanıma girmeden önce VSD'in prevalansı hakkındaki bilgiler yetersizdi. İzole VSD'li hastalar genellikle asemptomatik oldukları için ve VSD'lerin spontan kapanma oranları yüksek olduğu için ancak ekokardiyografinin ve renkli Doppler ultrasonografinin rutin kullanımı sonrası gerçek prevalans hakkında bilgi sahibi olunmuştur. VSD konjenital kardiyak defektlerin %31'ine eşlik etmektedir. 10000 canlı doğumda 25-27 oranında olduğunu gösteren çalışmalar vardır[10]. Ekokardiyografinin kullanıldığı ve spontan kapanma oranı yüksek musküler defektlerinde saptanmasıyla

prevelans 1000 canlı doğumda 3-3,5 oranında saptanmaktadır. VSD prematürelerde ve düşük doğum ağırlıklı çocuklarda daha sık gözükür. Son yıllarda yapılan renkli Doppler EKO taramalarında doğumda VSD sıklığı %1-5 arasında bildirilmektedir. Bu artmış sıklığın nedeni genelde yaşamın ilk aylarında kapanan küçük müsküler VSD'lerin de saptanmasıdır [11, 12].

İzole VSD, kız çocuklarında biraz daha sık görülür. İzole VSD'li hastaların %56'sı kız, %44'ü erkektir[13]. Cinsiyet, ırk, anne yaşı, doğum sırası ve sosyoekonomik durum VSD insidansında belirleyici değildir. Genetik faktörler insidansta belirleyici olmamakla beraber VSD'nin spesifik tiplerinde genetik kalıtım önemlidir.''Doubly committed'' subarteriel defektler Asya popülasyonunda sık gözükürken müsküler defektler bu popülasyonda çok nadirdir[13]. Subarteriel defektler batı popülasyonunda cerrahi gerektiren VSD'lerin sadece %5'ni oluştururken bu oran Asya populasyununda %30'u bulmaktadır [13] .

2.4. Etiyoloji

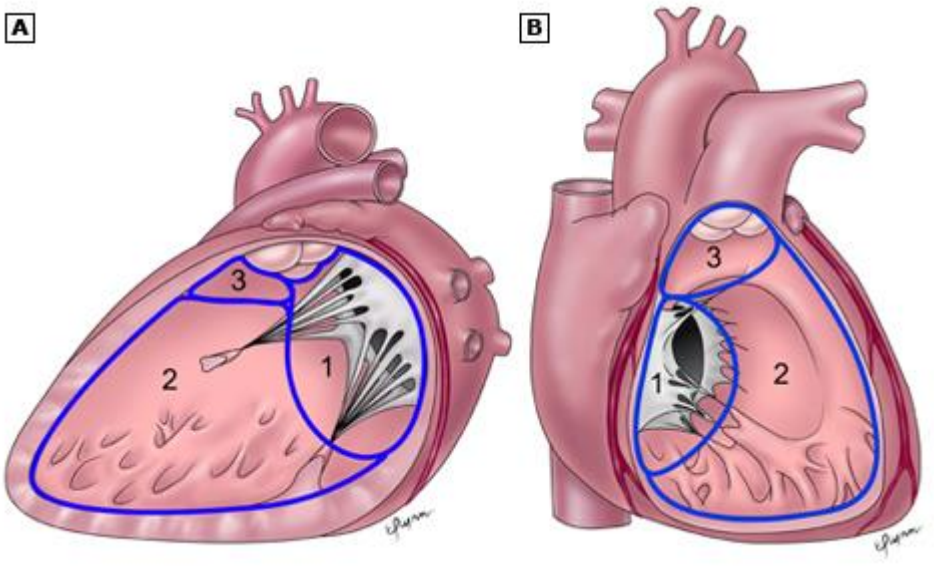
Kalbin konjenital anomalilerinin etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte hem genetik faktörlerin hemde çevresel faktörlerin etiyolojide rol oynadığı düşünülmektedir. Herediter olan veya olmayan anomalilerin bazen doğumsal kalp ve damar anomalileri ile beraber bulunmasıda bazı hastalarda genetik bir özellik düşündürmektedir[14]. Genellikle etyoloji multifaktoriyeldir. Annenin gebeliğin 2.-3. aylarında rubella enfeksiyonu geçirmesi, alkol, sigara ve amfetamin kullanması, annede diabetes mellitus varlığı, annenin boya sanayisinde çalışması etiyolojide suçlanmaktadır[9]. Tarım ilaçları gibi çevresel ajanların etiyolojideki rolü tartışmalıdır. Baltimore-Washington infant çalışması ve diğer bazı araştırmalar anne veya babanın tarımsal ajanlara maruziyetinin çocuklarda artmış izole VSD riski ile birlikteliğini gösterirken bunun aksini savunan araştırmalar da vardır. Aralarında 3.derece akrabalık bulunan anne veya babadan herhangi birinde VSD bulunduğunda çocukta VSD görülme ihtimali %4,4'tür[15]. Bazı kalp hastalıklarını barındıran sendromlarda bir komponent olarak VSD bulunabilmektedir[16] (Tablo 1).

Tablo 1. VSD ile birlikteliği olan anomaliler

SENDROM	**KARDİYOVASKÜLER ANOMALİ**	**NON-KARDİYAK BULGULAR**
Conradi-Hünerman	VSD , PDA	Bacaklarda Asimetri, Kemiklerde Anormal Mineralizasyon, Ciltte Porlar
Apert	VSD	Kraniositositozis, Midfasial Hipoplazi, Sindaktili
Trizomy 21(Down)	Endokardiyal Yastık Defekti, ASD/VSD	Hipotoni, Eklemlerde Hiperekstansibilite,Mongol Görünüm,Mental Reterdasyon
Trizomy 18	VSD,PDA,Pulmoner Stenoz	Kısa Sternum, Sıkılmış El, Mental Reterdayon
Trizomy 13	VSD,ASD	Sağırlık, Katarakt, İnterstisyel Pnömoni, Mikrosefali
Cri Du Cat	VSD	Kedi Ağlaması, Mikrosefali, Palpebral Fissürlerde Anomali, Mental Reterdasyon, Hipertolerizm
Water	VSD	Vertebral Anomaliler Vasküler Anomaliler Anal Atrezi, Özefagus Atrezisi, Sindaktili
Williams	VSD Supravalvüler Aort Stenozu Pulmoner Kapak Stenozu	Fiziksel Ve Mental Gerilik, Kaba Saç, Hipoplastik Tırnaklar

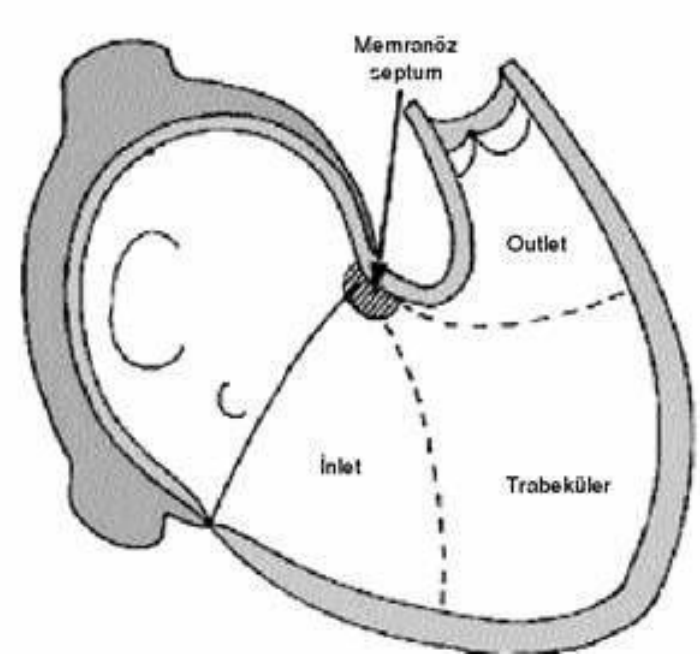
2.5. Ventriküler Septumun Anatomisi

İnterventriküler septumun 3 ana anatomik komponentivardır[17] (Şekil 1). Kısa eksende her iki ventrikül açıldığında hilal şeklinde sağ ventrikül tarafından kısmen çevrelenmiş dairesel sol ventrikül görülür. İnterventriküler septum 100-120 derecelik bir yay şeklindedir ve bu anatomik yapı septumu güçlendirir. Pulmoner kapak triküspit kapaktan krista supraventrikülaris ya da ventriküloinfundibuler katlantı olarak adlandırılan müsküler bir yapı ile ayrılır. Aort kapağı, triküspit ve mitral kapaklara olan "wedge" konumu nedeniyle ventrikül tabanında biraz daha derine yerleşmiştir. Aort kapağı ile mitral ve triküspit kapaklar arasında fibröz devamlılık vardır ve bu bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Santral fibröz cismin ventriküler septumdaki uzantısı membranöz septumu oluşturur.

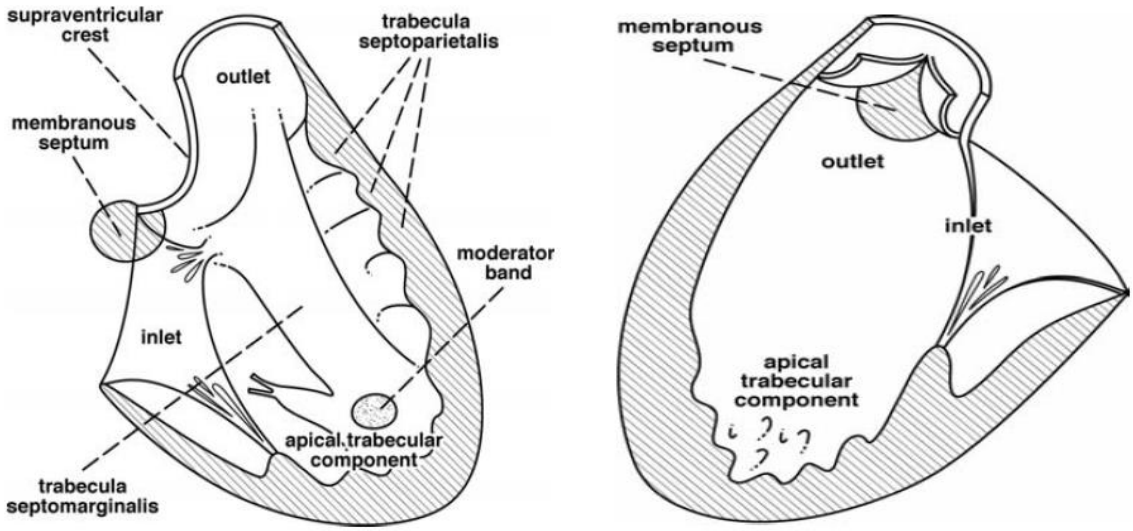


Şekil 1. Sol ventrikül(A) ve sağ ventrikül(B) bakış açısı ile interventriküler septumun üç ana bileşeninin şematik görünümü[18]
(1.Komponent: Atriyoventriküler kanal, 2.Komponent: Musküler septum, 3. Komponent: Parietal bant veya konal septum)

Membranöz septum mitral kapağın ön yaprakçığı ve triküspit kapağın septal yaprakçığı ile bağlantılıdır. Triküspit kapağın septal yaprakçığı mitral kapağın ön yaprakçığından daha apikale yerleştiği için sol ventrikül tarafından bakıldığında membranöz septumun arka parçası iki ventrikülün arasında değil, sol ventrikül ve sağ atriyumun arasında gibi görünür. Bu septum bölgesi atriyoventriküler septum olarak adlandırılır. Sonuçta membranöz septum triküspit kapağın septal yaprakçığı tarafından iki kısma ayrılır. Müsküler septum, tepesi membranöz septum tarafından oluşturulan üçgen şeklinde üç bölgeye ayrılır. Bunlar inlet, outlet ve trabeküler parçalardır[19-21] (Şekil 2). Septum, sağ ventrikül tarafında sola kıyasla yoğun bir trabekülasyon gösterir. Burada özel bir yapı, trabeküloseptomarjinalistir (Şekil 3). Bir gövde ve iki bacaktan oluşan ve "Y" harfine benzeyen bu yapı ventrikül apeksine doğru oblik şekilde uzanarak moderatör bantı oluşturur. Kraniyal uçta ise gövde ön ve arka kollara ayrılır, ön kol pulmoner kapağı desteklerken arka kol membranöz septuma uzanır. Ön ve arka kolların ayrım bölgesinde ise konal papiller kas yerleşmiştir [21]



Şekil 2. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve musküler septumun bölümleri[18]



Şekil 3. Trabecula septomarjinalisin sağ ve sol ventrikülden görünümü[18]

2.6. Ventriküler Septum Defektlerinde Sınıflandırma

Venrikül septumunun morfolojik olarak tanımlanması çok önemlidir, sınıflama ve cerrahi yaklaşımın temelini oluşturur. Ventriküler septum 4 parçaya ayrılır:

1.Membranöz septum: a) Atrioventriküler b) İnterventriküler
2. İnfundibuler (Outlet, Konal) Septum
3. İnlet (Atriyo-ventriküler (A-V) Kanal) Septum
4. Trabeküler (Müsküler) Septum

Temel olarak sınıflandırma anatomik ve hemodinamik olmak üzere ikiye ayrılır. Her iki sınıflandırmada endikasyon ve uygulanacak cerrahi strateji açısından değerlendirilmelidir. VSD'lerin çesitli sınıflandırmaları yapılmıştır ve sayısı fazladır. Sınıflandırmanın yanı sıra ventriküler septumun kullanılan anatomik isimlendirmenin bilinmesi sınıflandırmayı anlamak için önemlidir.

İsimlendirme beş grup seklindedir:

1. Konal, Suprakristal, Subarteryel, Subpulmonik, infundibuler, Doubly Committed, Konal Septal, Jukstaaortik, Jukstarteryel.
2. Perimembranöz, Paramembranöz, Konoventriküler, Perimemranöz kendi arasında üç alt guruba ayrılır: Jukstatrikuspid, Jukstamitral, Jukstaaortik.
3. İnlet Septal, AV Kanal; bunun parçaları Jukstatrikuspid, Jukstakrusial.
4. Muskuler tip üç kısma bölünür: inlet, trabeküler, outlet.
5. Gerbode; sol venrikül ile sağ atrium arasındaki defektlerdir, fistül olarakta yorumlanabilir.

Hemodinamik Sınıflama

VSD'ler hemodinamik olarak büyük, orta ve küçük VSD'ler olarak üçe ayrılırlar[14]:

1. Büyük VSD'ler; kabaca çapı aort kapak çapına eşit veya büyük VSD'lerdir.

a) VSD çapı 1cm/m² olan

b) VSD alanı 0.8cm²/m² olan

c) Pulmoner vasküler rezisans (PVR) > 5 Ü olan

d) Qp/Qs> 2 olan fakat PVR nin seviyesine göre değiskenlik gösterirler

e) Sağ ventrikül basıncı(RVB), sol venrikül basıncının(LVB) yarısından büyüktür

f) VSD rezistans(Kirklin) indeksi ([LVSP - RVSP / Qp-Qs] x m²); < 20 ü olan (LVSP= Sol ventrikül sistolik basıncı; RVSP= Sağ ventrikül sistolik basıncı;

Qp=Pulmoner kan akımı; Qs= Sistemik kan akımı; m^2 = Vücut alanı)

2. Orta büyüklükteki VSD'ler;

a) VSD çapı 0.5-1cm/m² olan

b) VSD alanı 0.4-0.8 cm²/m²

c) PVR> 4Ü

d) Qp/Qs > 1.75

e) RVB < LVB / 2

f) Kirklin indeksi 20 Ü civarındadır

3.Küçük VSD'ler;

a) VSD çapı< 0.5 cm/m²

b) VSD alanı < 0.4 cm²/m²

c) PVR normal

d) Qp/Qs < 1.75

e) RVB normal

f) Kirklin indeksi > 20 Ü olanlar.

Patolojik (VAN PRAAGH) Sınıflaması

1. Atrio-ventriküler kanal tipi defektler: Endokardial cushion'ların gelişimindeki bozukluk sonucu meydana gelirler. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında ventrikülün giriş kısmında bulunurlar(Şekil 1)

2. Musküler defektler: Musküler septumda konal papiller adalenin önünde yerleşirler(Şekil-1). %5-20 sıklıkta görülürler ve genelde birden fazladırlar.

3. Perimembranöz (Konoventriküler-infrakristal) tipi defektler: Sağ ventrikül tarafından bakıldığında krista supraventrikülarisin altında, konal papiller adalenin arkasında, membranöz septumda yer alırlar. Sol ventrikül çıkımında, aort kapağının altında yerleşirler %80 sıklıkla görülürler(Şekil 2).

4. Suprakristal (infindubuler-konal) tipi defektler: %5-7 sıklıkla görülürler. Sağ ventrikül çıkımında krista supraventrikülaris ile pulmoner kapak arasında görülürler.

Tedavi yaklaşımını ve gelişebilecek komplikasyonları belirleyen en önemli faktör ventriküler septal defektin morfolojisi ve yerleşim yeridir. Defektlerin farklı morfolojik tiplerinin tanımlanmasında bugüne kadar çok çeşitli sınıflandırmalar önerilmiş ve kullanılmıştır. 1960'da Lev defektleri yüksek ve alçak yerleşimli olarak tanımlamışken; Taussig basit defektler ve aortun overridingi ile beraber olan defekler olarak ikiye ayırmış; Goor ve arkadaşları ise septumu oluşturan yapıların gelişimsel orijinlerini temel alan bir sınıflama yapmıştır. Daha sonraki dönemde Van Praagh tarafından morfolojik ve embriyolojik özelliklerin birlikte kullanıldığı bir sınıflama yapılmış. Kirklin ise cerrahlar için değerli olabilecek bir sistem üzerinde çalışmıştır. 1980-1990'lı yıllarda Soto, Anderson ve Baker tüm bu gereksinimleri karşılamaya yönelik sınıflamalar üzerinde çalışmış fakat sonraki yıllarda da tartışmalar devam etmiştir. Günümüzde herkes tarafından kabul gören bir sınıflama üzerinde fikir birliği oluşmamıştır. Ortak fikir defektin ilk tanımlandığı dönemlerdeki gibi basit olmadığıdır[22]. Günümüzde en sık Soto ve arkadaşları ile Anderson ve arkadaşları tarafından yapılan ve aralarında çok az fark bulunan iki sınıflama kullanılmaktadır(Şekil 4). Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Derneği'nin doğuştan kalp hastalıklarına ilişkin veri tabanının oluşturulmasında ve tedavi sonuçlarının izlem ve değerlendirilmesinde kullanılmak üzere 2000 yılında yayınladığı Avrupa Pediatrik Kardiyoloji kodunda Anderson ve arkadaşlarının yaptığı sınıflama benimsenmiştir.

Bu sınıflamada VSD'ler perimembranöz, müsküler ve doubly committed juksta-arteryel defektler (DCJA) olmak üzere üç ana gruba ayrılır. Avantajı defektin iletim dokusu ve arteryel kapaklarla olan ilişkisi, izlemde gelişebilecek komplikasyonlar, kapanma potansiyeli ve cerrahi yaklaşım açısından yol gösterici olmasıdır. Sağ taraftan

bakıldığında ventriküler septum dört parçaya ayrılabilir. İnlet septum; triküspit kapak anulusundan triküspit kapakçıkların tutunduğu yere kadar olan bölge; trabeküler septum, triküspit kapak yaprakçıkların tutunduğu yerden önde apekse ve yukarıda krista supraventrikülarise kadar olan bölge; outlet veya infundibuler septum, kristadan pulmoner kapağa uzanan bölge; membranöz septum, ortada bulunan küçük bölgeden ibarettir. Ventriküler septum defektleri morfolojik özelliklerine, ventriküler septumdaki konum ve komşuluklarına göre sınıflandırılırken, defekte sağ ventrikül tarafından bakıldığında görülen sınırlar temel alınır. Perimembranöz ve müsküler VSD'ler yine sağ ventrikülde uzandıkları septum parçasına göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayırılır. Sağ ventrikülün birden fazla kesimine açılan defektler ise konfluen VSD olarak isimlendirilir[20].

SOTO-ANDERSON Sınıflaması

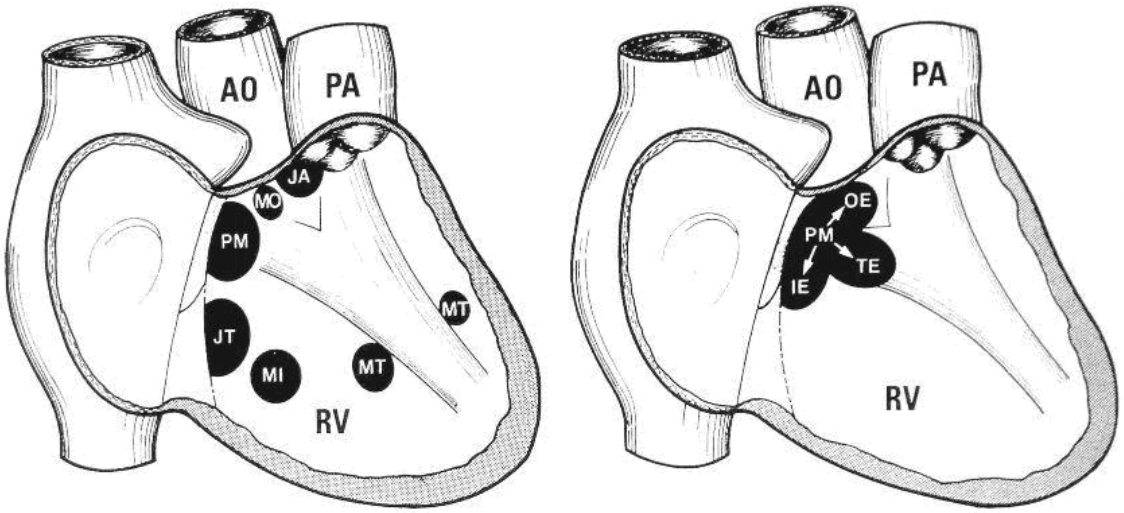
1. Perimembranöz tip VSD ler

a) İnlet
b) Outlet
c) Trabeküler

2. Muskuler tip VSD ler

a) İnlet
b) Outlet
c) Trabeküler

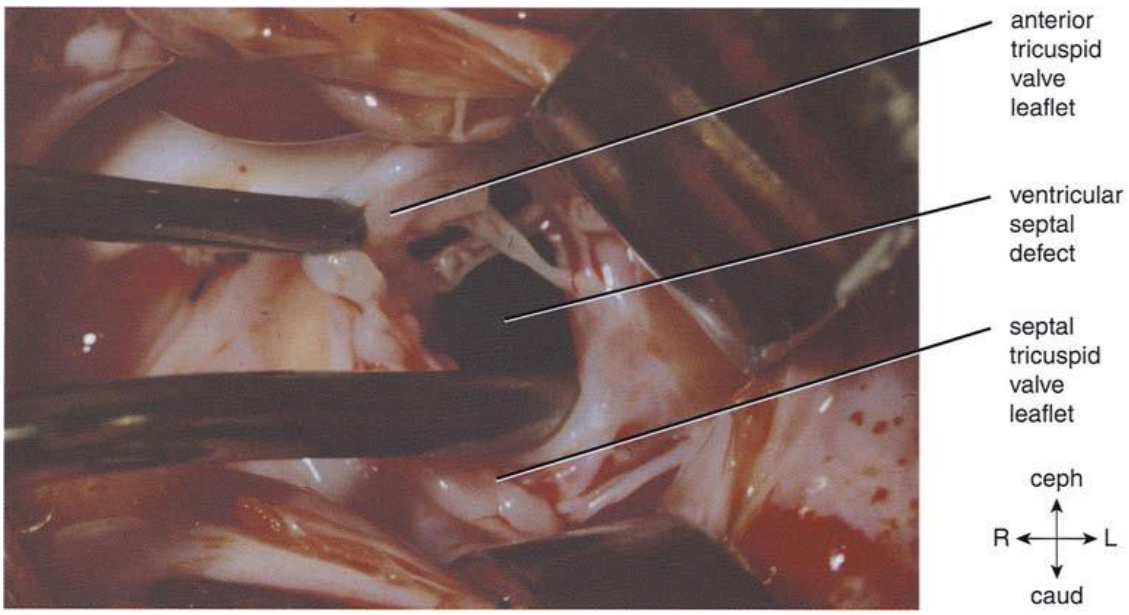
3. Doubly Committed Jukstaarteryel (subarteriyal-infundibuler) tip VSD ler



Şekil 4. Modifiye Soto sınıflamasında Sağ Ventrikül Tarafından Bakıldığında Defektlerin Ventriküler Septumdaki Konumları[18]
RV: Sağ Ventrikül PM: Perimembranöz, MO: Musküler Outlet, JA: Jukstaarteriel, JT: Jukstatriküspit, Mİ: Musküler İnlet, MT: Musküler Trabeküler, OE: Outlet Uzanım, İE: İnlet Uzanım TE: Trabeküler Uzanım

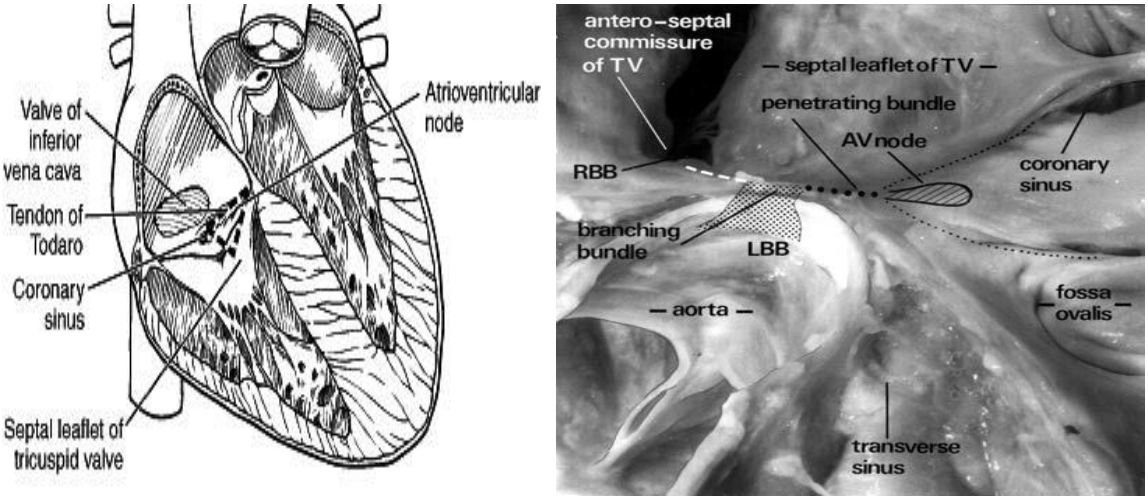
2.6.1. Perimembranöz Ventriküler Septum Defekt

Ventriküler septal defektlerin yaklaşık %80'i perimembranoz lokalizasyondadır. Normal bir kalpte membranöz septum ve supraventriküler krest olarak adlandırılan kısma yerleşirler [22] (Şekil 5). Membranöz septum sol ventrikül tarafında aort ve mitral kapak yaprakçıkları arasında fibröz devamlılık gösterir, bu bölgenin sağ taraftaki karşılığı sağ fibröz üçgendir. Membranöz septumla sağ fibröz üçgenin birleştiği bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Genellikle membranöz septumda eksiklik vardır. Perimembranöz defektler santral fibröz cisme bitişik yerleşirler. Membranöz septum triküspit kapağın septal yaprakçığının yapışma çizgisi tarafından atriyoventriküler ve interventriküler septum diye iki kısma ayrılır. Perimembranöz VSD ler membranöz septumun atriyoventriküler kısmına yerleşirler.



Şekil 5. Sağ atriotomi ile perimembranöz VSD nin görünümü [23]

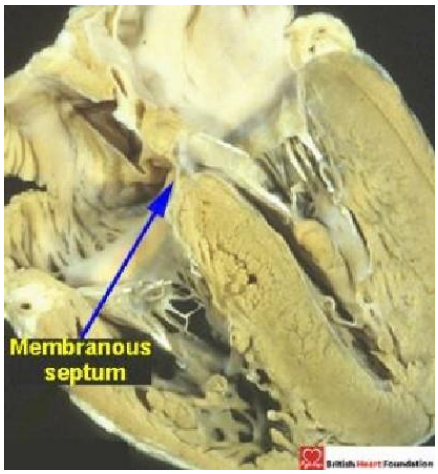
Atriyoventriküler iletim dokusu, Koch üçgeninin tepesinden müsküler septuma doğru yol alırken, membranöz septumun atriyoventriküler kesiminden geçer. Böylece ileti dokusu triküspit kapakta straddling(genellikle posterior inlet VSD lerde triküspit kapağın ventriküle prolobe olması) yoksa defektin arka-alt kısmından geçer [24] (Şekil 6) .



Şekil 6. Atriyoventriküler node dokusu (Koch Üçgeni)[18]

2.6.1.1. Perimembranöz İnlet VSD

Sağ ventrikülün girişine açılan defektlerdir. Bu defekt triküspid septal yaprakçığının inferiorundadır, defektin arka-alt kenarını aort ve mitral kapakların fibröz devamlılığı oluşturur. Membranöz septum aort kapağının sağ koroner ve non-koroner leafletleri arasındaki fibröz üçgenin tabanını oluşturan küçük bir bölgedir. Defektin üst kenarında membranöz septum ve aort kökünün fibröz dokusu ile ilişkilidir (Şekil 7) [20]. Bu defektlerde triküspid septal yaprakçığı defektif olabilir (bu durumda sol ventrikül sağ atriyum arasında şant görülebilir) ve straddling oluşabilir. Bu defektler, triküspid kapağın septal yaprakçığı, membranöz septum anevrizması veya triküspidden gelen aksesuar dokularla kısmen küçülebilir ya da tamamen kapanabilir[25] .



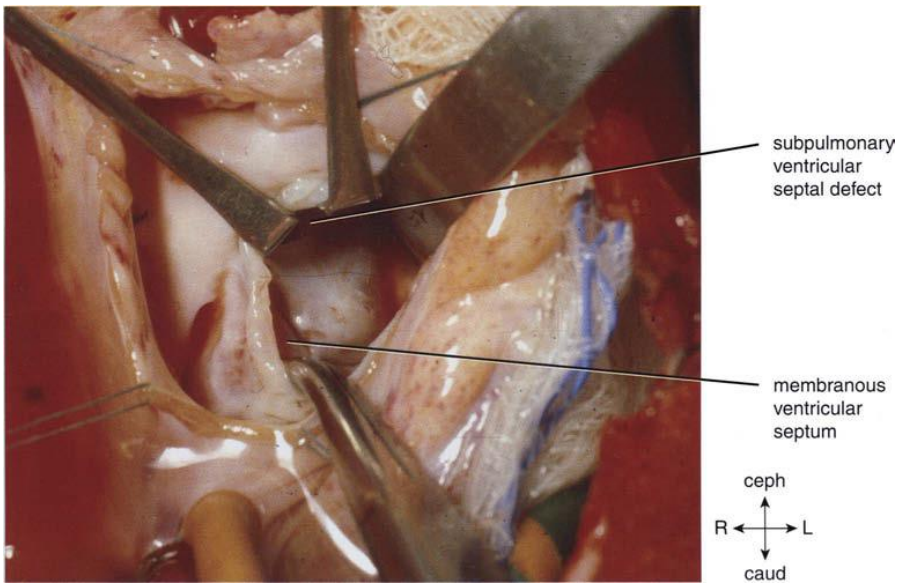
Şekil 7. Membranöz septumun normal konumunu gösteren kalbin dört boşluk görünümü[18]

Medial papiller adele defektin anterior ve sefalik kısmında yer alır. Bu defektlerin bir kısmı izole atrioventriküler kanal olarak adlandırılabilir[26]. Perimembranöz inlet defektler Gerbode tipi defektlerden ve ventriküler düzeyde şantı olan atriyoventriküler septal defektlerden(AVSD) ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Gerbode tipi defektlerde membranöz interventriküler septum normal, membranöz atrioventriküler septum defektiftir. Perimembranöz inlet defektlerin bir kısmı posterior crux'a kadar uzanabilirler. Common atrioventriküler kanalda sol valf üç leafletlidir ve atrioventriküler septal defektlerin tüm özellikleri vardır. İzole atrioventriküler kanalda

ise sol valf tipik olarak mitral valfdir(iki leafletlidir) ve common atrioventriküler kanalın diğer tüm özellikleri yoktur [14, 27]

2.6.1.2. Perimembranöz Outlet VSD

Sağ ventrikül çıkışına açılan perimembranöz defektlerdir. Sağ ventrikül çıkışının (subpulmoner müsküler infundibulum) önemli bir kısmı serbest duvarlı bağımsız bir yapıdır. Gerçek interventriküler septum niteliğindeki müsküler outlet septum çok küçük bir bölgedir(Şekil 8).



Şekil 8. Sağ atriotomi ile perimembranöz outlet VSD nin görünümü [23]

Bu nedenle, septum yapılarının malalignment göstermediği saf outlet defektler oldukça nadirdir. Perimembranöz outlet defektler genellikle outlet septuma değil, outletlerin altına açılır. Subaortik ya da subpulmonik olabilirler. Outlet septumda öne yönlendiği zaman aortik kapak açıklığı müsküler ventriküler septuma overriding yapar. Perimembranöz outlet VSD, septumun öne yönlendiği ve sağ ventrikül çıkış yolu darlığı birlikteliğine Fallot tetralojisi iyi bir örnektir[20]. Fallot tetralojisinden ayırımı müsküler infundibuler stenozun yokluğu ile yapılır. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı olmaksızın septumun öne doğru yönlendiği perimembranöz outlet VSD'ler ise Eisenmenger VSD olarak bilinir[28]. Outlet septumun arkaya sol ventrikül çıkış yoluna doğru yönlenmesi subaortik darlığa neden olur. Bu durum sıklıkla aortik arkın darlıklı

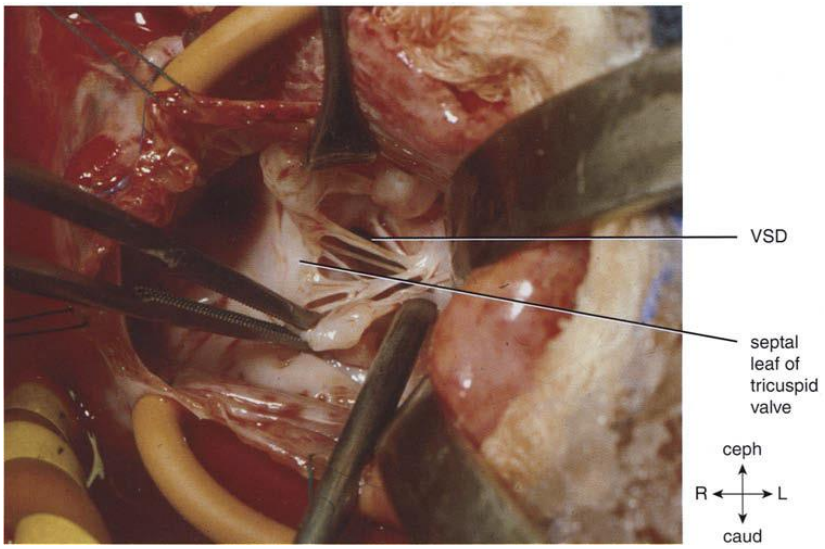
lezyonları ile birliktedir (şiddetli tübüler hipoplazi, aort koarktasyonu, kesintili aort arkı gibi). Aortik sağ koroner leaftin anevrizmal prolapsusu görülebilir. Prolapsus nadiren defektin kısmen ya da tam kapanmasına yol açar[14] .

2.6.1.3. Perimembranöz Trabeküler VSD

Sağ ventrikülün trabeküler kesimine açılan perimembranöz defektlerdir. Bunlar küçük, yarık şeklinde defektler olup, nadir görülürler. Sıklıkla konfluen defektlerin bir parçasını oluştururlar. Bu defektlerde triküspid septal yaprakçığında kleft sıktır[20]. Triküspit valvdeki klefttten sol ventrikül sağ atrium arası shunt oluşur. Bu şant membranöz septumun atrioventriküler septumun olmamasına bağlı olarak da oluşur. Her iki lezyonu ayırmada anahtar triküspit septal leafletin yapışma yeridir.

2.6.2. Müsküler VSD

Sağ ventrikülden bakıldığında kenarları tamamen müsküler dokudan oluşan bu defektler (Şekil 9) sağ ventrikülde açıldıkları bölgeye göre inlet, outlet ve trabeküler olarak üç tipi vardır.



Şekil 9. Sağ atriotomi ile musküler tip VSD nin görünümü [23]

2.6.2.1. Müsküler İnlet VSD

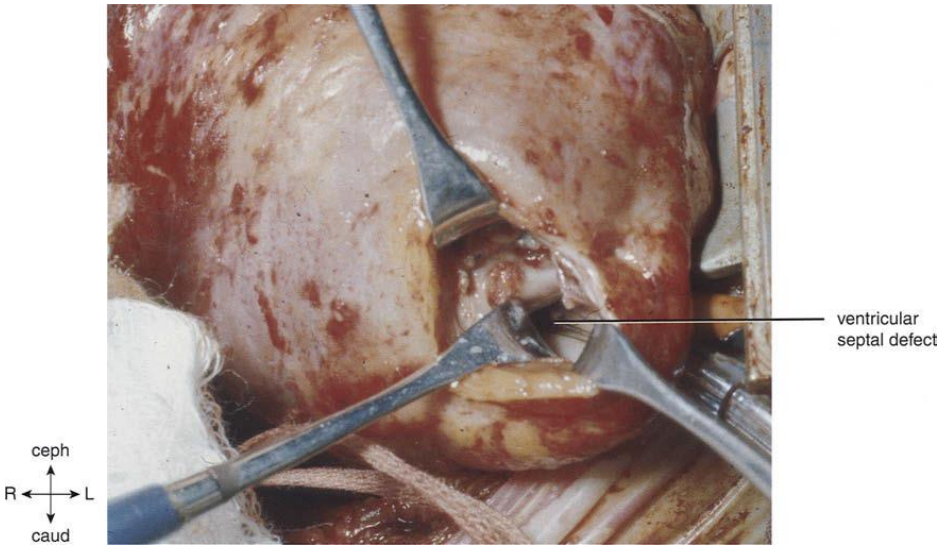
Triküspid septal yaprakçığına yakın yerleşimli olan bu defekt yaprakçık tarafından geniş şekilde örtülür ve müsküler dokuyla ayrılır. Triküspid ve mitral kapaklar arasındada müsküler doku bulunur. Perimembranöz VSD'lerde ise bu bölgede fibröz doku vardır. Musküler tip defektlerde atrioventriküler ileti yolları defektin antero-süperiorundan geçer. Küçük müsküler defektler, müsküler septum büyümesi ile spontan kapanabilir[24].

2.6.2.2. Müsküler Outlet (infundibular) VSD

Genellikle küçük ve tek olup diğer defektlerlede birlikte olabilirler. Sağ ventrikül çıkışına açılan müsküler defektlerdir. Diğer müsküler defektler gibi, sağ ventrikülden bakıldığında tamamen müsküler kenarlıdır. Bu VSD'ler serbest duvarın müsküler subpulmoner infundibulumun hemen altına açılan küçük defektler veya aortun overriding gösterdiği daha geniş defektler şeklindede olabilir. Bu ikinci tür defektlere sağ ventrikül çıkış yolu darlığı eşlik edebilir(Fallot Tetralojisi gibi)[20]. Müsküler outlet defektlerde aort ve triküspid kapak yaprakçıkları, içinden atriyoventriküler iletim dokusunun geçtiği müsküler bir dokuyla birbirinden ayrılırlar. Perimembranöz outlet VSD lerden triküspit-aort fibröz devamlılığı olmamasıyla ayırt edilirler.

2.6.2.3. Müsküler Trabeküler VSD

Trabeküler müsküler septuma yerleşen ve genelde geniş defektlerdir. Geniş müsküler trabeküler defektler genellikle orta ventriküler düzeyde, septomarjinal trabekülasyona yakın yerleşimlidir. Septum sol ventrikül tarafında daha düzgün bir yüzeye sahiptir. Sol ventrikül tarafından bakıldığında tek bir defekt olarak gözüken müsküler trabeküler VSD'ler bazen septomarjinal veya septopariyetal trabekül tarafından çaprazlanarak sağ ventriküle birden fazla delikle açılabilir. Gerçek mültipl müsküler trabeküler defektlerde ise, apikal müsküler septum süngerimsi görünümdedir ve bu defektler İsveç peyniri(Swiss-Cheese) VSD olarak adlandırılır (Şekil 10). Bu tip defektlerin atrioventriküler ileti yolları ile ilişkili olmayıp distal ileti yolları bu defektlerde etkilenebilir[14]. Ancak blok geliştiği bildirilmemiştir[24] .

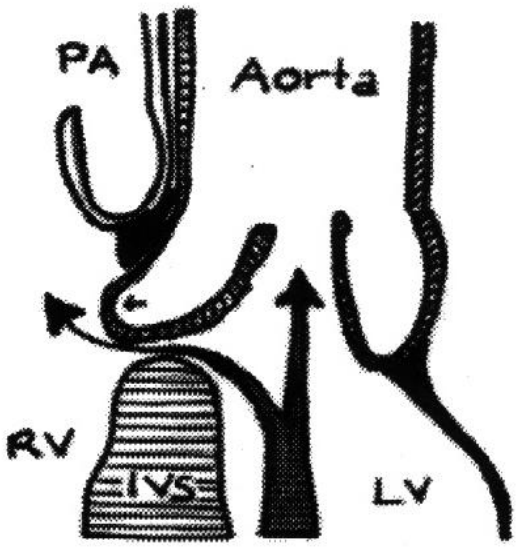


Şekil 10. Apikal yerleşimli bir musküler trabeküler tip VSD nin görünümü[23]

2.6.3. Subarteriyal infundibuler (Doubly Committed Juksta Arteryel (DCJA)) VSD

Defekt normal kalpte müsküler subpulmoner infundibulumun olması gereken yerdedir. Burada infundibular septumun (outlet/konus septumun) yokluğu söz konusudur. Normal kalpte pulmoner kapak, serbest duvar müsküler subpulmoner infundibulum tarafından desteklenmektedir ve bu bölge interventriküler değildir. Pulmoner kapak, aort kapağından daha yukarı yerleşmiştir ve aort sinüsleriyle subpulmoner infundibulum arasında fibröz doku yer alır. Oysa DCJA defektlerde hem müsküler outlet septum yoktur hemde subpulmoner müsküler infundibulumun septal bölgesi gelişmemiştir. Bu defektin tavanını hemen hemen aynı düzeyde yerleşen aort ve pulmoner kapağın fibröz devamlılık gösteren yaprakçıkları oluşturur[20]. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektin arka-alt kenarını sıklıkla aort ve triküspit kapak arasındaki müsküler yapı oluşturur. Bazende defekt daha büyük olur ve arka alt kenarı aort ve triküspit kapak arasındaki fibröz dokuya kadar uzanır. Bu şekilde bir defekt hem DCJA'dir, hem de perimembranözdür. Bu defektlerde subpulmoner infundibulumun yokluğu nedeniyle aort veya triküspit kapaklardan biri veya her ikisi interventriküler septuma overriding gösterebilir. Bu defektlerin her zaman suprakristal olarak adlandırılması doğru değildir. Çünkü krista supraventrikülaris normal septumun bir

belirtecidir ve VSD varlığında sıklıkla yoktur ya da konum ve şekli değişmiştir[21]. DCJA defektlerde aortik valf outlet septum tarafından desteklenmediği için sıklıkla aortik leaflet prolapsusu ve yetmezlik meydana gelir (Şekil 11). Perimembranöz defeklerdede olabilir[29, 30] .



Şekil 11. Anotomik destekten yoksun aortik valv ve sinüsün VSD yoluyla sağ ventriküle prolabe olması[31]
(PA:Pulmoner arter, RV:Sağ ventrikül, IVS: interventriküler septum, LV:Sol ventrikül)

2.7. Fizyopatoloji

İntrauterin VSD varlığı, normal kalp fizyolojisi üzerinde çok az etkisi vardır. Sağ ventrikül sistolik akımı yüksek pulmoner damar direncinden dolayı ductus arteriozus ile dessendan aort, abdominal visseral organlar, alt extremite ve plasentaya geçer. Akciğerden geçen kan akımı kalp debisinin %5-10 u kadardır. Aynı anda baş ve boyun beslenmesi sol ventrikül sistolik akımı ve distal aort arkı geçen akımın küçük bir yüzdesi ile sağlanır. Bu durumda, her ventrikül eşdeğer sistolik bir basınç üretir. Patofizyolojiyi belirleyen temel iki faktör defektin büyüklüğü ve pulmoner vasküler rezistanstır. Özellikle hastanın fizyolojik durumunu belirleyen en önemli anatomik değişken defektin büyüklüğüdür. Fetal hayatta küçük bir lümen ve kalın bir media tabakasından oluşan pulmoner arterlerin media tabakası, doğumdan sonra hızla incelir. Pulmoner damar direnci normalde postnatal 7-10. günlerde erişkin seviyelere geriler. Bazı yazarlar aortik orifisten küçük olan defektlerin restriktif olduğunu

belirtmektedirler. Diğerleri bu kritik değeri vücut kitle indeksine göre belirlemek gerektiğini, defekt çapı baz alındığında 1cm/m² (vücut kitle indeksi) ya da VSD alanını 0.8cm²/m² (vücut yüzey alanı) sınır kabul etmektedirler[32]. Bu değerlerin altındaki defektleri restriktif olarak nitelendirmekte ve hemodinamik olarak önemsiz kabul etmektedirler. Küçük VSD'ler iki ventrikül arasında akıma karşı büyük bir direnç oluştururlar. Bu hastaların küçük bir sol-sağ şantı, normal sağ kalp basınçları ve normal ventrikül çalışma karekterleri vardır. Pulmoner vasküler dirençte artışa eğilim yoktur ve tüm kardiyak siklus boyunca şant soldan sağa doğrudur. Bazı hastalarda izovolemik gevşeme döneminde şant dursada hiçbir zaman sağdan sola doğru bir akım olmaz. Orta büyüklükteki VSD'ler orta-büyük bir şanta izin verecek kadar büyük, akıma karşı bir direnç oluşturabilecek kadar küçüktürler. Çoğu hastada sol atriyum ve ventrikülde hacim yüklenmesi ve sol ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Sağ ventrikül sistolik basıncı sistemik basıncın %70-80'ine ulaşana kadar intrakardiyak akımın karekteristiği küçük defektlerdeki gibidir. Sağ ventrikül basıncı bu sınırı aştığında izovolemik gevşeme döneminde bir miktar kan sol ventriküle geçsede erken sistolde bu kanın çoğu sağ ventriküle geri döner[33]. Bu hastalarda şant miktarının yegane belirleyicisi sistemik ve pulmoner damar dirençleridir. Küçük bir sol-sağ şant vardır. Yaşamın ilk aylarında pulmoner damar direncinin azalması ile sol-sağ şantın miktarı ve sol atriyuma olan venöz dönüş belirgin derecede artar. Bu sol atriyum ve sol ventrikülde genişleme ve sol ventrikül kas kitlesinde artışla sonuçlanır. Sol ventriküldeki belirgin hacim yüklenmesi nedeni ile bu hastalarda sıklıkla 2-8. haftalar arasında konjestif kalp yetersizliği gelişmektedir[34]. Bebeklerin bu artmış hacim yüküne yanıtı Frank-Starling Etkisi, artmış sempatik aktivite ve miyokardiyal hipertrofidir. Bu son mekanizma hastanın kompansasyon yeteneğini belirleyen en önemli etkendir. Artmış pulmoner kan akımının devam etmesi ile pulmoner damarlarda adventisyal kalınlaşma, medial hipertrofi ve intimal zedelenme oluşur ve zamanla pulmoner vasküler obstrüktif hastalık(PVOH) gelişir[35].

2.8. Pulmoner Vasküler Rezistans(PVR)

Sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalıkların patofizyolojisinde morbidite ve mortaliteyi etkileyen en önemli faktörlerden biri pulmoner vasküler hastalık gelişimidir. Özellikle geniş veya multipl VSD'li hastalar 2 yaşından sonra pulmoner vasküler

obstrüktif hastalık gelişimi yönünden risklidirler[36]. Heath ve Edwards (1958) doğuştan kalp hastalığı olan hastalarda histopatolojik bulgulara dayanarak pulmoner hipertansiyon hastalığını sınıflandırdılar. Birinci evrede medial hipertrofi, ikinci evrede intimal proliferasyonun eklenmesi, üçüncü evrede intimal fibrosis ve vasküler dilatasyonun görülmeye başlaması, dördüncü evrede generalize vasküler dilatasyon ve vasküler oklüzyonun görülmesi, beşinci ve altıncı evrelerde, nekrozitan arterite doğru gidiş vardır[37]. Restriktif defektlerde akımın sınırlandırılmasında esas faktör defektin genişliğidir. Nonrestriktif defektlerde ise pulmoner vasküler rezistans ve daha az önemli olarak da sistemik vasküler rezistans önem kazanır. Pulmoner vasküler rezistans ne kadar düşükse pulmoner kan akımıda o kadar fazla olur. Doğumda pulmoner arterlerde kalın bir media tabakası mevcuttur ve pulmoner arter lümeni daralmıştır. Böylece pulmoner vasküler rezistans yükseklir. İlk iki hafta içerisinde normal sınırlara döner. Genellikle dört yaşından sonra pulmoner vasküler yatak erişkindeki karakteri kazanır. Bu yüzden doğumdan hemen sonra defektten çok akım olmaz. Postnatal ikinci haftadan sonra pulmoner vasküler rezistansın düşmesiyle defekten akım belirgin hale gelir. Pulmoner direncin zamanla düşmesi, pulmoner kan akımında, sistemik kan akımının bir kaç misli düzeyinde artışlara neden olmaktadır. Zamanla bu artış, yeniden pulmoner direncin artmasına ve sekonder değişikliklerin oluşmasına ve pulmoner vasküler obstruktif hastalığa yol açmaktadır[38]. Pulmoner vasküler hastalığın artması sağ ventrikül basınçlarında artışa, pulmoner arterde genişlemeye ve pulmoner yetersizliğe yol açabilir. Defekt restriktif ise defektin büyüklüğü önem kazanır. Doğumdan sonra 1-2 hafta içinde normale düşen pulmoner vasküler direnç VSD‘li hastalarda gecikebilir. Bu gecikmede, postnatal dönemde yetersiz akciğer gelişimi, intraasiner damarlarda sayısal azlık, intraasiner damarlarda musküler hipertrofi gibi faktörler rol oynamaktadır. Birçok olguda defekt çok küçüktür ve bu durumda pulmoner vasküler rezistans önem arz etmez ve pulmoner kan akımında belirgin artış olmaz. Bazı defektlerde ise defekt restriktiftir ancak daha büyüktür, bu durumda her iki ventrikül basınç değerlerinde eşitlenme olmaz, ancak sağ ventrikül ve pulmoner arter basınç değerlerinde artış oluşur. Bu tip defektlerde pulmoner vasküler rezistansın derecesi pulmoner kan akımının miktarını belirlemede önemlidir. Pulmoner vasküler rezistans arttıkça defekten geçen akım azalır. Pulmoner vasküler rezistans sistemik rezistansa ulaştığında ise akım terse döner sağ-sol şant meydana gelir(Eisenmenger Sendromu). VSD’nin kapatılmasından

sonra pulmoner vasküler hastalıktaki düzelme süreci konusunda tam bir araştırma olmayıp, medial hipertrofi, intimal fibrozis ve vasküler dilatasyon ve daha fazlası pulmoner vasküler hastalığın irreversibl dönemini ifade eder[39]. Pulmoner ve sistemik akımlar oranı (Qp/Qs) ekokardiyografik olarak pulmoner arter , aort, mitral ve triküspid kapak akımlarının tepe akımları, hız-zaman integralleri (VTI), sağ atrium(RA) ve sol atrium(LA) basınçları ve kapak alanları kullanılarak birden fazla yöntemle hesaplanabilir[40]. Ancak konjenital kalp hastalıklarında çoğu karar verme aşamasında pulmoner ve sistemik akımlarının birbirine oranlarının kullanılması yeterli olabilir. Bu yüzden şant hesabında oksijen tüketimi kullanılsa bile Qp/Qs oranlamasında ortadan kalktığı için önem teşkil etmez.

$$Qp/Qs = \frac{\text{Aort saturasyonu- vena kava superiyor saturasyonu}}{\text{Pulmoner ven saturasyonu- pulmoner arter saturasyonu}}$$

Elde edilen basınç ölçümleri ve akım hesaplarının sonuçları kullanılarak sistemik vasküler rezistans (SVR) ve pulmoner vasküler rezistans (PVR) hesaplanır.

$$\text{Rezistans} = \frac{\text{Basınç farkı}}{\text{Akım}}$$

Denklemde veriler yerine yerleştirildiğinde;

$$PVR = \frac{\text{Ortalama PA basıncı- ortalama LA basıncı}}{Qp}$$

$$SVR = \frac{\text{Ortalama aort basıncı- ortalama RA basıncı}}{Qs}$$

elde edilir[41] .

2.9. Klinik Semptomlar ve Bulgular

Ventriküler septal defektli hastaların yakınmaları ve fizik muayene bulguları şantın, dolayısıyla defektin büyüklüğü ile yakından ilişkilidir[42]. Bu defektler boyutlarına göre küçük, orta ve geniş defektler olarak sınıflandırılır. Küçük ve orta büyüklükteki VSD'lerde defekt soldan sağa olan şantı sınırlar. Ancak geniş defektlerde ventriküler seviyede akıma karşı herhangi bir direnç yoktur. Böyle defektlerde akımın belirleyicisi sistemik damar direnci(Qs) ve pulmoner damar direncidir(Qp). Küçük VSD'li hastalarda ya hiç belirti yoktur ya da belirtiler çok hafiftir. %75 oranında yaşamın ilk iki yılı içerisinde kendiliğinden kapanır[43]. Başka bir incelemede, çocukluk döneminde ameliyat gerektirecek kadar çok küçük sayılabilecek bir VSD ile yetişkin hastalar ortalama 30 yıl boyunca izlendi[44]. Bu hastaların hiçbirinde ölüm olmadı. Spontan kapanma % 6 ve endokardit %1.4 olarak bulundu. Hastaların son kontrollerinde %95'nin semptomsuz olduğu, sol ventrikül boyutu sadece bir hastada arttığı, hiçbir hastada sol ventrikül disfonksiyonu olmadığı ve ortalama egzersiz kapasitesinin % 92 olduğu görülmüştür[44]. Rutin muayene için getirilen çocukta duyulan üfürüm ilk bulgu olabilir. Sonuçta ventriküller arasındaki basınç farkı belirginleşir ve üfürüm işitilir. Üfürüm sıklıkla ilk 1-6. haftada, nadiren de pulmoner damar direncindeki hızlı düşüş nedeniyle yaşamın ilk günlerinde duyulabilir. Küçük izole VSD'li hastalar genelde asemptomatiktir, küçük sol-sağ şantın akciğerlerin genişleyebilme kabiliyetini az da olsa değişiklik yapması sonucu hafif takipne gelişebilirsede bu durum normal beslenme, büyüme ve gelişmeyi etkilemez. Fizik muayenede çocuk sağlıklı görünür, hafif takipne dışında vital bulgular genelde normaldir, boyun venöz dolgunluğu, hepatomegali, ödem, akciğer dinleme bulguları yoktur. Palpasyonla prekordiyal aktivite normaldir. Sol alt sternal kenarda trill palpe edilebilir ve 4-6. derece holosistolik bir üfürüm eşlik edebilir. Küçük defekler daha şiddetli bir üfürüm oluşturabilirler ancak bu her hasta için geçerli bir kural değildir. Müsküler defekti olan bebeklerde septal kas yapısının sistol sırasındaki kasılmasına bağlı olarak defekt kapanabilir ve daha yumuşak, midsistolde sonlanan bir üfürüm işitilebilir. Böyle bir üfürüm küçük müsküler bir defekte işaret eder ve %80 olasılıkla birinci yılda defektin küçülerek kapanması ile üfürüm kaybolur. Sternumun sol üst kenarında daha iyi işitilen bir üfürüm outlet yerleşimli bir defekti işaret eder. Küçük

VSD'ler de bulgular soldan sağa şant miktarı az (Qp/Qs<2), pulmoner arter basıncı normaldir (<35 mmHg) çoğu küçük VSD oskültasyon ile saptanabilir. Sol alt sternal kenarda 2 veya 3/6 dereceden yüksek frekanslı bir üfürümdür. Defektten geçen akımın ve üfürümün pansistolik özelliği, ventriküller arası sistolik basınç gradiyenti ile uyumludur ve sağ ventrikül sistolik basıncının, sol ventrikul sistolik basıncından daha düşük olduğunun dolaylı bir kanıtıdır. Müsküler defektli hastalardaki üfürüm, genellikle sistol ortasında kesilen, kısa, yüksek frekanslı yumuşak özelliktedir. Bazı küçük defektlerde üfürüme trilde eşlik edebilir[43].

Orta büyüklükte defekti olan bebeklerde pulmoner damar direncinin düşmesi ile birlikte sıklıkla ilk bir ayda belirtiler ortaya çıkar. Başlangıç belirtileri taşikardi, takipne ve artmış sempatik aktivite sonucu oluşan aşırı terlemedir. Sol-sağ şant arttıkça klinik daha da ağırlaşır, artık pulmoner uyum bozulmuş, solunum işi artmıştır. Takipne beslenme sırasında daha belirginleşir, solunum yükü artar, beslenme bozulur ve kilo alımı yavaşlar. Bu hastalarda akciğer enfeksiyonları sık görülür ve solunum problemlerini artırır. Orta büyüklükteki VSD'lerde fizik inceleme bulguları konjestif kalp yetersizliğinin derecesi ve sol-sağ şantın büyüklüğüne bağlıdır. Bu bebeklerin sıklıkla boyları normal vücut ağırlıkları yaşlarına göre geridir. Prekordiyal aktivite hem sağ parasternal hemde apikal alanlara yayılmıştır. Takipnenin yanında nadiren suprasternal ve interkostal çekilmeler vardır. Bazende ral duyulabilir. Holosistolik üfürüm genelde trill ile birliktedir ve kabadır. Pulmoner kan akımı sistemik kan akımının iki katına ulaştığında apekste erken middiyastolik rumble ile birlikte S3 işitilebilir. S2 genelde geniş çifttir ve solunumla bir miktar değişebilir. Bu tür defektlerde ciddi kalp yetersizliği gelişebilir[42].

Orta genişlikteki defektlerde, soldan sağa şant miktarı (Qp/Qs >2) ve pulmoner arter basıncı artmıştır(35-65 mmHg). Büyük defektlerin neden olacağı takipne, taşikardi, hepatomegali ve boyun venlerinde dolgunlukla karekterize konjestif kalp yetersizliği bazen çok ağır seyredebilir. Ciddi kalp yetersizliği olan bebeklerde bile periferal ödem olağan değildir. 4-6 ay veya daha uzun süre büyük sol-sağ şantı olan hastalarda sol ön toraks dışa doğru çıkıntı oluşturur. Pulmoner damar direnci düşük, pulmoner kan akımı fazla olan hastaların oskültasyon bulguları orta büyüklükte defekti olan hastalara benzer. Büyük defekti olan hastalarda pulmoner damar direncindeki

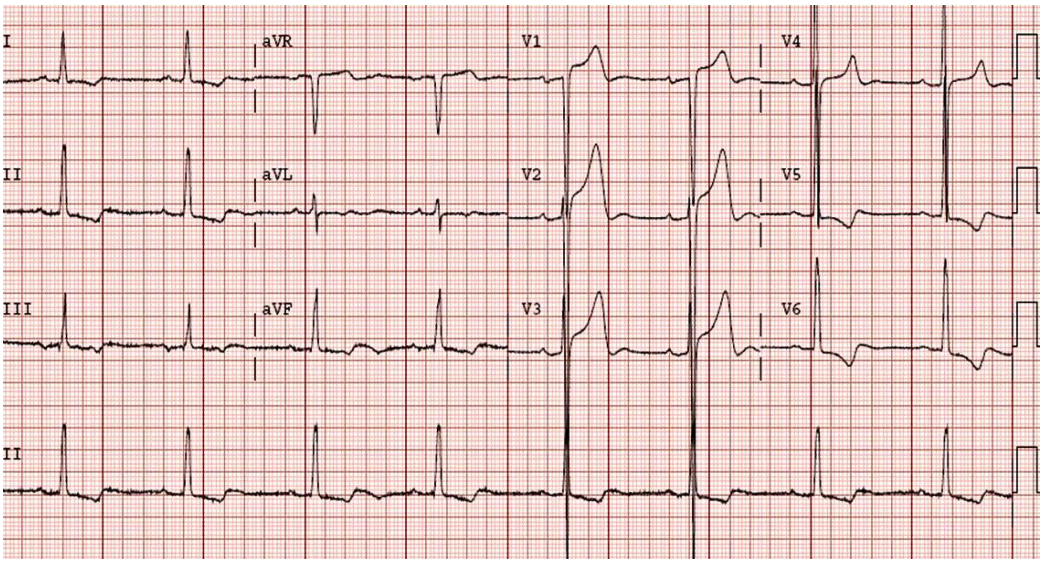
artışla birlikte kalp yetersizliği bulguları geriler. Bu hastaların sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kilo alamama yakınmaları vardır. Üfürümün şiddeti azalmış, ikinci kalp sesinin şiddeti artmıştır. Hastalar genelde çocukluk döneminde klinik olarak iyi durumdadırlar, egzersiz dışında fazla bir yakınmaları yoktur, istirahatte hafif bir siyanoz olabilir ve çomak parmak gelişmiştir. Bu hastalarda fizik incelemede palpasyonla belirgin sağ ventrikül aktivitesi hissedilir, kısa bir sistolik üfürüm işitilebilir. Erken diyastolik dekreşendo bir üfürüm aort veya pulmoner yetersizliği düşündürür. S2 sert ve sıklıkla tek olarak işitilir, apekste diyastolik rumble yoktur fakat sağ ventrikül orjinli bir S3 sol sternum kenarı boyunca işitilebilir. Geniş VSD'ler de PVR'nin durumuna göre Qp/Qs >2 dir, pulmoner arter basıncı 65 mmHg'nın üzerindedir. Pulmoner hipertansiyon ilerleyip pulmoner vasküler obstruktif hastalık(PVOH) ve Eisenmenger sendromu gelişirken soldan sağa şantın azalması ile (Qp/Qs <2) semptomlar geriler, konjestif kalp yetersizliği kaybolur. Hastalar 1 yaşından 2.-3. dekadlara dek sürecek bir iyilik dönemine girerler. Bu dönemde üfürüm kaybolur, sağ ventrikül vurusu belirgindir, S2'nin pulmoner komponenti tek ve serttir, palpe edilebilir, sol sternal kenarda diastolik pulmoner yetersizlik üfürümü duyulur, siyanoz gelişir. Hasta erişkin yaşa geldiğinde efor intoleransı, aritmi, ventrikül disfonksiyonu, sağ kalp yetersizliği ve hemoptiziler ile tekrar semptomatik hale gelir[43, 45-47].

2.10. Tanı

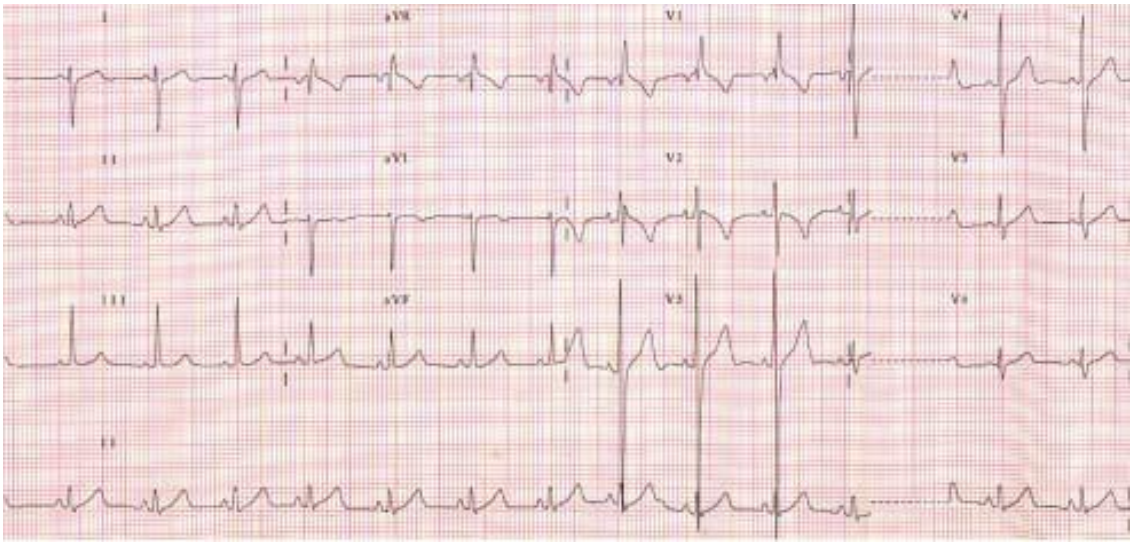
2.10.1. Elektrokardiyografi

Özellikle izole ventriküler septal defekt (VSD), hastalanın çoğunluğu normal bir elektrokardiyograma sahiptir. Bu VSD hastalarının % 66 bölümünü oluşturmaktadır[48]. Bununla birlikte büyük VSD'lerde intraventriküler ileti bozuklukları veya sağ dal bloğu gibi çeşitli elektrokardiyografik anormallikler gözlenmiştir. Buna ek olarak VSD'deki shunt ve/veya aortik regürjitasyona bağlı oluşan sol atriyal ve ventriküler volüm yüklenmesine bağlı hipertrofi elektrokardiyografide (EKG) görülebilmektedir (Şekil 12). Küçük VSD'lerde elektrokardiyografi genelde normaldir, bazen V1'de rsR' görülebilir[49]. Sol prekordiyal derivasyonlarda derin Q dalgaları ile beraber sol aks deviasyonu, sol ventriküler volüm yüklenmesini gösterir. Orta büyüklükteki defektlerde sağ prekordiyal derivasyonlarda derin S dalgası ya da

V5-6'da hafif yüksek R dalgaları ve sivri T dalgaları ile karekterize sol ventrikül hipertrofi bulguları görülebilir. Büyük sol-sağ şant varsa sol ventrikül hacim yükü artar ve II, III ve aVF'de derin Q, yüksek R, ST değişikleri ve V6'da derin Q dalgası görülebilir[50]. Artmış pulmoner kan akımı sol atriyum hipertrofisine neden olur ve özellikle V1'de belirgin negatif defleksiyon yapan bifazik P dalgası izlenir. Geniş defekti olan bebeklerde yaşa göre aks normal olup sinüs taşikardisiyle beraber biventriküler hipertrofi bulguları mevcut olup QRS aksı normal plandadır. Bu hastalarda V1'de rsR' ve V6'da büyük S dalgasının varlığı sistemik basınca yaklaşmış sağ ventrikül basıncını gösterir. Tek başına sağ ventrikül hipertrofisi(Şekil 13) ve sağ aks sapması bulgularının olması sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ya da pulmoner vasküler hastalığı düşündürmelidir. Sağ prekordiyal derivasyonlarda büyük ve çentikli R dalgaları olabilir. Sol prekordiyal derivasyonlarda Q dalgaları genelde kaybolmuştur, R dalgası voltajı azalmıştır ve derin S dalgaları vardır. Süperior aks bulguları multipl defektleri[51], inlet kısma kadar uzanmış perimembranöz defektleri veya atrioventriküler septal defektleri akla getirmelidir[27]. Sol aks sapması atrioventriküler septum defektleri için tipik olsada bazen diğer lokalizasyonlardaki defektlerdede görülebilir. Sol posterior fasikülün sol daldan erken ayrılmasının bu duruma neden olduğu düşünülmektedir. Bazende ventriküler septum anevrizması gelişimini takiben sol aks sapması görülebilir [52] .



Şekil 12. Sol ventrikül hipertrofisi ve sol ventrikül dilatasyonu
Sokolow -Lyon voltaj kriterine göre V1'deki S dalgası ile V5'deki R dalgasının amplitüdlerinin toplamı >3.5 mV (35 mm) olduğunda sol ventrikül hipertrofisi düşünülür

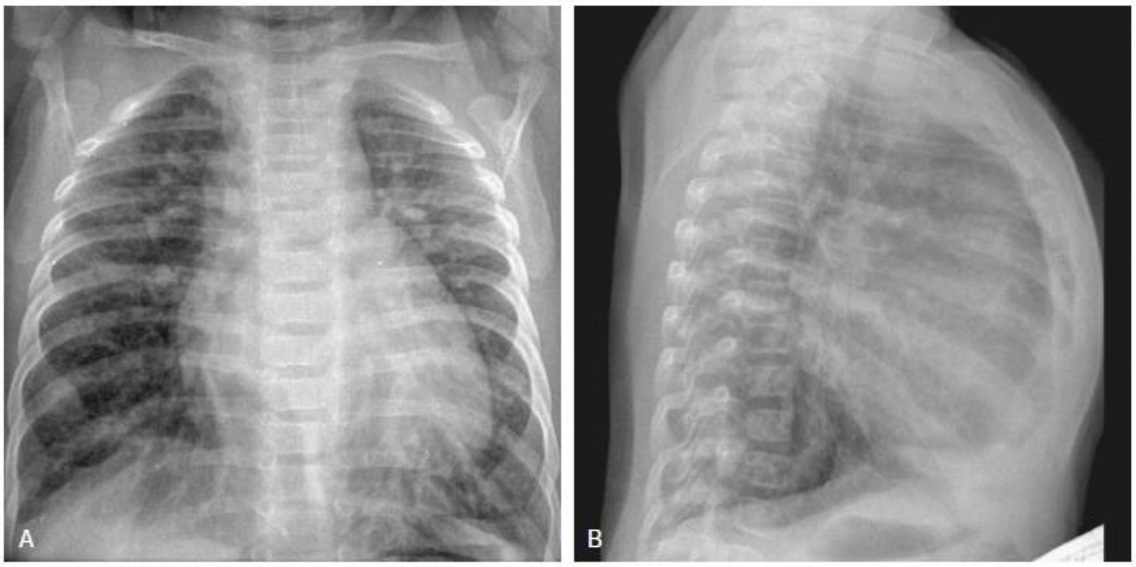


Şekil 13. Sağ ventrikül hipertrofisi

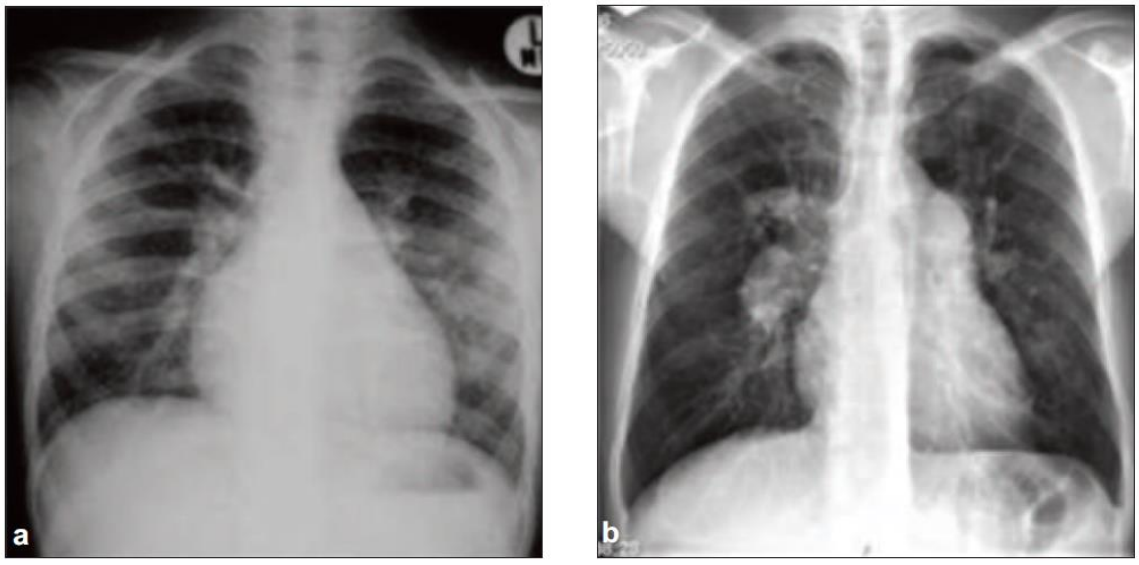
2.10.2. Telekardiyografi

Röntgen bulguları ile VSD ve pulmoner vasküler yapının durumu hakkında bilgi sahibi olunabilir. Pulmoner akımın artışı ile beraber radyolojik değişiklikler başlar (Şekil 14). Küçük VSD'lerde kalp boyutu normaldir ve pulmoner damar izlerinde hafif bir belirginleşme dışında telekardiyografide başka bulgu olmayabilir. Karakteristik radyolojik bulgular kardiomegali ile birlikte ana pulmoner arter ve dallarında belirginleşme olmasıdır. Daha büyük defektlerde şanttaki artış, sol ventrikül hacim yükünü arttırmış ve buna bağlı olarak da sol ventrikül hipertrofisi gelişmiş, apeks sola ve aşağıya yer değiştirmiştir. Pulmoner kan akımındaki artış pulmoner konusta ve periferik pulmoner damarlarda belirginleşmeye neden olur. Sol atriyumdaki genişleme bazen sol ana bronşta hava sütununun yukarıya doğru yer değiştirmesi ile sonuçlanabilir. Sol atriyumdaki büyüme baryumlu yan özefagus grafileri ile de değerlendirilebilir[53]. Yüksek akımlı geniş defektlerde kardiyomegali görülür. Sol ventrikül yan grafide retrosternal alanı doldurmuştur. Konjestif kalp yetersizliği akciğer ödemine, bu ise pulmoner kompliyansın azalmasına, solunum işinin artmasına, göğsün hiperekspansiyonuna ve diyaframın düzleşmesine yol açar. Pulmoner vasküler hastalık gelişmiş olan geniş defektli büyük çocuklarda kalp gölgesi normal ya da hafif büyümüş, ana pulmoner arter genişlemiş ve periferik pulmoner damarlanma azalması(budanmış ağaç manzarası)[27] ve pulmoner topuzda belirginleşmenin telekardiyografide görülmesi karekteristiktir(Şekil 15). Eğer sağ ventrikül çıkış yolunda bir daralma varsa,

hem santral hem de periferik pulmoner damar gölgeleri azalmıştır[21]. Duruma aortik regürjitasyon eklenirse, sol ventrikül baskınlığı olacak şekilde progresif kardiak genişleme olur.



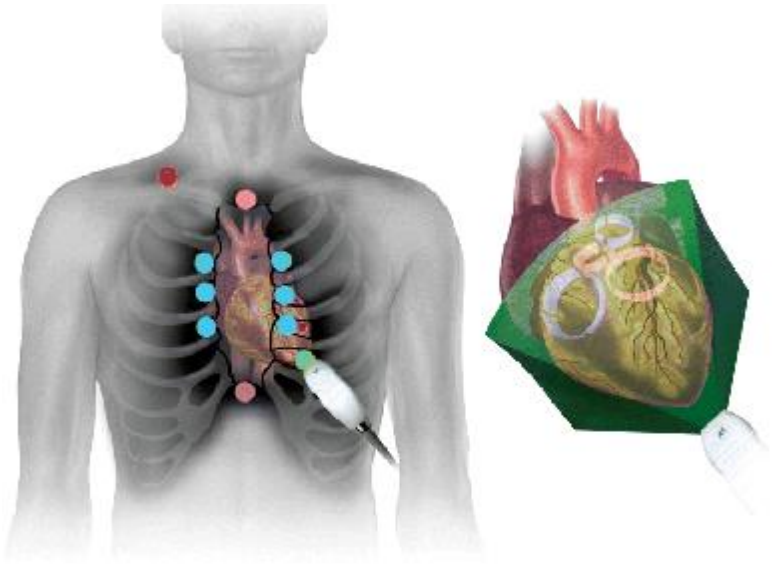
Şekil 14. Postero-anterior(A) ve lateral(B) telekardiogram.
*Artmış pulmoner damarlanma, kardiak silüette nonspesifik genişleme ve akciğerlerde hiperinflamasyon



Şekil 15. Telekardiyografide a. Orta genişlikteki bir VSD'de kardiyomegali, sol ventrikül hipertrofisi, pulmoner vaskülarite artışı, b. Eisenmenger sendromu gelişmiş bir hastada kardiyomegalinin azaldığı, santral pulmoner arterlerin dolgun, periferde pulmoner vaskülaritenin azalmış olduğu (budanmış ağaç görünümü) görülmektedir.

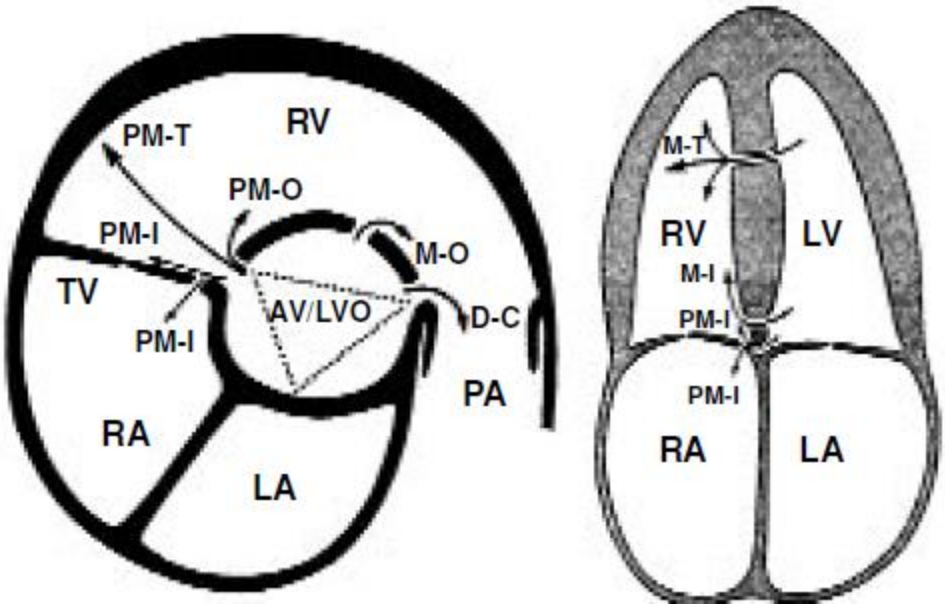
2.10.3. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi, VSD'lerde en ideal tanı yöntemidir. 1970'li yılların ortalarında iki boyutlu EKO'nin kullanıma girmesi kalp hastalıklarının tanısını kolaylaştırmış, defektin yeri, tipi ve boyutu hakkında daha ayrıntılı bilgiler elde edilmesine olanak sağlamıştır[53]. Ventriküler defektlerin doğru değerlendirilmesi ve cerrahi zamanı belirlemek için pulmoner arter basıncı ve sağ ventrikül basınçlarının bilinmesi gerekir. Bu konuda yapılan araştırmalarda Doppler ekokardiyografinin hemodinamik tetkike alternatif noninvaziv bir tanı aracı olduğu vurgulanmıştır[54, 55] .Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik inceleme, diğer doğuştan kalp hastalıklarındada olduğu gibi segmental yaklaşımla yapılmalıdır[56]. İki boyutlu renkli doppler ekokardiyografinin (2-B EKO) VSD'nin çapı[57-59] ve anatomik lokalizasyonunun[60-62] belirlenmesinde güvenilir bir yöntem olduğu gösterilmiştir. Geleneksel 2-B EKO'da uzun eksen kalbi apeksten bazale kadar mitral kapaktan bölen kesit olarak kabul edilir, parasternal kısa eksen kesiti ise kalbin kısa eksenini gösterir. Bu uzun ve kısa eksen yaklaşımları ile kardiyak yapılar tarif edilir. Apikal dört boşluk görüntüsü ise horizontal uzun ekseni gösterir(Şekil 16)[63]. Üç boyutlu görüntülemede kesit elde etme ve kalbin oryantasyonunda, standart anatomik pozisyon temel alınır. Anatomik oryantasyonda vücut ayakta, gözlemciye doğru olduğu kabul edilir. Ayaklar tabanda düz olup, kollar vücudun her iki yanında asılıdır. Avuç içleri öne doğrudur ve baş parmaklar vücuttan uzaktadır. Bütün görüntüler gözlemci hastayla göz gözeymiş gibi elde edilir. Bu şekilde ekokardiyografi için standart gözlem pencereleri aynı kalır. Bunlar sol parasternal, sağ parasternal, apikal, subkostal, suprasternal kesitlerdir[63] .



Şekil 16. Kalbin tam hacimli veri setinin kaydında kullanılan standart ekokardiyografik transdüser pozisyonu [63].

Ekokardiyografik değerlendirme standart prekordiyal derivasyonların tümünü kapsamalıdır. Ventrikuler septum tek bir düzlemde yer alan basit bir yapı olmadığından çeşitli kesitlerde değerlendirilmesi gerekir. Defektin en iyi görüntüleneceği, en yüksek akım hızının elde edileceği kesit VSD'nin septumdaki konumuna göre değişeceğinden[60, 61, 64, 65], transtorasik ekokardiyografide farklı yatış pozisyonları, klasik EKO pencereleri dışında farklı pencereler, standart kesitlerin yanı sıra modifiye kesitler ve açılamalar kullanılarak görüntü almaya çalışılmalıdır. İzole ventriküler septal defektin ekokardiyografik tanısında defektin lokalizasyonu, büyüklüğü, soldan-sağa şant miktarı ve şant akımının yönü en önemli özelliklerdir[66]. Pulmoner vasküler rezistans(PVR) dışında tümü EKO ile değerlendirilmektedir. Ayrıca EKO'da pulmoner arter basıncının indirekt bir göstergesi olarak ölçülen sağ ventrikül basıncı[67-69] ve pulmoner-sistemik akımlar oranı(Qp/Qs) [40, 70] gibi hemodinamik parametreler için EKO ve kalp kateterizasyonu bulguları arasında iyi bir korelasyon bulunmuştur. Bu amaçla parasternal uzun ve kısa eksen, subkostal, apikal 4 ve 5. boşluk ve suprasternal kesitlerden bakılmalıdır. Sol parasternal uzun eksen kesitle aort kökü ve septumun daha ön kısımları değerlendirilebilir bu sayede büyük perimembranöz defektler, müsküler outlet defektler, trabeküler septumun ön kısmındaki defektler, aort kapak prolapsusu ve septum anevrizmaları görüntülenebilir.



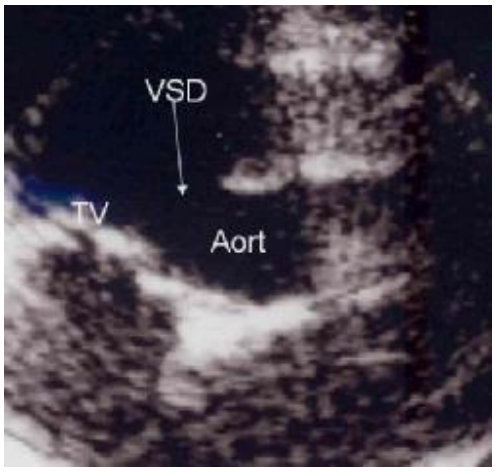
Şekil 17. Transtorasik ekokardiyografide parasternal kısa eksen ve apikal 4-boşluk kesitlerinde perimembranöz, müsküler ve "doubly committed" juksta-arteryel VSD'lerin şematik görünümü [71]
*(AV/LVO: Aort/sol ventrikül çıkış yolu; D-C: Doubly committed jukstaarteryel VSD; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; M-I: Müsküler-inlet VSD; M-O: Müsküler outlet VSD; M-T: Müsküler-trabeküler VSD; PA: Pulmoner arter; PM-I: Perimembranöz-inlet VSD;PM-O: Perimembranöz-outlet VSD; PM-T: Perimembranöz-trabeküler VSD;RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül; TV: Triküspid kapak.)

Parasternal kısa eksen görüntülerde(Şekil 17) semilunar kapaklar seviyesinde aort kökü ve sağ ventrikül çıkış yolu arasında saat 01 hizasında outlet septum defekti, saat 11-12 hizasında subaortik defektler görüntülenebilir. İnlet defektler apikal 4. boşluk ve subkostal kesitlerde daha iyi değerlendirilirken(Şekil 18), müsküler trabeküler defektler(Şekil 19) mümkün olan tüm kesitlerde incelenmelidir. Ventriküler septal defekt çap ölçümlerinin standart oluşturulmasında vücut yüzey alanı veya ağırlık kullanılmalıdır. Çıkan aort çapı, geniş VSD'lerde normalden geniş, orta ve küçük VSD'lerde normal bulunduğundan, VSD çapı aort çapına göre değerlendirilmemelidir[72]. Vücut yüzey alanına göre yapılan sınıflamada defektin yaşa göre küçük ya da büyük olarak ifade edilebilmesi için gereken sınırlar tabloda verilmiştir [73, 74] (Tablo 2) .

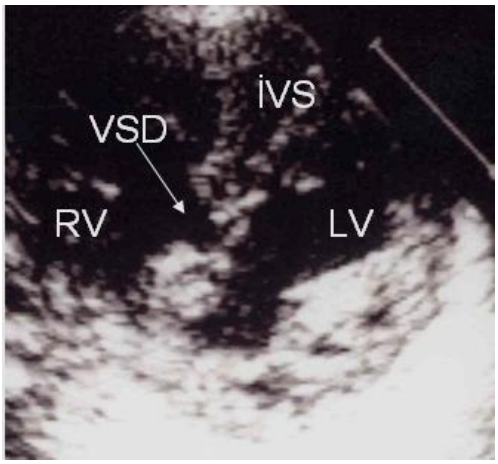
Tablo 2. Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı ile VSD boyutunun değerlendirilmesi[75]

Yaş	Küçük	Yaş	Büyük
<1 yaş	10 mm/m²	<3 ay	20 mm/m²
1-6 yaş	9 mm/m²	3 ay-6 yaş	16 mm/m²
>6 yaş	5 mm/m²	>6 yaş	9 mm/m²

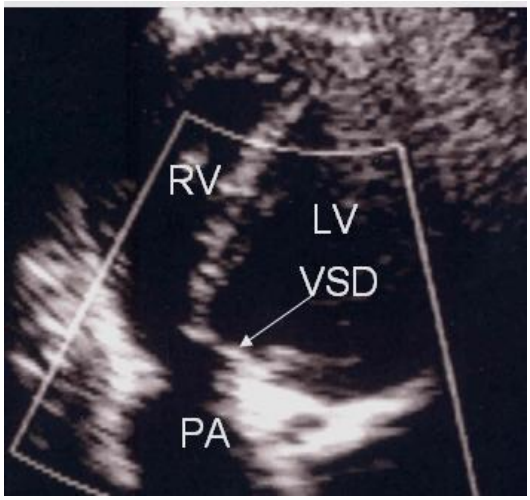
Javonovic ve arkadaşları Doppler Eko ile hesapladıkları sağ ventrikül basıncı ve interventriküler gradientlerin hemodinamik verilerle anlamlı korelasyon gösterdiği ve bu korelasyonun perimembranöz VSD'lerde daha anlamlı olduğunu bulmuşlar [76] .



Şekil 18. Transtorasik 2-B EKO'da parasternal kısa eksen kesitinde perimembranöz VSD'nin görünümü. [71]
TV: Triküspit kapak, VSD: Ventriküler septal defekt

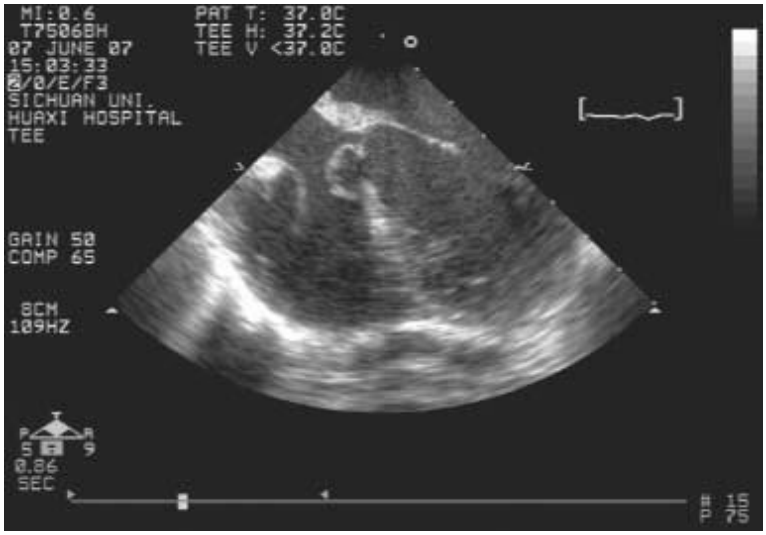


Şekil 19. Transtorasik 2-B EKO'da parasternal kısa eksen kesitinde müsküler VSD'nin görünümü. [71]
(İVS: İnterventriküler septum, LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, VSD: Ventriküler septal defekt*)*



Şekil 20. Transtorasik 2-B EKO'da subkostal kesitte doubly committed jukstaarteryel VSD'nin görünümü[71]
(LV: Sol ventrikül, PA: Pulmoner arter, RV: Sağ ventrikül, VSD: Ventriküler septal defekt.)

Transtorasik ekokardiyografi gibi transözofajiyal ekokardiyografide(TÖE) özellikle prekordiyal EKO görüntülerinin yeterli olmadığı durumlarda, VSD morfolojisi ve kardiyak fonksiyonların incelenmesinde önemli bir tekniktir. Transtorasik EKO'da iyi görüntü elde edilemiyorsa TÖE yapılarak VSD daha iyi görüntülenebilir[77] (Şekil 21). Defektin cerrahi kapatılması sırasında rezidü VSD veya başka müsküler bir VSD'in olup olmadığı transözofageal EKO ile değerlendirilebilir. Septum defektlerinin değerlendirilmesinde tek başına değil, transtorasik ekokardiyografiye ilave bir yöntem olarak kullanılmalıdır. TÖE'nin konjenital kalp hastalıklarında en çok kullanıldığı alanlar girişimsel ve cerrahi tedavi işlemlerinin öncesi olup, işlem mönitorizasyonundada çoğunlukla TÖE kullanılmaktadır[78]. VSD'lerin hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi ve izleminde güvenilir bir tanı yöntemidir ve kalp kateterizasyonu gereksinimini azaltmıştır[74] .



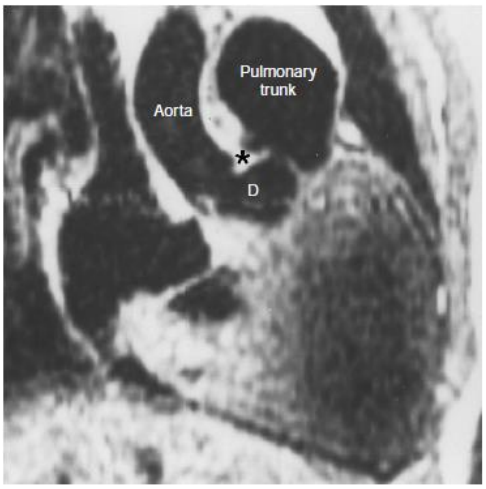
Şekil 21. Genel anestezi uygulandıktan sonra, preoperatif Transözofajiyal ekokardiyografi perimembranöz ventriküler septal defekt gösterimi[71]

2.10.4. Nükleer Angiografi

Nükleer anjiyografik çalışmalar ile soldan sağa veya sağdan sola şant şantın varlığı ve pulmoner sistemik akım oranları gösterebilmektedir. Sol ventrikül boyut ve performans değerlendirilmesine olanak verirken, defektin türü ve yeri değerlendirilemez. manyetik rezonans görüntüleme bu tekniğin büyük ölçüde yerini almıştır. Fakat egzersiz veya stres testi protokolü ile birlikte gerçekleştirilen nükleer angiografi, özellikle uzun süreli postoperatif değerlendirmede kullanılabilir.

2.10.5. Manyetik Rezonans

Manyetik rezonans görüntüleme ventriküler septal defekttin konum ve yapısı hakkında bilgi verir (Şekil 22) .



Şekil 22. Doubly committed juxta-arterial defektin(D) manyetik rezonans görüntüsü.
*Aort ve pulmoner valfler defekt ile direkt temas halinde[79]

Ekokardiyografi defektin ilgili anatomik özelliklerini görselleştirmek için başarısız olmadıkça neredeyse defektin ameliyat öncesi morfolojik inceleme için hiç bir klinik belirti önemi yoktur. Faz kontrast hız haritalama, kan akışının hacimlerinin değerlendirilmesi için doğru bir araç olup akciğer ile sistemik akımları ve soldan sağa şantı ölçmek için kullanılabilir[79]. Buna ek olarak, manyetik rezonans görüntüleme postoperatif ventrikülün hacim ve fonksiyonunu değerlendirmek kullanılır.

2.10.6. Bilgisayarlı Tomografi

Bilgisayarlı tomografi, ventriküler septal defekt ile komplike olmuş yapıları(havayolu veya bronşiyal kompresyonu, akciğerlerde atelektazi veya pnömoni) ve/veya anomalileri gösterebilir. Ekokardiyografik bulguların yetersiz olduğu ve arcus aort obstrüksiyonlarından şüphelenildiği durumlarda kontrastlı tomografi faydalı olabilir.

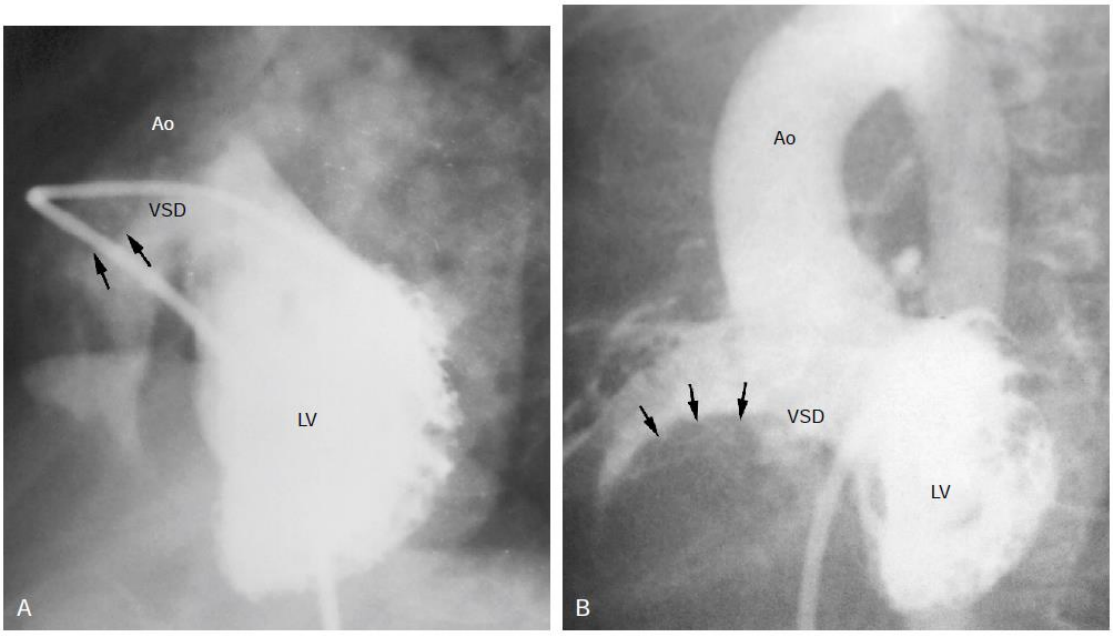
2.10.7. Kardiak Kateterizasyon

Kardiyak kateterizasyon, bir zamanlar VSD'li bebeklerin değerlendirilmesinde yaygın iken ekokardiyografi ve doppler tekniklerindeki gelişmeler, izole defekti olan pek çok hastada kalp kateterizasyonu ihtiyacını ortadan kaldırmıştır. Kateterizasyon, defektlerin sayısını saptamak, şantın boyutunu, pulmoner damar direncini, her iki

ventrikülün iş yükünü değerlendirmek, eşlik eden başka lezyonları belirlemek, cerraha anatomik yapı ve defektin lokalizasyonu hakkında bilgi vermek ve transkateter kapatma için yapılır[80]. Özellikle şant bulgularının fazlalığına ait verilerin olduğu, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon olduğu durumlarda kateterizasyon yapılmalıdır. Ayrıca ek patolojileri anlamada kateterizasyonun yeri önemlidir. İntrakardiak basınçların ölçümü ve oksijen satürasyon ölçümleri ile pulmoner ve sistemik akımlar, sistemik ve pulmoner rezistans hesaplanabilir. Oksijen satürasyonunun yükseldiği bölgenin tesbiti ile veya kateterin sol ventrikül veya aortaya geçiş yerinin tesbiti ile VSD'nin tipi tayin edilebilir[14]. Pulmoner arter basıncı normal ise, sağ kalp kateterizasyonu yeterlidir. Bunun dışındaki bütün hastalarda sol kalp kateterizasyonu yapılmalıdır[14] .

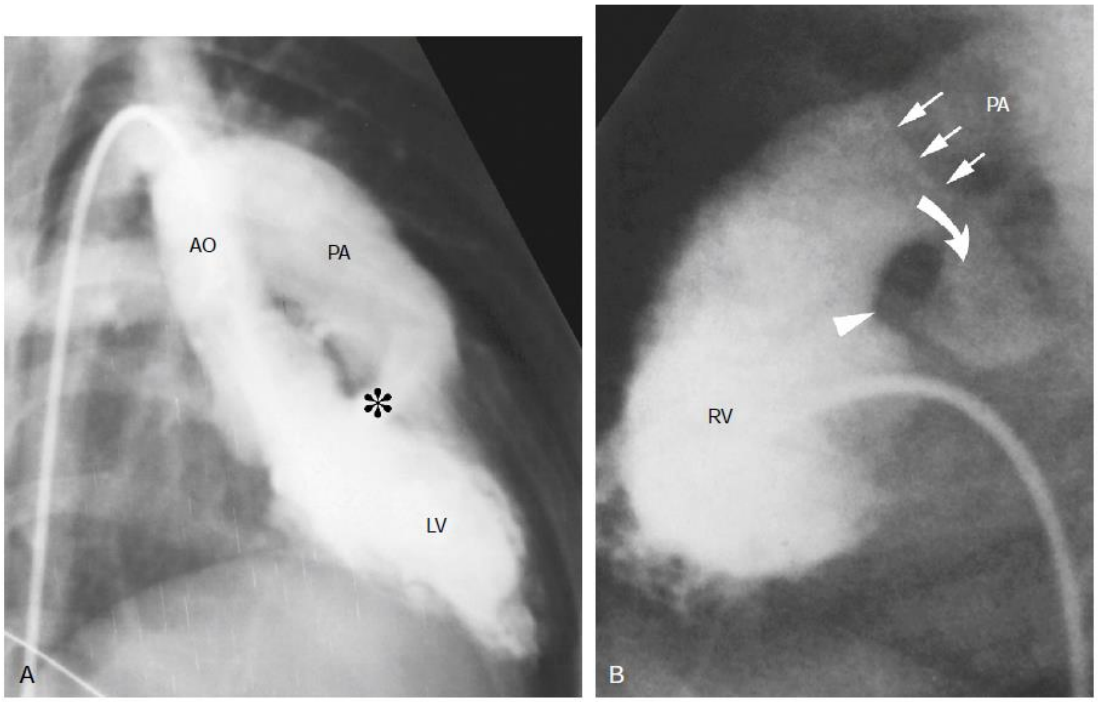
2.10.8. Anjiyokardiyografi

Geçmişte anjiokardiyogram defektin anatomik yapısının anlaşılması için ve diğer anomalilerin dışlanması için sık kullanılmuştır. VSD'de tanısal amaçlı kalp anjiyografi ancak klinik bulgular, EKG, radyolojik ve ekokadiyografik bulgular arasında uyumsuzluk bulunan nadir durumlarda veya pulmoner vasküler obstrüktif hastalıktan (PVOH) şüphelenildiğinde Qp/Qs, PVR, SVR ölçümünün ve oksijen, nitrik oksit, prostasiklinler, adenozin kullanılarak pulmoner vasküler yatağın vazoreaktivite değerlendirmesi amacıyla yapılır. Cerrahi tedavi planlanan 40 yaşın üzerindeki VSD'li hastalarda koroner arter hastalığı riski açısından preoperatif koroner anjiyografi yapılması önerilmektedir[81]. Sol ventrikül angiogram anatomik tanı için en önmeli bilgileri verir. Bu konuda ekokardiyografi angiokardiyografiye olan ihtiyacı azaltmıştır[27]. Perimembranöz septal defekt için en iyi görüntü uzun eksen angiografide alınır (Şekil23)[18].

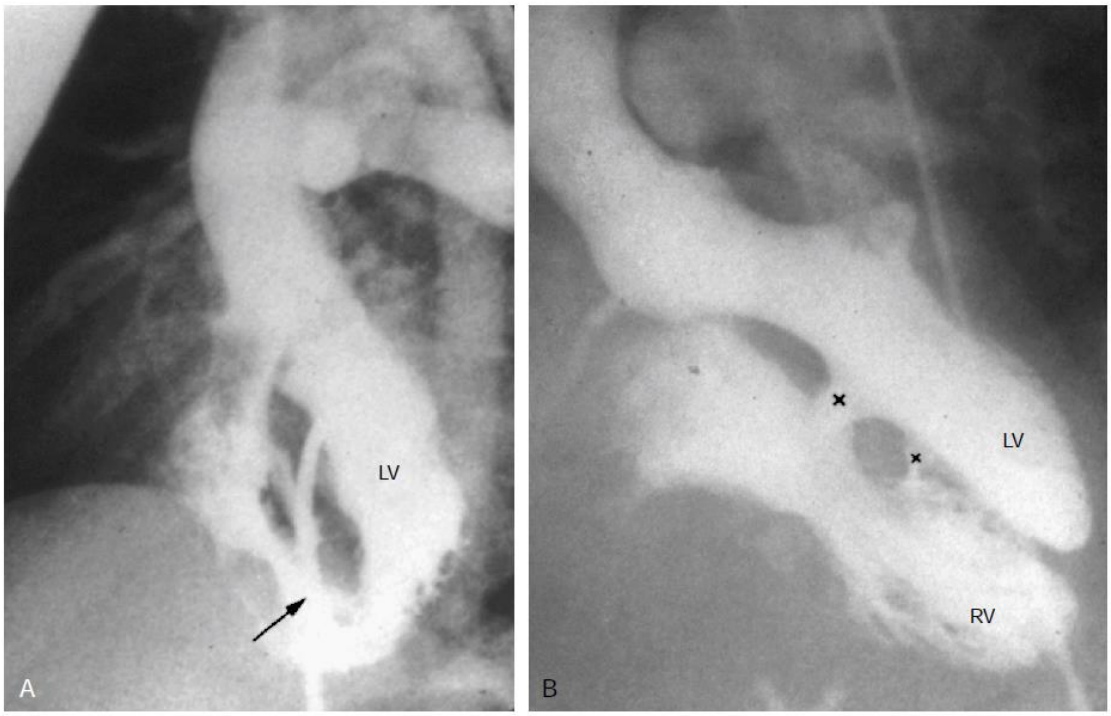


Şekil 23. Perimembranöz inlet VSD nin uzun eksen angiografide görünümü.
A: sağ ventrikül girişine bir kusurlu açılış (oklar triküspit kapağın septal leafleti tasvir etmektedir)
B:sağ ventrikül girişinde doğru uzanan defekt (oklar belirginleştiren triküspid kapak anterior leaflet)
(Ao: aort, LV: sol ventrikül, VSD: ventriküler septal defekt)

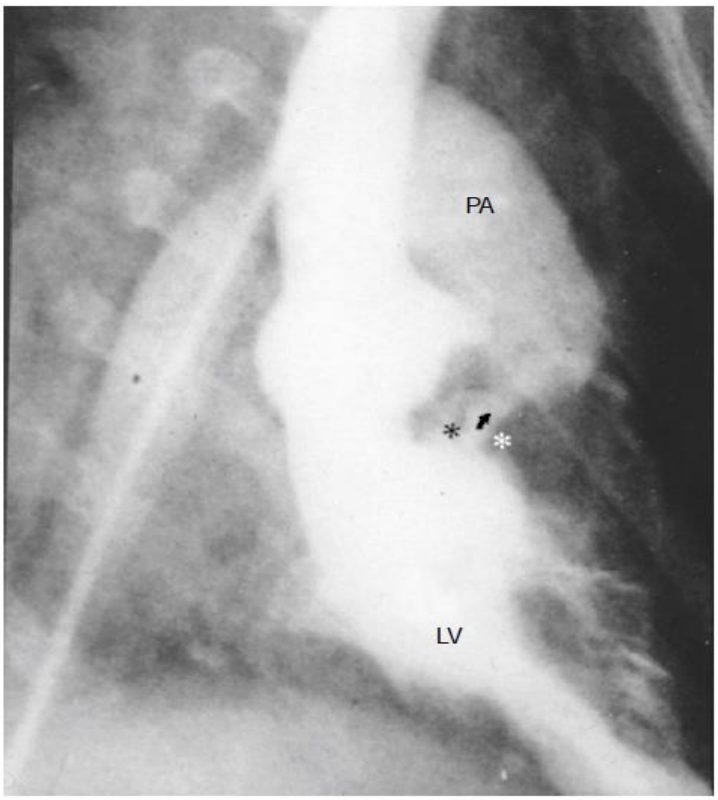
Doubly committed juxtaarterial defektler angiokardiyografide uzun eksen çekimlerinde görülebilir(Şekil 24). Ancak müsküler subpulmoner infundibulumun eksikliği sağ anterior oblik projeksiyon ile daha iyi gösterilebilmektedir.



Şekil 24. Subarteriyal infundibuler (Doubly Committed Juksta Arteryel (DCJA)) VSD anterior (**A**) ve lateral (**B**) angiokardiografik görümü[18].
Defekt (yıldız) outlet septum. Pulmoner ve aort kapakların defekt üzerinde doğrudan teması görülüyor. (AO: aort, LV: sol ventrikül, PA: pulmoner gövde, RV: sağ ventrikül)



Şekil 25. Apikal yerleşimli bir musküler trabeküler tip VSD nin uzun eksen angiokardiyogramda tek **(A)** ve multipl **(B)** defektlerin görüntüsü[18]
(LV:sol ventrikül, RV:sağ ventrikül)



Şekil 26. Outlet musküler tip VSD nin(ok) sağ anterior oblik angiokardiyogram ile görünümü (LV: sol ventrikül, PA:pulmoner arter)

Sol ventrikül enjeksiyonunda mitral kapak regürjitasyon araştırılmalıdır. Pulmoner hipertansif hastalarda arterial kateterizasyon hazır olmalıdır. Patent duktus arteriozus (PDA) olmadığı kesin olarak gösterilmelidir. Sıklıklada sol ventrikül axial oblik enjeksiyon mümkündür. Aort koarktasyonu varsa aortagrafi, aort kapak yetersizliği varsa retrograd aortagrafi yapılmalıdır. Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı varsa sağ ventrikül angiografi yapılmalıdır. Bu en iyi 45 derecelik baş yukarı pozisyonda anterior-posterior ve lateral yan projeksiyonlar kullanılacak şekilde gerçekleştirilir. Sol ventrikül anjiyografi sol ventrikül fonksiyonunun kantitatif ölçümü için kullanılabilir. Sol ventrikül diyastolik hacim genellikle artmış ve ejeksiyon fraksiyonu artmış ya da normaldir.

2.11. Ventriküler Septum Defektlerinin Doğal Seyri

İzole ventriküler septal defektin prognozu defektin tipine, büyüklüğüne ve birlikte olduğu kardiyak anormalliklere bağlıdır**.** Bazı defektler yetişkin olmadan kendiliğinden kapansada, bazıları kapanmaz ve endokardit, aritmi, kalp yetmezliği, aort yetmezliği, pulmoner hipertansiyon(PHT) yatkınlığını artırabilir**.** Bu nedenle, periyodik klinik değerlendirme önerilir. Aort yetersizliği, PHT varlığında değerlendirme en gerekli tıbbi görüntüleme ve girişimsel / cerrahi uzmanlık mevcut olduğu bir konjenital kalp hastalığı merkezinde yapılmalıdır.

2.11.1. Spontan Kapanma

Ventriküler septal defektlerin doğal seyrinde en sık görülen değişiklik defektin boyutunun küçülmesi ve kapanmasıdır. VSD'lerin %40-60 oranında erken çocukluk döneminde spontan kapanma olabilmektedir. Spontan kapanma oranları seçilen hasta grubuna göre anlamlı olarak değişmektedir. Buna ek olarak 17 ve 45 yaşları arasında ortalama 13 yıl takip sonrası ortaya çıkan spontan kapanma 188 yetişkin VSD'li hastada yüzde 10 olarak gözlenmiştir. Buda yaş ilerledikçe VSD nin kapanma oranının azaldığını göstermektedir[82]. Moe va Guntheroth yaşamın ilk yılında küçük defektlerin spontan kapanma oranlarını %75-80 olarak bulmuşlar[83]. Spontan kapanma en sık müsküler defektlerde görülürken subarteryel defektlerde beklenen bir durum değildir. Defektin spontan kapanması yerleşim yerine bağlı olarak dört farklı mekanizma ile meydana gelebilmektedir(Tablo 3).

Tablo 3. Ventriküler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları

Perimembranöz:	Triküspit septal yaprakçığının kenarına yapışması
Küçük müsküler:	Fibröz doku tıkacı ile kapanma
Müsküler trabeküler:	Sağ ventrikül septal trabekülasyonunun hipertrofisi
Subaortik:	Prolabe aort kapağının defekti kapatması

2.11.2. Pulmoner Vasküler Obstruktif Hastalık(PVOH)

Ventriküler septal defekten geçen kan akımı sonucunda zamanla pulmoner arter basıncı sistemik basınca yaklaşır ve pulmoner arterlerde geri dönüşümsüz lezyonlar oluşmaya başlar. Pulmoner hipertansiyon gelişmesi sonucunda küçük pulmoner arterlerde medial hipertrofi, duvar kalınlığında artma, intimal fibrozis ve trombüs gelişimi ile küçük pulmoner arterlerin sayısında azalmadır. Pulmoner damar direncinin daha da artması ile soldan sağa olan şant azalır. Ayrıca sağ ventrikül çıkımındaki kas bantları çıkış yolunu daraltabilir. Darlık sol-sağ şantı sınırlayıp pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesini önleyebilir. Bu durum pulmoner bantlama cerrahisi içinde ilham kaynağı olmuştur.

2.11.3. İnfektif Endokardit

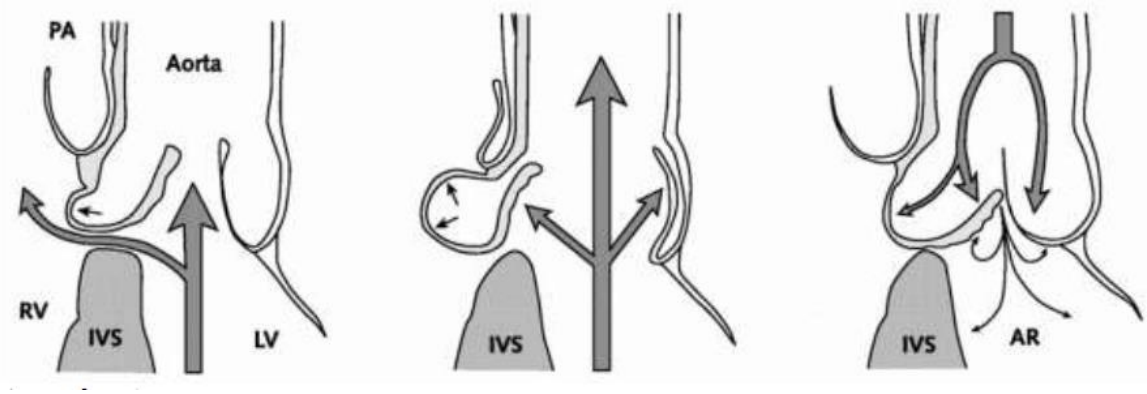
VSD'li hastalarda infektif endokardit oldukça nadirdir. Yılda %0,15 - %0,3 oranında görülür[44, 84]. 20 yaşın üzerinde ve erkeklerde daha sık gözükür. Defektin büyüklüğü ile endokardit gelişmesi arasında ilişki yoktur[85]. Kalbin sağ tarafına lokalize bakteriyel vejetasyonların embolisi ya da VSD'den sol-sağ şant yoluyla geçen bakterilerin embolisi nedeniyle genellikle ilk belirti akciğerlerde olur. Modern antibiyotik tedavisi ile prognoz genellikle iyidir. Endokardit riski cerrahi onarım geçirmiş olanlara kıyasla cerrahi onarım yapılmamışlarda daha yüksektir[44] ancak Gersony ve ark. , defektin kapatılması endokardit gelişimini ortadan kaldırmadığını bildirmiştir[85]. Bu sebeple defektin cerrahi olarak kapatılmasında endokardit, endikasyon olarak kabul edilmemektedir[27] .

Endokardit şüphesi olduğunda, ekokardiyografi ile defekt içinde veya VSD tarafından oluşturulan yüksek hız jet akım yönünde bitişik leafletlerde ve/veya defekt sınır çevresinde vejetasyonu değerlendirmek için önerilir. Transözofageal ekokardiyografi şüpheli endokardit tanılarında transtorasik ekokardiyografiye kıyasla daha fazla hassasiyete sahiptir. VSD'de endokardit riskine rağmen The American College of Cardiology/American Heart Association derneğinin profilaksi ve antimikrobiyal direnç geliştirme hakkında antibiyotik kullanımını destekleyen delil

yetersizliği nedeniyle asiyanotik komplikasyonsuz VSD için antibiyotik tavsiye etmez[86] .

2.11.4. Aort Kapak Prolapsusu ve Aort Yetersizliği

Ventriküler septal defektli hastalarda aort kapak prolapsusu ve aort yetmezliğinin gelişme mekanizması kalpte sistolün başlamasıyla defektten geçen kanın defekt kenarlarında oluşturduğu negatif basıncın etkisi ile anatomik destekten yoksun olan aortik kapakçık (sıklıkla sağ koroner kapakçık) ve sinüs, sağ ventriküle doğru yönelir. Orta veya şiddetli prolapsus olan vakalarda prolapsus ekokardiyografi ya da anjiokardiyografi ile tespit edilebilmektedir. Elonge olmuş sinüs VSD akımını sınırlandırabilir ve defekt prolabe kapakçık tarafından kısmen ya da tamamen kapanabilir. Diyastolde artan intraaortik basıncın etkisi ile normalde her üç kapakçığın serbest kenarı birleşir ve kapak kapanır. Aort kapak prolapsusu varlığında ise prolabe kapakçığın serbest kenarı diğer iki kapakçığın serbest kenarından aşağıda kalır ve aortik basıncın etkisiyle sarkarak diğer kapakçıklarıda aşağıya çeker. Sonuç olarak diğer iki kapakçığında fonksiyonu bozulur ve aort yetersizliği meydana gelir[29, 30] (Şekil 27) .



Şekil 27. Ventriküler Septum Defektlerinde Aort Valv Prolapsusu ve Aort Yetersizliği Gelişimi[75]

2.11.5. Aritmiler

VSD hastalarda atriyal ve ventriküler erken atım ve taşikardi dahil olmak üzere aritmiler gözlenmiştir[48]. VSD'lerin doğal seyri çalışmalarında ventriküler taşikardi ve ani ölüm insidansı sırasıyla %5.7 ve 4.0 oranında bulunmaktadır. Bir araştırmada medikal tedavi ile takipte olan hastalarda VSD, yaş ve pulmoner arter basıncına bağlı ventriküler aritmi gelişimi için en iyi gözlem hastaların 24 saatlik ayaktan EKG izleme ile sağlanabildiği belirtilmiştir[87]. Eisenmenger kompleksi ile komplike VSD olan hastalarda, ventriküler taşikardi insidansı yüzde 19 olduğu bildirilmektedir[48]. İlerleyen yaş, sol ventrikül disfonksiyonu ve pulmoner arter basıncı ile birlikte VSD'de atriyal aritmiler, çoğunlukla atriyal fibrilasyon yaygındır. Bu aritmilerin tedavisi semptomların şiddeti, sıklığı, iletim sisteminde gecikme varlığı veya ventriküler disfonksiyon bağlı olarak hastaya özel olmalıdır.

2.11.6. Sol Ventrikül Sağ Atriyal Şant

Sol ventrikülden sağ atriyuma olan şant perimembranöz defektlerin kapanması sırasında defekt tarafındaki triküspit kapağın perforasyonu, yapışıklığı veya defekt kenarına yapışan leaflet dokusu tarafından kapağın ikiye ayrılması sonucu gelişebilir. Sol ventrikülden sağ atriyuma şant daha az sıklıkla triküspit septal yaprakcığının hipoplazisi ya da klefti ile birlikte olabilir.

2.11.7. Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı

Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı %6 oranında görülür[45]. Genellikle sağ ventrikül hipertrofisinin olduğu ve septumun öne doğru malaligment gösterdiği geniş defekti olan olgularda sıktır. Bazende sağ ventrikül anormal kas bantları ve prolabe aort kapağı sağ ventrikül çıkış yolunu daraltabilir. VSD'de soldan sağa şantta azalma olur[88, 89] .

2.11.8. Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı

Sol ventrikül çıkış yolu darlığı gelişme olasılığı %3 tür[90]. Ventriküler septal defektlere sol ventrikül çıkış yolu darlığı eşlik ettiğinde darlığı oluşturan yapı müsküler veya fibromüskülerdir ve sıklıkla defektin yukarısına yerleşmiştir. Oluşan darlıkların üç nedeni vardır. Bunlar; outlet ya da infundibuler septumun arkaya doğru malalignmenti, septumun deviyasyonu ya da anteroseptal katlantı ve aortun sol-koroner kapakçığı ile mitral ön kapakçık arasından sol ventrikülün antero-lateraline uzanan kas bantlarıdır. Normal kalplerin %40'ında bulunan bu kas bantları VSD ile birlikte olduğunda daha belirgindir ve sol ventrikül inlet ya da outletinde darlığa neden olabilir. Subaortik darlık ilerleyici bir lezyon olduğu için sıklıkla cerrahi müdahale gerektirir. Pulmoner arter bantlama sonrasında subaortik darlıkların şiddetinde artış olduğu raporlanmıştır. Diskrete subaortik membranlar genelde defektin yukarısında yerleşmiş sıklıkla fibröz, daha nadiren fibromüsküler katlantı veya kabartılardır. Fibröz ridge ya da diyaframa bağlı diskrete darlıklar perimembranöz defektlerin küçülmesi veya spontan kapanması ile sıklıkla birliktedirler. Özellikle spontan kapanma sağ ventrikülde anormal kas bantlarının varlığında daha da sık görülür.

2.11.9. Kalp Yetersizliği ve Ölüm

Cerrahi yapılmayan infant yaş grubunda geniş VSD'li hastaların %9'u ilk bir yıl içerisinde ölmektedir[91]. Sol ventrikül kronik volüm yüklenmesi nedeniyle kalp yetmezliği izole orta veya büyük VSD olan hastalarda görülür ve bunların çoğu çocukluk döneminde tamir edildiği için nadiren erişkinlerde görülür. Ancak sol ventrikül kalp yetmezliği infundibular veya membranöz VSD ile birlikte aort yetmezliği zemininde gelişebilir. Sağ taraflı kalp yetmezliği, özellikle VSD ile birlikteliği olan pulmoner kapak darlığı, PHT gelişimine bağlı yetişkinlerde ortaya çıkabilir. Mortalite sıklıkla kalp yetmezliğine bağlıdır. Kalp yetmezliği erken dönemde görülebileceği gibi sıklıkla küçük pulmoner arterlerdeki medial hipertrofinin regrese olduğu 3.aydan sonra belirginleşir. Mortalitenin bir başka sebebi pulmoner venöz basınç yüksekliğine bağlı oluşan pulmoner ödem ve tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlardır. Viral patojenler bu enfeksiyonlarda esas etkenlerdir. Geniş VSD'si olan ve patent duktus arteriozus, aort koarktasyonu ve geniş atrial septal defekt birlikteliği olan hastalarda mortalite daha

fazladır. Küçük VSD‘li hastalarda mortalite nadirdir ve genellikle infektif endokardite sekonderdir.

3. VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERDE TEDAVİ

Ventriküler septal defektlerin teşhisinde öykü ve fizik muayene bulguları önemlidir. Teşhiste hastanın patofizyoloji, doğal seyri, klinik bulguların değerlendirilmesi ayrı ayrı ele alınmalıdır. Günümüzde vakaların çoğunluğunda kesin teşhis ekokardiyografi ile konmaktadır[27]. VSD'nin kardiak anomaliler ile birlikteliği bulunabilir. EKO ile VSD'ler diğer kompleks kardiak anomalilerden ayrılabilir. VSD’lerde defektin özelliklerine göre tibbi ve girişimsel veya cerrahi tedavi yöntemleri yapılabilmektedir. Tedavide amaç semptomları rahatlatmak ve düzeltmek, solunum yolu enfeksiyonları önlemek ve normal büyüme ve gelişmeyi sağlamaktır[42] .

VSD'lerin tedavi yönetimi çeşitli faktörlere bağlı olarak değişir ve klinik muayene, bu faktörlerin bazıları ile ilgili bilgi sağlar[43, 92] ;

- Defektin büyüklüğü
- Zamanla defekt boyutunun kendiliğinden kapanma ya da azalma olasılığı
- Bir veya daha fazla kalp valf tutulumu
- Defektin öngörülen zorluğu ve cerrahi olarak kapatılma etkinliği

3.1. Medikal Tedavi

Semptomatik VSD’li bebeklerde etkin medikal tedavinin amacı kalp yetmezliği ve yetersiz kilo alımının önüne geçmektir. Tıbbi tedavi ile VSD'de soldan sağa şanta bağlı kalp yetmezliği belirtilerinin ertelenmesi ve muhtemelen cerrahi düzeltme ihtiyacını ortadan kaldırılması sağlanabilir. Ancak maksimum medikal tedaviye rağmen büyük VSD'lerin %50 -sinde taşipne ve/veya gelişme geriliği devam etmektedir. Bu hastalar geri dönüşümsüz pulmoner hipertansiyon meydana gelmeden tercihen altı aylıkken (Trizomi 21 çocuklarda üç ay önce) cerrahi tedavi uygulanmalıdır.

Küçük defektli hastalar genellikle asemptomatiklerdir ve genellikle medikal tedavi gerekmez. Orta ve büyük defetlerde ise artmış pulmoner kan akımına bağlı ve sol ventrikül hacim yüklenmesi ve kalp yetmezliği tablosu gelişebilir. Diüretikler takipne ve gelişme geriliği ile başvuran bebeklerde farmakolojik tedavinin ilk adımıdır. En sık olarakda furosemid kullanılır. Furosemid iyi tolere edilen ve yaygın klinik cevaba bağlı olarak, 1-2 mg/kg dozunda günde iki ya da üç kez kullanılmaktadır. Furosemid günde üç kez kullanıldığında elektrolit dengesini değiştirme olasılığından dolayı izlenmelidir. İkinci bir diüretik(Chlorothiazide, Spironolactone), diürezi arttırmak ve kalp yetersizliği semptomlarını iyileştirmek için ya da oral KCI(potasyum klorür) gereksinimini önlemek için eklenebilir. Çeşitli nedenlerle sistemik vasküler direnç VSD'li çocuklarda artabilir. Bu ortamda, antegrad aort kapak akımı azalır ve soldan sağa şant artar. Tedaviye sistemik karşı yükü(afterload) azaltmak için kaptopril ve enalapril gibi anjiotensin konverting enzim inhibitörleride sıklıkla eklenir[93-96]. Kaptopril, pulmoner damar direncini azaltmaz ancak pulmoner kan akımını ve sistemik direnci azaltır ve sistemik kan akımını arttırır. Diüretik ve karşı yükü azaltıcı tedaviye rağmen kalp yetmezliği devam eden büyük şant lezyonlarında kardiyak kontraktiliteyi artırmak için tedaviye digoksin eklenmelidir. Ventriküler hacim etkinliği ile normal altta yatan ventrikül fonksiyonu tartışmalıdır[97-99]. Büyük defekti olan ve ağır kalp yetmezliği tablosunda olan hastalar hastaneye yatırılarak tedavi edilmelidir. Bu hastalarda sıvı ve fiziksel aktivitede kısıtlamaya gidilmelidir. Diüretik ve digital tedavisi başlanmalı, hipoksinin eşlik ettiği hastalarda viral ya da bakteriyel pnömoni araştırılmalı, gerekirse ampirik olarak antibiyoterapi verilmelidir. Hipoksisi olan hastalara oksijen tedavisi verilmeli, solunum sıkıntısı devam eden hastalar entübe edilerek pozitif basınçlı ventilasyon ile solunum yükü azaltılmalıdır.

3.2. Ameliyat Endikasyonları

Küçük VSD'ler tıbbi veya cerrahi tedavi gerektirmezler, girişimsel işlemler öncesi infektif endokardit profilaksisi verilmesi gereklidir[45, 81, 100]. Küçük VSD'li infantlar 3-4 haftalık izlemde genelde asemptomatik kalır ve 8-10 hafta kardiyolog takibi altında olmalıdır. Bunlardan fizik muayenede üfürümü devam eden, ancak asemptomatik ve gelişimi iyi olanlar yaklaşık 12 ay pediatrik kardiyolog tarafından takibi önerilmektedir. Takiplerinde üfürüm ve VSD bağlı komplikasyon yok

ise(endokardit,aort yetmezliği gibi) tekrar ekokardiyografi gerekli değildir. VSD'li hastalarda infektif endokardit insidansı yaşla artmakla birlikte %1,8 ve 10000 hasta yılında 15-24 olarak bildirilmiştir[44]. Bu insidans normal popülasyonda görülen infektif endokardit insidansının 35 katıdır. VSD'nin kapatılmasıyla subakut bakteriyel endokardit gelişme riski %50 oranında azaltılmış olur. VSD'nin endokarditi önlemek için kapatılması halen tartışmalıdır, ancak daha önce subakut bakteryel endokardit gelişen VSD'li hastalarda VSD mutlaka kapatılmalıdır[85]. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olası anevrizmal dokunun kapatmasına bağlı ise VSD'ler 2-3 yıl takip edilmelidir. Defekti orta ve büyük olanlar takibi daha uzun süreli olmalıdır. Takiplerinde kalp yetmezliği ve akciğer enfeksiyonu gelişenler medikal tedaviye alınmalıdır. Medikal tedavi ile düzelmeyen hastalarda erken kateterizasyon yapılarak değerlendirilmelidir[14] .

Elektif operasyonun ilk 3 ay içerisinde yapılması, spontan kapanma ve defekt çapında küçülme olabileceğinden dolayı önerilmemektedir[101] .Medikal tedaviye iyi cevap alınanlar, en az 6 aylık oluncaya kadar kateterizasyon yapılmadan ve ekokardiografi ile izlemi yeterlidir. 6 aylıktan sonra spontan kapanma oranı belirgin azalmaktadır. Bununla beraber 6 aydan sonra yapılan cerrahi operasyonlarda risk azalmaktadır[14]. Pulmoner vasküler rezistansta aşırı yükselme (>8ü/m^2) olan infantlarda defekt geciktirilmeden kapatılmalıdır[101]. Septumda multipl defektler olan hastalarda (Swiss-Cheese Septum) defekt kapatılmasının riski yüksek olduğu ve sol ventrikülotomi gerektiği için ilk 3 ay içinde pulmoner banding yapılması, 3-5 yıl içinde debanding ve septum tamiri yapılması önerilmektedir[39]. Swiss-cheese VSD ve aort koarktasyonu birlikteliğinde, koarktasyona müdahale ve pulmoner arteryel banding yapılabilir. Yine VSD'ye eşlik eden triküspit kapak straddling varlığında tam düzeltme yerine öncellikle pulmoner arteryel band ameliyatı planlanabilir.Yenidoğan dönemi ilk kez görülen büyük VSD'li hastalar öncelikle pulmoner vasküler hastalık yönüyle değerlendirilmelidir[102]. PVR 10ü/m^2 den fazla olan ve genelde Qp/Qs<1,5 , sistolik üfürümün azaldığı veya kaybolduğu, toraks radyogramında pulmoner vaskülarite azaldığı, sol ventrikül normal büyüklükte olduğu, EKG de orta derece sağ ventrikül hipertrofisi olduğu hastalarda Eisenmenger tablosunun olduğu düşünülmeli, operasyon planlanmamalıdır[14]. PVR 5-10ü/m^2 arasında ise operasyon edilebilir. Operasyon

yapılmadığı zaman pulmoner vasküler hastalık gelişecektir. Operasyon planlanan hastada orta derece egzersiz sonrası Qp, Qs ve PVR ölçümleri bize yardımcı olacaktır. İstirahat halinde Qp/Qs 1,5-1,8 ü/m^2 olan hastada egzersiz sonrası bu değer 1 ü/m^2 veya daha aşağıya inerse operasyon yapılmamalıdır. Kesin olarak karar vermek için vazoreaktivite testi uygulanmalıdır[103]. Vazoreaktivite testinde en sık kullanılan ajanlar oksijen, inhale nitrik oksit, epoprostenol, inhale ilioprost ve adenozindir. Teste pozitif yanıt için kriterler şöyle sıralanabilir:

1) Ortalama pulmoner arter basıncında >10 mmHg'den fazla düşüş veya ortalama PAB'ın < 40 mmHg'ye düşmesi
2) Pulmoner vasküler dirençte(PVR) %30 düşüş
3) Normal kardiyak output

Pulmoner vazoreaktivite testi negatifse VSD kapatılması önerilmez. Bu hastalarda defektin kapatılması sonrasında egzersiz sırasında oluşacak sağdan sola şant olmaz ve egzersiz kapasitesi belirgin olarak azalır. Nedeni egzersiz sırasında sistemik periferik vazodilatasyon, sistemik akımdaki artış ve yükselmiş olan pulmoner vasküler rezistansın pulmoner arterdeki artışa engel olmasıdır. Egzersiz sırasında arteriyal oksijen satürasyonunda belirgin düşüş olması inoperabiliteyi destekler[14]. Yüksek konsantrasyonda oksijen inhalasyonuna PVR cevabı operabilite açısından yardımcı değildir[101]. Egzersiz yaptırılamayan hastalara isoproteronol infüzyonu sonrası istirahat halindeki PVR 12 ü/m^2 den 8 ü/m^2 ye düşerse opere edilebilir[39]. Orta büyüklükteki VSD'li hastalarda pulmoner arter sistolik basıncı 40-50 mmHg nın üstüne çıkmaz. PVR de artış olmaz. Qp/Qs en fazla 3 civarındadır. Kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede belirgin artış vardır. Bu hastalar operasyon açısından defekt çapında azalma olabileceği için 5 yaşına kadar bekletilebilir. Takiplerinde defekt çapında küçülme olmaz ise defekt kapatılmalıdır[39]. Subpulmoner defektler küçük olsada aort yetmezliği gelişebileceği için 5 yaşına kadar beklenmemelidir. Aortik diyastolik üfürüm duyuruyorsa hemen cerrahi operasyon planlanmalıdır[14].

3.3. Cerrahi Tedavi

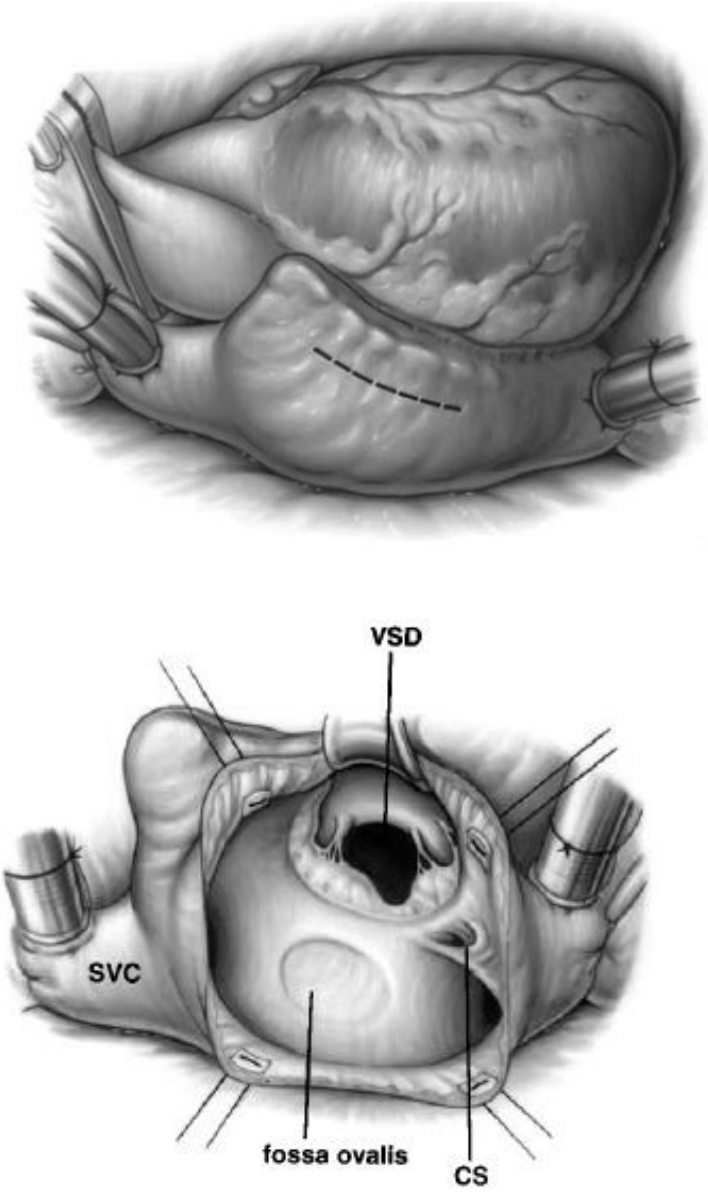
Ventriküler septal defektler erken tanı ve erken cerrahi girişim yapılması ve perioperatif ve postoperatif bakımda yaşanan gelişmeler sayesinde çok düşük mortalite ve morbidite oranlarına ulaşılmıştır[104]. Gelişmekte olan ülkelerde hastalar genellikle ileri yaşlarda ve pulmoner vasküler rezistansı yüksek olarak cerrahiye alınmaktadır[105]. Bu hastalarda pulmoner arter ve sağ ventrikül basınç yüksekliğine bağlı operasyondan sonra görülebilecek sağ ventrikül yetmezliği nedeniyle mortalite ve morbidite halen yüksektir. Bu grup hastada delikli ya da kapaklı(valved) yama tekniği kullanılarak daha düşük mortalite oranları bildirilmektedir[106]. Bu yama sağ ventrikül basıncı, sol ventrikül basıncını geçtiğinde tek taraflı olarak sağdan sola şanta izin vermektedir. Ancak bu tekniğin konvansiyonel tekniğe üstünlüğü halen tartışmalıdır[107] .

VSD‘ler genellikle ventrikulotomiye gerek olmaksızın atrial yol ile atrioventriküler kapaklar aracılığıyla ya da semilunar kapaklar aracılığıyla kapatılabilmektedirler. Bazı hastalarda cerrahi görüşü arttırmak amacıyla triküspit kapak septal leafleti geçici olarak anuler bölgeye yakın yerden kesilerek ayrılabilir (detachment). Perimembranöz ve midmüsküler VSD'lerin çoğu, apikal ve infundubular VSD'lerin bir kısmı sağ atrium yaklaşımı ile kapatılabilir. Bazı perimembranöz defektler ve özelliklede aort yetmezliğinin eşlik ettiği subarteriel defektler aorta ve aortik kapak yoluyla kapatılabilir[108]. Subpulmonik defektlerde infundibuluma yapılacak transvers sağ ventrikülotomi, apikal müsküler defektlerde apikal ventrikülotomi, multipl müsküler defektlerde ön yüze yapılacak longitudinal ventrikülotomi iyi bir cerrahi alan sağlayacaktır[14]. Trabekülar septumda yer alan multipl VSD’lerde nadiren sol ventrükülotomi gerekir[101]. Ventriküler septal defekt kapatılmasında assendan aortik ve bikaval kanülasyon sonrası kardiyopulmoner by-pass(CPB) ve kardiyoplejik arrest kullanılır. VSD‘lerin çok büyük bir kısmı total sirkulatuar arreste gerek kalmadan kapatılabilir. Ancak kesintili arkus aorta birlikteliği olan hastalarda ve 3 kilogramın altındaki prematüre hastalarda sirkulatuar arrest kullanımı faydalı olabilir. Sistemik veya pulmoner venöz dönüş anomalisi araştırılmalıdır. Duktus arteriozusun (DA) açık olup olmadığı operasyon öncesi bilinmelidir. DA açıkken total sirkülatuar arrest yapılırsa aortaya hava kaçabilir. CPB'ta ise kalbe aşırı kan dönüşü olur. DA açık ise

CPB'ta soğutma esnasında duktus ligatüre edilmelidir[14]. CBP başlangıcında önce inferior vana cava(İVC) kanülü üzerindeki klemp açılır. 1,6lt/dk/m^2 akım hızı ile CPB'a başlanır. 24 ila 28 'C arası hipotermiye başlanır. Süperior vena kava(SVC) klempide açılarak full-flowa geçilir. Bu aşamada myokardında soğuması sağlanır. İVC ve SVC snare sıkılır[14]. Sağ superior pulmoner vene ya da patent foramen ovale yoluyla konan vent kanül cerrahi esnasında sol ventrikül ve sol atriumdan kanı çekerek cerrahi süresince kansız bir ortam sağlayarak operasyonu kolaylaştırır[103]. Aortik kros klemp yerleştirilmesi sonrası aort kökünden soğuk kardiyoplejik mayi (20ml/kg) verilerek kardiak arrest sağlanır. Hastaların çoğu operasyon sonrasında yaşıtlarıyla kıyaslandığında normal bir yaşam kalitesine ve okul performansına sahiptirler.

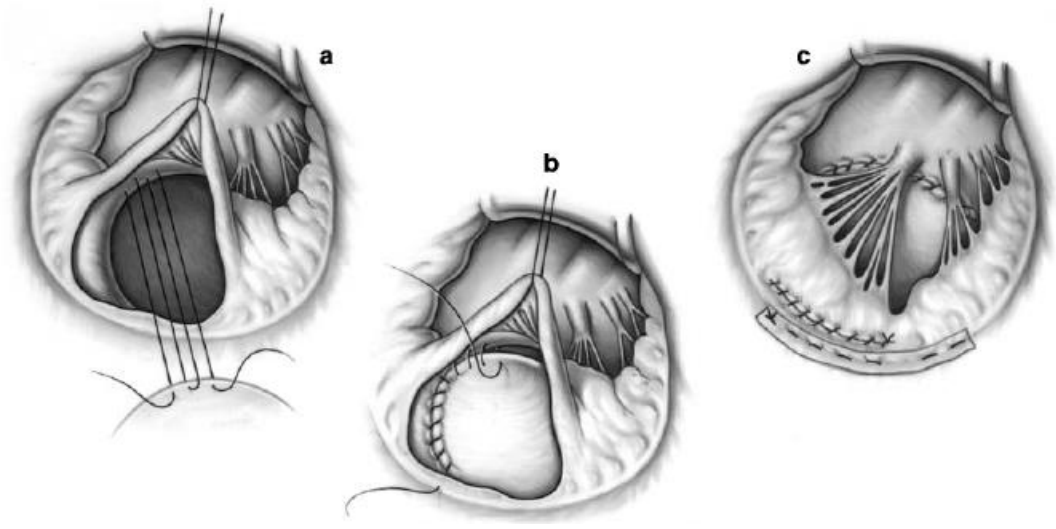
3.3.1. Perimembranöz Defektler

Tüm perimembranöz defektler sağ atrium yolu ile kapatılabilir. Oblik veya sağ atrioventriküler birleşkeye 3-4 mm kalmak üzere paralel şekilde yapılan bir sağ atriotomi ile özellikle outlet uzanımı olan VSD'ler için iyi bir görüş sağlanır. Atriotomi sağ atrial apendiksin bazalinden başlar ve sağ koroner artere paralel olarak devam eder. Atriotomi esnasında sağ koroner arter ile en az 3-4 mmlik bir mesafenin olduğundan emin olunmalıdır. Atriotomi sağ koroner arter ve vena kava inferior kanulü arasına doğru koroner sinüs ağzına kadar uzatılır. Merkez fibröz gövdesi sürekliliği (membranöz septum, triküspit, mitral ve aort leafletleri) ile atriyoventriküler iletim dokusu arasında perimembranöz defektin bir parçası bulunabilir. Sağ atriumda ve triküspit kapak orifisinde daha iyi bir cerrahi görüş sağlamak için atriuma tespit dikişleri konulur (Şekil 28)[31].



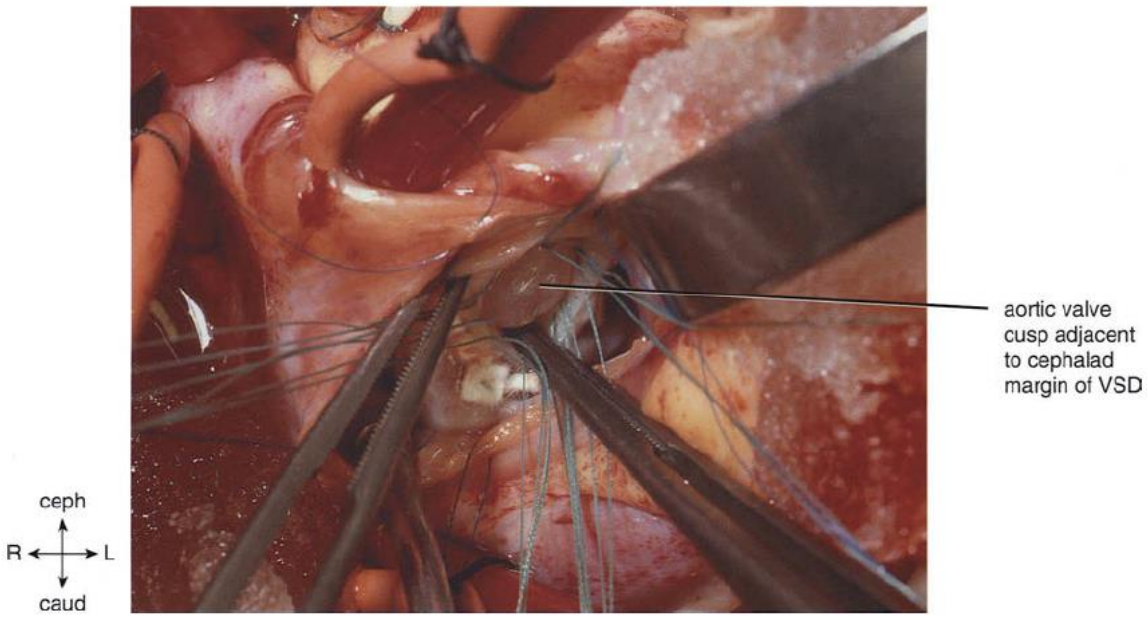
Şekil 28. Sağ atriotomi ile VSD nin görünümü (CS:koroner sinüs)

Perimembranöz VSD triküspit kapak anterior ve septal leafletin retraksiyonu ile ortaya çıkarılır. Bazı hastalarda VSD, defektin üzerini saran triküspit kapak dokusu nedeniyle tam olarak görülemez. Defekti saran bu yapıya triküspit kapak poşuda (triküspit valve pouch) denebilir. Defektin üzerinin triküspit kapak dokusu nedeniyle örtüldüğü olgularda triküspit kapak septal leafletine yapılacak radial tarzda bir kesi faydalı olabilir ve bu şekilde VSD tüm hatlarıyla görülebilir (Şekil 29)[31].



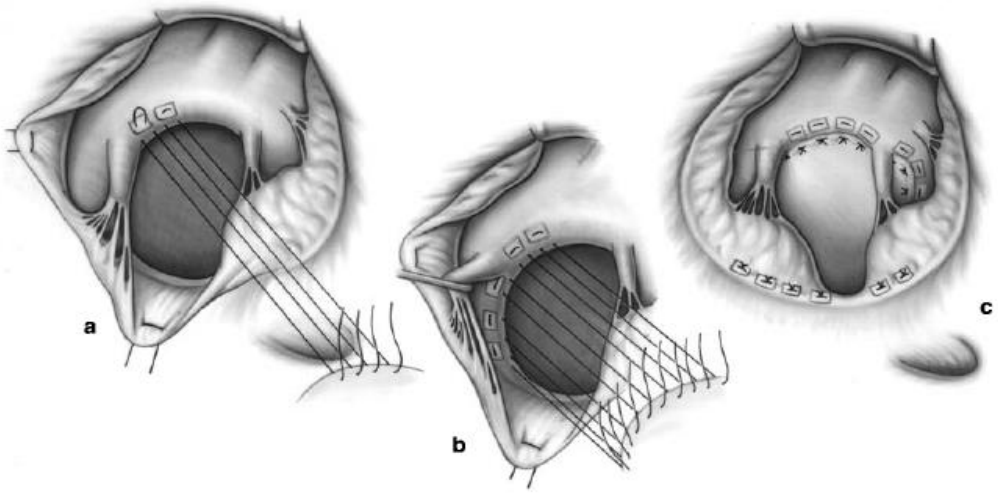
Şekil 29. Triküspit septal annulusa paralel 2-3 mm içerisinden yapılan kesi ve sonrasında VSD nin patch ile kontinü kapatılması ve septal annulusun onarımı

Triküspit kapak leafletini açmadan önce konacak tespit dikişleri VSD kapatılması sonrası yapılacak kapak tamirini kolaylaştırır. VSD'nin sınırları saptanır, özelliklede aortik kapaklara bakılır. Kapaklar defektin içine prolabe olmuş olabilirler (Şekil 30)[23]. Bu yüzden VSD kapatılırken aortik kapaklara zarar gelmemesine dikkat edilmelidir.

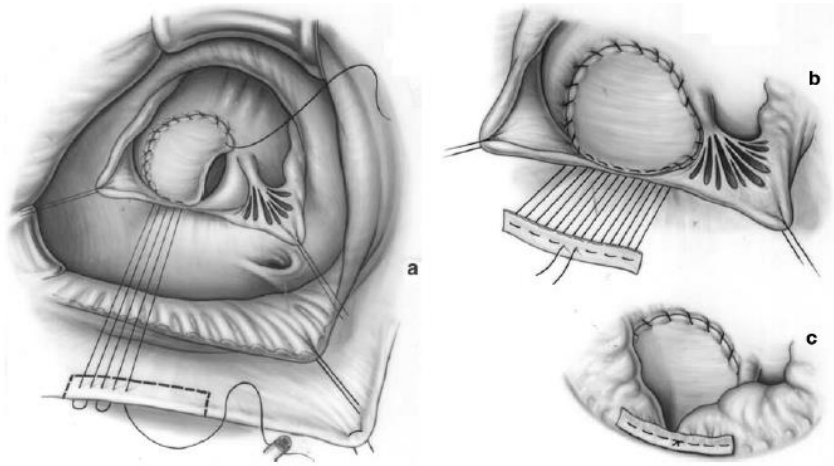


Şekil 30. Sağ atriotomi ile VSD ye prolobe olmuş aort leafletin görünümü

VSD kapatılırken çeşitli materyaller ve sütür teknikleri kullanılabilir. Bütün VSD'ler patch ile kapatılmalıdır[101]. Bununla beraber defekt çok küçük ise defekt primerde kapatılabilir. VSD kapatılması için Dakron, polytetrafluoroethylene(PTFE) gibi sentetik materyaller kullanılabileceği gibi fresh perikard, gluteraldehidle fikse edilmiş perikard gibi otolog materyaller ve sığır perikardı gibi xenograftler de kullanılabilir. VSD görüldükten sonra VSD'nin sınırları ölçülerek yama hazırlanır. Genellikle defektin 1,5 katı olacak şekilde yama kesilerek hazırlanır. Yama tek tek plejitli sütürler(Şekil 31)[31] ile kapatılabileceği gibi devamlı sütür tekniği(Şekil 32) [31] ilede kapatılabilir. Küçük infantlarda 6/0 çift uçlu prolen sütür ve küçük teflon veya perikardiyal yama ile tek tek desteklenerek kullanılır. Büyük çocuklarda genelde 5/0 prolen sütür kullanılır[109]. İlk dikiş derinden trabecula septomarginalis üzerine, cerraha en uzak defekt alanına yerleştirilir. Merkezi fibröz gövde alanına ulaşana kadar ilk dikiş ve ardışık dikişler güvenle yerleştirilebilir. Triküspit septal leafletin annulusa yaklaşık 1-2 mm alacak şekilde iki veya üç dikiş yerleştirilir. Devamlı sütür tekniğinde dikiş infundibuler septumdan derin geçirilerek, saat 12 pozisyonunda başlanır.



Şekil 31. Defektin tek tek plejitli sütürler ile kapatılması



Şekil 32. Defektin devamlı sütürler ile kapatılması

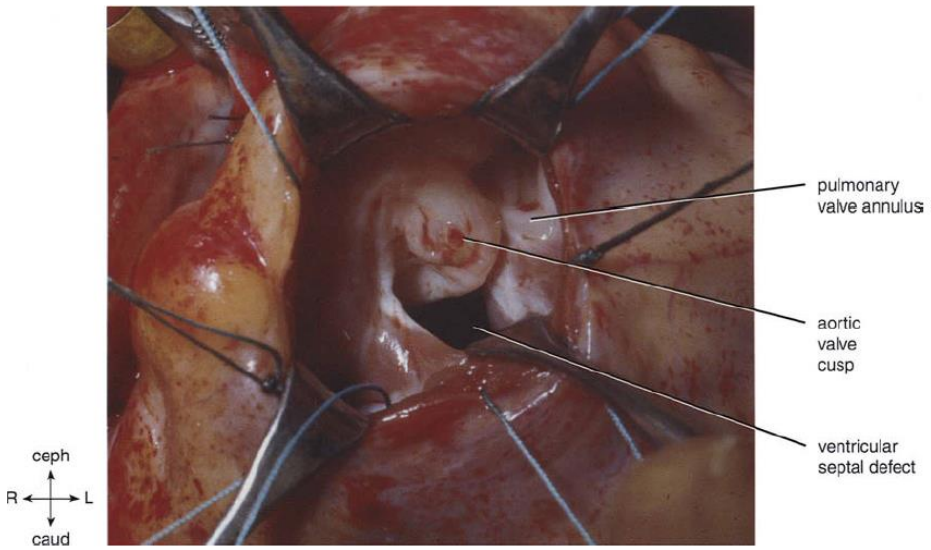
Perimembranöz defektler kapatılırken özellikle A-V noda ve ileti sistemine zarar gelmemesine dikkat edilmelidir. İleti sistemine zarar vermemek için defektin inferior ve posteriorunda sütürler yüzeyel olarak geçilmelidir ve VSD'nin sağ ventriküler tarafında bırakılmalıdır. Lancisi kasından (konusun medial papiller kası) Koch üçgeninin tepesindeki triküspit kapak anulusuna kadar olan alanda ileti sistemi VSD'ye yakın olarak seyreder. Koch üçgeninin sınırları(Şekil 6) triküspit kapak anulusu, koroner sinüs orifisi ve Todaro tendonu tarafından belirlenir[103] .

Bazı vakalarda sütürler atriumdan triküspit kapak anulus yoluyla sağ ventrikül tarafına doğru geçilir. Bu hastalarda triküspit anulusun diğer tarafında bulunan aortik kapağın zedelenmemesine dikkat edilmelidir(Şekil 30). Plejitli sütür tekniği kullanılan hastalarda yamanın ölçüsü defektin yaklaşık 1,5 katı olmalıdır. Bu sayede yamanın kenarında plejitli sütür için 2-3 mmlik bir alan kazanılmış olur. Tüm sütürler sırayla yamadan geçildikten sonra yama defektin üzerine oturtulur ve tüm sütürler sırayla bağlanır. VSD kapatılması sonrası triküspit kapak annulusu 6/0 prolene dikişlerle tek tek dikiş tekniği ile tamir edilir. Triküspit kapak tamiri sonrası sağ ventriküle şırınga ile serum fizyolojik enjekte edilerek ciddi triküspit kaçağı olup olmadığı değerlendirilir. Sağ atrium ilk sırası matress sütürler olmak üzere çift sıra prolene dikişlerle devamlı sütür tekniği ilede kapatılabilir. Kalpten hava çıkarılması için inferior ve süperior vena kavayı sıkan turnike gevşetilerek kalbin dolması sağlanır. Bu sırada aort kökü venti serbest kanamaya bırakılır. Venöz oklüzyon ve derin ventilasyon yapılarak sol kalp

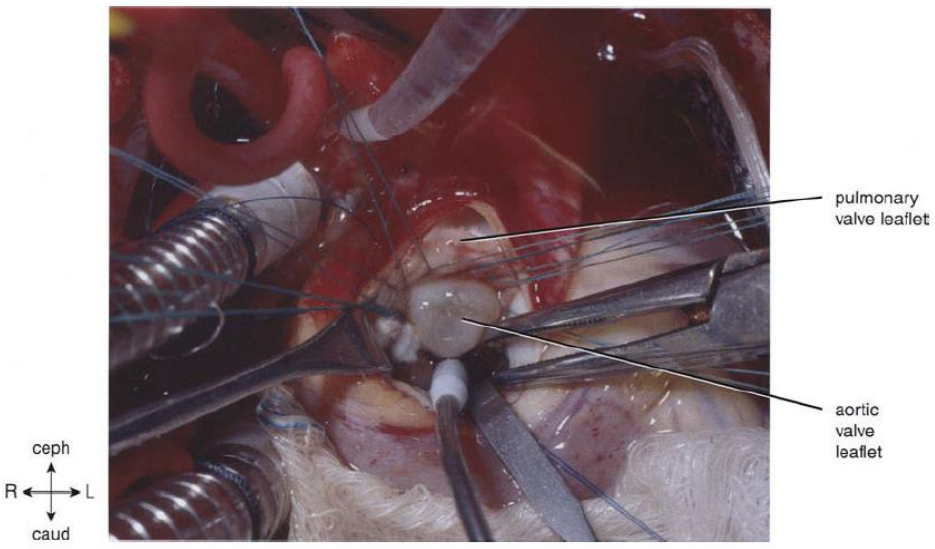
boşluklarınında tam olarak dolması sağlanır. Hasta bu sırada trendelenburg pozisyonuna alınır ve sağ koroner arter proksimaline bası uygulanır. Kalpten hava çıkarma işlemi tamamlandıktan sonra aortik kross klemp kaldırılır, çıkan aortadaki kardiyopleji kanülü vente dönüştürülerek aortaya gidebilecek rezidüel hava taneciklerini aspire etmek için kullanılır. Spontan olarak aktivasyon başlamayan ventriküler fibrilasyonlu ve taşikardili hastalarda 1 joule/kg olacak şekilde defibrilasyon işlemi uygulanır. Atrioventriküler tam blok gelişen hastalarda istenen kalp hızı pace-maker ile sağlanır. Ventilasyonu takiben kardiyak fonksiyonlar yeterli ise hasta kardiyopulmoner by-passtan ayırılır[103] .

3.3.2. Subarteriel (Jukstaarteriel) Defektler

Sağ ventriküler yaklaşım perimembranöz infundibular, infundibulum ve trabeküler kusurlar için kullanılabilir. Tüm subarteriel VSD'ler yüksek aortik kapak prolapsus riski ve sonrasında gelişebilecek aort yetmezliği (Şekil 33-34)[23] riski nedeniyle cerrahi olarak kapatılmalıdır.

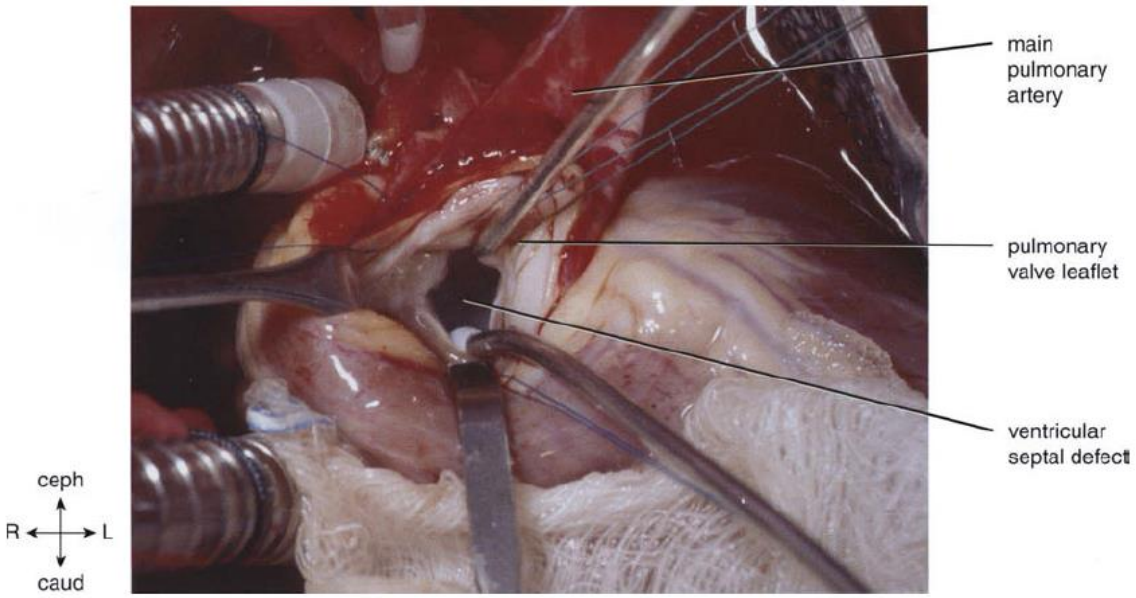


Şekil 33. Subpulmoner VSD yüksek sağ ventrikülotomi yoluylada explore edilebilir. Dilate ve prolabe aort kapak kasbı VSD nin üst kısmında pulmoner kapak anülüse bitişik olarak bulunur ve aort yetmezliği ile sonuçlanır



Şekil 34. Kardiyoplejisinin verilmesi sırasında kapalı konumdaki aort kapak ile aortik leaflet VSD'ye distansiyonu oluşur. Aort yetmezliğine neden olabilir. Plejitli dikişler ile onarım gerçekleştirilir. Aort ve pulmoner valfler arasında ortak fibröz doku olmadığından, plejitsiz sütürler semilunar valf anulus ile pulmoner kapak leaflet tabanına yerleştirili

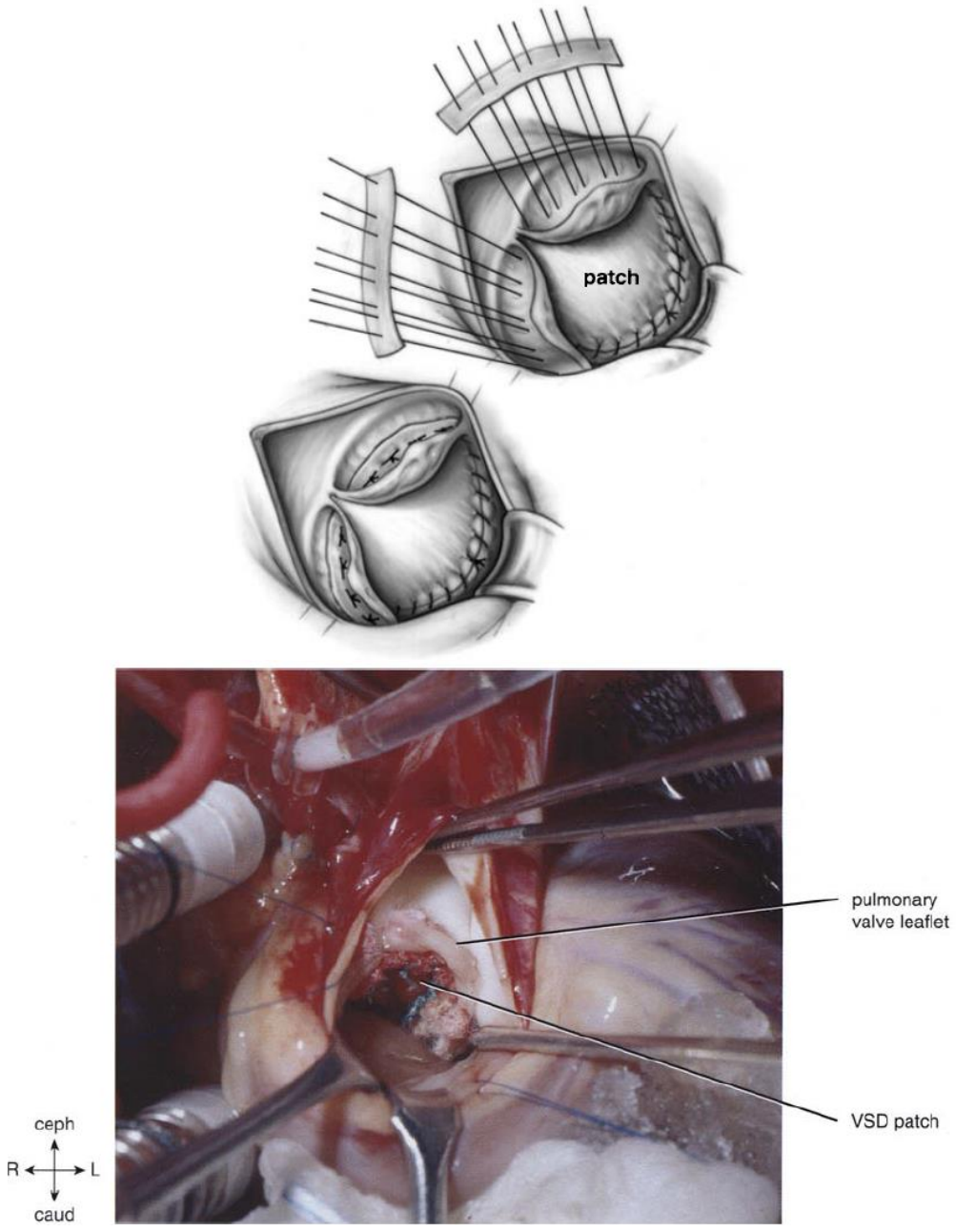
Bu defektler ana pulmoner arter ve sağ ventrikül infundibulum yoluyla kapatılabilirler. Kardiyopulmoner bypassda ana pulmoner artere vertikal bir insizyon yapılır. İnsizyon ana pulmoner arterden pulmoner kapak sinüs valsalvasına doğru öne ve hastanın sağ tarafına doğru uzatılır. Pulmoner artere konan tespit dikişleri ve küçük ven retraktörlerinin yardımıyla jukstaarteriel VSD görünür hale gelir(Şekil 35)[23]. VSD plejitli sütürler ile kapatılır. Aortik kapak ve pulmoner kapak arasında musküler septum olmadığı için pulmoner kapak altına atılacak olan sütürler bu defektin kapatılmasında kritik önem arz eder. Defektin superior bölümü kapatılırken pulmoner kapak ve aortik kapağın hasarlanmamasına dikkat edilmelidir[110] .



Şekil 35. Transvers ana pulmoner arter arteriotomi sonrası ve pulmoner kapak leafletinin retraksiyonu sonrası subarteriyal infundibular VSD nin görünümü

VSD kapatıldıktan sonra pulmoner arter polypropylene dikişlerle sürekli dikiş tekniği ile kapatılır (Şekil 36)[23, 31]. Hava çıkarma işlemi perimembranöz VSD'lerde olduğu gibi yapılır ve daha sonra aortik kross klemp kaldırılır. Jukstaarteriel VSD'lerde sağ ventrikül infundibulumu aracılığıylada kapatılabilirler. Özellikle eşlik eden sağ ventrikül çıkış yolu darlığı sebebiyle kas rezeksiyonu gereken olgularda bu yöntem tercih edilebilir. İnfundibular yaklaşım ile kas rezeksiyonun ve VSD kapatılmasını daha kolay olduğunu düşünen cerrahlar bulunmaktadır ancak ventrikulotominin postoperatif ventrikül fonksiyonları ve postoperatif aritmi insidansı üzerine olumsuz etkileri bilinmektedir. Sağ ventrikülotomi transvers ve vertikal olarak iki şekilde yapılabilir. Transverse insizyon sirküler kaslara daha az zarar verir ancak bu yöntemle cerrahi görüş kısıtlıdır. Bu yöntem özellikle infundibulumun yama ile genişletilmesi gereken vakalarda uygun değildir. Vertikal insizyon yapılacaksa infundibulum ile sınırlı olmalıdır. Ventrikülotomi yapmadan önce mutlaka koroner arterlerin dağılımı incelenmelidir. Özellikle sol ön inen koroner arterin (LAD) sağ koroner arterden (RCA) köken aldığı hastalarda ventrikülotomi tehlikelidir ve LAD yaralanabileceği için ventrikülotomiden kaçınılmalıdır[103]. Nadiren de olsa infundibulumu çaprazlayan arterler intramyokardial olarak seyredebilir ve myokardiyal yüzeyde görülemeyebilir.

Preoperatif olarak yapılan aortik anjiografi veya preoperatif yapılan ekokardiyografi ile koroner arterlerin dağılımı incelenmelidir.

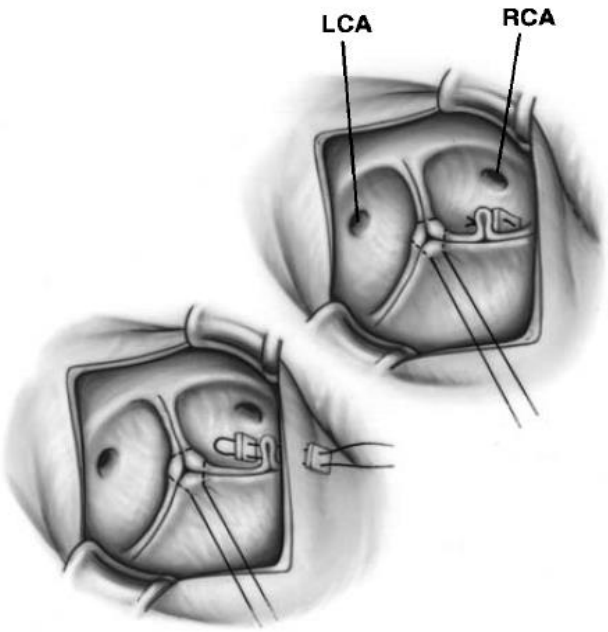


Şekil 36. Plejitli sütürler bir yamaya yerleştirilir ve daha sonra defekt onarımı için bağlıdır. Pulmoner kapak leafletinde cephalik kenar boyunca sütürler kapak annulusuna yerleştirilir. Buda leaflette minimal bozulma meydana getirebilir.

Aort yetersizliği kuspis anomalisi, komissural birleşim yeri anomalisi veya deforme biküspit valfe bağlı olabilir. VSD'ye eşlik eden aort kapak yetmezliği varsa VSD kapatılmasına ek olarak aortik kapak tamir işlemi gerekebilir[111]. Çoğu vakada

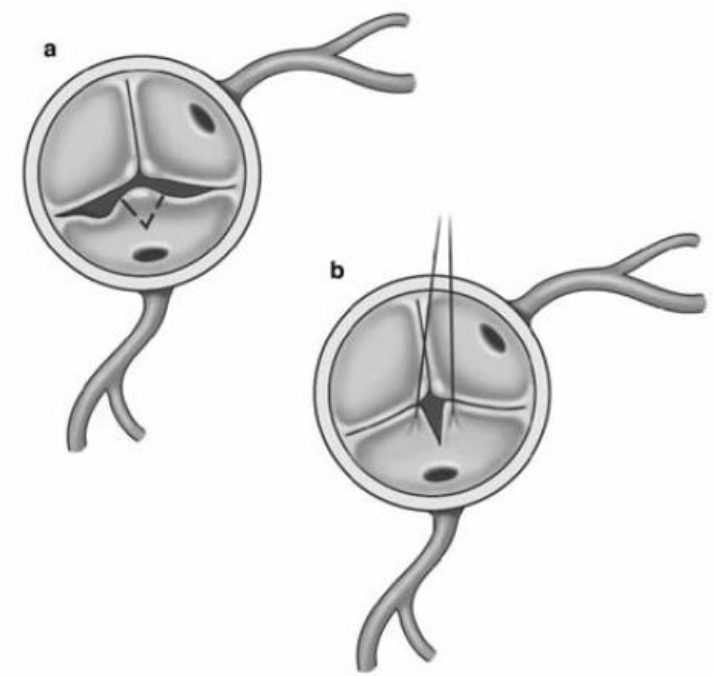
yetersizliğin nedeni kuspis prolopsusudur. Bu vakalarda transaortik yaklaşım tercih edilir. Kardiyopleji verilmesini takiben çıkan aortanın ön yüzünden geriye nonkoroner sinüse doğru bir insizyon yapılır. İnsizyon gerekirse transvers olarak sola doğru genişletilebilir. Distandü olan komissürler ya leafletinin serbest kenarı boyuncadır[112] ya da komplike olan aort duvarıdır[113]. Aortik kapak kaspları retrakte edilerek VSD görülür hale getirilir. Sıklıkla defektin süperiorunda müsküler bir yapı yoktur bu da defektin üst kısmının kapatılmasını zorlaştırmaktadır. Bu yüzden burada transpulmoner yaklaşımda olduğu gibi aortik kapak sinüslerinin içerisinden ventriküle doğru dikişlerin geçilmesi uygun bir yöntemdir. Ancak burada farklı olarak plejitli sütürlerin kullanılması adezyonlara yol açarak aort yetmezliği geliştirebileceği için genellikle tercih edilmemektedir[103].

Trusler metodunda; komissürde katlanmış fazla leafletin doku olarak iki ya da üç matris sütür perikard veya teflon plejit yardımıyla aort çeperine plikasyonu yapılır [113] (Şekil 37)[31]. Tamir sonrası infundibulum üzerine sağ ventrikülotomi ile VSD yolu aracılığıyla aortik kompetans kontrol edilir. VSD'de uygun şekilde kapatılır[14] .



Şekil 37. Kommissürde aort yetmezliğine neden olan leafletinin plejitli sütür ile aort duvarına Sabitlenmesi(Trusler Metodu).

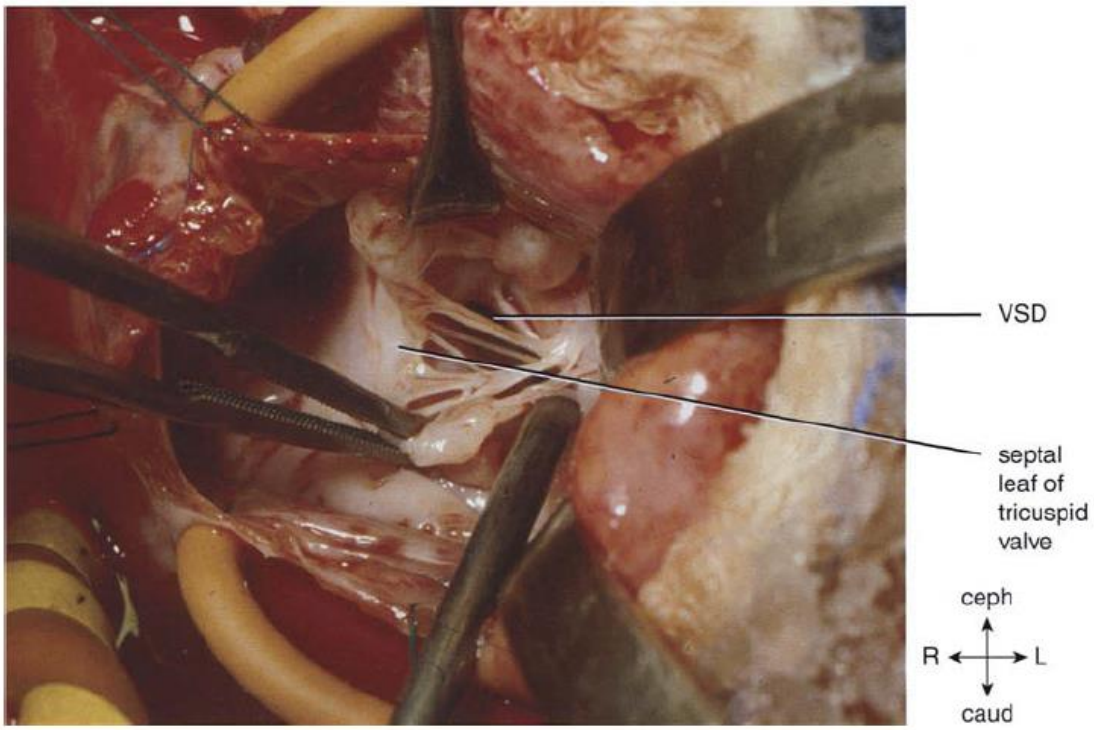
Aort kapak leafleti kısıtlı veya biküspit aort varlığında tamir mümkün değildir ve kapak replasmanı gerekecektir. Aort kapak replasmanı gerekecekse önce sağ ventrikülotomi ile VSD kapatılmalıdır[39]. Carpentier VSD'nin yama ile kapatılması ve aort kapak prolapsusunda prolobe leafletin triangüler rezeksiyonunu tarif etmiştir [114] (Şekil 38) [31].



Şekil 38. Prolobe aort kapak leafletinde triangüler rezeksiyon

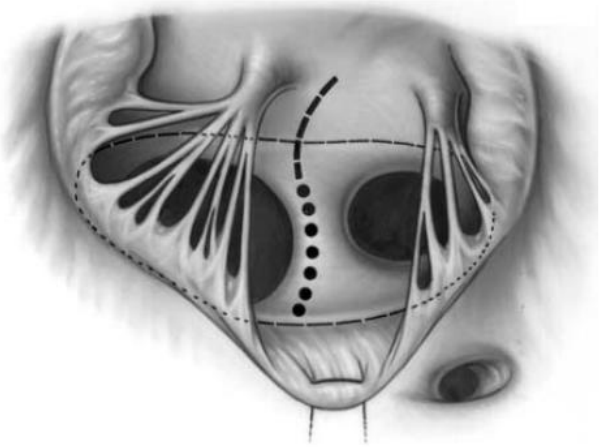
3.3.3. Musküler Defektler

Musküler defektler genellikle birden fazla sayıdadır ve cerrahi olarak kapatılmaları diğer tiplere göre daha zordur(Şekil 39)[23]. Eskiden musküler defekti olan hastalar özelliklede birden fazla defekti (multipl) olan hastalar primer kapama öncesi palyatif amaçlı pulmoner arteryel banding ameliyatı yapılıyor hasta büyüdükten sonra da defekt kapatılıyordu. Pulmoner arteryel band ameliyatları sonrası trabekülasyonlarda artış olması nedeniyle birçok cerrah artık elektif primer kapama yöntemini tercih etmektedir.



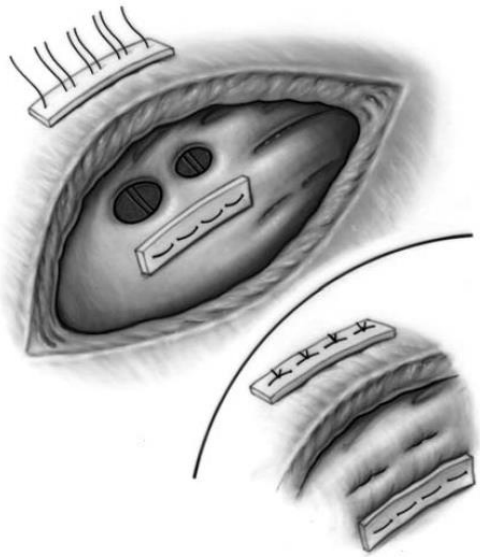
Şekil 39. Sağ atriotomi sonrası septal triküspit leafletin çekilmesi ile musküler VSD nin görünümü

Günümüzde bu iki aşamalı yöntem yerini büyük oranda tek aşamalı tam düzeltme işlemlerine bırakmıştır[115]. Sağ atrial, sağ ventriküler ve sol ventriküler yol ile musküler VSD‘ler kapatılabilir. Ancak kalbin sağ tarafından kapatılmalıdır. Sağ ventriküler trabekülasyonlarının kesilmesi musküler VSD‘lerin tamamen görünür hale gelmesini sağlayabilmektedir. Midtrabeküler VSD‘lerde moderatör bandın kesilmesi cerrahi görüşü arttırabilir ancak bu yöntem sağ dal bloğu insidansını arttırmaktadır[103]. Büyük defeklerde yama ile tek tek veya sürekli sütür kullanarak kapatılır. Musküler VSD'lerin kapatılmasında direkt ileti sistemi ile ilişkisi olmayıp dikişler septumun sağ tarafında defektin kenarı boyunca yerleştirilir. Küçük defektler tek tek plejitli sütürler veya kontinü sütür ile kapatılır. Multipl VSD'ler tek tek kapatılabilir, ancak birden fazla defekti kapsayacak şekilde tek bir patch da konulabilir[116, 117] (Şekil 40)[31] .



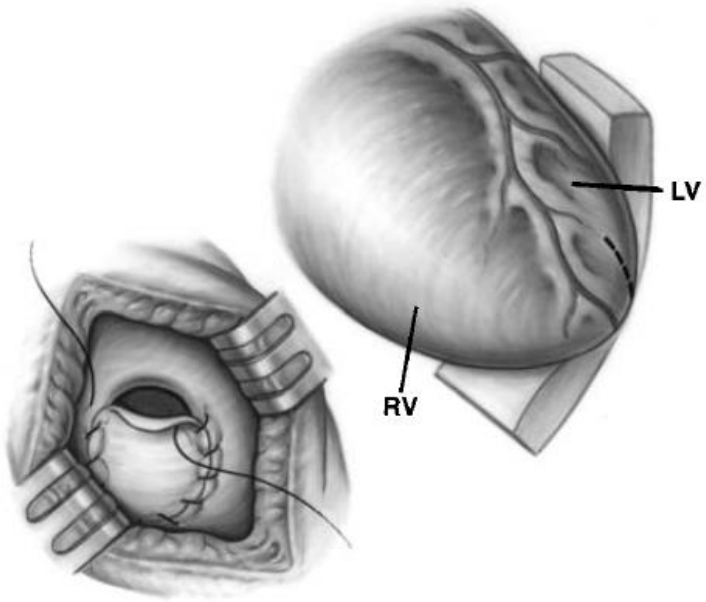
Şekil 40. Perimembranöz ve musküler VSD lerde tek büyük patch kullanımı daha az ileti bozukluklarına sebep olmaktadır.

Septumun anterior kısmındaki multipl trabeküler defektler yüksek transvers sağ ventrikülotomi ile kapatılabilirler. Tek tek kapatılamayacak kadar çok sayıdaki defektlerde alternatif metod olarak sağ ventrikülün defekte yakın serbest duvarına konacak felt strip ile defektlerin alt kısmından geçirilen plejitli sütürler ile basit kompresyon ile total olarak kapatılabilir[118]. Bu tamir sağ atriumdan veya vertikal sağ ventrikülotomiden de yapılabilir[14]. Tsang ve ark. , apikal sağ ventrikülotomi sonrası sandviç tekniği ile defektleri kapatmıştır [119] (Şekil 41) [31].



Şekil 41. Sağ ventrikülotomi ile trabeküler musküler VSD nin kapatılması(Sandviç tekniği)

Apikal musküler VSD'ler sağ atriumdan veya apikal sağ ventrikülotomiden kapatılabilir. Kalbin sağ atriumdan yaklaşımında trabeküloseptomarjinalisin divizyonu sonrası ventriküler septum alt kısmına erişim sağlanır[120]. Bununla birlikte sol ventriküler yaklaşım çok sayıda apikal Swiss-Cheese tipi VSD'si (Şekil 42)[31] olan hastalarda tercih edilmektedir[103] .

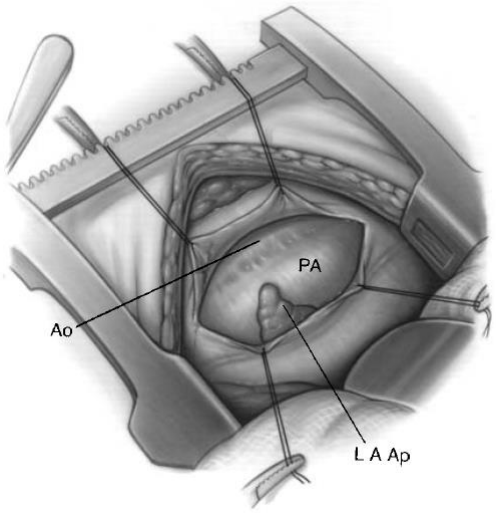


Şekil 42. Sol ventrikülotomi ile apikal defektin kapatılması

Bu tip defektler sol ventrikül tarafından daha rahat kapatılabilir çünkü sol ventrikülde sağ ventrikül ile kıyaslandığında daha az trabekülasyon vardır, septum daha düz bir yapıdadır ve genellikle VSD'ler tek bir orifise açılmaktadır. Sol ventrikülotomi genellikle vertikal olarak yapılır ve avasküler apikal bölge ile sınırlandırılır. Koroner arter hasarını engellemek için ventrikülotomi öncesi koroner arter dağılımı mutlaka incelenmelidir. Ventrikülotomi uzun dönemde sol ventrikül disfonksiyonuna yol açması nedeniyle seçilmiş vakalar dışında tercih edilmemelidir. Transkateter yol ile kapama özelliklede apikal musküler defektler için iyi bir alternatif olarak değerlendirilebilir.

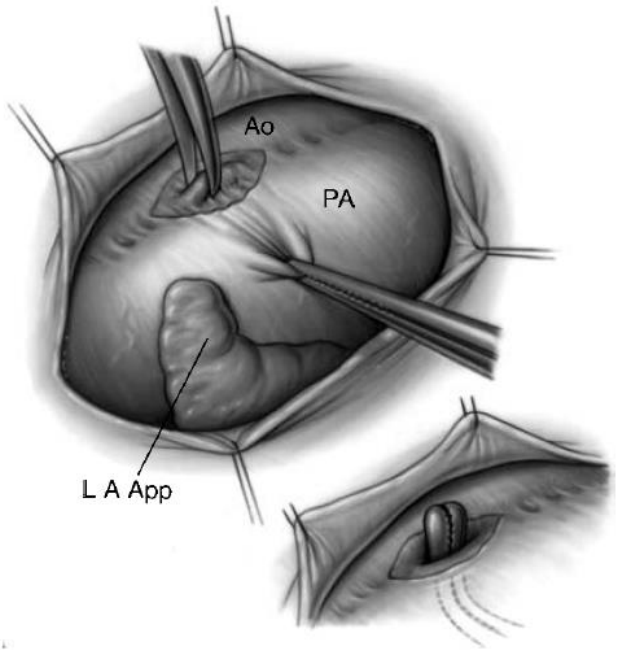
3.4. Pulmoner Arter Banding (PAB)

Pulmoner arter bantlama(PAB) büyük ventriküler septal defekt (VSD), tek ventrikül gibi intrakardiyak anomalilerin toplam tamiri mümkün değilse, büyük bir soldan sağa (LV-RV) şant, büyük arter transpozisyonu gibi durumlarda çocuklar için palyatif bir işlem olarak 1952 yılında Muller ve Dammann tarafından önerildi. O zamandan beri konjestif kalp yetmezliğini veya pulmoner vasküler obstrüktif hastalığını önlemek için kullanılan palyatif bir operasyondur[121]. Büyük damarların konumu nasıl olursa olsun bantlama, sol veya sağ torakotomi veya medyan sternotomi ile yapılabilir. İdeal olarak, ana pulmoner artere sol yan 3.-4. intratorasik aralıktan torakotomi yoluyla ulaşılabilir(Şekil 43)[31].



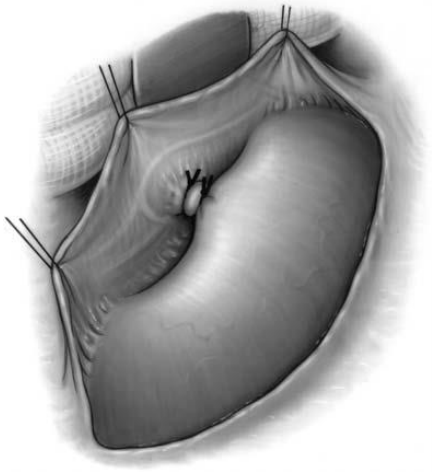
Şekil 43. Torakotomi ile ana pulmoner artere ulaşımı
(LA Ap: Sol atrial apendix, Ao:Aort PA: Pulmoner arter)

Akciğer posteriora ekarte edilir. Pulmoner arter ön planda aort arka taraftadır. Ana pulmoner arter explore edilir (Şekil 44)[31].



Şekil 44. Pulmoner arter explorasyonu

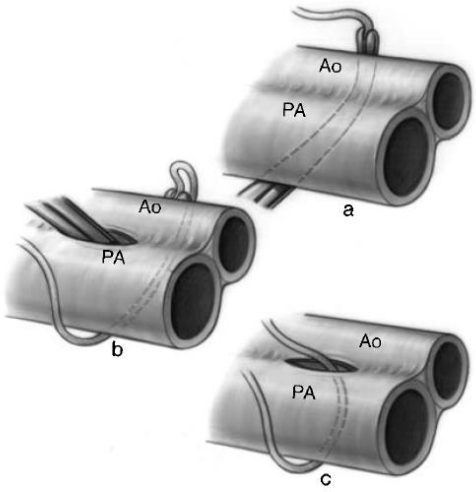
Pulmoner arterde basınç ölçümünden önce duktus arteriozus patent ise ligatüre edilir. Hastada aort koarktasyonu mevut ise müdahale edilir (Şekil 45)[31].



Şekil 45. Patent duktus arteriozusun ligatüre edilmesi

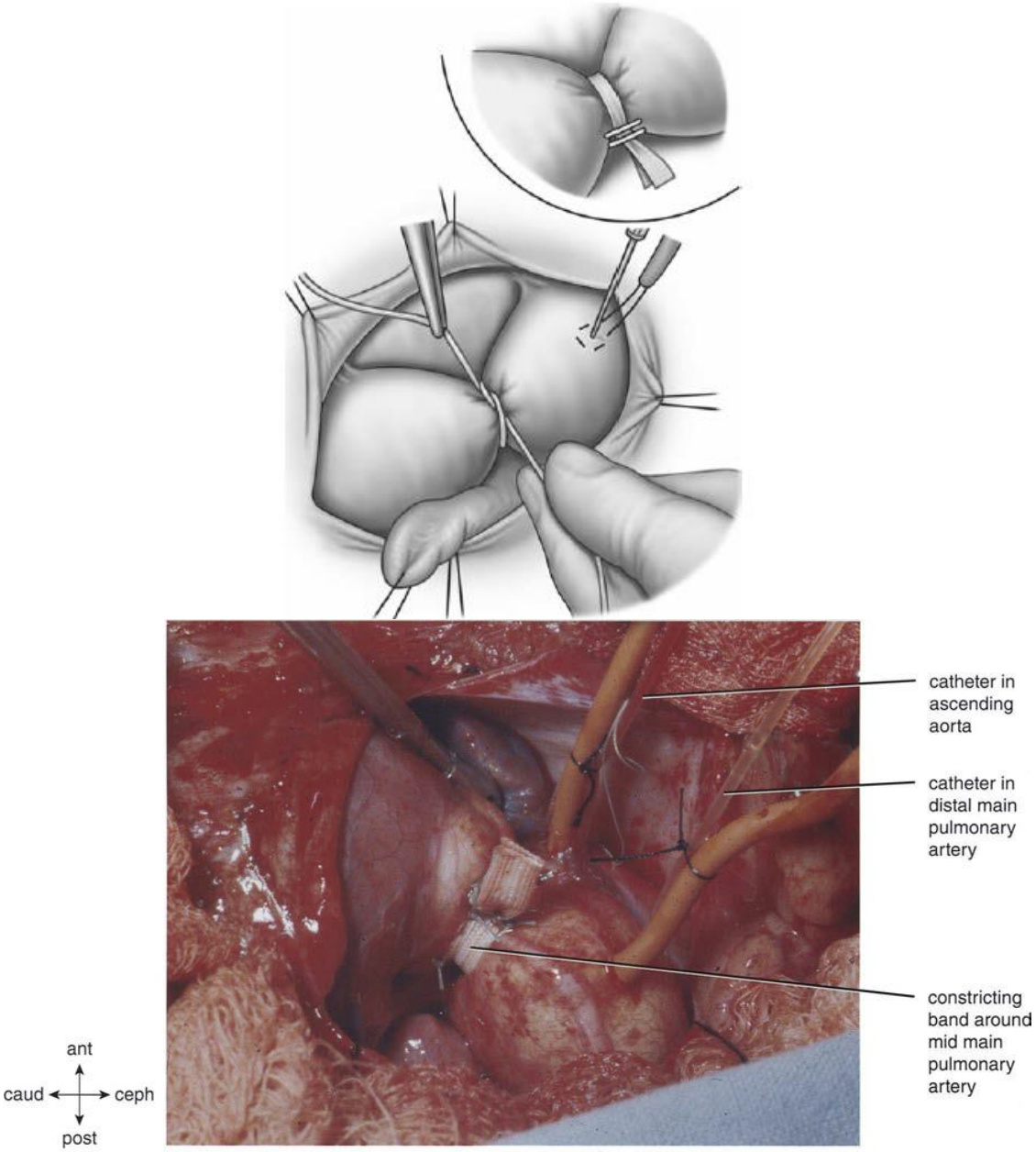
Pulmoner arter explore edilip tape ile dönülür(Şekil 46)[31] ve bantlama (Şekil 47)[23, 31] için malzeme seçerken, cerrah iki faktörü dikkate almalıdır; uygulama ve

uyum kolaylığı ve daha sonra çıkarılabilmesindeki kolaylıktır. Pulmoner banding için en sık 3-4 mm genişliğinde teflon veya pamuk tape kullanılır[39] .



Şekil 46. Pulmoner arterin tape ile dönülmesi

Bant daha proksimale yerleştiriltirilir ise pulmoner kommissür üzerinde kapak ve kapak leafletinde kalınlaşma sonucu displastik pulmoner kapak gelişimine neden olabilir. Bant ana pulmoner arter üzerinde çok distale yerleştirilmesi durumunda ise, pulmoner arter dallarında kink veya kıvrılmalarına neden olabilir. Aort ve ana pulmoner arter basınçları moniterize edildikten sonra ideal olarak bantlama sonrası ana pulmoner arter ortalama basıncının 25-30 mmHg azalması ya da ortalama sistemik basıncın % 30 ila % 50 oranına inmesi gerekir. Periferik arter oksijen satürasyonu bantlama ile değişmez. % 5'lik bir düşme normal hastalarda kabul edilebilir. Büyük arter transpozisyonu varlığında % 10 bir düşüş kabul edilebilir, ama periferik arteriyel oksijen satürasyonu % 65-70 in altına düşmemelidir.



Şekil 47. Ana pulmoner artere banding işlemi

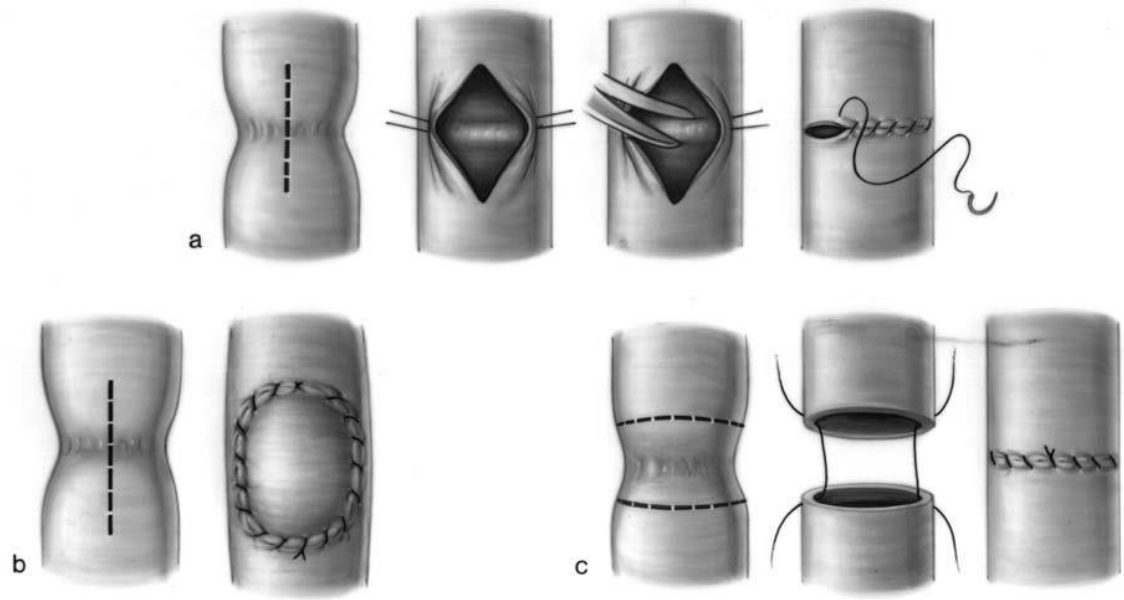
PAB da çeşitli komplikasyonları tarif edilmiştir. Cerrahi ayrıntılara dikkat ile önlenebilirler. Bant aracılığıyla pulmoner arter kesilebilir[122, 123]. Bu yenidoğan ve küçük bebeklerde nadirdir. Böyle akut kesmede ise, ölümcül kanamalar oluşabilir. PAB kademeli olarak sola doğru kaymış ise pulmoner arter duvarını aşındırır bant giderek yetersiz hale gelebilir ve yüksek pulmoner kan akımının bir sonucu olarak pulmoner vasküler hastalık umulmadık bir şekilde gelişebilir. Bandın yerinde enfeksiyon başka bir olası ciddi bir komplikasyondur. Freed ve ark.(1973), bantlama sonrası sol ventrikül

çıkış yolu obstrüksiyonu gelişimini gözlemlemiştir[124]. Pulmoner arterde bantlama sonrası, pulmoner arterde tromboz da rapor edilmiştir[125, 126] .

3.5. Pulmoner Arter Debanding

Pulmoner banding uygulunan hastalarda VSD kapatılması sırasında pulmoner arter rekonstrüksiyonu (debanding) gerekir. 6 ay veya daha az süre içinde debanding yapılıyorsa 3 teknik uygulanabilir.

- Bandın çıkarılması ve primer anjioplasti (şekil 48a)
- Bandın ve dar sekmentin vertikal çıkarılması ve perikardiyal veya dacron greft ile patchplasti (şekil 48b)
- Bantın ve dar pulmoner arter segmentinin rezeksiyonu ve uç-uca anastomoz (Şekil 48c)



Şekil 48. Pulmoner arter debanding uygulama biçimleri[31]

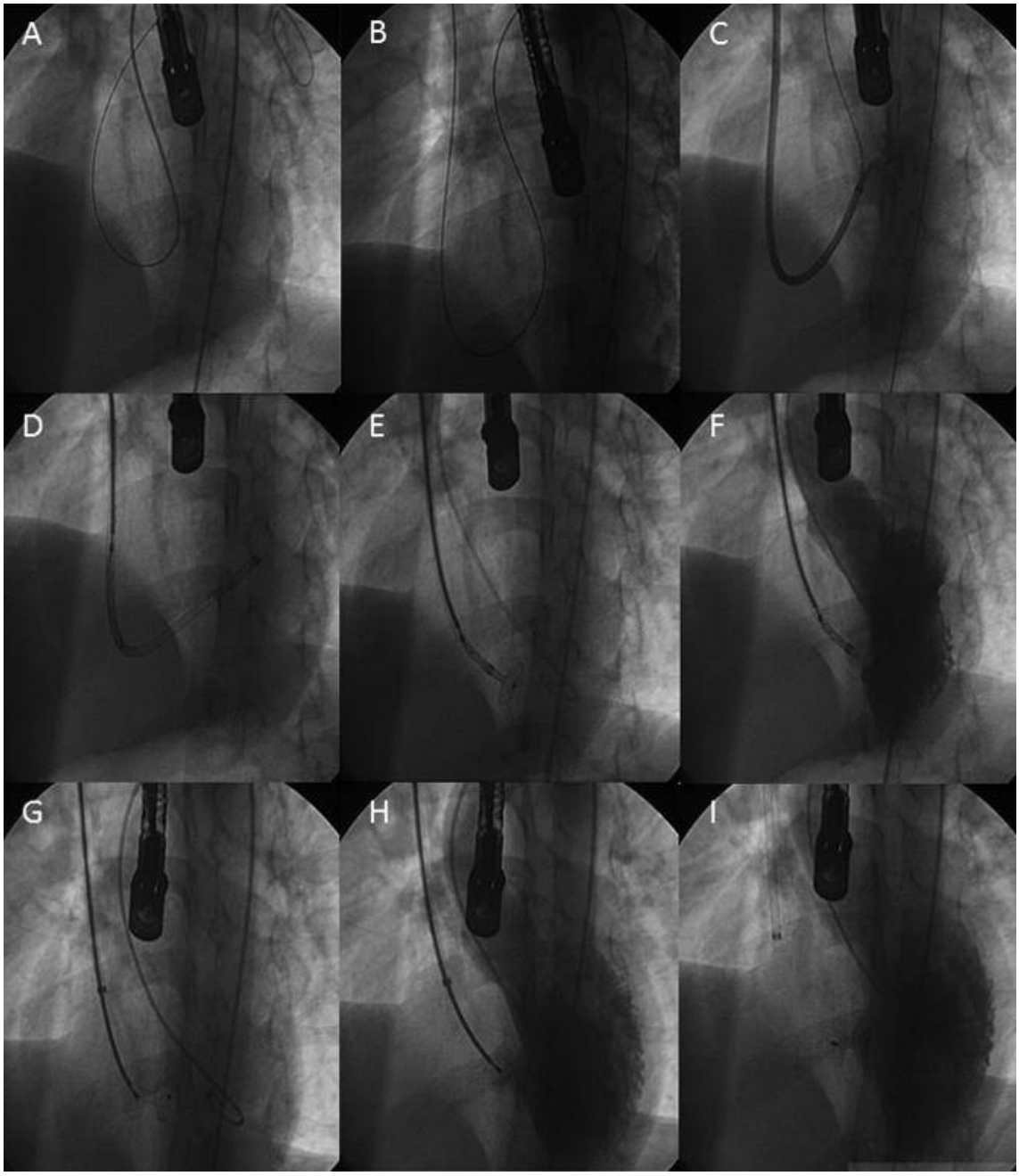
Bu durumlarda VSD genellikle sağ ventrikül yolu ile kapatılır. Transvers ventrikülotomi sonrası VSD kapatılır. İnfundibular stenoz varsa kas rezeksiyonu yapılmalıdır. Pulmoner valf yoluyla pulmoner çıkım yolu darlığı değerlendirilir. Darlık

yoksa başka işleme gerek yoktur. Çap yeterli değilse veya sağ ventrikül kapatıldıktan sonra basınç öçümlerinde belirgin gradient varsa pulmoner rekostrüksiyon gerekir[39] .

3.6. Transkateter İle Perkütan Tedavi

Ventriküler septal defektlerde perkütan kapatma, ilk kez 1980'lerin sonlarında atriyal septal defekt ve duktus arteriozus açıklığı için geliştirilmiş cihazlar kullanılarak yapılmıştır[127, 128]. Ancak bu cihazlar ile işlem teknik olarak güç ve rezidüel şant oranı yüksek olarak bildirilmiştir. İnterventriküler septum için tasarlanmış oklüder cihazlarının geliştirilmesi ile VSD'lerde perkütan kapatma daha yaygın olarak uygulanmaya başlanmıştır(Şekil 49). Günümüzde hem musküler hem de perimembranöz VSD'lerde perkütan kapatma uygulanmaktadır. İşlem öncesi yapılan ekokardiyografi ile yapılan değerlendirme girişimsel tedavinin planlanmasında oldukça önemlidir. Ekokardiyografi ile VSD'nin boyutu, yerleşimi, sayısı, atriyoventriküler kapaklara yakınlığı, VSD'nin papiller adele, korda tendinea, moderatör band gibi komşu kardiyak yapılarla ilişkisi ve eşlik edebilecek diğer anomaliler değerlendirilir[129, 130]. Ayrıca işlem öncesi yapılan kardiyak kateterizasyon ile soldan sağa şant oranı ve sol kraniyel pozda çekilen sol ventrikülografi ile VSD'nin yerleşimi ve çapı belirlenir. Amplatzer musküler VSD oklüder cihazı (AGA Medical Corporation, Plymouth, MN, USA) özel olarak müsküler septum için tasarlanmış olan cihazlardır[131, 132]. Bugüne kadar bildirilen büyük serilerde, Amplatzer musküler VSD oklüder cihazı ile perkütan kapatma işleminin başarısı %87-100 arasında bildirilmiştir[133, 134]. İşlem genel anestezi altında floroskopi ve TÖE eşliğinde yapılır. Hastalara işlem öncesi profilaktif antibiyotik (sefalosporin;50mg/kg) tedavisi uygulanır ve işlem sırasında unfraksiyone heparin ile antikoagülasyon sağlanır[129]. Musküler VSD oklüder cihazının yerleştirilmesi için standart teknik bilgiler daha önce literatürde tanımlanmıştır[129, 132]. Girişim rutin olarak sol femoral arter ve sağ femoral venden yapılır. Sağ ventrikül trabekülasyonunun yoğun olduğu bazı hastalarda, Amplatzer musküler VSD oklüder cihazının sağ ventrikül diskini tam olarak açmak mümkün olmayabilir. Böyle durumlarda patent duktus arteriozus için geliştirilmiş mantar şekilli oklüder cihazlarının kullanılabileceği bildirilmiştir[135]. Hastaların 1, 3 ve 6. aylarda ve bunu takiben yılda 1 kez fizik muayene, transtorasik ekokardiyografi ve EKG ile takipleri yapılır. Ayrıca 6. ayda Holter EKG ile takipleri önerilir. Bütün hastalara işlem sonrası ilk 6 ay antiplatelet

tedavi verilmeli ve infektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır. Hastaların %10,7'sinde işlemle veya cihazla ilgili majör komplikasyon bildirilmiş olup, komplikasyon riskinin 5 kg'ın altındaki hastalarda daha yüksek olduğu saptanmıştır[136]. Perimembranöz defektlerin aort ve atriyoventriküler kapaklara yakın yerleşim göstermesi nedeniyle diğer uygulamalar için tasarlanmış oklüder cihazlarının bu tip defektlerde kullanımını kısıtlıdır[130, 137]. Hastalara işlem öncesi kardiyak kateterizasyon ve sol ventrilkülografide yapılarak şant miktarı, pulmoner vasküler direnç ve VSD'nin yerleşimi değerlendirilir. Aort kapağından en az 1 mm uzaklıkta olan genişliği 18 mm'den küçük olan perimembranöz VSD'ler perkütan olarak kapatılabilir[138]. Musküler veya perimembranöz VSD'lerin perkütan kapatılması sırasında veya takipte karşılaşılabilecek komplikasyonlar; cihaz embolizasyonu, aritmik komplikasyonlar(özellikle perimembranöz VSD[139]), hava embolisi, valvüler yetmezlik, kardiyak perforasyon, hemoliz, vasküler komplikasyonlar ve çok nadir olarak ölümdür. Literatürde bildirilen majör komplikasyon oranı %0-15 arasındadır[129, 139, 140]. Perkütan VSD kapatmanın kalp damar cerrahi kliniği bulunan merkezlerde yapılması ve kalp damar cerrahları ile işbirliği içinde çalışılması önemlidir.



Şekil 49. Transkateter İle Perkütan Tedavi[135]
A) Femoral arterden gönderilen klavuz tel VSD'den geçerek süperior vena kavaya ilerletilmiştir. **B)** Klavuz telin süperior vena kavadaki distal ucu sağ internal juguler venden gönderi len makro kıskaç ile yakalanarak, klavuz tel ile arteriyo venöz yol oluşturulmuştur. **C)** Taşıyıcı kılıf kılavuz tel üzerinden VSD yoluyla sol ventrikül kavitesine ilerletilmiştir. **D)** Amplatzer musküler VSD oklüder cihazının taşıyıcı kılıf içinden sol ventriküle taşınması gösterilmektedir. **E)** Cihazın sol ventrikül diski açıldıktan sonra tüm sistemin ter ventriküler septuma doğru çekilerek disk septuma yaslanmıştır. **F)** Ventrikülografi ile cihazın septumdaki konumu gösterilmiştir **G)** Sağ ve sol ventrikül diskleri açılmış ancak henüz cihaz serbest bırakılmamıştır. **H)** Cihaz serbest bırakılmadan önce çekilen kontrol ventrikülografide interventriküler septumdan geçişin tam olarak tıkandığı izlenmiştir. **I)** Cihaz serbest bırakılmıştır.

3.7. Cerrahi Tedavi Sonuçları

Bir çok merkezde güncel operatif mortalite yüzde 2'den azdır. VSD'si erken dönemde (3-12 ay) kapatılan geniş VSD'li hastalarda, sol ventrikül fonksiyonları ve ventriküler hipertrofinin geriye dönüşü açısından sonuçların oldukça iyi olduğu, ancak geniş VSD olan ve iki yaşından sonra kapatılan hastaların %25'inde pulmoner vasküler hastalık geliştiği bilinmektedir[24, 141]. Çoğu hastanın uzun dönem takipleri asemptomatik olup, normal bir yaşam süreleri vardır[48, 49, 142-146]. 2000-2006 yılları arasında Amerika Birleşik Devletleri'nde tek merkezde izole VSD cerrahi onarım uygulanan 215 hastanın incelemesinde ameliyat ortalama yaşı 10 ay (dağılım 20 gün-18 yıl) ve ortalama ağırlık 7 kg (dağılım 2-66 kg) idi. 2,1 yıl olan ortalama takipte 3 ölüm mevcuttu. Bunlardan biri ameliyat sırasında meydana gelmişti. 212 kurtulandan, 211'i kardiyak açıdan asemptomatik olup hiçbir antiaritmik ajan veya kalp pili gerekli görülmedi[104]. VSD onarımı sonrası cerrahi komplikasyonlar rezidüel şant, sağ dal bloğu ve membranöz veya inlet defeklerde olan tam kalp bloğudur. Buna ek olarak cerrahi risk PVR'ı yükselmiş çocuklarda artar. Bu çocuklarda pulmoner arter basıncı labil olduğu için postoperatif dönemde yakından takip edilmelidir. Hipoksi aniden gelişebilir ve PVR da dramatik değişiklikler meydana gelebilir. Preoperatif PVR'ın 10ü/m2 üzerine ise hasta opere edilmemelidir[39]. Eski serilerde postoperatif hastalarda çoğu hafif olmak üzere hafif, orta aort yetersizliğinin %16 oranında görüldüğü ve bu hastaların %0.5'ine aort kapak cerrahisi yapıldığı bildirilmektedir. Yine uzun dönem izlenen bu hastaların %2'sinde aort yetersizliğinin hafif dereceden orta dereceye ilerlediği bildirilmiştir[147]. Yamanın konulduğu bölgede sadece %1'i reoperasyon gerektiren, küçük, hemodinamik olarak önemsiz rezidüel defektler %8 sıklıkla bildirilmiştir[147, 148]. Cerrahi tedavi uygulanan hastaların infektif endokardit riski, tıbbi tedavi alan hastaların yaklaşık yarısıdır ve insidansı 1000 hasta yılında 0.8-1.7 olarak bildirilmiştir[85]. VSD'si cerrahi olarak kapatılan izole VSD'li hastaların 25 yıllık izleminde kümülatif infektif endokardit insidansı %2.7'dir[149]. İleti sistemini içeren problemler oldukça nadirdir. İzole VSD onarımı sonrası kalıcı kalp pili takılmasını gerektiren tam atriyoventriküler blok %0.7-1.1 sıklıktadır[150, 151]. Sağ dal bloğu, gerek transatriyal yaklaşımla onarılan, gerekse sağ ventrikülotomi yapılan hastalarda görülebilir, sadece EKG bulgusu olarak kalır[46]. Günümüzden 40 yıl önce,

izole VSD nedeniyle opere edilen hastaların 22-34 yıllık izlemlerinde 24 saatlik Holter monitorizasyonunda hastaların %23'ünde kavşak ritmi, %9'unda sinüs nod disfonksiyon bulguları bildirilmiştir[147]. Cerrahi sonrası süreksiz ventriküler taşikardi sıklığı %8-14 dür. Cerrahi geçiren hastaların %4'üne erken dönemde AV tam blok veya postoperatif 15. yıldan sonra gelişen sinus düğümü hastalığı nedeniyle kalıcı kalp pili gerekmiştir[147].

Geç ölümler ise rezidüel şantın hemodinamik değişikliklere ve özellikle en sık artan PVR [48, 152], ventriküler fibrilasyon veya ani kalp bloğu[101] gibi sebeplere bağlı olduğu ancak VSD'nin erken yaşlarda kapatılması ile azaltıldığı bilinmektedir[142, 153]. Rezidüel VSD, diskret subaortik stenoz, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, endokardit nedenleriyle reoperasyon %3 oranında bildirilmiştir[147]. Reoperasyon kararı semptomlara, sol kalp boyutlarına, pulmoner arter basıncına, şant miktarına bağlıdır, reoperasyon kararının verilmesinde kalp kateterizasyonu yardımcı olur[46, 47, 81]. VSD'leri cerrahi veya transkateter yolla kapatılan hastalar, operasyondan 6 ay sonra sol ventrikül boyut ve fonksiyonları, pulmoner arter basıncı normal olduğu, rezidüel defekt, aritmi, blok olmadığı sürece tüm yarışmalı spor aktivitelerine katılabilirler. Rezidüel küçük VSD'li ve pulmoner arter basıncı normal bulunan, semptomu olmayan hastalarda tüm yarışmalı spor aktivitelerine katılabilirler. Rezidüel orta-geniş defektli hastalara reoperasyon gerekir[154]. Preoperatif PVR değeri normal sınırlarda olan VSD hastalarının 20 yıllık sağkalım oranı yüzde 98.3 civarındadır[155] .

İstatistiksel Analiz

Verilerin analizinde SPSS bilgisayar programı kullanılmıştır. Veriler sayı, yüzde, ortanca, ortalama ve standart sapma olarak sunulmuştur. Grupların normal dağılıma uyum durumu Kolmogorov Smirnow Testi'yle analiz edilmiştir. Exitus durumuna göre kilo durumunun karşılaştırılmasında Kruskal Wallis Testi; preoperatif sağ ventrikül basıncı postoperatif sağ ventrikül basınçlarının karşılaştırılmasında Wilcoxon Signed Ranks Testi; preoperatif NYHA FK ile postoperatif NYHA FK karşılaştırılmasında Marginal Homogeneity Testi; VSD tipine göre postoperatif komplikasyon, VSD çapına göre hastaların semptomu, VSD tipine göre cerrahi girişim

yolu, VSD girişim yoluna göre exitus oranı, VSD girişim yoluna göre postoperatif komplikasyon oranı, onarım materyaline(patch) göre postoperatif komplikasyonların karşılaştırılmasında Chi-Square Testi; preoperatif LV-RV şant, Qp/Qs, PVR, PAB göre exitus durumunun karşılaştırılmasında Mann-Whitney testi kullanılmıştır. Anlamlılık düzeyi $p<0.05$ alınmıştır.

4. MATERYAL VE METOD

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu‘dan onay tarihi: 28 /05/ 2012, Onay Numarası: B.30.2.ATA.0.01.00/40 alınarak, Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim tarafından 2005-2014 yılları arasında ventriküler septal sefektlerde cerrahi tedavi uygulanan 59 hastanın cerrahi tedavi ve klinik sonuçlarının takibi retrospektif olarak incelendi.

Kompleks konjenital kalp defektleri ile birlikte olan VSD olguları kapsam dışı tutulurken PDA, atrial septal defekt (ASD), sistemik ven dönüş anomalisi, atrioventriküler veya semilunar kapaklarda yetersizlik/stenoz ile birlikte seyreden VSD olguları çalışmaya katıldı. Preoperatif değerlendirmede hastaların semptom ve bulguları, telekardiyografi (kardiyotorasik indeks), elektrokardiyografi (EKG), efor kapasitesi(NYHA) bulguları dikkate alındı. 35 olgu erkek (%59.3), 24 olgu kadın (%40.7) idi ve yaş ortalaması 9,10±9,13(1-48), kilo ortalaması 25±16,5(7-75) olarak bulundu. Hastaları NYHA fonksiyonel kapasite(FK) göre karşılaştırıldığında FK-I 31 olgu(%52,5), FK-II 25 olgu(%42,3), FK-III 3 olgu(%5,08) olarak belirlendi. Semptomlarına göre 27 olgunun(%45,8) semptomu olmadığı, 14 olgu(%23,7) efor dispnesi, 10 olgu(%16,9) çarpıntı, 5 olgu(%8,5) gelişme geriliği, 2 olgu(%3,4) sık akciğer enfeksiyonu, 1 olgu(%1,7) endokardit olarak değerlendirildi. En yüksek grubun rutin sağlık taramalarında kalbinde üfürüm duyulan ve pediatrik kardiyoloji kliniğine yönlendirilen semptomu olmayan grup oluşturmaktadır. Hastaların fizik muayenesinde büyük çoğunluğunda mezokardiyak odakta üfürüm, S_2 'de sertleşme mevcuttu. Bizim serimizde normal sinüs ritmi 35 olgu(%66,1) olarak bulunmuştur. Preoperatif karakteristik özellikleri Tablo 4'te görülmektedir.

Tablo 4. Hastaların preoperatif karakteristik özellikleri

Toplam Hasta Sayısı	**59 Olgu**
Erkek/Kadın	35/24
Yaş Aralığı	1-48 yaş
Ortalama Kilo	25±16,5 (7-75)
NYHA Fonksiyonel Kapasite	
Fonksiyonel Kapasite I	31 olgu (%52,5)
Fonksiyonel Kapasite II	25 olgu (%42,4)
Fonksiyonel Kapasite III	3 olgu (%5,1)
EKG	
Normal Sinüs Ritm	35 olgu(%59,3)
Sağ dal bloğu(RBBB)	21 olgu(%35,6)
LV Hipertrofisi	2 olgu(%3,4)
LV+RV Hipertrofisi	1 olgu(%1,7)
Telekardiyografi:Karyiotorasik Oran	
Artmış	39 olgu(%66,1)
Normal	20 olgu(%33,9)
Teşhis	
Eko	3 olgu(%5,1)
Angiografi	1 olgu(%1,7)
Eko+Angiografi	55 olgu(%93,2)
VSD Büyüklüğü	
Küçük	17 olgu(%28,8)
Orta	24 olgu(%40,7)
Büyük	18 olgu(%30,5)
VSD miktarı	
Tek	56 olgu(%94,9)
Multipl	3 olgu(%5,1)

Çalışmamızda büyüklüğüne göre geniş VSD tanısı alan 18 olgunun(%30,5) en sık 6 olgu(%33,3) ile efor dispnesi, 3 olgu(%16,7) çarpıntı, 3 olgu(%16,7) gelişme geriliği, 1 olgu(%5,6) sık akciğer enfeksiyonu; orta çaplı VSD tanısı alan 24 olgudan(%40,6) en sık 14 olgunun(%58,3) semptomu olmadığı, 4 olgu(%16,7) efor dispnesi; küçük çaplı VSD tanısı alan 17 olgudan(%28,8) en sık 8 olgunun(%47,1) semptomu olmadığı, 4 olgu(%23,5) efor dispnesi, 3 olgu(%17,6) çarpıntı olduğu belirlenmiştir. Ayrıca endokardit(%1,6) olan 1 olgunun orta çaplı VSD olduğu görülmüştür (Tablo 5).

Tablo 5. VSD çaplarına göre semptom görülme oranları

VSD çapı	Semptom Yok	Efor Dispnesi	Çarpıntı	Büyüme Geriliği	Sık Akciğer Enfeksiyonu	Endokardit
Geniş	5	6	3	3	1	0
% within	%27,8	%33,3	%16,7	%16,7	%5,6	%0,0
Küçük	8	4	3	1	1	0
% within	%47,1	%23,5	%17,6	%5,9	%5,9	%0,0
Orta	14	4	4	1	0	1
% within	%58,3	%16,7	%16,7	%4,2	%0,0	%4,2

Hastaların kesin tanısı ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu-anjiyografi ile konuldu. Hastaların ortalama sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %68 (56-87) olarak ölçüldü. Ortalama pulmoner/sistemik akımlar oranı(Qp/Qs) 2,51 (1,1-9,5), LV-RV arası ortalama şant 57,7 mmHg (12-100), RVP 50,2mmHg (20-100), PAB 48,8 mmHg (17-105) ve pulmoner vasküler rezistans(PVR) 4,4 (1,8-11,8) olarak hesaplanmıştır. Tüm VSD vakalarında sağ-sol kalp basınçları ve şant oranı ölçülmüştür (Tablo 6).

Tablo 6. Hastaların preoperatif bazı hemodinamik bulguları

Ekokardiyografi

Ortalama ejeksiyon fraksiyonu (EF) : %68,86±5,5 (%56-87)

Ortalama LV-RV Şant(mmHg) :57,7±20,7 (12-100)

Sağ Ventrikül Basıncı(mmHg) :50,2±20,4 (20-100)

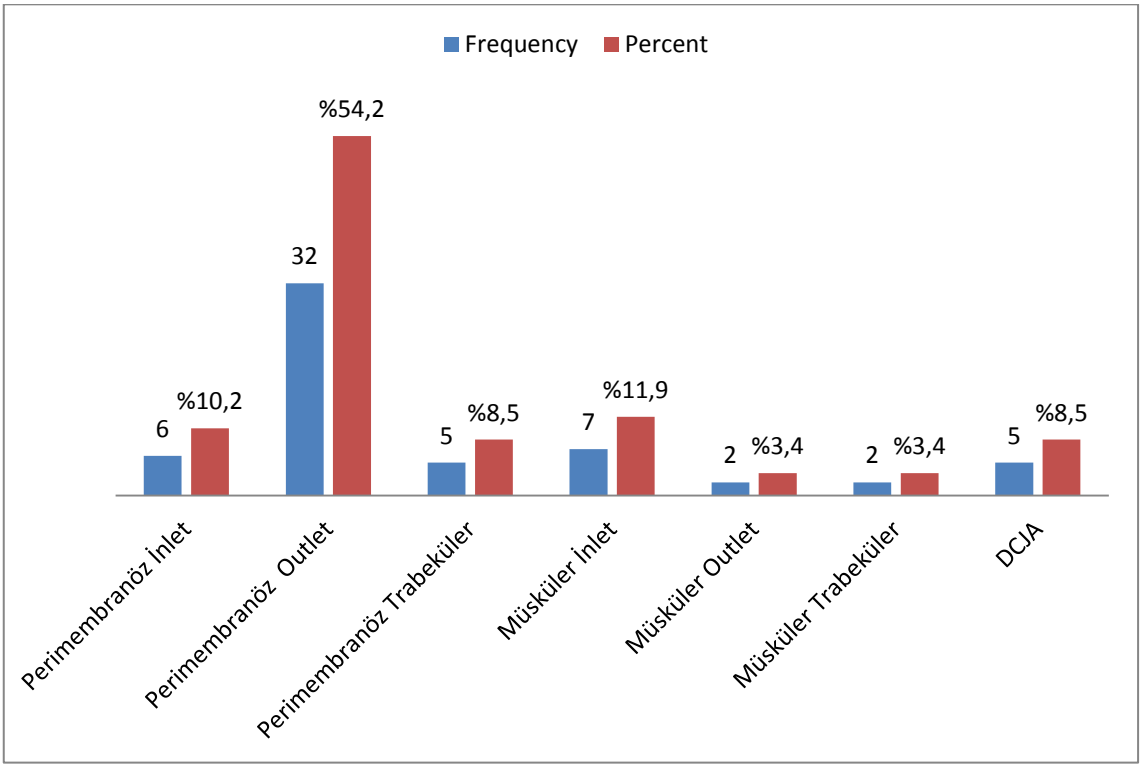
Kalp kateterizasyonu

Pulmoner/sistemik şant oranı (Qp/Qs): 2,51±1,56 (1,1-9,5)

PA basıncı / sistolik (mmHg): 48,86±22,33 (17-105)

Pulmoner vasküler rezistans(PVR): 4,44±2,15 (1,8-11,8)

Preoperatif ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik tetkiklerde gösterildiği ve intraoperatif değerlendirmedede doğrulandığı üzere, lokalizasyonlarına göre, 6 olgu perimembranöz inlet tip VSD(%10,2), 32 olgu perimembranöz outlet tip VSD(%54,2), 5 olgu perimembranöz trabeküler tip VSD(%8,5), 7 olgu müsküler inlet tip VSD(%11,9), 2 olgu müsküler outlet tip VSD(%3,4), 2 olgu müsküler trabeküler tip VSD(%3,4), 5 olgu Subarteriyal infundibuler (Doubly Committed Juksta Arteryel (DCJA)) tip VSD(%8,5) belirlendi(Grafik 1).



Grafik 1. Anatomik VSD tiplerinin insisansı

Hastaların preoperatif ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik tetkiklerinde 45 olguda(%76,2) preoperatif anomali gösterilmiştir. En sık 13 olgu(%22) aort yetmezliği(AY) ve aort valf prolapsusu(AVP); 12 olgu(%20,3) izole ASD; 5 olgu(%8,4) PDA; 2 olgu(%3,4) pulmoner stenoz (PS); 3 olgu (%5,1) ASD, AVP, sol ventrikül-sağ atrium(LV-RA) komminikasyon ve membranöz septum anevrizması(MSA) mevcut olup Tablo 7 de ayrıntılı görülmektedir.

Tablo 7. VSD eşlik eden preoperatif anomaliler

Preoperatif Ek Anomali	Sayı	Yüzde(%)
Yok	13	22,0
ASD	12	20,3
PDA	5	8,4
AY+AVP	13	22,0
Subaortik Membran	3	5,1
PS	2	3,4
AY+Subaortik Membran	1	1,7
ASD+Aort Valf Prolapsus+LV-RA Komm.+ MSA	3	5,1
LV-RA Komm.+ MSA	5	8,5
PS+RVOT+Persistant Sol SVC+Çift Odacıklı RV+Subaortik Memb.	1	1,7
ASD+TY+Subaortik Membran	1	1,7

4.1. Cerrahi Teknik

Qp/Qs oranı 2 ve üzerinde olan olgularda, genel olarak cerrahi girişim endike olarak kabul edildi. Bu kriterin yanı sıra fizik muayene, sık sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu gibi semptomu görülen ve aort kapak yetmezliği saptanıp bu yetersizliğin kısa aralıklı ekokardiyografik kontrollerde artış gösterdiği belirlenen 2 hasta (%3,4) medikal tedavi sonrası beklenmeksizin ve öncelikli olarak operasyona alındılar. Kliniğimizde bütün hastalar, genel aneztezi (indüksiyon 5 mg/kg pentotal, 1 mcg/kg fentanil, 0,6 mg/kg roküronyum bromür; idame sevofluran MAC1) altında açık kalp cerrahisi şartları ile median sternotomiyi takiben standart bikaval venöz ve assendan aort kanülasyondan sonra kardiyopulmoner bypassa girildi. Operasyon için genelde 28-30 ^{o}C hipotermi uyguluyoruz. Orta derecede hipotermide, soğuk serum fizyolojik ile topikal soğutma yaparak, başlangıçta 10-15cc/kg dozunda soğuk kristalloid (Plegisol®), takiben intermittan kan kardiyoplejisi(10-15cc/kg) ile kardiyak arrest sağlandı. Sağ süperior pulmoner vene ya da patent foramen ovale yoluyla konan vent kanülü cerrahi esnasında sol ventrikül ve sol atriumdan kanı çekerek cerrahi işlem süresince kansız bir

ortam sağlanması amacıyla kondu. Çalışmamızda 30 olgu (%50,8) intrakardiyak polytetrafluoroethylene(PTFE); 22 olgu(37,3) gluteraldehitte fikse edilmiş perikard; multipl müsküler trabeküler tipte 1 olgu(%1,7) perikardiyal yama ve primer olarak birlikte onarılmıştır. VSD'ye erişim yolu olarak en sık 46 olgu(%78) sağ atriotomi; 7 olgu(%11,8) sağ ventrikülotomi; 1 olgu(%1,7) sağ ventrikülotomi ve aorttotomi; pulmoner stenozu olan 1 olgu(%1,7) sağ atriotomi ve pulmoner arter arteriotomi; apikal yerleşimli Swiss-Chess tip VSD'li 2 olgu(%3,4) sol ventrikülotomi; geniş perimembranöz inlet tip VSD olan 1 olgu(%1,7) triküspit leaflet dokusu ile örtülmesi üzerine sağ atriotomi+triküspit septal annulus radial kesisi; pulmoner stenoz eşlik eden müsküler trabeküler swiss-chess tip VSD'li 1 olguya(%1,7) sol ventrikülotomi+pulmoner arteriotomi yapılarak ulaşıldı. VSD tiplerinin cerrahi yaklaşım yolları, onarım tekniği ve dikiş tekniği Tablo 8'de görülmektedir.

Tablo 8. VSD ameliyatının cerrahi teknik özellikleri

Cerrahi teknik özellikler	**Sayı (n)**	**Yüzde (%)**
Girişim yolu		
Sağ atriotomi	46	78
Sağ ventrikülotomi	7	11,8
Sağ ventrikülotomi+ Aorttotomi	1	1,7
Sağ atriotomi+Pulmoner arter arteriotomi	1	1,7
Sol Ventrikülotomi	2	3,4
Sağ atriotomi+Triküspit septal annulus radial kesisi	1	1,7
Sol ventrikülotomi+Pulmoner arteriotomi	1	1,7
Onarım tekniği		
Sentetik yama	30	50,8
Perikardial yama	22	37,3
Primer	6	10,2
Perikard+primer	1	1,7
Dikiş Tekniği		
Tek tek plejitli sütür	57	96,6
Kontinü sütür	2	3,4

VSD tiplerine göre girişim yöntemlerine bakıldığında perimembranöz tipte en sık 38 olgu (%88,4) ile sağ atriotomi, 1 olgu(%2,3) sağ atriotomi ve triküspit septal annulus radial kesisi; müsküler tipte en sık 8 olgu (%72,7) ile sağ atriotomi ve Swiss-Chess tip olan 2 olguda (%18,2) sol ventrikülotomi; DCJA tipte en sık 5 olgu (%100) ile sağ ventrikülotomi tercih edilmiştir. Tüm VSD tiplerinde en sık 46 olgu(%77,9) ile sağ atriotomi tercih edilmesi anlamlı görülmekle birlikte istatistiki açıdan anlamlı bulunmamıştır(p>0,05)(Tablo 9).

Tablo 9. VSD tiplerine göre cerrahi girişim yolları

VSD Tipleri	Sağ Atriotomi	Sağ Ventrikülotomi	Sağ Ventrikülotomi+ Aortotomi	Sağ Atriotomi+ Pulmoner Arteriotomi	Sol Ventrikülotomi	Sağ Atriotomi+ Triküspit Septal Annulus Radial Kesi	Sol Ventrikülotomi+ Pulmoner Arteriotomi
Perimembranöz	38 %88,4	2 %4,7	1 %2,3	1 %2,3	0 %0,0	1 %2,3	0 %0,0
Müsküler	8 %72,7	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	2 %18,2	0 %0,0	1 %9,1
DCJA	0 %0,0	5 %100,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0

Preoperatif anjiografide pulmoner arter basıncı(PAB) 48,86±22,33 (17-105) mmHg olarak ölçüldü. PAB yüksek olan hastalara preoperatif ve postoperatif inhaler iloprost tedavisi uygulandı(3-5mcg/kg/gün). Defekti perikard veya greft (polytetrafluoroethylene (PTFE)) ile kapattığımızda sütür materyali olarak plejitli 3/0 polyester sütür kullanmaktayız.

Özellikle A-V noda ve ileti sistemine zarar vermemek için klinik olarak tek tek kapatmada defektin ileti yollarına yakın seyrettiği inferio-posterior kenarına 3/0 polyester plejitsiz tek tek sütür koymayı tercih etmekteyiz. Ayrıca atriyal septal defektin kapatıldığı hastalarda 4/0 polypropilen sütür kullanıyoruz. VSD ile birlikte müdahale edilen ek kardiyak defektler; izole ASD onarımı 13 hasta(%22), PDA ligasyonu 5

hasta(%8,5) olarak belirlenmiştir. Cerrahi teknik ve hastalara uygulanan ek cerrahi girişimler Tablo 8 ve Tablo 10'da gösterilmiştir.

Tablo 10. Peroperatif uygulanan ek cerrahi girişimler

ASD Primer Onarımı	13 (%22)
PDA Ligasyonu	5 (%8,5)
Triküspit Kay Annuloplasti	4 (%6,8)
Triküspit De-Vago Annuloplasti	4 (%6,8)
Pulmoner Kommissürotomi	1 (%1,7)
Bipolar Radyofrekans Ablasyon	1 (%1,7)
RV Myektomi+ RVOT Perikardiyal Yama İle Rekonstrüksiyon	3 (%5,1)
Subaortik Membran Eksizyonu	1 (%1,7)
ASD+Triküspit Kay Annuloplasti	1 (%1,7)
ASD+Triküspit De-Vago Annuloplasti+Subaortik Membran Eksizyonu	1 (%1,7)

Kardiyopulmoner by-pass'ta yeniden ısıtmada after loadun azaltılması şarttur. Bu sebeple yeniden ısıtma döneminde Na-nitroprussid ile vazodilatasyon sağlamaktayız. Atrial septumun ve sağ atriotominin kapatılmasını izleyerek hava boşaltma işlemleri yapıldı ve aortik kross klemp kaldırılarak hasta 36,5 ºC'ye kadar ısıtıldı. Uygun hemodinamik değerler elde edildiğinde ekstrakorporeal dolaşımdan çıkıldı. Bütün hastalara ventriküler geçici pacemaker teli konuldu. Kanama kontrolünü takiben sternum çelik teller kullanılmak suretiyle kapatıldı. Cilt altı ve cilt sütürü olarak monofilament absorbe olabilen sütür ile kapatıldı. Ortalama kross-klemp süresi 47,9±11,8(24-84) dakika, ortalama perfüzyon süresi 82,03±21,08(56-192) dakika olarak ölçülmüştür.Postoperatif bakım döneminde, kan volümünün, göğüs tüplerinden olan kayıplarda dikkate alınarak takibi yapıldı. Tüm hastalar operasyon sonrası sistemik arter basıncı, santral ven basıncı (CVP), saatlik idrar çıkısı, devamlı EKG monitorizasyonu gibi parametrelerle izlendiler. Yoğun bakım ünitesinde ortalama entübe kalma periyodu 3,64±1,29(2-9) saat, entübe kalma periyodu uzayan hastaların özelliği preoperatif pulmoner hipertansiyonlu hastalar olmalarıdır.

4.2. Sonuçlar

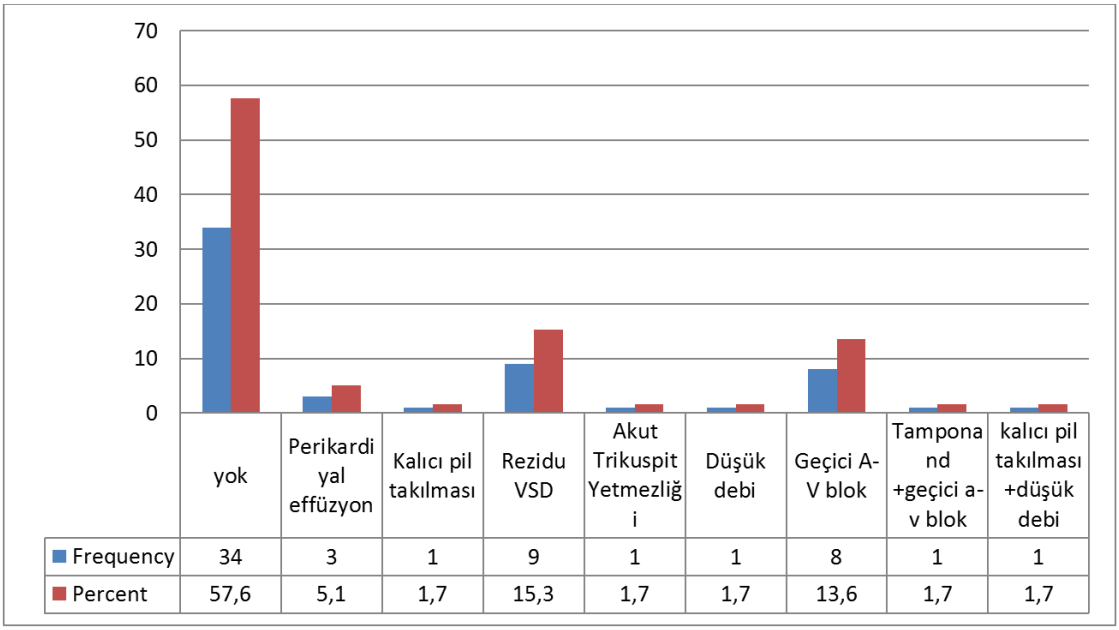
Hastalarımızda peroperatif mortalite görülmedi. Postoperatif erken dönemde (ilk 2 ay) biri düşük kalp debisine, diğeri postoperatif perikardiyal tamponata bağlı 2 hasta(%3,4) kaybedildi. Postoperatif geç dönemde 1 hasta(%1,7) sepsis ve bronkopnömoni nedeniyle kaybedildi. Toplamda 3 hastada(%5,09) mortalite görüldü. Bu hastaların preoperatif New York Heart Association(NYHA) Fonksiyonel Kapasiteleri 2 ve üzerinde idi. Exitusa göre hastaların kiloları karşılaştırıldı. Postoperatif erken dönemde kaybedilen 2 hastanın kilo ortalaması 18±11,3(10-26) kilogram(kg), geç dönemde fatal seyreden 1 hastanın ise 21 kilogram olarak bulundu. Kilo ile exitus arasında ilişki istatistiksel yönden anlamlı bulunmamıştır($p>0,05$). Postoperatif nonfatal olan 56 hastanın(%94,91) preoperatif PAB 47,8±22,47mmHg; LV-RV şant 58,1±21,13mmHg; Qp/Qs 2,4±1,32; PVR 4,27±1,88 olduğu ancak fatal olan 3 hastanın(%5,09) PAB 67±7,5mmhg; LV-RV şant 49±9,6mmHg; Qp/Qs 4,7±3,87; PVR 7,5±4,6 değerlerinin yüksek oldukları hesaplanmıştır. Hastaların karakteristik özellikleri Tablo 11 de gösterilmiştir.

Tablo 11. Mortalite ve hasta özellikleri

Hasta	**Cins**	**Yaş**	**Ağırlık (kg)**	**Preop PAB (mmHg)**	**Preop Qp/Qs**	**Preop PVR**	**VSD Tipi+ Ek Anomaliler**	**Exitus Zamanı**	**Olası exitus nedeni**
1.	K	2	10	75/12 (43)	2,8	8,3	Müsküler İnlet+ASD	7. gün	Düşük debi
2.	K	4	15	66/18 (40)	2,4	5,2	DCJA	24.gün	Opere perikardiyal tampoanand
3.	E	7	21	60/9 (38)	2,2	11,8	PM outlet	4.yıl	Sepsis+ Bronkopnömoni

Postoperatif komplikasyonlar arasında en sık görülen 9 olgu(%15,3) ile rezidü VSD dir. Tüm rezidü VSD'lerde LV-RV arası şant ve Qp/Qs oranının düşük olması üzerine reoperasyon düşünülmedi ve klinik takibe alındı. Hemodinamik önemi olmayan rezidü şant hastalarının %66,7'sinin perimembranöz outlet tip olduğu görüldü. Perikardiyal effüzyonu olan 4 hastadan(%6,8), 1(%1,7) hastada postoperatif geçici A-V

blok ve 24. günde perikardiyal tamponand gelişti. Geçici A-V blok postoperatif 12. gün sinüs ritmine döndü. Perikardiyal tamponand ise sol anterolateral torakotomi ile operasyona alındı. 1 hasta (%1,7) postoperatif A-V tam blok gelişmesi üzerine kalıcı pil uygulandı. Postoperatif akut triküspit yetmezliği gelişen 1 hasta(%1,7) sağ mini torakotomi ve sağ femoral kanülasyon yapılarak, hafif hipotermi ve çalışan kalpte triküspit kapağa De-Vega annuloplasti uygulandı. Defekti kapatılan hastalarda oluşan postoperatif komplikasyonlar Grafik 2'de görülmektedir. Hiçbir hastada intraaortik balon pompası ihtiyaç olmadı.



	yok	Perikardiyal effüzyon	Kalıcı pil takılması	Rezidu VSD	Akut Trikuspit Yetmezliği	Düşük debi	Geçici A-V blok	Tamponand +geçici a-v blok	kalıcı pil takılması +düşük debi
Frequency	34	3	1	9	1	1	8	1	1
Percent	57,6	5,1	1,7	15,3	1,7	1,7	13,6	1,7	1,7

Grafik 2. Postoperatif komplikasyonlar

Postoperatif sağ atriotomi yapılan 29 olguda(%63) komplikasyon görülmezken, rezidü VSD 8 olguda(%17,4), geçici A-V blok 3 olguda(%6,5), perikardiyal effüzyon 2 olguda (%4,3) oluşmuştur (Tablo 12) .

Tablo 12. VSD girişim yollarına göre görülen komplikasyonlar

	POSTOPERATİF KOMPLİKASYON								
	Yok	**Perikardiyal Effüzyon**	**Kalıcı Pil Takılması**	**Rezidu VSD**	**Akut Trikuspit Yetmezliği**	**Düşük Debi**	**Geçici A-V Blok**	**Tamponand+Geçici A-V Blok**	**Kalıcı Pil Takılması+Düşük Debi**
Sağ Atriotomi	29 %63,0	2 %4,3	1 %2,2	8 %17,4	1 %2,2	1 %2,2	3 %6,5	0 %0,0	1 %2,2
Sağ Ventrikülotomi	1 %14,3	1 %14,3	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	4 %57,1	1 %14,3	0 %0,0
Sağ Ventrikülotomi+ Aortotomi	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	1 %100,0	0 %0,0	0 %0,0
Sağ Atriotomi+ Pulmoner Arteriotomi	1 %100,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0
Sol Ventrikülotomi	2 %100,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0
Sağ Atriotomi+ Triküspit Septal Annulus Radial Kesisi	1 %100,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0
Sol Ventrikülotomi+ Pulmoner Arteriotomi	0 %0,0	0 %0, 0	0 %0,0	1 %100,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0	0 %0,0

VSD'lerde kullanılan onarım materyalinin postoperatif komplikasyona özellikle rezidü VSD (9 olgu) etkisine bakıldığında 5 olgunun(%55,5) greft; 4 olgunun(%44,5) perikard ile kapatıldığı görülmektedir. Tablo 13 incelendiğinde perikard kullanımında komplikasyon daha az görülmesine rağmen istatistiki açıdan anlamlı bulunamamıştır($p>0,05$) .

Tablo 13. VSD'lerde onarım materyaline göre görülen postoperatif komplikasyonlar

Onarım Materyali	POSTOPERATİF KOMPLİKASYON								
	Yok	**Perikardiyal Effüzyon**	**Kalıcı Pil Takılması**	**Rezidu VSD**	**Akut Trikuspit Yetmezliği**	**Düşük Debi**	**Geçici A-V Blok**	**Tamponand+Geçici A-V Blok**	**Kalıcı Pil Takılması+Düşük Debi**
Greft	13	2	1	5	0	1	6	1	1
	%43,3	%6,7	%3,3	%16,7	%0,0	%3,3	%20,0	%3,3	%3,3
Perikard	16	1	0	3	0	0	2	0	0
	%72,7	%4,5	%0,0	%13,6	%0,0	%0,0	%9,1	%0,0	%0,0
Primer	5	0	0	0	1	0	0	0	0
	%83,3	%0,0	%0,0	%0,0	%16,7	%0,0	%0,0	%0,0	%0,0
Perikard+ Primer	0	0	0	1	0	0	0	0	0
	%0,0	%0,0	%0,0	%100	%0,0	%0,0	%0,0	%0,0	%0,0

Preopeatif NYHA; FK-I 31 olgu(%52,5), FK-II 25olgu(%42,4), FK-III 3 olgu(%5,1) verileri ile postoperatif NYHA; FK-I 50olgu(%84,7), FK-II 7 olgu(%11,9), FK-III 2 olgu(%3,4) verileri karşılaştırıldıklarında istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur($p<0,05$) (Tablo14).

Tablo 14. Preoperatif ve postoperatif NYHA karşılaştırılması

			Postoperatif NYHA			
			FK I	FK II	FK III	Total
Preoperatif NYHA	FK I	Count	31	0	0	31
		% within NYHA	%100,0	%0,0	%0,0	%100,0
		% within postNYHA	%62,0	%0,0	%0,0	%52,5
	FK II	Count	18	6	1	25
		% within NYHA	%72,0	%24,0	%4,0	%100,0
		% within postNYHA	%36,0	%85,7	%50,0	%42,4
	FK III	Count	1	1	1	3
		% within NYHA	%33,3	%33,3	%33,3	%100,0
		% within postNYHA	%2,0	%14,3	%50,0	%5,1
Total		Count	50	7	2	59
		% within NYHA	%84,7	%11,9	%3,4	%100,0
		% within postNYHA	%100,0	%100,0	%100,0	%100,0

Preoperatif sağ ventrikül basıncı değeri 50,2±20,4(20-100)mmHg olan ve postoperatif takipte EKO ile değerlendirmede RVP ortalama 34,4±12,4(15-76)mmHg olarak tespit edilmesi istatistiki açıdan anlamlı bulunmuştur($p<0,05$) (Tablo 15).

Tablo 15. Preoperatif ve postoperatif RVP karşılaştırılması

	Preoperatif EKO RVP	**Preoperatif Anjiografi PAB**	**Preoperatif Anjiografi PVR**	**Postoperatif Eko RVP**
Valid	59	59	59	59
Missing	0	0	0	0
Mean-ort	50,22	48,86	4,444	34,47
Median-ortanca	47,00	45,00	4,100	34,00
Std. Deviation	20,478	22,339	2,1546	12,459
Minimum	20	17	1,8	15
Maximum	100	105	11,8	76

Hastaların ortalama yoğun bakım kalış süresi 2,1±2,5(1-20) gün, hastane kalış süreleri 11,9±5,25(6-45) gün olarak hesaplanmıştır. Uzun dönemde reoperasyonsuz yaşam olasılığı %93,2 olarak hesaplandı. Uzun dönem hastaların takibi Kalp-Damar Cerrahisi Kliniğimiz ve Pediatrik Kardiyoloji Kliniği tarafından ortak olarak yapılmaktadır. Kontrollerde rutin anemnez, fizik muayene, TELE, EKO, EKG yapıldı. Gereken hastalara 24 saatlik Holter EKG ile takibe alındı.

5. TARTIŞMA

Ventriküler septum defekti (VSD), sol ve sağ ventrikülü ayıran septuma yerleşen, bir ya da daha fazla sayıda olabilen açıklık olarak tanımlanabilir. Ventriküler septal defektler konjenital veya akkiz olabilir. En sık görülen doğuştan kalp anomalisidir. Doğuştan kalp hastalıklarının %50'sini oluşturur, prevalansı 10000 canlı doğumda 41,8'dir[1]. Günümüzde izole konjenital VSD mortalitesi çok azalmış ve sonuçları iyidir. Klinik olarak VSD sınıflandırılmasında Soto-Anderson sınıflandırmasını kullanmaktayız.

SOTO-ANDERSON Sınıflaması

1. Perimembranöz tip VSD ler

a) İnlet
b) Outlet
c) Trabeküler

2. Muskuler tip VSD ler

a) İnlet
b) Outlet
c) Trabeküler

3. Doubly Committed Jukstaarteryel (subarteriyal infundibuler) tip VSD ler

Ventriküler septal defektli hastaların yakınmaları ve fizik muayene bulguları şantın, dolayısıyla defektin büyüklüğü ile yakından ilişkilidir[42]. Çalışmamızda semptomu olmayan 27 olgunun (%45,8) küçük ve orta çaplı VSD olduğu belirlenmiştir (Tablo 5). Ancak veri sayısının az olmasından dolayı istatistiki açıdan anlamlı bulunmamıştır($p>0,05$). Özellikle izole VSD'de hastalanın çoğunluğu normal bir elektrokardiyograma sahiptir. Bu VSD hastalarının % 66 bölümünü oluşturmaktadır[48]. Çalışmamızda preoperatif 35 olguda(%66,1) normal sinüs ritmi

mevcuttu. Tedavide amaç semptomları rahatlatmak ve düzeltmek, solunum yolu enfeksiyonları önlemek ve normal büyüme ve gelişmeyi sağlamaktır[42]. VSD'li hastalarda tedavi protokolümüz klinik, EKG ve TELE ile VSD olasılığı olan hastalara EKO yapılır. VSD'nin cerrahi tedavisinin endikasyonları, defektin yarattığı semptomların ağırlığı ve ciddiyeti, PVR'ın derecesi, bizzat defektin tipi ve çapı ve eşlik eden diğer malformasyonların varlığını dikkate alarak belirlemekteyiz. Medikal tedaviye karşın ciddi konjestif kalp yetersizliğinden kurtulamayan infantlarda yaşamın erken dönemlerinde cerrahi tedavi endikedir[156]. Yacoub ve ark. göre, yoğun tıbbi tedaviye dirençli ağır kalp yetersizliğine yol açan veya persistan pulmoner hipertansiyonun söz konusu olduğu büyük VSD'lerde yaşamın ilk yılı içinde primer cerrahi onarım uygulanmalıdır[157]. Yeager ve ark.da, genel durumu kötüye giden, konjestif kalp yetersizliği bulunan veya pulmoner arteryel hipertansiyonun mevcut olduğu 1 yaşın altındaki hastalarda VSD'nin primer cerrahi onarımını önermişlerdir[158]. Kliniğimizde tercih edilen protokol bu yöndedir. Defekti büyük olan yenidoğanlar yakın takibe alınır. Hastalarda kalp yetmezliği ve akciğer enfeksiyonu var ise medikal tedavi verilir. Medikal tedavi ile düzelmeyen hastalar erken dönemde cerrahi aday olabilir. Çalışmamızda 1 hasta(1,7) sık akciğer enfeksiyonu, 1 hasta (%1,7) aort yetmezliği ilerlemesi üzerine medikal tedavi sonrası cerrahi operasyona alındı. Ventriküler defektlerin doğru değerlendirilmesi ve cerrahi zamanı belirlemek için pulmoner arter basıncı ve sağ ventrikül basınçlarının bilinmesi gerekir. Bu konuda yapılan araştırmalarda Doppler ekokardiyografinin hemodinamik tetkike alternatif noninvaziv bir tanı aracı olduğu vurgulanmıştır[54, 55]. Gerekli bilgiler elde edilemez ise kateterizasyon, defektlerin sayısını saptamak, şantın boyutunu, pulmoner damar direncini, her iki ventrikülün iş yükünü değerlendirmek, eşlik eden başka lezyonları belirlemek, cerraha anatomik yapı ve defektin lokalizasyonu hakkında bilgi vermek ve transkateter kapatma için yapılır[80]. Özellikle şant bulgularının fazlalığına ait verilerin olduğu, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon olduğu durumlarda kateterizasyon yapılmalıdır. Ayrıca ek patolojileri anlamada kateterizasyonun yeri önemlidir. Kliniğimizde VSD kapatılması planlanan 3 hasta(%5,1) ekokardiyografi, 1 hasta(%1,7) angiografi, 55 hasta(%93,2) ekokardiyografi ve angiografi yapılarak operasyona alınmıştır. İlk üç ay içinde defekt çapında küçülme veya spontan kapanma olabileceği için elektif operasyonun bu

dönemden sonra yapılması önerilmektedir[101]. Ancak PVR aşırı yükselme (>8ü/m^2) olan hastalarda ilk üç ay içinde defekt kapatılmalıdır[14]. Özellikle geniş veya multipl VSD'li hastalar 2 yaşından sonra pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişimi yönünden risklidirler[36]. PVR 10ü/m^2 den fazla olan ve genelde Qp/Qs<1,5 , sistolik üfürümün azaldığı veya kaybolduğu, toraks radyogramında pulmoner vaskülarite azaldığı, sol ventrikül normal büyüklükte olduğu, EKG de orta derece sağ ventrikül hipertrofisi olduğu hastalarda Eisenmenger tablosunun olduğu düşünülmeli, operasyon planlanmamalıdır[14]. PVR 5-10ü/m^2 arasında ise operasyon edilebilir. Operasyon planlanan hastada orta derece egzersiz sonrası Qp, Qs ve PVR ölçümleri bize yardımcı olacaktır. İstirahat halinde Qp/Qs 1,5-1,8 ü/m^2 olan hastada egzersiz sonrası bu değer 1 ü/m^2 veya daha aşağıya inerse operasyon yapılmamalıdır. Kesin olarak karar vermek için vazoreaktivite testi uygulanmalıdır. Vazoreaktivite testinde en sık kullanılan ajanlar oksijen, inhale nitrik oksit, epoprostenol, inhale ilioprost ve adenozindir[103]. Kliniğimizde PVR değeri ortalaması 4,4±2,15 (1,8-11,8) olarak ölçülmüştür. PVR değeri yüksek hastalara vazoreaktivite testi özellikle oksijen ile yapılmaktadır.

Medikal tedaviye cevap veren hastalarda en az altı aylık oluncaya kadar kateterizasyon yapılmadan beklenebilir. Semptomatik VSD'li bebeklerde etkin medikal tedavinin amacı kalp yetmezliği ve yetersiz kilo alımının önüne geçmektir. Altı aydan sonra spontan kapanma ve operasyon riski belirgin olarak düşmektedir[101]. Hastalara verilen medikal tedavi yanında kliniğimizde özellikle preoperatif yüksek PAB olan olgulara pre/postoperatif inhaler iloprost (trombosit agregasyon inhibisyonu, arter ve ven dilatasyonu; iki saat arayla PAB göre 6-9 kez 3-5 mcg/kg/gün) tedavisi verilmektedir. Septumda multipl defektler olan hastalarda (Swiss Cheese Septum) defekt kapatılmasının riski yüksek olduğu ve sol ventrikülotomi gerektiği için ilk 3 ay içinde pulmoner banding yapılması, 3-5 yıl içinde debanding ve septum tamiri yapılması önerilmektedir[39]. Çalışmamızda pulmoner banding sonrası VSD operasyonuna aldığımız hasta bulunmamaktadır.

Küçük VSD'ler tıbbi veya cerrahi tedavi gerektirmezler, girişimsel işlemler öncesi infektif endokardit profilaksisi verilmesi gereklidir[45, 81, 100]. Bunlardan fizik muayenede üfürümü devam eden, ancak asemptomatik ve gelişimi iyi olanlar yaklaşık 12 ay pediatrik kardiyolog tarafından takibi önerilmektedir. Takiplerinde üfürüm ve

VSD bağlı komplikasyon yok ise(endokardit gibi) tekrar ekokardiyografi gerekli değildir. VSD‘li hastalarda infektif endokardit insidansı 10000 de 14,5‘dur. VSD‘nin endokarditi önlemek için kapatılması halen tartışmalıdır, ancak daha önce subakut bakteryel endokardit gelişen VSD‘li hastalarda VSD mutlaka kapatılmalıdır[85]. Çalışmamızda 17 olguda(%28,8) küçük VSD tanısı konan hastalar pediatrik kardiyoloji kliniği kontolünde olup özellikle VSD’ye bağlı komplikasyonda, ameliyat yönüyle tarafımızca değerlendirilip, pre/postoperatif endokardit proflaksisi yapmaktayız. 2000-2006 yılları arasında Amerika Birleşik Devletleri'nde tek merkezde izole VSD cerrahi onarım uygulanan 215 hastanın incelemesinde ameliyat ortalama yaşı 10 ay (dağılım 20 gün-18 yıl) ve ortalama ağırlık 7 kg (dağılım 2-66 kg) idi. 2,1 yıl olan ortalama takipte 3 ölüm mevcuttu. Nonfatal hastalar kardiyak açıdan asemptomatik olup hiçbir antiaritmik ajan veya kalp pili gerekli görülmedir [104]. Kliniğimizde ortalama yaş aralığı 9,1±9,1(1-48), kilo 25,3±16,5 (7-75) olup postoperatif geçici A-V blok 8 olgu(%13,6), kalıcı pace takılması 1 olgu(%1,7), kalıcı pace takılması ve düşük debi 1 olgu(%1,7) olarak gösterilmiştir. VSD kapatılırken çeşitli materyaller ve sütür teknikleri kullanılabilir.

Bütün VSD’ler patch ile kapatılmalıdır[101]. Çalışmamızda 30 olgu (%50,8) intrakardiyak polytetrafluoroethylene(PTFE); 22 olgu(37,3) gluteraldehitte fikse edilmiş perikard ile onarılmıştır. Perimembranöz defektler kapatılırken özellikle A-V noda ve ileti sistemine zarar gelmemesine dikkat edilmelidir. Lancisi kasından (konusun medial papiller kası) Koch üçgeninin tepesindeki triküspit kapak anulusuna kadar olan alanda ileti sistemi VSD‘ye yakın olarak seyreder[103]. Klinik olarak özellikle A-V noda ve ileti sistemine zarar vermemek için tek tek kapatmada defektin ileti yollarına yakın seyrettiği inferio-posterior kenarı 3/0 polyester plejitsiz tek tek sütür koymayı tercih etmekteyiz. Uzun dönemde reoperasyonsuz yaşam olasılığı %93,2 olarak hesaplandı. Pre/postoperatif NYHA fonksiyonel kapasiteleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur($p<0,05$). Hardin ve arkadasları, 48 infant vakasında sadece 1 ölüm görmüşlerdir[159]. Mc Groth 115 hastalık seride 1 olguda hastane mortalitesi vermistir[160]. Çalışmamızda 3 hasta kaybedilmiş olup, mortalitemiz %5,8 bulundu. VSD’nin cerrahi olarak kapatılması, bu operasyondan sonraki en sık komplikasyon olan iletim defektlerine yol açabilir [161]. VSD onarımı için atriyal yol kullanılırsa,

postoperatif intraventriküler iletim bozukluklarının sıklığı ve ciddiyeti minimalize edilir[162]. Bizim çalışmamızda 8 hastada(%13,6) geçici A-V blok görülmüştür. Geçici A-V blok gelişimi sağ atriotomi sonrası %37,5; sağ ventrikülotomi sonrası %62,5 dir. Geçici pace ile takip edilen 1 hastaya kalıcı pace uygulandı, diğerleri takiplerinde sinüs ritmine döndüler. Literatürde kalıcı komplet kalp bloğu olan hastalarda %57 oranında yüksek mortalite bildirilmiştir[163]. Postoperatif düşük debi ve A-V blok tanısı ile takip edilen ve fatal seyreden 1 hastaya(%1,7) kalıcı pace uygulanmıştır. Çalışmamızda VSD'ye yaklaşım yerinin A-V blok gelişimiyle ilgili anlamlı bir ilişki olmasına rağmen istatistiki olarak anlamlı bulunamamıştır($p>0,05$). Yamanın konulduğu bölgede sadece %1'i reoperasyon gerektiren, küçük, hemodinamik olarak önemsiz rezidüel defektler %8 sıklıkla bildirilmiştir[147, 148]. Hastalarımızda 9 hastada (%11,3) postoperatif hemodinamik öneme sahip olmayan rezidüel şant saptandı. 6 hasta(%66,7) perimembranöz outlet tipte, 1 hasta(%11,1) perimembranöz trabeküler tipte, 1 hasta(%11,1) müsküler inlet tipte, 1 hasta(%11,1) müsküler trabeküler tipte VSD dir. Sağ atriotomi ile müdahale edilen 8 hastada(%17,4) rezidüel şant görülmüştür. İstatistiki açıdan anlamlı bulunmamıştır($p>0,05$). Tüm hastalar hemodinamik olarak takip edilmiş olup reoperasyon gerekmemiştir. VSD ile birlikte aort yetmezliğine sekonder olarak aortik kapakçıkların VSD'den prolapsusu, cerrahi yaklaşım ve zamanlamada belirgin olarak problem oluşturur. Değişik merkezler redükte aort kapakçık dokusuna, VSD kapatılması sırasında plikasyon uygulamıstır[164]. Aort kapak plikasyon sonuçları çeşitli merkezlerde farklılıklar göstermektedir[165, 166]. Bu hastalarda major patofizyolojik faktör olan aortik kapak prolapsusu gelişimi ve sıklıkla aort yetmezliği oluşumu konal septum zaafiyetine bağlanmıştır[29]. Aort yetmezliği genellikle sağ aortik kapsın VSD'den içeri prolabe olmasıyla meydana gelir ve kısmen Doubly Committed Jukstaarteryel VSD ile ortaktır ama perimembranöz defektlerle beraberde olabilir[167]. Aort yetmezliği Corone ve arkadaşları tarafından opere edilmemiş VSD'lilerin %6.3'ünde tespit etmişler[168]. Backer ve arkadasları, doubly commited jukstaarteryel VSD'nin erken kapatılmasının aort yetmezliğinin progresyonunun meydana çıkmasını önlediğini göstermişlerdir[110]. Nygren ve ark. , küçük çaplı (restriktif), şant oranı 1.5 ile 1.99 arasında bulunan, asemptomatik VSD'li hastalara yaklasım yönünden, giderek cerrahi endikasyonların daha net olduğu bildirmektedirler(24). Klinik olarak bizlerde VSD'nin kapatılması endikasyonları

arasına geleneksel endikasyonların yanı sıra, şant oranı 1.5-1.99 arasında bulunan defektlerin ve şant oranına bakılmaksızın aort kapak yetersizliği olan VSD'lerinde yerleştirilmesi gerektiği kanaatindeyiz. Özellikle VSD'ye bağlı aort yetersizliğinin progresif bir süreç olması nedeniyle, aort kapağında ciddi harabiyet meydana gelmeden cerrahi girişimin yapılması daha uygun görülmektedir. Bizim çalışmamızda preoperatif izole aort yetmezliği ve aort valf prolapsusu olan 13 hasta (%22) mevcuttu. Hiçbirinde aort kapakta ileri aort yetmezliği saplanmamasının nedenini pediatrik kardiyoloji kliniği ile uyumlu çalışmamız ve özellikle aort yetmezliği bulunan vakaları elektif acil operasyona aldığımız düşüncesindeyiz.

VSD kapatılırken çeşitli materyaller ve sütür teknikleri kullanılabilir. Bütün VSD ler patch ile kapatılmalıdır[101]. Bununla beraber defekt çok küçük ise defekt primer de kapatılabilir. VSD kapatılması için Dakron, polytetrafluoroethylene(PTFE) gibi sentetik materyaller kullanılabileceği gibi fresh perikard, gluteraldehidle fikse edilmiş perikard gibi otolog materyaller ve sığır perikardı gibi xenograftlerde kullanılabilir[109]. VSD'nin kapatılmasında 30 hastada(%50,8) sentetik yama, 23 hastada(%39) perikardiyal yama kullanılmıştır. VSD'lerde kullanılan onarım materyalinin postoperatif rezidü VSD (9 olgu) arasındaki ilişkiye bakıldığında 5 olgu(%55,5) greft; 4 olgunun(%44,5) perikard ile kapatıldığı görülmektedir. İstatistiki açıdan anlamlı bulunamamıştır($p>0,05$)(Tablo 13). VSD konjenital kardiyak defektlerin %31'ine eşlik etmektedir[10]. Çalışmamızda izole ASD onarımı 13 hasta(%22), PDA ligasyonu 5 hasta(%8,5), triküspit Kay annuloplasti 4 hasta(%6,8), triküspit De-Vago annuloplasti 4 hasta (%6,8) olarak belirlenmiştir (Tablo 10). Bakteriyel endokardit, VSD yoluyla meydana gelen türbülan akıma bağlı olarak ortaya çıkar ve en sık triküspit kapağı etkiler. Bakteriyel endokardit riski, izole VSD olgularında yaşam boyunca, Corone ve ark. göre %3.7'dir[168]. Otterstad ve ark. ise 1091 izole VSD hastası üzerinde yaptıkları arastırmada, nonopere bu hastalardaki bakteriyel endokardit riskini %15 olarak tespit ettiler[169]. VSD'nin cerrahi olarak kapatılmasından sonra, bakteriyel endokardit riski tamamen ortadan kalkmaz ancak önemli oranda azalır[170]. Çalışmamızda 2 yaşında bayan hasta(%1,7) yüksek ateş şikayeti üzerine fizik muayenesinde kalbinde üfürüm duyulması ve kan kültüründe brucella üremesi üzerine

yapılan angiografide perimembranöz trabeküler tipte VSD tanısı konmuş ve ameliyata alınmıştır.

Çoğu hastanın uzun dönem takipleri asemptomatik olup, normal bir yaşam süreleri vardır[48, 49, 142-146]. Çalışmamızda uzun dönemde reoperasyonsuz yaşam olasılığı %93,2 olarak hesaplandı. Özellikle pre/postoperatif NYHA ve RVP karşılaştırılmaları istatistiki açıdan anlamlı bulunmuştur($p<0,05$) .

5.1. Sonuç

Ventriküler septal defekt en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Tanı ve sınıflandırılmasında Eko ve kardiak anjiografinin gelişiminin payı büyüktür. Defektlerin 3 aydan sonra kapatılması tercih edilmelidir. Küçük ve orta VSD'ler medikal tedavi ile takibe alınmalı ancak medikal tedavi ile semptomları düzelmeyen, pulmoner arter basıncı artan, Qp/Qs>1,5 ve ek komplikasyon gelişen hastalar erken opere edilmelidirler. Geniş VSD'lerin olabildiğince erken dönemde onarımına, aort kapak yetersizliği ortaya çıkan VSD olgularında ise cerrahi girişim zaman kaybetmeden uygulanmalıdır.

Özellikle preoperatif pulmoner arter basıncı yüksek olan hastalara pre/postoperatif iloprost tedavisi inhaler olarak uygulanmalıdır. Genelde VSD'ye ulaşım yolu olarak sağ atriotomi tercih edilmeli, VSD'leri daima yama kullanarak ve tek tek teflon plejitli sütür tekniği ile kapatılmalıdır. Hastaya endokardit açısından pre/postoperatif proflaksi uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Reller, M.D., et al., *Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005.* J Pediatr, 2008. **153**(6): p. 807-13.
2. Ferencz C, et al., *Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: Baltimore-Washington Infant Study:1981–9.* Armonk, NY: Futura, 1997.
3. Kawashima Y, et al., *Fyler DC. Trends. In Fyler DC (ed). Nadas' pediatriccardiology. Philadelphia: Hanley Et Belfus, 273–80, 19923.Fate of pericardium of utilized for the closure of ventricular septal defect. Postoperative ventricular septal aneurysm.* J ThoracCardiovasc Surg, 1974. **68**: p. 209–18.
4. Okamoto Y, *Clinical studies for open heart surgery in infants with profound hypotermia.* Nippon Geka Hokan, 1969. **38**: p. 188.
5. Sigmann JM, Stern AM, and Sloan HE, *Early surgical correction of large ventricular septal defects.* Pediatrics, 1967. **39**: p. 4.
6. Kirklin JW and DuShane JW, *Repair of ventricular septal defect in infancy.* Pediatrics, 1961. **27**: p. 961.
7. Hoffman JI, *Incidence of congenital heart disease: I—postnatalincidence.* Pediatr Cardiol 1995. **16**: p. 103–13.
8. Goor, D.A., J.E. Edwards, and C.W. Lillehei, *The development of the interventricular septum of the human heart; correlative morphogenetic study.* Chest, 1970. **58**(5): p. 453-67.
9. Tikkanen, J. and O.P. Heinonen, *Maternal exposure to chemical and physical factors during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring.* Teratology, 1991. **43**(6): p. 591-600.
10. Samanek, M. and M. Voriskova, *Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study.* Pediatr Cardiol, 1999. **20**(6): p. 411-7.
11. Roguin, N., et al., *High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates.* J Am Coll Cardiol, 1995. **26**(6): p. 1545-8.

12. Ooshima, A., J. Fukushige, and K. Ueda, *Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up.* Cardiology, 1995. **86**(5): p. 402-6.
13. J.L, W., *Ventricular Septal Defect In: Cardiovascular Medicine. Pediatric, ed. Moller JH Hoffman JIE, New York: Churchill Livingstone.* 2000.: p. 289-309.
14. Ceviz M., *Ventriküler Septal Defektlerde Cerrahi Tedavi ve Operasyon Sonuçları* in *İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi ABD. Doktora Tezi*. 1991 istanbul.
15. Batra, M., et al., *Geographic and occupational risk factors for ventricular septal defects: Washington State, 1987-2003.* Arch Pediatr Adolesc Med, 2007. **161**(1): p. 89-95.
16. Skandalakıs, J.E. and G. L.Colborn, *Skandalakıs Surgery Anatomy*. 1 ed. Skandalakıs Surgery Anatomy, ed. G. L.Colborn. Vol. 1. 2008, Atlanta: Palme Yayıncılık.
17. Van Praagh, R., T. Geva, and J. Kreutzer, *Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them?* J Am Coll Cardiol, 1989. **14**(5): p. 1298-9.
18. Freedom RM. , et al., *Congenital Heart Disease:Textbook of Angiocardiography.* Armonk, NY. : Futura, 1997.
19. Anderson RH. and Becker EA., *The fibrous skelaton of the heart. In: Cardiac Anatomy. An integrated Text and Atlas*. 1980, Edinburg: Churchill Livingstone. 5.2-5.13.
20. McCarthy, K., S. Ho, and R. Anderson, *Categorisation of ventricular septal defects: review of the perimembranous morphology.* Images Paediatr Cardiol, 2000. **2**(2): p. 24-40.
21. Anderson RH. and Becker EA. , *The fibrous skelaton of the heart. In: Cardiac Anatomy. An integrated Text and Atlas. Edinburg.* Churchill Livingstone, 1980: p. pp. 5.2-5.13.
22. Soto, B., et al., *Classification of ventricular septal defects.* Br Heart J, 1980. **43**(3): p. 332-43.
23. Bert Litwin S. , *Color Atlas Of Congenital heart Surgery* Springer, 2007. **Second Edition**.

24. Anderson, R.H. and B.R. Wilcox, *The surgical anatomy of ventricular septal defect.* J Card Surg, 1992. **7**(1): p. 17-35.
25. Ebels T. and Anderson RH. , *Atrioventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ,Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. Paediatric Cardiology.Edinburgh.* Churchill Livingstone, 2002: p. 939-83.
26. Neufeld, H.N., et al., *Isolated ventricular septal defect of the persistent common atrioventricular canal type.* Circulation, 1961. **23**: p. 685-96.
27. Anderson R H. et all *Paediatric Cardiology.* Churchill Livingstone, 1987: p. 615.
28. Fukuda, T., T. Suzuki, and T. Ito, *Clinical and morphologic features of perimembranous ventricular septal defect with overriding of the aorta--the so-called Eisenmenger ventricular septal defect. A study making comparisons with tetralogy of Fallot and perimembranous ventricular defect without aortic overriding.* Cardiol Young, 2000. **10**(4): p. 343-52.
29. Van Praagh, R. and J.J. McNamara, *Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. Diagnostic and surgical considerations.* Am Heart J, 1968. **75**(5): p. 604-19.
30. Tatsuno, K., et al., *Pathogenetic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. Anatomical, angiographic, and surgical considerations.* Circulation, 1973. **48**(5): p. 1028-37.
31. Stark J., Tsang VT., and Leval M., *Surgery For Congenital Heart Defect.* John Wiley and Sons, 2006. **Third Edition**.
32. Lucas, R.V., Jr., et al., *The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study.* Circulation, 1961. **24**: p. 1372-87.
33. Levin, A.R., et al., *Intracardiac pressure-flow dynamics in isolated ventricular septal defects.* Circulation, 1967. **35**(3): p. 430-41.
34. Jarmakani, M.M., et al., *Effect of site of shunt on left heart-volume characteristics in children with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus.* Circulation, 1969. **40**(3): p. 411-8.
35. Rabinovitch, M., et al., *Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects.* Circulation, 1984. **69**(4): p. 655-67.

36. Friedli, B., et al., *Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Late results of surgical closure.* Am J Cardiol, 1974. **33**(3): p. 403-9.
37. Roden, A.C., *Pulmonary Pathology: LC22-1 PULMONARY HYPERTENSION.* Pathology, 2014. **46 Suppl 2**: p. S37.
38. Haworth, S.G., et al., *Development of the pulmonary circulation in ventricular septal defect: a quantitative structural study.* Am J Cardiol, 1977. **40**(5): p. 781-8.
39. Kirklin J W and Barrat-Boyes B G, *Cardiac Surgery.* Awilwy Medical Publication, 1986: p. 599.
40. Sanders, S.P., S. Yeager, and R.G. Williams, *Measurement of systemic and pulmonary blood flow and QP/QS ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography.* Am J Cardiol, 1983. **51**(6): p. 952-6.
41. Mullins CE. , *Hemodynamics, data acquisition, and interpretation and presentation of data. In: Cardiac catheterization in congenital heart disease: pediatric and Adult.* Charles E. Mullins (ed). Blackwell Futura Massachusetts, 2006: p. 272-306.
42. Gumbiner CH. and T. A., *Ventricular septal defect. In: Garson Jr. A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, The science and practice of pediatric cardiology, 2.ed. Baltimore:*. Williams&Wilkins, 1998: p. 1119-40.
43. Rudolph AM. , *Congenital Disease of the Heart. Clinical-Physiological Considerations, Ventricular Septal Defects. 2nd ed.* New York:Futura Publishing Company, 2001: p. 197-244.
44. Gabriel, H.M., et al., *Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood.* J Am Coll Cardiol, 2002. **39**(6): p. 1066-71.
45. Ammash, N.M. and C.A. Warnes, *Ventricular septal defects in adults.* Ann Intern Med, 2001. **135**(9): p. 812-24.
46. Talner NS. , *Large ventricular septal defects in infants.* Progress in Pediatric Cardiology, 2001: p. 14:153-62.
47. Gumbiner CH. and Takao A. , *Ventricular septal defect. In: Garson A, Jr Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds.The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia.* Williams & Wilkins, 1998: p. 1119-41.

48. Kidd, L., et al., *Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects.* Circulation, 1993. **87**(2 Suppl): p. I38-51.
49. Van Hare, G.F., et al., *Twenty-five-year experience with ventricular septal defect in infants and children.* Am Heart J, 1987. **114**(3): p. 606-14.
50. Houston, A.B., et al., *Doppler assessment of the interventricular pressure drop in patients with ventricular septal defects.* Br Heart J, 1988. **60**(1): p. 50-6.
51. Fox, K.M., et al., *Multiple and single ventricular septal defect. A clinical and haemodynamic comparison.* Br Heart J, 1978. **40**(2): p. 141-6.
52. Nancy L. and Howard P. , *Ventricular septal defect. In: Allen HD, Gutgesell HP, G Clark EB, Driscoll DJ, eds. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children & Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 6th ed.* Philadelphia Lippincott Williams & Wilkins, 2001: p. 637-50.
53. Switzer, D.F. and N.C. Nanda, *Doppler color flow mapping.* Ultrasound Med Biol, 1985. **11**(3): p. 403-16.
54. Sitbert DR. , et al., *Determination of right ventricular pressure in the presence of a ventricular septal defect using continious-wave Doppler ultrasound.* JACC, 1986. **8**: p. 379-384.
55. Stevenson JG. , Kawabori I. , and Biondestini M. , *Color-Coded Doppler visuolization of flow within ventricular septal defects. Implications for peak pulmonary artery pressure.* Am J Cardiol, 1982. **49 (supp)**: p. 944.
56. Anderson RH. and Ho SY. , *Sequential segmental analysisdescription and categorization for the millennium.* Cardiol Young, 1997: p. 7:98-116.
57. Johnson, T.B., et al., *Echocardiographic and anatomic correlation of ventricular septal defect morphology in newborn Yucatan pigs.* Am Heart J, 1993. **125**(4): p. 1067-72.
58. Canale, J.M., et al., *Factors affecting real-time, cross-sectional echocardiographic imaging of perimembranous ventricular septal defects.* Circulation, 1981. **63**(3): p. 689-97.
59. Sharif, D.S., et al., *Two-dimensional echocardiographic determination of ventricular septal defect size: correlation with autopsy.* Am Heart J, 1989. **117**(6): p. 1333-6.

60. Capelli, H., J.L. Andrade, and J. Somerville, *Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography.* Am J Cardiol, 1983. **51**(9): p. 1474-80.
61. Hagler, D.J., et al., *Standardized nomenclature of the ventricular septum and ventricular septal defects, with applications for two-dimensional echocardiography.* Mayo Clin Proc, 1985. **60**(11): p. 741-52.
62. Ludomirsky, A., et al., *Color Doppler detection of multiple ventricular septal defects.* Circulation, 1986. **74**(6): p. 1317-22.
63. Nanda, N.C., et al., *Examination protocol for three-dimensional echocardiography.* Echocardiography, 2004. **21**(8): p. 763-8.
64. Sutherland, G.R., et al., *Ventricular septal defects. Two dimensional echocardiographic and morphological correlations.* Br Heart J, 1982. **47**(4): p. 316-28.
65. Baker, E.J., et al., *The cross sectional anatomy of ventricular septal defects: a reappraisal.* Br Heart J, 1988. **59**(3): p. 339-51.
66. Göksel S. , Şaşmaz H. , and Kocakavak C. , *İzole ventriküler defektlerde renkli Doppler ekokardiyografi ile sağ ventrikül basıncının tayini.* Türk Kardiyoloji Derniği Arşivi, 1990. **18**: p. 93-96.
67. Marx, G.R., H.D. Allen, and S.J. Goldberg, *Doppler echocardiographic estimation of systolic pulmonary artery pressure in pediatric patients with interventricular communications.* J Am Coll Cardiol, 1985. **6**(5): p. 1132-7.
68. Berger, M., et al., *Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid regurgitation using continuous wave Doppler ultrasound.* J Am Coll Cardiol, 1985. **6**(2): p. 359-65.
69. Currie, P.J., et al., *Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients.* J Am Coll Cardiol, 1985. **6**(4): p. 750-6.
70. Kitabatake, A., et al., *Noninvasive evaluation of the ratio of pulmonary to systemic flow in atrial septal defect by duplex Doppler echocardiography.* Circulation, 1984. **69**(1): p. 73-9.
71. Helmcke, F., et al., *Two-dimensional and color Doppler assessment of ventricular septal defect of congenital origin.* Am J Cardiol, 1989. **63**(15): p. 1112-6.

72. Paytoncu Ş. and Sağın Saylam G. , *Ventriküler septal defekt: sınıflandırma, tanı, uzun süreli izlem ve tedavi.* Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics, 2008. **1(4)**: p. 30-42.
73. Sağın G. , *Echocardiographic evaluation of ventricular septal defects.* Arch Turk Soc Cardiol Young, 2006. **34**: p. 110-25.
74. Onat T. and Sağın G., *İnterrelations between echocardiographic measurements of left ventricul, left atrium, ascening aorta, defect diamater and pulmonary arterial pressure in isolated ventricular septal defect.* Türk Kardiyol Dern Arş, 1992. **20**: p. 280-9.
75. Thomas P. , Graham Jr. , and Ann Kavanaugh-McHugh *Ventricular septal defect and aortic regurgitation.* Progress in Pediatric Cardiology, 2001: p. 163-173.
76. Jovanovic I., et al., *Noninvasive estimation of right ventricular pressure in ventricular septal defect combining color Doppler and continuous wave Doppler techniques.* Pediatr Cardiol, 1989. **10**: p. 179-189.
77. Sağın Saylam G., *Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme.* Türk Kardiyol Dern Arş, 2006. **34**: p. 110-125.
78. Sağın Saylam G., *Girişimsel tedavi ve ekokardiyografi. Konjenital kalp hastalıklarında girişimsel tanı ve tedavi.* Çeliker A. Erkem Tıbbi Yayıncılık, 2008: p. 35-73.
79. Muthurangu, V., et al., *Novel method of quantifying pulmonary vascular resistance by use of simultaneous invasive pressure monitoring and phase-contrast magnetic resonance flow.* Circulation, 2004. **110**(7): p. 826-34.
80. McDaniel NL. and Gutgesell HP. , *Ventricular Septal Defect. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 7th Edition. Philadelphia:*. Lippincott Williams and Wilkins, 2008: p. 668- 682. .
81. McDaniel NL. and Gutgesell HP. , *Ventricular septal defects. In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP,Driscoll DJ (Eds). Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents.6th ed. Philadelphia:*. Lippincott Williams & Wilkins, 2001: p. 636-51.
82. Neumayer, U., S. Stone, and J. Somerville, *Small ventricular septal defects in adults.* Eur Heart J, 1998. **19**(10): p. 1573-82.

83. Moe, D.G. and W.G. Guntheroth, *Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect.* Am J Cardiol, 1987. **60**(8): p. 674-8.
84. Shah, P., et al., *Incidence of bacterial endocarditis in ventricular septal defects.* Circulation, 1966. **34**(1): p. 127-31.
85. Gersony, W.M., et al., *Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect.* Circulation, 1993. **87**(2 Suppl): p. I121-6.
86. Warnes, C.A., et al., *ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons.* J Am Coll Cardiol, 2008. **52**(23): p. e143-263.
87. Wolfe, R.R., et al., *Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. Results of 24-hour ECG monitoring.* Circulation, 1993. **87**(2 Suppl): p. I89-101.
88. Therrien, J., et al., *CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I.* Can J Cardiol, 2001. **17**(9): p. 940-59.
89. Glen, S., J. Burns, and P. Bloomfield, *Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects.* Heart, 2004. **90**(11): p. 1321-5.
90. Wu, M.H., et al., *Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect.* Am J Cardiol, 1993. **72**(7): p. 596-601.
91. Keith, J.D., et al., *Ventricular septal defect. Incidence, morbidity, and mortality in various age groups.* Br Heart J, 1971. **33**: p. Suppl:81-7.
92. Gersony WM. , *Natural history and decision-making in patients with ventricular septal defect.* Prog Pediatr Cardiol, 2001. **14**: p. 125.

93. Montigny, M., et al., *Captopril in infants for congestive heart failure secondary to a large ventricular left-to-right shunt.* Am J Cardiol, 1989. **63**(9): p. 631-3.
94. Sluysmans, T., et al., *Intravenous enalaprilat and oral enalapril in congestive heart failure secondary to ventricular septal defect in infancy.* Am J Cardiol, 1992. **70**(9): p. 959-62.
95. Boucek, M.M. and R.L. Chang, *Effects of captopril on the distribution of left ventricular output with ventricular septal defect.* Pediatr Res, 1988. **24**(4): p. 499-503.
96. Boucek, M.M., R. Chang, and D.P. Synhorst, *Renin-angiotensin II response to the hemodynamic pathology of ovines with ventricular septal defect.* Circ Res, 1989. **64**(3): p. 524-31.
97. Berman, W., Jr., et al., *Differential effects of digoxin at comparable concentrations in tissues of fetal and adult sheep.* Circ Res, 1977. **41**(5): p. 635-42.
98. Berman, W., Jr., et al., *Effects of digoxin in infants with congested circulatory state due to a ventricular septal defect.* N Engl J Med, 1983. **308**(7): p. 363-6.
99. Kimball, T.R., et al., *Effect of digoxin on contractility and symptoms in infants with a large ventricular septal defect.* Am J Cardiol, 1991. **68**(13): p. 1377-82.
100. Gersony, W.M., *Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications.* J Am Coll Cardiol, 2001. **38**(3): p. 843-5.
101. Sabiston D C. and Spencer F C. , *Surgery of the Chest* W B Saunders Company 1990: p. 1314.
102. Kirklin, J.W. and J.W. Dushane, *Indications for Repair of Ventricular Septal Defects.* Am J Cardiol, 1963. **12**: p. 75-9.
103. Uygar Y. , *Ventriküler Septal Defekt Kapatılmasında Gluteraldehidle Fikse Edilmiş Otolog Perikard Kullanımı Sentetik Materyal Kullanımına Üstün Müdür?*, in *Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi ABD. Doktora Tezi*. 2011: Ankara.
104. Scully, B.B., et al., *Current expectations for surgical repair of isolated ventricular septal defects.* Ann Thorac Surg, 2010. **89**(2): p. 544-9; discussion 550-1.

105. Jonas R. A. , *Congenital heart surgery in developing countries.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2008: p. 3-6.
106. Novick, W.M., et al., *Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increased pulmonary vascular resistance.* Ann Thorac Surg, 2005. **79**(1): p. 21-8; discussion 21-8.
107. Gan H-L. , et al., *The unidirectional valve patch provides no benefi ts to earlyand long-term survival in patients with ventricular septal defectand severe pulmonary artery hypertension.* J Thorac Cardiovasc Surg, 2010. **139**: p. 950–55.
108. Timoty J.Gardner. and Thomas L. Spray. , *Operative Cardiac Surgery.* Hodder Arnold 2004: p. 673-687.
109. Doty DB. and McGoon DC. , *Closure of perimembranous ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1983. **85**: p. 781–790.
110. Backer, C.L., et al., *Surgical management of the conal (supracristal) ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1991. **102**(2): p. 288-95; discussion 295-6.
111. Trusler, G.A., et al., *Late results after repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1992. **103**(2): p. 276-81.
112. Spencer, F.C., et al., *Long-term evaluation of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency and ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1973. **65**(1): p. 15-31.
113. Trusler, G.A., C.A. Moes, and B.S. Kidd, *Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1973. **66**(3): p. 394-403.
114. Carpentier, A., *Cardiac valve surgery--the "French correction".* J Thorac Cardiovasc Surg, 1983. **86**(3): p. 323-37.
115. Serraf A. , Lacour-Gayet F. , and Bruniaux J. , *Surgical management of isolated multiple ventricular septal defect.* Annals of Thoracic Surgery, 1992. **69(suppl I)**: p. 25-35.
116. Seddio, F., et al., *Multiple ventricular septal defects: how and when should they be repaired?* J Thorac Cardiovasc Surg, 1999. **117**(1): p. 134-9; discussion 39-40.
117. Bharati S. , Lev M. , and Kirklin JW. , *Cardiac Surgery and the Conduction System.* Wiley: New York, 1983.

118. Breckenridge, I.M., et al., *Multiple ventricular septal defects.* Ann Thorac Surg, 1972. **13**(2): p. 128-36.
119. Tsang, V.T., et al., *Surgical repair of supposedly multiple defects within the apical part of the muscular ventricular septum.* Ann Thorac Surg, 2002. **73**(1): p. 58-62; discussion 62-3.
120. Serraf, A., et al., *Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 cases.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1992. **103**(3): p. 437-42; discussion 443.
121. Goldblatt, A., et al., *Pulmonary Artery Banding: Indications and Results in Infants and Children.* Circulation, 1965. **32**: p. 172-84.
122. Hunt, C.E., et al., *Banding of the pulmonary artery. Results in 111 children.* Circulation, 1971. **43**(3): p. 395-406.
123. Stark, J., et al., *Pulmonary artery constriction (banding): a report of 146 cases.* Surgery, 1969. **65**(5): p. 808-18.
124. Freed, M.D., et al., *Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding.* Circulation, 1973. **48**(1 Suppl): p. III7-10.
125. Edgett, J.W., Jr., et al., *Spontaneous closure of a ventricular septal defect after banding of the pulmonary artery.* Am J Cardiol, 1968. **22**(5): p. 729-32.
126. Stark, J., M. Tynan, and E. Aberdeen, *Spontaneous closure of ventricular septal defect following pulmonary artery constriction (banding).* Am Heart J, 1970. **79**(4): p. 548-51.
127. Lock, J.E., et al., *Transcatheter closure of ventricular septal defects.* Circulation, 1988. **78**(2): p. 361-8.
128. Janorkar, S., T. Goh, and J. Wilkinson, *Transcatheter closure of ventricular septal defects using the Rashkind device: initial experience.* Catheter Cardiovasc Interv, 1999. **46**(1): p. 43-8.
129. Hijazi, Z.M., *Device closure of ventricular septal defects.* Catheter Cardiovasc Interv, 2003. **60**(1): p. 107-14.
130. Butera, G., M. Chessa, and M. Carminati, *Percutaneous closure of ventricular septal defects. State of the art.* J Cardiovasc Med (Hagerstown), 2007. **8**(1): p. 39-45.

131. Amin, Z., et al., *New device for closure of muscular ventricular septal defects in a canine model.* Circulation, 1999. **100**(3): p. 320-8.
132. Thanopoulos, B.D., et al., *Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children.* J Am Coll Cardiol, 1999. **33**(5): p. 1395-9.
133. Hijazi, Z.M., et al., *Transcatheter closure of single muscular ventricular septal defects using the amplatzer muscular VSD occluder: initial results and technical considerations.* Catheter Cardiovasc Interv, 2000. **49**(2): p. 167-72.
134. Thanopoulos, B.D. and M.L. Rigby, *Outcome of transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder.* Heart, 2005. **91**(4): p. 513-6.
135. Diab, K.A., et al., *A truly hybrid approach to perventricular closure of multiple muscular ventricular septal defects.* J Thorac Cardiovasc Surg, 2005. **130**(3): p. 892-3.
136. Holzer R. , et al., *Amplatzer Muscular Ventricular Septal Defect Investigators. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a U.S. registry.* J Am Coll Cardiol, 2004. **43(7)**: p. 1257-63.
137. Kalra, G.S., et al., *Transcatheter device closure of ventricular septal defects: immediate results and intermediate-term follow-up.* Am Heart J, 1999. **138**(2 Pt 1): p. 339-44.
138. Thanopoulos, B.D., *Catheter closure of perimembranous/membranous ventricular septal defects using the Amplatzer occluder device.* Pediatr Cardiol, 2005. **26**(4): p. 311-4.
139. Carminati, M., et al., *Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry.* Eur Heart J, 2007. **28**(19): p. 2361-8.
140. Ergene, O., et al., *[Percutaneous closure of ventricular septal defects in adult patients: our initial experience]*. Turk Kardiyol Dern Ars, 2009. **37**(5): p. 312-6.
141. DuShane JW. , et al., *The fate of raised pulmonary vascular resistance after surgery in ventricular septal defect. In: Rowe RD, Kidd BSL, eds. The Child With Congenital Heart Disease After Surgery. Mt Kisco.* NY: Futura, 1976

142. Moller, J.H., et al., *Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960.* Am J Cardiol, 1991. **68**(15): p. 1491-7.
143. Meijboom, F., et al., *Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood.* J Am Coll Cardiol, 1994. **24**(5): p. 1358-64.
144. Danilowicz, D., et al., *Results of urgent or emergency repair for symptomatic infants under one year of age with single or multiple ventricular septal defect.* Am J Cardiol, 1992. **69**(6): p. 699-701.
145. Gersony, W.M., et al., *Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect.* Circulation, 1993. **87**(2 Suppl): p. I52-65.
146. McNamara, D.G. and L.A. Latson, *Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical repair has been available for 25 years or more.* Am J Cardiol, 1982. **50**(3): p. 560-8.
147. Roos-Hesselink, J.W., et al., *Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age: longitudinal follow-up of 22-34 years.* Eur Heart J, 2004. **25**(12): p. 1057-62.
148. Nygren, A., J. Sunnegardh, and H. Berggren, *Preoperative evaluation and surgery in isolated ventricular septal defects: a 21 year perspective.* Heart, 2000. **83**(2): p. 198-204.
149. Morris, C.D., M.D. Reller, and V.D. Menashe, *Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect.* JAMA, 1998. **279**(8): p. 599-603.
150. Andersen, H.O., et al., *Is complete heart block after surgical closure of ventricular septum defects still an issue?* Ann Thorac Surg, 2006. **82**(3): p. 948-56.
151. Tucker, E.M., et al., *Permanent pacemaker for atrioventricular conduction block after operative repair of perimembranous ventricular septal defect.* J Am Coll Cardiol, 2007. **50**(12): p. 1196-200.

152. Otterstad, J.E., et al., *Long-term results in isolated ventricular septal defect surgically repaired after age 10. Comparison with the natural course in similarly-aged patients.* Scand J Thorac Cardiovasc Surg, 1985. **19**(3): p. 221-9.
153. Hallidie-Smith, K.A., et al., *Effects of surgical closure of ventricular septal defects upon pulmonary vascular disease.* Br Heart J, 1969. **31**(2): p. 246-60.
154. Graham, T.P., Jr., et al., *26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease.* J Am Coll Cardiol, 1994. **24**(4): p. 867-73.
155. Tennant, P.W., et al., *20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study.* Lancet, 2010. **375**(9715): p. 649-56.
156. Tchervenkov CI. and Shum-Tim D. , *Ventricular septal defect. In: Baue A, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, eds. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, Connecticut, USA.* Appleton & Lange, 1996: p. II:1127-36.
157. Yacoub, M.H., R. Radley-Smith, and C. De Gasperis, *[Primary repair of large ventricular septal defects in the first year of life (author's transl)]*. G Ital Cardiol, 1978. **8**(8): p. 827-31.
158. Yeager, S.B., et al., *Primary surgical closure of ventricular septal defect in the first year of life: results in 128 infants.* J Am Coll Cardiol, 1984. **3**(5): p. 1269-76.
159. Hardin, J.T., et al., *Primary surgical closure of large ventricular septal defects in small infants.* Ann Thorac Surg, 1992. **53**(3): p. 397-401.
160. McGrath, L.B., *Methods for repair of simple isolated ventricular septal defect.* J Card Surg, 1991. **6**(1): p. 13-23.
161. Blake, R.S., et al., *Conduction defects, ventricular arrhythmias, and late death after surgical closure of ventricular septal defect.* Br Heart J, 1982. **47**(4): p. 305-15.
162. Hobbins, S.M., et al., *Conduction disturbances after surgical correction of ventricular septal defect by the atrial approach.* Br Heart J, 1979. **41**(3): p. 289-93.
163. Allen, H.D., et al., *Postoperative follow-up of patients with ventricular septal defect.* Circulation, 1974. **50**(3): p. 465-71.

164. Okita, Y., et al., *Long-term results of aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associated with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1988. **96**(5): p. 769-74.
165. Boone, J.W., et al., *Ventricular septal defect closure without aortic valve plication in patients with aortic valve prolapse.* Am J Cardiol, 1990. **65**(18): p. 1271-3.
166. Leung, M.P., et al., *Long-term follow-up after aortic valvuloplasty and defect closure in ventricular septal defect with aortic regurgitation.* Am J Cardiol, 1987. **60**(10): p. 890-4.
167. Tatsuno, K., et al., *Diagnostic importance of aortography in conal ventricular-septal defect.* Am Heart J, 1975. **89**(2): p. 171-7.
168. Corone, P., et al., *Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases.* Circulation, 1977. **55**(6): p. 908-15.
169. Otterstad, J.E., S. Nitter-Hauge, and E. Myhre, *Isolated ventricular septal defect in adults. Clinical and haemodynamic findings.* Br Heart J, 1983. **50**(4): p. 343-8.
170. Backer, C.L., et al., *Restrictive ventricular septal defect: how small is too small to close?* Ann Thorac Surg, 1993. **56**(5): p. 1014-8; discussion 1018-9.

T.C.
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI BAŞKANLIĞI

TEZİN KONUSU; "Ventriküler septal Defektlerde Cerrahi Tedavi ve Klinik Sonuçları "

Uzmanlık Eğitimine Başladığı Tarih: 08.09.2009
Uzmanlık Eğitimini Bitirdiği Tarih:08. 03 2015

Uzmanlık Sınav Tarihi: 03 03. 2015

Tez Danışmanı
Yrd. Doç. Dr. Abdurrahim ÇOLAK

İMZA

JÜRİ BAŞKANI: Prof. Dr. Münacettin CEVİZ :----------

JÜRİ ÜYESİ: Prof. Dr. Bilgehan ERKUT :----------

JÜRİ ÜYESİ: Yrd. Doç. Dr. Abdurrahim ÇOLAK :----------

Prof. Dr. Münacettin CEVİZ
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı