



T.C.

İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLİ
HASTALARDA ATRİYOVENTRİKÜLER KAPAK
YETERSİZLİĞİNİN SEYRİ**

Uzmanlık Tezi

Dr. Esra PEHLİVAN

Tez Danışmanı:

Prof. Dr. AYŞE GÜLER EROĞLU

İstanbul - 2019

ÖNSÖZ

Çalışmam süresince her türlü yardım ve fedakârlığı sağlayan, bilgi ve tecrübesi ile çalışmama ışık tutan, ayrıca bana bu çalışmayı vererek kendimi geliştirmemi sağlayan, çalışmamın yöneticisi sayın hocam Prof. Dr. Ayşe Güler EROĞLU'na,

Asistanlık eğitimimiz süresince pratik ve teorik olarak yetişmemizi sağlayan ve bizlere iyi bir çalışma ortamı sunmaya çalışan Anabilim Dalı Başkanlarımız sayın Prof. Dr. Ahmet ARVAS ve Prof. Dr. Salim Çalışkan'a,

Çalışmam süresince verilerin toplanması ve yorumlanmasında yardımcı olan ve desteğini esirgemeyen sayın hocam Prof. Dr. İ. Levent SALTİK'a,

Hayatını mesleğine ve bilime adanmış, özveri gerektiren aynı derecede de zevkli hekimlik mesleğini bana öğreten ve sevdiren hocalarım Prof. Dr. Lale Sever'e ve Prof. Dr. T. Tiraje Celkan'a, kendileriyle çalışma yapma fırsatı veren bilime ve bilginin gücüne değer vermemi sağlayan en çok da kendilerinden sonra gelecek kuşakları düşünerek gençlerin ufkunu açan ve bana ilham veren Prof. Dr. Özgür Kasapçopur ve Doç. Dr. Nur Canpolat'a

Fikirlerini belirtmekten korkmayan ve inandığı değerlerden vazgeçmeyen değerli hocam Prof. Dr. Tülay Erkan'a,

Asistanlık eğitimim boyunca birçok şey paylaştığımız, birlikte uzmanlık eğitimi yapmaktan mutluluk duyduğum; neşesi, coşkusuyla içimizi ısıtan ve hayattan keyif almayı kendine amaç edinen Dr. Övgü Kul'a, kendi şahsına münhasır dünyanın en temiz yürekli insanı Dr. Feyza Aydın'a, kıvrıcıklarının nöronlarının uzantısı olduğunu düşündüğümüz geleceğin bilim kadını Dr. Çiğdem Oruç'a, grubun en güzel kızı Dr. Firuze Erbek Alp'e, annelik ve asistanlığı en iyi şekilde bir arada götüren canım arkadaşım Dr. Ebru Suman'a, en tatlı çömezim Gizem Pamuk'a,

Diğer branş rotasyon eğitimlerinde bana yardımcı olan hocalarıma ve ekiplerindeki herkese; değerli uzman hekimlere, klinik-poliklinik hemşire ve çalışanlarına,

Laboratuvar kısmında birçoğumuz tarafından görülmesi de immünolojik hastalıkların tanılabilmesi ve çalışmalarımız sırasında yardımseverliği ve katkıları için Nihan Burtecene'ye,

Kendileriyle polklinik yapmaktan son derece keyif aldığım ve çalışmalarım sırasında hiçbir desteği esirgemeyen Canan Alp, Burak Üzmez, Ayşegül Dülger'e ve Kardiyoloji Polkiliniği'nin değerli çalışanı, dosyaların toplanmasında kendisini oldukça yordüğüm Murtaza Seğmen'e,

Kürsümüzün neşesi olan, her problemimizi çözen ve bize kucak açan Bircan Nembrut, Türkan Ülkü ve Sevim Yüce'ye ve Cemil Gül'e, TPK sekreterliğinde çalışan çalışmam sırasında yardımcı olan Canan Üremiş'e,

Asistan başkanlığı sırasında kahrımızı çeken ve bitmeyen isteklerimize sabırla cevap veren Duhan Demircioğlu'na,

Sorularıyla arada terlettiğim fakat çok sevdiğim çömezlerime özellikle Aslı, Emrullah, Yusuf, Dilara, Gürkan, Emre T., Şule, Gülizar, Elif, Beste, Esra K. ve çetenin diğer elemanlarına,

Kısa aralarımızda uğrak mekanımız olan 'ara büfe' de çalışan, kendisiyle kısacık kahve molalarında tanışıp sonrasında arkadaşlığından oldukça zevk aldığım Fatoş Balcı'ya,

Uzmanlık tez istatistiklerimin yapılmasında bana yardımcı olan Dr. Uğurcan Sayılı'ya,

Hayatım boyunca desteğini her an hissettiğim yaşamımı her daim kolaylaştıran sevgili ablam Eda Pehlivan'a, varlıklarıyla kendimi güvende hissettiren, beni yetiştiren anne ve babama teşekkür ederim.

Dr. Esra PEHLİVAN

İstanbul - 2019

İÇİNDEKİLER

Sayfa No:

ÖNSÖZ	i
İÇİNDEKİLER	iii
TABLO LİSTESİ.....	vi
KISALTMA LİSTESİ	vii
ÖZET	viii
ABSTRACT.....	x
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Epidemiyoloji.....	3
2.2. Embriyoloji ve Moleküler Biyoloji.....	3
2.2.1. Normal gelişim	3
2.2.2. Anormal Gelişim.....	4
2.3. Anatomi.....	4
2.4. Eşlik Eden Anomaliler	6
2.4.1. Subaortik Darlık.....	6
2.4.2. Ventriküler Hipoplazi	6
2.4.3. Fallot Tetralojisi.....	7
2.4.4. Patent Duktus Arteriyozus (PDA)	7
2.4.5. Çift Orifisli Sol Atriyoventriküler Kapak.....	7
2.4.6. Sol AV Kapağın Paraşüt Deformitesi	7
2.4.7. Atriyal İzomerizm.....	8
2.5. Hemodinami.....	8
2.5.1. Atriyal Şant	8

2.5.2.	Ventriküler Şant.....	8
2.5.3.	Ventrikulo-atriyal Şant	8
2.5.4.	Volüm Yüğü	8
2.5.5.	Basınç Yüğü.....	9
2.6.	Klinik Bulgular.....	9
2.7.	Tanıya Yardımcı Yöntemler	10
2.7.1.	Elektrokardiyogram (EKG)	10
2.7.2.	Radyografi	11
2.7.3.	Ekokardiyografi	11
2.7.4.	Magnetik Rezonans Görüntüleme	11
2.7.5.	Kalp Kateterizasyonu.....	11
2.8.	Tedavi.....	11
2.8.1.	Tıbbi tedavi.....	12
2.8.2.	Pulmoner Arterin Bantlanması	12
2.8.3.	Düzeltilici Cerrahi Tedavi.....	12
2.8.4.	Düzeltilme Ameliyatı.....	12
2.9.	İzlem.....	14
2.9.1.	Erken Bulgular	14
2.9.2.	Geç Dönem İzlem	14
3.	GEREÇ VE YÖNTEM	18
3.1.	Hasta Grupları	18
3.2.	Ameliyat Öncesi Dönem	18
3.3.	Düzeltilme Ameliyatı	19
3.4.	Ameliyat Sonrası Dönem	19
3.5.	İstatistiksel Yöntem.....	19
4.	BULGULAR	20

4.1. Genel bilgiler.....	20
4.2. Parsiyel AVSD	22
4.3. “İntermediate” AVSD	23
4.4. Komplet AVSD	24
4.5. Atriyoventriküler septal defektli hastaların karşılaştırılması	26
4.6. Down sendromu olan ve olmayan hastalar	31
4.7. Ameliyat verileri	36
4.8. Kapak yetersizliklerinin kıyaslanması	37
5. TARTIŞMA.....	43
6. SONUÇLAR.....	54
7. KAYNAKLAR.....	57

TABLO LİSTESİ

Sayfa No:

Tablo 1. Tüm hastaların demografik verileri.....	20
Tablo 2. AVSD tiplerine göre demografik verilerin kıyaslanması.....	26
Tablo 3. İlk ekokardiyografi bulguları	27
Tablo 4. Ameliyat sonrası ekokardiyografi bulguları.....	29
Tablo 5. Ameliyat sonrası son ekokardiyografi bulguları	30
Tablo 6. Down sendromu olan ve olmayan hastaların demografik bilgileri	32
Tablo 7. Down sendromu olan ve olmayan hastaların ekokardiyografi bulguları	33
Tablo 8. Ameliyat verileri	36
Tablo 9. Kapak yetersizliklerinin kıyaslanması	38
Tablo 10. Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler (Sol AV kapak yetersizliği olmayanlar – Sol AV kapak yetersizliği olanlar).....	40
Tablo 11. Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler (Sol AV kapak yetersizliği olmayan ile hafif olanlar – Sol AV kapak yetersizliği orta-önemli olanlar).....	41
Tablo 12. Son ekokardiyografide sağ AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler (Sağ AV kapak yetersizliği olmayanlar – Sağ AV kapak yetersizliği olanlar)	42

KISALTIMA LİSTESİ

ASD	: Atriyal Septal Defekt
AV	: Atriyoventriküler
AVSD	: Atriyoventriküler Septal Defekt
EKG	: Elektrokardiyogram
KF	: Kısalma Fraksiyonu
PDA	: Patent Duktus Arteriyozus
PFO	: Patent Foramen Ovale
PH	: Pulmoner Hipertansiyon
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

ÖZET

Pehlivan E. Atriyoventriküler Septal Defektli Hastalarda Atriyoventriküler Kapak Yetersizliğinin Seyri, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı. Uzmanlık Tezi. İstanbul. 2019

Amaç: Sol atriyoventriküler (AV) kapak yetersizliği, atriyoventriküler septal defektin (AVSD) cerrahi tamirinden sonra görülen en ciddi sorundur. Ameliyat tekniklerindeki gelişmelere rağmen, AV kapak yetersizliği ameliyat sonrası da ciddi bir sorun olmaya devam etmektedir. Bu çalışmada, AVSD’li hastaların klinik ve ekokardiyografik bulguları geriye dönük değerlendirilerek sol AV kapak yetersizliğine etki eden risk etmenlerinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Yetmiş sekiz hasta çalışmaya alındı. Ameliyat öncesi ekokardiyografi bulguları; ameliyat verileri; ameliyat sonrası ekokardiyografi bulguları kaydedildi.

Bulgular: On beş hasta (%19) parsiyel, 26 hasta (%33) “intermediate”, 37 hasta (%47) komplet tipte idi. Tanı yaşları bir gün ile 12 yıl arasında değişmekte ve ortanca 6 ay idi. Kırk yedi hasta (%60,3) kız, 31 hasta (%39,7) erkek (Kız/erkek oranı:1,5/1) idi. Down sendromu 25 hastada (%32) eşlik etmeydi. Ameliyat yaşı ortanca 10 ay (3-180 ay); ameliyat kilosu ortanca 6,8 kg (4-49 kg) idi. Toplam izlem süresi 103 ay (28 gün-268 ay) idi. Parsiyel AVSD’li hastalarda ilk, ameliyat sonrası ve son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği açısından fark bulunmadı ($p>0,05$). “İntermediate” AVSD’li hastalarda son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği ilk ekokardiyografiye göre fazla idi ($p=0,007$). Komplet tip AVSD’li hastalarda son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği ilk ekokardiyografideki AV kapak yetersizliğine göre fazla idi ($p=0,01$). Parsiyel ve “intermediate” tipteki hastalar arasında ilk, ameliyat sonrası ve son ekokardiyografide sağ AV kapak yetersizliği açısından fark bulunmadı ($p>0,05$). Hastaların ameliyat yaşı, cinsiyeti, Down sendromu varlığı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması ve pulmoner hipertansiyon hem hafif-orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri hem de orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulunmadı. Sadece ilk ekokardiyografik incelemedeki sol AV kapak yetersizliği son ekokardiyografideki tüm sol AV kapak yetersizlikleri ve

orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulundu (p=0,001). Sol AV kapak yetersizliđi nedeniyle yeniden ameliyat edilen bir hasta vardı.

Çıkarımlar: Atriyoventriküler septal defektli hastalarda ameliyat sonrası en önemli sorun sol AV kapak yetersizliđidir. Sol AV kapak yetersizliđi üzerine risk etmeni olarak, sadece ilk ekokardiyografik incelemedeki sol AV kapak yetersizliđi bulunmuştur.

Anahtar kelimeler: Atriyoventriküler septal defekt, Down Sendromu, sol AV kapak yetersizliđi,



ABSTRACT

Pehlivan, E. Outcomes of atrioventricular valve regurgitation in patients with atrioventricular septal defects. Department of Pediatrics. Thesis. İstanbul. 2019

Aim: Left atrioventricular (AV) valve regurgitation is the most serious residual lesion after surgical correction of atrioventricular septal defect (AVSD). Despite improvements in surgical techniques, left AV valve regurgitation continues to be the most serious problem after surgery. In this study, it was aimed to investigate the risk factors of the left AV valve regurgitation by evaluating clinical and echocardiographic findings of patients with AVSD, retrospectively.

Material and Methods: In this study, 78 patients were enrolled. Preoperative echocardiographic findings, operation data, postoperative echocardiography findings were recorded.

Results: Fifteen patients (19%) were partial, 26 patients (33%) were intermediate and 37 patients (47%) were complete type. Forty-seven patients (60.3%) were female and 25 patients (32%) had Down's syndrome. The median age at diagnosis was 6 months ranged from one day to 12 years. The median age at operation was 10 months (3-180 months) and the median weight at operation was 6.8 kg (4-49 kg). The total follow-up was median 103 months (28 days-268 months). In patients with partial AVSD, there was no significant difference in left AV valve regurgitation in the first, postoperative and last echocardiography ($p > 0.05$). In patients with intermediate and complete AVSD, left AV valve regurgitation was higher in the final echocardiography than in the first echocardiography ($p = 0.007$ and $p = 0.01$, respectively). According to the univariate analysis; age, gender, the presence of Down syndrome, operation type, annuloplasty, and pulmonary hypertension were not associated with moderate or severe left AV regurgitation after surgical repair ($p > 0.05$). Left AV valve regurgitation in the first echocardiographic examination was found to be the only predictor of left AV valve regurgitation in the last echocardiographic examination ($p=0.001$). There was only one patient who was reoperated for severe left AV valve regurgitation.

Conclusion: The most important postoperative problem in patients with AVSD is left AV valve regurgitation. Left AV valve regurgitation in the first echocardiographic examination was found as a risk factor on left AV valve regurgitation ($p=0.001$).

Keywords: Atrioventricular septal defect, Down syndrome, left AV valve regurgitation



1. GİRİŞ VE AMAÇ

Doğuştan kalp hastalıkları, en sık görülen başlıca doğuştan anomalilerden biri olup canlı doğumların yaklaşık olarak % 0,5-0,8'inde ortaya çıkar (1). Atriyoventriküler septal defekt (AVSD), doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık % 4-5'ini oluşturmaktadır (2, 3). Atriyoventriküler septal defekt, atriyoventriküler (AV) septum defekti ve AV kapak anomalilerini içeren doğuştan bir kalp hastalığıdır (4). Atriyoventriküler septal defektleri tanımlamada birçok sınıflama kullanılsa da temelde parsiyel ve komplet olarak iki ana gruba ayrılmıştır (4, 5). İki grup arasındaki geçiş olguları da "intermediate" ("transitional") olarak tanımlanmaktadır (5). Tüm AVSD tiplerinde AV kapağın yapısal sorunlarından dolayı sıklıkla çeşitli derecelerde AV kapak yetersizliği eşlik etmektedir.

Atriyoventriküler septal defekte yaklaşım; defektin tipine, anatomik ve hemodinamik eşlik eden anomalilerin varlığına göre değişir. Parsiyel ve "intermediate" tip AVSD'de; bazı hastalar erişkin döneme kadar belirtisiz olsa da, primum atriyal septal defektin (ASD) kendiliğinden kapanma durumunun olmayışı, ileride kalp yetersizliği ve atriyal fibrilasyon gibi risklerin olması nedeni ile genellikle ameliyat önerilir. Ancak küçük primum ASD'lerde AV kapak yetersizliği az ise ameliyat AV kapak yetersizliğine neden olabileceği ya da arttırılabileceği için klinik olarak izlenebilir. Ameliyat yapılmayan komplet AVSD'li hastalarda artmış pulmoner kan akımına bağlı pulmoner damar direncinde artış pulmoner arteriyel hipertansiyona yol açar. Sağdan sola şantın gelişmesine bağlı siyanozun eşlik ettiği Eisenmenger sendromu gelişir. Bu nedenle ameliyat hasta altı aylık olmadan önce yapılmalıdır (6, 7). Ameliyattan önce hastanın kalp yetersizliğine yönelik ilaçlar (diüretik, kardiyotonikler ve vazodilatatörler) kullanılabilir.

Atriyoventriküler septal defektlerin ilk başarılı ameliyatı 1955 yılında yapılmış ve ameliyat tekniği zamanla birçok değişikliğe uğramıştır (8). Tek yama tekniği, tek büyük bir yama ile ASD ve ventriküler septal defekt (VSD)'nin kapatılması ve bölünmüş kapakların da bu yamaya tutturulması ile gerçekleştirilmekteyken; çift yama tekniğinde VSD'nin prostetik bir yama ile ASD'nin perikardiyal bir yama ile ve sol AV kapaktaki yarığın da dikilerek kapatılması amaçlanmıştır.

Atriyoventriküler septal defektlerin düzeltme ameliyatından sonra AV kapak yetersizliđi sık görülen bir komplikasyon olup; sol AV kapak yetersizliđi, yeniden ameliyat yapılmasının en sık nedenidir (4-6, 9).

Bu çalışmada Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniđi'nde izlenen, AVSD nedeni ile düzeltme ameliyatı uygulanan ve ameliyat sonrası en az bir kez ekokardiyografisi yapılan hastaların AV kapak yetersizliklerinin sıklık ve derecesinin belirlenerek, AV kapak yetersizliđi üzerine etkili olabilecek risk etmenlerinin araştırılması amaçlandı.



2. GENEL BİLGİLER

2.1. Epidemiyoloji

Atriyoventriküler septal defekt, doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık % 4–5'ini oluşturmaktadır (2, 3). Yaygınlığının bin canlı doğumda 0,3 ile 0,4 arasında görüldüğü bildirilmiştir. Fetüslerde, AVSD doğuştan kalp anomalilerinin daha büyük bir bölümünü oluşturmakta, geniş fetal ekokardiyografik serilerde % 18'e yaklaşan oranlar bildirilmektedir (10, 11). Kız ve erkeklerde benzer sıklıkta görülmektedir (12). Atriyoventriküler septal defekt ve trizomi 21 (Down sendromu) arasında güçlü bir ilişki olup, AVSD saptanan hastaların yaklaşık yarısı Down sendromudur (2, 3).

Atriyoventriküler septal defekt ile ilişkili üç farklı genetik kalıtım şekli belirtilmiştir: Down sendromu ile ilişkili, otozomal dominant ve izole kalıtım şeklidir (13). Doğuştan kalp hastalığı ve 21. kromozomunda parsiyel duplikasyonu olan hastaların moleküler incelemesinde Down sendromu hücreci adezyon molekülü (DSHAM) olarak bilinen gen, Down sendromunda doğuştan kalp anomalilerine yol açan gene aday gösterilmiştir (14).

2.2. Embriyoloji ve Moleküler Biyoloji

2.2.1. Normal gelişim

Kardiyak septasyon gebeliğin ilk dokuz haftasında gerçekleşir. Birincil kalp tüpü, splanknik mezodermdaki miyokardiyal öncül hücrelerden oluşur. Buna ek olarak, splanknik mezodermden kaynaklanan, birincil kalp tüpünün arkasında bulunan ve ikincil kalp alanı adı verilen bölgedeki hücreler kalbin arteriyel ve venöz gelişimine katkıda bulunur (15).

Kalp tüpü başlangıçta bir kardiyak jel ile birbirinden ayrılan iç ve dış endokardiyal katmandan oluşur. Endotelden gelen hücreler bu jelimsi mezenkim hücrelerine göç eder, bu sürece endotelden mezenkime dönüşüm denir. Bunun sonucunda AV bağlantı olarak bilinen endokardiyal yastıklar: alt, üst ve sonrasında AV kapakların oluşumuna katkıda bulunacak her iki yan yastıkçık oluşur. Atriyoventriküler septumun oluşmasında, endokardiyal yastıkçığın yanısıra primum atriyal septumun müküler kısmının da AV kanala doğru gelişerek mezenkimal çıkıntı oluşturması gerekmektedir. Başlangıçta, primum septum AV kanala bağlanmaz ve ostium primum

olarak adlandırılan bir açıklık bırakır. Ardından mezenkimal çıkıntı, üst ve alt AV endokardiyal yastıkçıklarla birleşir. Atriyoventriküler bölünmeyi tamamlamak için atriyoventriküler septumun bazal kısmından ikinci kalp alanından gelen, dorsomezenkimal ya da vestibüler çıkıntı olarak bahsedilen yapı, atriyal septuma doğru ilerler.

Endokardiyal yastıkçık, mezenkimal çıkıntı ve dorsal mezenkimal çıkıntı membranöz septumun oluşumuna katkıda bulunur. Membranöz septumun atriyal parçası sol ventrikül ve sağ atriyum arasında bulunurken, ventriküler parça sol ve sağ ventriküller arasında yer almaktadır. Bununla birlikte, başlangıçta sadece AV parçası var iken, triküspid kapağın ayrılması ile interventriküler membranöz septum gelişir.

Üst ve alt endokardiyal yastıkçık triküspid kapağın septal, mitral kapağın ise ön yaprakçığının oluşumuna katkıda bulunur. Sağ yan yastıkçık, triküspid kapağın ön ve arka yaprakçıklarının yan kısmını; sol yan yastıkçık ise mitral kapağın arka yaprakçığını oluşturur (15).

2.2.2. Anormal Gelişim

Atriyoventriküler septal defektin oluşumunda altta yatan kolaylaştırıcı bir etmen ya da genetik bir nedenin endokardiyal yastıkların normal gelişiminde bozulmaya yol açtığı düşünülmektedir. Bu teori insan genetik araştırmaları ve hayvan moleküler biyoloji çalışmalarıyla desteklenmektedir (16-18). Hayvan çalışmaları, epitel hücrelerinin endokardiyal yastıkların oluşumu sırasında anormal şekilde mezenşim hücrelerine dönüşerek AVSD'ye yol açtığını göstermektedir. Down sendromunun fare modelinde (trizomi 16 fare) %100 AVSD görülmektedir (19). Tavuk embriyolarında "Transforming growth factor" (TGF- β), endokardiyal yastık gelişiminden sorumlu aracı olarak saptanmıştır (20). Farelerde ise kemik morfogenetik protein, normal bir AV kanalın gelişebilmesinde gerekli olan epitel mezenkimal hücre dönüşümünün sağlanması için gereklidir (21, 22).

2.3. Anatomi

Atriyoventriküler septal defektli bütün kalplerdeki ortak özellik, ortak bir AV bağlantının olmasıdır. Bu normal kalpteki yapıdan belirgin şekilde farklıdır. Ayrıca AV bağlantı ile kapak orifisleri birbiriyle karıştırılmamalıdır. Atriyoventriküler bağlantı tek iken (tek anülüs), iki ayrı orifis gelişmiş olabilir. Normal yapının olmaması nedeni ile

aort daha öndedir. Bu durum ventrikül kitlesindeki yapısal bozukluğun bir parçasını oluşturur ve bu kalplerde outlet, inletten daha uzundur (normal kalpte outletin uzunluğu yaklaşık olarak inlete eşittir) (4, 5, 23). Atriyoventriküler septal defekt anatomisini anlamakta diğer anahtar nokta, ortak AV bağlantıyı oluşturan AV kapaktır. Kapak genellikle beş yaprakçık içerir. Bu yaprakçıkların ikisi interventriküler septumun üzerinden geçerek her iki ventrikül tarafında yer alır ve destek yapıları ile her iki ventriküle yapışır. Bu yaprakçıklar “bridging” yaprakçıklar olarak adlandırılır. Sol mural yaprakçık tam olarak sol ventrikülle ilişkilidir ve sol kapak yapısının lateral bölümünü oluşturur. Diğer iki yaprakçık sağ ventrikülle ilişkilidir. Önde ve üstte yer alan anterosuperiyör yaprakçık, inferiyorda yer alan ise sağ mural yaprakçık olarak tanımlanır. Bu bazal beş yaprakçık AV orifislerden bağımsız olarak yer alır (24).

Atriyoventriküler septal defektte solda yerleşimli kapağın üç ayrı yaprakçığı vardır. Yanlışlıkla mitral olarak adlandırılabilirse de, bu kapak gerçek mitral yapısında değildir. Mural yaprakçık, AVSD’de sol anülüsün %20’sini kaplar iken, normal mitral anülüste bu oran %70’dir. Mitral kapağı destekleyen papiller kaslar normalde oblik yerleşmiş iken AVSD’de superiyör-inferiyör yerleşimdedir. Diğer taraftan her iki “bridging” yaprakçıklar arasındaki ayrıklığın yarık olarak tanımlanması da uygun değildir. Normal kalpte AV kapaktaki yarık, kapak alanında belirgin bir kayba neden olmaksızın tamir edilebilir. Halbuki AVSD’de iki “bridging” yaprakçık arasındaki ayrıklık giderildiğinde etkin kapak alanındaki kayıp kaçınılmazdır. Bu nedenle günümüzde yarık tanımlaması AVSD’de kullanılmamaktadır (24, 25).

Atriyoventriküler septal defektte sağ AV kapak sol AV kapağın tersine triküspid kapakla bazı ortak özellikler taşır. Sağ mural yaprakçığın sağ anülüste kapladığı alan hemen hemen triküspid kapaktaki gibidir ve tüm tiplerde oran değişmez.

Süperiyör (anteriyör) “bridging” yaprakçığın yapışma yerine göre Rastelli sınıflandırması yapılmıştır (26). Rastelli tip A’da yaprakçık sol ventrikül tarafındadır ve interventriküler septuma çok sayıda kordal yapışmalar gösterir. Tip B’de superiyör “bridging” yaprakçık daha geniştir ve sağ ventrikül tarafına daha fazla taşar. Anormal papiller kas yoluyla sağ ventrikülün septomarjinal kısmına yapışır. Rastelli tip C’de ise superiyör “bridging” yaprakçık serbest bir şekilde dalgalanır, interventriküler septumla bağlantısı yoktur ve ön papiller kas ile sağ ventriküle yapışır. En sık tip A ve en seyrek tip B görülür (27). Tip A sıklıkla sol ventrikül çıkış darlıkları ile birliktelik gösterir, tip

C ise diğerkarışık kalp anomalileri ile birlikte olma eğilimindedir. Down sendromu olmayan komplet AVSD’li hastalarda ek sol kalp anomalileri daha sıktır (28, 29).

Atriyoventriküler kapak yaprakçıklarındaki değişiklikler ve bunların septumlarla ilişkisi sadece hemodinamide değil aynı zamanda AV nodun pozisyonunda da değişikliğe neden olur. Atriyoventriküler nod Koch üçgeninin apeksinden posteroinferiyora doğru kaymıştır (30). Bu kaymanın derecesi intrakardiyak şantın yerine göre değişiklik gösterir. Defektin sadece ventriküler komponenti olması durumunda AV nod, Koch üçgeni apeksine daha yakındır. Anormal nod pozisyonu ventriküler krestin üzerinde seyreden iletim bandının dallanma öncesi kısmının göreceli uzun olmasına neden olur. İletim bandı aynı zamanda septal krestin sol ventrikül tarafında seyrederek. Bu yapı özellikle cerrahi tamir sırasında önem taşır.

2.4. Eşlik Eden Anomaliler

2.4.1. Subaortik Darlık

Atriyoventriküler septal defektli hastalarda sol ventrikül çıkış yolu uzundur ve göreceli olarak daralmıştır. Bu durum aslında çıkış yolunun anterior “unwedged” pozisyonuna bağlıdır ve özellikle primum ASD’si olan hastalarda superiyor “bridging” yaprakçık ventriküler septumdaki yarığa sıkıca bağlandığı yerde görülür (31). Eğer ameliyat öncesi değerlendirilmede saptanırsa, subaortik darlık genellikle fibromüsküler membran tipindedir ve ameliyat sırasında düzeltilebilir. Fakat, subaortik darlık genellikle AVSD ameliyatından sonra ortaya çıkar. Bu durum inlet septumun tam düzeltilmeyişi ile ilişkilidir. Daralma, fibröz diskret membran, tünel, aksesuar fibröz dokular ya da anormal kordal yapışmalar şeklinde olabilir (32-34).

2.4.2. Ventriküler Hipoplazi

Atriyoventriküler septal defektli hastaların çoğunda AV kapağın sağ ve sol komponentleri dengelidir ve ventriküller benzer büyüklüktedir. Bu durum dengeli AVSD olarak tanımlanır. Az sayıda hastada ortak AV bağlantı sağ ya da sola sapma gösterir ve bunun sonucunda sağ ya da sol ventrikül hakimiyeti olurken, diğerventrikülde hipoplazi gelişir (35). Bu yapı ise dengesiz AVSD olarak bilinir. Ortak AV bağlantısının sağ ventrikülle fazla ilişki içinde olduğu durum ‘ortak AV kapaklı çift girişli sağ ventrikül’ olarak adlandırılır. Bağlantının çoğunun sağ ventriküle olması durumunda sol ventrikül bazen hipoplastik sol kalp sendromu spektrumunun bir parçası

olacak kadar hipoplazik olabilir. Bu hemen daima sol ventrikül çıkış yolu darlığı ve aort koarktasyonu ile birlikte. Atriyoventriküler bağlantının sol ventriküle doğru ileri kayması 'ortak AV kapaklı çift girişli sol ventrikül' olarak tanımlanır. Bu anomalide de ana pulmoner arterde hipoplazi ya da atrezi görülebilir (23).

2.4.3. Fallot Tetralojisi

Atriyoventriküler septal defekt ile Fallot tetralojisi birlikteliği tüm AVSD'li hastaların yaklaşık %5'inde görülür (36). Down sendromlu hastalarda Fallot tetralojisi ve AVSD birlikteliği daha sık izlenmektedir. Down sendromu olmayan hastalarda, AVSD'ye diğer kalp anomalileri daha sık eşlik etmektedir (28). Fallot tetralojisi olan hastaların hemen hepsinde komplet tipte AVSD'ye rastlanır. İfundibuler septumunun öne doğru kaymasıyla, inlet VSD perimembranöz alana doğru öne ve yukarıya doğru uzanım gösterir. Sağ ventrikül çıkışında daralma vardır.

2.4.4. Patent Duktus Arteriyozus (PDA)

Patent duktus arteriyozus, AVSD'de sık görülen bir bulgudur. Şantın yönü genellikle soldan sağdır. Ciddi pulmoner hipertansiyon ve pulmoner damar direncinin yüksek olduğu durumlarda duktal seviyede sağdan sola şant olabilir. Bu durumlarda duktus arteriyozusun açıklığını saptamak zorlaşabilir (37).

2.4.5. Çift Orifisli Sol Atriyoventriküler Kapak

Çift orifisli sol AV kapak sık görülmeyen fakat cerrahi olarak önemli bir anomalidir. Tüm AVSD'li hastaların yaklaşık % 4-5 inde bulunur. Çift orifisli sol AV kapağın kombine etkin açıklığı daima tek orifisli AV kapaktan daha azdır (38). Çift orifisli sol AV kapak, ciddi kapak darlığı ve yetersizliğine yol açabileceğinden cerrahi için kötü bir risk etmenidir. "Bridging" dokunun kesilerek her iki orifisin birleştirilmesi her zaman mümkün olmadığı için genellikle ciddi sol AV kapak yetersizliğine neden olur (39, 40).

2.4.6. Sol AV Kapağın Paraşüt Deformitesi

Paraşüt kapak papiller kasın anomalileriyle ilişkili bir durumdur. Atriyoventriküler septal defekte papiller kaslar genellikle anormal büyüklük ve yerleşimlidirler (41, 42). Sol papiller kaslar normalde olması gerektiği yerden daha laterale ve yakına yer değiştirirler. Bazı durumlarda sadece bir sol papiller kas bulunup, sol AV kapağın paraşüt deformitesine yol açabilir. Böyle hastalarda "bridging"

yaprakçıklar arasındaki açıklığın kapatılması ameliyat sonrası sol AV kapakta darlık ve sol AV kapağı geren bölgenin zedelenmesine yol açabilir (43, 44). Eğer hastanın önemli derecede AV kapak yetersizliği varsa kapak değişimi en uygun seçenek olabilir (39).

2.4.7. Atriyal İzomerizm

Atrioventriküler septal defektin karışık şekilleri sağ atriyal izomerizimli kalplerin çoğunda, sol atriyal izomerizimli kalplerin ise yaklaşık yarısında görülür. Sağ atriyal izomerizm ortak atriyumu olan tek ventriküllü kalplerde görülürken, sol atriyal izomerizm çift ventriküllü kalplerde daha sık görülür ve kalp bloğu eşlik edebilir (45).

2.5. Hemodinami

2.5.1. Atriyal Şant

Atrioventriküler septal defektlerin çoğunda primum ASD vardır. Atriyal seviyedeki soldan sağa şant sağ ventrikül volüm yüküne sebep olur. Atriyal septumun olmadığı durumlarda ki buna ortak atriyum denir, sistemik ve pulmoner venöz kan karışır. Ayrıca atriyal izomerizmlerde eşlik eden pulmoner venöz anomaliler nedeniyle de sistemik ve pulmoner venöz kan karışabilir (5).

2.5.2. Ventriküler Şant

Atrioventriküler septal defektin geniş ventriküler komponenti var ise akım her iki ventrikül arasındaki dirence göre değişir. Subaortik darlık, aort koarktasyonu soldan sağa şantı kolaylaştırırken; sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ya da akciğerin tıkalı damarsal hastalığı sağdan sola şantı kolaylaştırır. Eğer eşlik eden etmenler yoksa basit VSD gibi şant soldan sağa olur (5).

2.5.3. Ventrikülo-atrilyal Şant

Atrioventriküler septal defekti olan hastalarda ventrikülo-atrilyal şant gözlenebilir. Ventrikülo-atrilyal şant, ventrikülün sistol fazında ‘‘bridging’’ yaprakçıklar arasından olabilir. Bu şant kapak yapısından bağımsız olarak hastaların yaklaşık yarısında gözlenmektedir. Şant genellikle sol ventrikülden sağ atriyuma doğru olmakta, sağ ventrikülden sol atriyuma şant ise oldukça nadirdir (5).

2.5.4. Volüm Yüğü

Atriyal seviyedeki soldan sağa şant sağ ventrikül volüm yüküne neden olabilirken, ventriküler seviyedeki şant direkt sol ventrikül volüm yüküne neden

olabilmektedir. Tek anülüsü olan hastalarda ise her iki ventrikülde volüm yükü görülür. Atriyoventriküler septal defekt küçük ise, sol ventrikül volüm yükü baskındır (5).

Tek anülüs ve tek orifis bulunan komplet AVSD'de AV kapak yetersizliği sıktır. Atriyoventriküler kapak yetersizliği sağ ya da sol atriya doğru olabilir. Sol atriya doğru olan yetersizlik akımı sol ventrikülü ve dolayısıyla sistemik dolaşımı etkilediğinden klinik olarak daha fazla önem taşır. Parsiyel ve "intermediate" AVSD'de sağ ve sol AV kapaktan da yetersizlik olabilmektedir.

Atriyoventriküler septal defektte patofizyolojiyi daha iyi anlamak için hem septal defektlerin hem de kapak yetersizliklerinin etkisini bir arada düşünmek gereklidir (4).

2.5.5. Basınç Yükü

Geniş VSD'si olan AVSD'li hastalarda sağ ventrikül basıncı yüksektir. Uygun zamanda kapatılmaz ise akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığına neden olur. Sağ ventrikül basıncındaki artış, sol atriyum basıncındaki artışa ya da pulmoner hipertansiyona bağlı olabilir. Sağ ventrikül basıncındaki artış, geniş ASD nedeniyle sol atriyumdan sağ atriya bol şant ve akciğer kan akımının artışı nedeni ile oluşabilir. Bu durumlar dışında pulmoner hipertansiyon sol AV kapağın yetersizliği, darlığı ve sol ventrikülden sağ atriya şant ile oluşan soldan sağa şanta bağlı olabilir.

Down sendromu varlığında üst solunum yolunda tıkanıklık ve alveolar hipoventilasyonun daha sık olması nedeniyle akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığı gelişimi daha sıktır. Bu eğilim pulmoner vasküler hastalık gelişimini arttırıp komplet AVSD'li hastaların daha erken cerrahi müdahale yapılması için önemli bir nedendir. Birçok merkez ilk altı ayda ameliyatı tercih etmektedir (5).

2.6. Klinik Bulgular

Atriyoventriküler septal defektte klinik bulgular; defektin tipine, anatomik ve hemodinamik eşlik eden anomalilerin varlığına göre değişir. Atriyoventriküler septal defekt, sıklıkla intrauterin dönemde bulgu vermez, fetal büyüme ve gelişme etkilenmez (46). Doğumdan sonra ise parsiyel ya da "intermediate" AVSD'li hastalar süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde belirti vermeyebilir. Rastlantısal olarak fizik bakıda anormal kalp muayene bulguları ile saptanabilir ve bazıları tekrarlayan akciğer enfeksiyonları geçirebilir. Komplet AVSD'li hastalar kalp yetersizliği bulguları ile tanı

alır (15). Komplet AVSD'li hastalarda yenidoğan döneminden itibaren, pulmoner arter basıncı ve direnci düşerken kalp yetersizliği gelişir, belirti ve bulgular yaşamın ilk iki ayında ortaya çıkar. Büyüme geriliği, beslenme sorunları ve akciğer enfeksiyonu sıktır. Komplet AVSD'li hastaların hemen hepsi belirti ve bulgu verir. Eğer belirtiler ortaya çıkmamışsa akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığının erken gelişiminden şüphe edilmelidir. Ana yapısal bozukluğa ek olarak AV kapak yetersizliğinin olması, ek kalp anomalisi (örneğin koarktasyon) varlığı klinik tabloyu daha da kötüleştirir (23). Zamanında opere edilmeyen komplet AVSD'li hastalarda akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığı oluştuğunda kalp yetersizliği bulguları azalır. Pulmoner direnç sistemik direnci geçer ise sağdan sola şant oluşur ve siyanoz gelişebilir (47).

Fizik bakıda kalp yetersizliği bulguları; terleme, taşikardi, takipne, dispne ve hepatomegali sıklıkla saptanır. Dinleme bulgusu olarak ikinci kalp sesi geniş çiftleşir, küçük çocuklarda çiftleşme sabitleşmemiş olabilir. Sternum solu ikinci aralıkta ikinci ya da üçüncü derecede sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Tek AV orifisin olduğu ya da ciddi ventriküler şantın olduğu durumlarda büyüme gelişme geriliği ve konjestif kalp yetersizliği bulguları izlenebilir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları olabilir (23). Prekordiyum hiperaktiftir. Üfürümler çok değişken olabilir. Geniş VSD'de sternum solu üçüncü dördüncü interkostal aralıkta ikinci dereceden pansistolik üfürüm duyulabilir. Ventriküler septal defekt küçüldükçe, üfürümün şiddeti artarken, akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığı gelişirse üfürümün şiddeti azalır. Nadir olmamakla birlikte sol alt sternal kenarda ya da apekte duyulan yumuşak karakterde orta diyastolik üfürüm tek orifisli AVSD'de artmış akımın bir bulgusu olabilir (4).

Eisenmenger sendromu gelişen AVSD'li hastalar siyanotiktir ve daha öncesinde duyulabilen sistolik ya da diyastolik üfürümler kaybolabilir. Pulmoner kapak kapanma sesi artar, ikinci kalp sesi tek olabilir.

2.7. Tanıya Yardımcı Yöntemler

2.7.1. Elektrokardiyogram (EKG)

Süperior QRS eksen ve sağ ventrikül hipertrofisi AVSD'li hastalarda görülen başlıca EKG bulgularıdır. P dalgası atriyal izomerizm varlığı dışında normaldir. PR uzaması komplet AVSD hastalarında sıktır (4).

2.7.2. Radyografi

Kalp ve aortik arkus genellikle soldadır. Her iki ventrikülün volüm yüküne bağlı olarak genel bir kalp büyüklüğü vardır. Soldan sağa şant olmasa bile AV kapak yetersizliğinin sıklıkla eşlik etmesi nedeniyle kalp genişleyebilir. Kalp sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ya da akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığına bağlı olarak da genişleyebilir. Pulmoner kan akımının artmasına bağlı pulmoner trunkus belirgin ve perifik damarlar artmış olarak görülebilir (4).

2.7.3. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi AVSD'li hastalarda tanı konulması, morfolojik tanımlama, ameliyat öncesi tanımlama, ameliyat sonrası yönlendirme ve ameliyat sonrası izlemde en güvenilir yöntemdir. Ekokardiyografinin hedefleri; atriyal ve ventriküler defektlerin ve özelliklerinin tanımlanması; özellikle AV kapağın yapısı, işlevi, kordal ve papiller kasların yapışma yerlerinin belirlenmesi, AV kapak yetersizliğinin ve derecesinin değerlendirilmesi, AV bağlantı tipi ve ventriküllerin denge ve büyüklüklerinin değerlendirilmesi; ek anomalilerin varlığı ve cinsinin belirlenmesi şeklinde olmalıdır (23).

2.7.4. Magnetik Rezonans Görüntüleme

Magnetik rezonans (MR) görüntüleme ekokardiyografi ile belirlenebilen görüntülerin benzerini sağlar. Magnetik rezonans görüntüleme VSD'nin büyüklüğünü belirleme ve ventriküler hipoplaziyi göstermede daha doğru sonuçlar verebilir (5).

2.7.5. Kalp Kateterizasyonu

Ameliyatı gecikmiş hastalarda ameliyat öncesi pulmoner damar direncinin belirlenmesi ve pulmoner vasküler reaktivitenin test edilmesi için yapılır. En iyi bilinen anjiokardiyografik özellik sol ventrikül çıkış yolunda kuğu boynu manzarasıdır (4).

2.8. Tedavi

Atriyoventriküler septal defektli tüm hastalarda tedavi, küçük septal defekti olan hastalar dışında, düzeltme ameliyatıdır. Tıbbi tedavilerden; digoksin ve diüretikler bol şanti ve kalp yetersizliği olan süt çocuklarında kullanılır. Yeterli kalori alımının sağlanması için besleme desteği gerekli olabilir (5).

2.8.1. Tıbbi tedavi

Tıbbi tedavinin tek amacı kalp yetersizliği bulguları olan çocuklarda cerrahiye tercihen altıncı aya kadar geciktirebilmektir (5). Tıbbi tedavi ile konjestif kalp yetersizliği belirtilerinin azalması hedeflenmektedir. Diüretik tedaviler natriüzezi arttırarak ön yükü azaltırlar, böylece pulmoner konjesyon ve volüm yükü azalır. Digoksin gibi inotropik ilaçlar miyokardın kasılabilirliğini arttırırken, anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri ardyükü azaltarak soldan sağa şantın azalmasına yol açar. Kalp yetersizliğine bağlı akciğer enfeksiyonu uygun ilaçla tedavi edilmelidir. Tıbbi tedaviye yanıt vermeyen kalp yetersizliği olan hastalar ameliyat edilmelidir. İzole VSD'nin aksine AVSD'li hastalarda tıbbi tedavinin uzatılması, anatomik defektin zamanla düzelmesi ihtimalinin oldukça az olması nedeniyle tercih edilen bir yöntem değildir (5).

2.8.2. Pulmoner Arterin Bantlanması

Pulmoner bant, günümüzde nadir uygulanan bir yöntemdir. Pulmoner arter akım ve basıncını azaltarak kalp yetersizliğini kontrol etme, hastanın büyüme ve gelişmesinin desteklenmesi ve akciğerin tıkayıcı damarsal hastalığı gelişmesinin önlenmesinde katkıda bulunabilir (37). Bununla birlikte ciddi AV kapak yetersizliği durumlarında yapılması kontrendikedir (47).

2.8.3. Düzeltici Cerrahi Tedavi

Atriyoventriküler septal defektin gerçek tedavisi cerrahi onarımdır. Ameliyatla tüm septal defektler kapatılmalı ve atriyoventriküler kapaklar düzeltilmelidir. Bu nedenle, güncel yaklaşımda akciğerin tıkayıcı damarsal hastalığı gelişimini önlemek amacıyla cerrahinin ilk 3 ay civarında ve altıncı aydan önce yapılması gerekmektedir (48).

Down sendromlu hastalarda kalp yetersizliği bulguları gelişmeyebilir, bu durum onlarda doğuştan itibaren pulmoner damar direncinin yüksek olmasıyla açıklanabilir. Yine de, altıncı aydan önce elektif onarım, belirtilerden ya da pulmoner damar direnci artışı gelişip gelişmemesinden bağımsız olarak önerilmelidir (49-51).

2.8.4. Düzeltme Ameliyatı

Günümüzde komplet AVSD'nin ilk başarılı düzeltme ameliyatı 1955 yılında Lillehei ve ark. tarafından yapılmıştır (8). Cerrahide üç farklı teknik tanımlanmıştır. Tek

yama tekniğinde atriyal ve ventriküler şantın tek bir yama, çift yama tekniği ise her iki şantın farklı iki yama ile kapatılması esasına dayanmaktadır; modifiye tek yama tekniğinde ise ortak kapak ventriküler septuma dikilerek ASD'nin yama ile kapatılması amaçlanmıştır (15). Parsiyel AVSD tek yama tekniğiyle kapatılırken, komplet AVSD'nin kapatılmasında genellikle çift yama tekniği kullanılır. Intermediate AVSD'de çift yama ya da modifiye tek yama tercih edilmektedir (15). Güncel çalışmalarda, modifiye tek yama tekniğinin komplet AVSD'nin kapatılmasında kardiyak baypas ve aortik klemp süresinin kısalması, ölüm oranı ve sol AV kapak yetersizliğinin görülmesinde azalma olduğu gösterilmiştir (52).

Cerrahi tekniğin seçimi hastadan hastaya ve atriyal ve ventriküler defektin büyüklüğüne göre değişmektedir. Eşlik eden subaortik darlık gibi anomaliler AVSD onarımı ile eş zamanlı yapılmalıdır (53). Ameliyat öncesi dikkatli değerlendirme ve ameliyattaki ekokardiyografik inceleme ameliyatın başarısını artırır (54). Atriyoventriküler septal defekt ve Fallot tetralojisi birlikteliğinde geçmişte önce sistemik ve pulmoner şant, sonra tüm düzeltme ameliyatı yapılırsa da; yeni yaklaşımlarda birincil tüm düzeltme ameliyatının sonuçlarının yüz güldürücü olduğu bildirilmektedir (55).

Atriyoventriküler septal defekt onarımının komplikasyonları günümüzde azdır (7, 56, 57). Komplet AVSD'nin akciğerin tıkayıcı damarsal hastalığı gelişimine neden olmasını önlemek için cerrahi 3 ay civarında önerilmektedir (6, 48). Ancak ameliyat zamanlaması eşlik eden kalp hastalıkları gibi birçok etmenlerden etkilenebilir. Beş kilogramın altındaki çocuklarda yapılan düzeltme ameliyatları geç dönemde oluşan sol AV kapak yetersizliği yönünden risk etmeni olarak kabul edilmiştir (56). Bununla birlikte altı ayın üstünde ameliyat yapılması yeniden ameliyat için risk etmeni olarak bulunmuştur (58). 2000 yılından sonra ameliyat edilen komplet AVSD'li hastaların ortalama ameliyat yaşı 3,6 ay ile 7,2 ay arasında değişmektedir (59, 60). Intermediate AVSD'li hastalar ise ortalama bir yaşında ameliyat olmuşlardır (9). Ciddi sol AV kapak yetersizliği olmayan parsiyel AVSD'li hastalar belirtisiz olabilirler, bu durumda ameliyat gerekliliği ve ameliyat yaşı tartışmalıdır. Parsiyel AVSD'lerde ortalama ameliyat yaş 1,8 yaş ile 7,9 yaş arasında değişmektedir (9, 61). Bir çalışmada, dört yaşından önce ameliyat edilen parsiyel AVSD'li hastalarda büyümenin yakalandığı ve sol AV kapak yetersizliğinin daha az görüldüğü gösterilmiştir (9). Bununla birlikte

başka bir çalışmada, daha büyük yaşlarda yapılan ameliyatın daha az komplikasyon ve ölüm oranına neden olduğu gösterilmiştir (61). Avrupa Kalp Derneği parsiyel AVSD'nin belirgin sağ ventrikül yüklenmesi olduğu durumlarda düzeltilmesini (Sınıf 1,C kanıt düzeyinde) önermiştir (62).

2.9. İzlem

2.9.1. Erken Bulgular

Atrioventriküler septal defektin erken hastane ölüm oranı (30 günlük) son yıllarda azalmıştır (63) ve son zamanlarda yapılan çalışmalarda (2000-2014) ölüm oranı % 0-10 arasında değişmektedir (64-66). Erken dönemde görülen ölüm bazı çalışmalarda küçük yaşa bağlansa da (67, 68) erken dönemde yapılan ameliyatın daha güvenli olduğunu bildiren çalışmalar da vardır (7, 56). Erken hastane ölüm oranı için üç buçuk kilogramın altında ameliyat olmak risk etmeni olarak kabul edilmiştir (69). Down sendromunun AVSD onarımı üzerine etkileri çelişkilidir (70-74). Down sendromlu hastalarda pulmoner hipertansiyon ve akciğerin tıkaçıcı damarsal hastalığı gelişme riski daha fazla olduğundan anestezi sırasında sorunlar yaşanabilir, öte yandan eşlik eden karışık kalp hastalıkları ve ciddi AV kapak sorunları Down sendromlularda daha azdır (70). Önceki çalışmalarda Down sendromlu hastaların erken hastane ölüm oranının daha yüksek olduğu ve farklı tedavi edilmeleri gerektiği söylene de (71), güncel çalışmalarda Down sendromu olan ve olmayan hastalar arasında erken hastane ölüm oranı açısından bir fark saptanmamış olup; hatta Down sendromlularda daha düşük saptanmıştır (72-74).

2.9.2. Geç Dönem İzlem

Atrioventriküler septal defekt onarımı sonrasında on yıllık yaşam şansı % 70-100 arasında bildirilmiştir (63, 75). On yıllık yaşam şansı kalp sorunlarının karmaşıklığı ve uygulanan ameliyat tekniği ile ilişkilendirilmiştir (70, 75). Ameliyat sonrası görülen aritmiler genellikle komplet AVSD onarımı sonrasında görülür ve % 0,5-7,5 arasında görülmektedir (60, 65).

Tüm AVSD tiplerinde onarım sonrası yeniden ameliyat oranı % 1,8–28,9'dur (76, 77). Yeniden yapılan ameliyatlarda çoğunlukla sol AV kapak yetersizliği nedeni ile olmaktadır (78-81). Bunu subaortik darlık, rezidüel VSD, sol ventrikül çıkış yolu darlığı ve sağ AV kapak yetersizlikleri izler (80-82). Birkaç çalışmada Down sendromlu

hastalarda yeniden ameliyat olma riski, Down sendromu olmayanlara kıyasla daha az saptanmıştır (68, 78). Bu durum Down sendromlu hastaların sol AV kapak anomalilerinin ve displastik mural yaprakçık görülme oranının Down olmayan hastalara göre daha az olmasıyla açıklanabilir. Erişkinler için olan Avrupa Kardiyoloji Derneği'nin klavuzunda, orta-önemli sol AV kapak yetersizliklerinde hasta semptomatik ise ya da semptomatik olmayan hastalarda sol ventrikül genişlemiş ya / ya da ejeksiyon fraksiyonu düşükse; cerrahi düzeltme önerilir (Sınıf 1 düzeyinde öneri) (62). Orta-önemli sol AV kapak yetersizliği olan asemptomatik hastalarda sol ventrikül volum yüklenmesi ve cerrahi olarak tamir edilebilir kapak yetersizliği olanlarda ameliyat düşünülebilir (Sınıf 2 a düzeyinde öneri). Fakat klavuzlar B ve C seviyesinde kanıt düzeyinde olup, bu konuda yapılmış rastgele seçilmiş geniş topluluklarda çalışma yoktur. Sol AV kapak yetersizliğini ekokardiyografi ile değerlendirmek, dinamik oluşu ve çok sayıda yetersizlik akımı varlığı nedeni ile oldukça zordur, bu bağlamda cerrahiye karar vermek ekokardiyografik görüntülerin oldukça öznel olmasında dolayı zorlayıcı olmaktadır. Dört boyutlu magnetik rezonans görüntüleme AV kapak yetersizliğinin derecesinin değerlendirilmesinde daha güvenilir olduğu ile sürülen yeni bir tekniktir (83).

Sol AV kapak yetersizliğinin düzeltilmesi, sol AV kapak onarımı ya da sol AV kapak değişimi şeklinde olabilir (84). Kapak tamiri yapılan hastalarda kapak değişimi yapılanlara göre yaşama şansı daha yüksektir (79, 85, 86). Bununla birlikte kapak değişimi yapılan hastaların antikoagulan gereksinimi, enfeksiyon riski, gebelikte kalbe bağlı ve yenidoğan bebekte komplikasyonlar daha fazladır. Bir çalışmada yeniden ameliyat (çoğunlukla kapak değişimi) olan hastaların %33'ü sol AV kapak tamirine giden hastalardan oluşmaktadır (79).

Atriyoventriküler septal defekt onarımı yapılan hastaların izlemi ile ilgili yapılan çalışmaların birçoğu yaşam oranı ve yeniden ameliyat ile ilgilidir (15, 77, 80, 81, 82). Atriyoventriküler septal defektlerin onarımından sonra en sık görülen komplikasyon olan sol AV kapak yetersizliğinin seyri ve sol AV kapak yetersizliğine etki eden risk etmenlerinin incelendiği az sayıda çalışma vardır (9, 87, 88).

Kozak ve ark. (87) çalışmasında komplet AVSD tanısı ile ortanca 6,7 aylık iken ameliyat edilen 53 hasta değerlendirilmiştir. Ameliyat öncesi orta-önemli sol AV kapak yetersizliği hastaların 26'sında (%49,1) saptanır iken, ameliyat sonrası ilk 30 gün içinde

yapılan ekokardiyografik incelemede 21 hastada (%39,6) saptanmıştır. Ameliyat yaşı, ameliyat kilosu, Down sendromu varlığı, ameliyat öncesi dönemde orta-önemli AV kapak yetersizliği, eşlik eden AV kapak anomalisi ve ameliyat sırasında anüloplasti yapılması ile ameliyat sonrası erken dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği arasındaki ilişki araştırılmış; sadece hastanın Down sendromu olmayışı ile anlamlı ilişki bulunmuştur.

Ten Harkel ve ark. (88) parsiyel ve komplet tipte AVSD nedeni ile ortanca 7 aylık iken ameliyat edilen 164 hastada yaptıkları çalışmada sol AV kapak yetersizliği gelişimi ve yeniden ameliyat için risk etmenleri saptanmaya çalışılmıştır. Bu çalışmada uzun süreli izlemde önemli sol AV kapak yetersizliği üzerine etkili olabilecek cinsiyet, Down sendromu varlığı, ameliyat öncesi sol AV kapak yetersizliği, eşlik eden başka kalp anomalileri, ameliyat yaşı ve sol ventrikül çıkış yolu darlığı etmenleri araştırılmış; ‘univariate’ incelemede ameliyat öncesi önemli sol AV kapak yetersizliği ve hastada Down sendromunun bulunmayışı risk etmenleri olarak saptanmış ancak ‘multivariate’ incelemede istatistiksel açıdan önemli ilişki bulunmamıştır.

Minich ve ark. (9) parsiyel ve “intermediate” AVSD tanısı ile ortanca 20 aylık iken ameliyat edilen 87 hastanın ameliyat öncesi ve sonrası incelendiği diğer bir çalışmada, ameliyat sırasındaki kiloları, AVSD tipi, çift orifisli sol AV kapak, sol AV kapağın paraşüt deformitesi, ameliyatta anüloplasti uygulanmış olması ya da Down sendromu varlığı ile orta-önemli sol AV kapak yetersizliği arasında ilişki aranmış; ameliyat sonrası birinci aydaki orta-önemli sol AV kapak yetersizliği risk etmeni olarak bulunmuştur.

Atrioventriküler septal defektli hastalarda AV kapaklar doğuştan ve yapısal olarak sorunludur. Kalp cerrahisi ve valvüloplastideki son zamanlardaki gelişmelere rağmen kapaklarda yetersizlik gelişmesinin nedenleri açık değildir. Bazı araştırmacılar geometrideki değişiklik ve düzeltme sırasında aksın rotasyonu ve displastik subvalvar yapılar nedeniyle AV kapak yetersizliği geliştiğini ileri sürmüşlerdir (89-91). Ayrıca kapak yetersizliği ilerleyici olduğundan, uzun süredir olan önemli sol AV kapak yetersizliği bu duruma katkıda bulunabilir. Önemli sol AV kapak yetersizliği sol ventrikül volüm yüküne ve anülüsün genişlemesine neden olarak sol ventrikülün yeniden yapılanmasına yol açar. Sol ventrikül genişlemesi ile birlikte buna paralel olarak sol AV kapak yetersizliği gelişimi artar. Atrioventriküler septal defektli

hastalarda ameliyat sonrası sol AV kapak yetersizliğini azaltmak için buna yol açan etmenleri belirlemek gerekmektedir.



3. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada AVSD tanısı ile ameliyat edilen ve ameliyat sonrası en az bir kez İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Poliklinik kontrolüne gelmiş ve ekokardiyografileri yapılmış olan 78 hastanın dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Tanı sırasında, ameliyat öncesi ve sonrası ekokardiyografik bulguları kayıt edildi. Ameliyat sonrası tek ekokardiyografik incelemesi olan hastaların bu bulguları son ekokardiyografik inceleme olarak tanımlandı. Tüm hastaların iki boyutlu, M-mod, renkli akım Doppler, PW Doppler ve CW Doppler incelemesi yapılmıştı. Kliniğimizde ekokardiyografik değerlendirmelerde AV kapak yetersizliğinin derecesi Amerikan Kalp Birliği, Amerikan Kardiyoloji Koleji ve Amerikan Ekokardiyografi Birliği'nin önerileri dikkate alınarak yapılmaktadır (92-94).

Bu çalışma İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Etik Kurulu tarafından (01.11.2016-393848) onaylanmıştır. Geriye dönük bir çalışma olduğu için yazılı onam alınmamıştır.

Atriyoventriküler septal defekt tanısı ile düzeltme ameliyatı geçirmiş olup ameliyat sonrası poliklinik kontrolüne gelmemiş hastalar ve atriyal izomerizm, fonksiyonel tek ventrikül ya da Fallot tetralojisi olanlar çalışmaya alınmadı.

3.1. Hasta Grupları

Çalışmamızda hastalarımızın tanı yaşları ve cinsiyetleri kaydedildi. Hastalar üç gruba ayrılarak incelendi. Grup 1 (n=15) parsiyel AVSD'si olan; grup 2 (n=26) "intermediate" AVSD'si olan; grup 3 (n=37) ise komplet tipte AVSD'li hastalardan oluşturuldu.

Ayrıca tüm AVSD'li hastalar Down sendromu olanlar ve olmayanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak verileri değerlendirildi.

3.2. Ameliyat Öncesi Dönem

Tüm hastaların ilk ekokardiyografi bulguları değerlendirildi. Ekokardiyografide, AVSD tiplendirilmesi, AV kapaklardaki sorunlar, AV kapak yetersizlik ve dereceleri, sol ventrikülün kasılması, pulmoner hipertansiyon varlığı, eşlik eden pulmoner darlık, PDA, aort koarktasyonu, subaortik darlık gibi anomali varlığı; yapıldı ise pulmoner bant

uygulaması olanlar dosyalarından kaydedildi. Down sendromu eşlik eden hastalar belirlendi.

3.3. Düzeltme Ameliyatı

Hastaların düzeltme ameliyatı yaşları, ameliyat esnasındaki kiloları, ameliyat tipi, ameliyat ile eş zamanlı yapılan tamirler kaydedildi.

3.4. Ameliyat Sonrası Dönem

Hastaların ameliyat sonrası ekokardiyografik bulguları incelendi. Ekokardiyografik incelemede sağ ve sol AV kapak yetersizlik ve dereceleri, ameliyat sonrası yama açıklığı, sol ventrikülün kasılması, pulmoner hipertansiyon varlığı ve diğer ek bulgular kaydedildi.

3.5. İstatistiksel Yöntem

İstatistiksel analizler IBM SPSS 21.0 paket programı yardımıyla yapıldı. Tanımlayıcı analizler için kategorik veriler sıklık (n) ve yüzde (%), sürekli veriler ise ortalama, standart sapma, ortanca ve en küçük, en büyük değerler olarak ifade edildi. Normallik dağılımına değişim katsayısı, histogram, normalite testleri ile karar verildi. Kategorik değişkenlerin çözümlenmesinde ki-kare testi, ki-kare testi varsayımlarının sağlanmadığı durumlarda Fisher'in kesin testi kullanıldı. Bağımlı iki grubun kategorik değişkenlerinin çözümlenmesinde McNemar testi kullanıldı. Bağımlı ikiden fazla grubun ordinal değişkenlerinin karşılaştırılmasında Friedman testi kullanıldı, anlamlı çıkanlar arasında farkın hangi gruplardan kaynaklandığını belirlemek için 'adjusted' p değerlerine bakıldı. Bağımsız iki grubun sürekli değişkenlerinin karşılaştırılmasında normallik dağılımının sağlanmadığı koşullarda Mann-Whitney U testi kullanıldı. Bağımsız ikiden fazla grubun sürekli değişkenlerinin karşılaştırılmasında normallik koşulları sağlanmadığından Kruskal-Wallis testi yapıldı ve anlamlı çıkanlar arasında farkın hangi gruplardan kaynaklandığını belirlemek için Bonferoni düzeltilmeli ikili Mann-Whitney U testi uygulandı. Çok değişkenli çözümlenmede, önceki çözümlenmede belirlenen olası etmenler kullanılarak lojistik regresyon analizi kullanıldı. p değerinin 0,05'in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar şeklinde değerlendirildi.

4. BULGULAR

4.1. Genel bilgiler

Atriyoventriküler septal defekt tanılı toplam 78 hasta olup; 15 hasta (%19) parsiyel, 26 hasta (%33) ‘‘intermediate’’, 37 hasta (%47) komplet tipte idi (**Tablo1**) Hastaların tanı yaşları bir gün ile 12 yıl arasında değişmekteydi ve ortanca 6 ay idi. Hastaların cinsiyet dağılımına bakıldığında 31 hasta (%39,7) erkek, 47 hasta (%60,3) kızdı (Kız/erkek oranı:1,5/1). Doğum ağırlığı ortalama $3\pm 0,5$ kg idi. Ameliyat öncesi izlem süresi ortanca 4 ay (12 gün-96 ay) iken; toplam izlemde kalış süresi 103 ay (28 gün-268 ay) idi. Ameliyat yaşı ortanca 10 ay (3-180 ay); ameliyat kilosu ortanca 6,8 kg (4-49 kg) idi. Down sendromu 25 hastada (%32) eşlik etmeydi.

Tablo 1. Tüm hastaların demografik verileri

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)
Tanı yaşı (ay) ^a	6 (0,03-144)
Cinsiyet (E/K) ^b	31/47
Down sendromu ^c	25 (%32)
Ameliyat öncesi izlem süresi (ay) ^a	4 (0,4-96)
Toplam izlem süresi (ay) ^a	103 (0,9-268)

^aOrtanca (en küçük-en büyük), ^bn / n, ^cn (%) ,
AVSD: Atriyoventriküler septal defekt

İlk ekokardiyografik incelemede primum ASD, 78 hastanın 77'sinde (%98,7) bulunmaktaydı. Primum ASD hastaların 57'sinde (%74) geniş, 6'sında (% 7,8) orta, 14'ünde (%18,2) küçük idi. Primum ASD'si olmayan kanal tipi VSD'li tek bir hasta vardı. Ventriküler septal defekt 64 (%82) hastada eşlik etmekteydi. Bunlardan 37'si (%57,8) geniş, 19'u (%29,6) küçük, sekizi (%12,5) çevreden gelen dokularla kapatılmış idi.

Eşlik eden kalp anomalilerinden, 27 hastada (%36) sekundum ASD, dokuz hastada (%11,5) PDA, sekiz hastada (%10,2) pulmoner darlık, üç hastada (%3,8) ek

VSD, üç hastada (%3,8) biküspid aorta, üç hastada (%3,8) çift orifisli sol AV kapak ve bir hastada (%1,2) aort koarktasyonu eşlik etmekteydi. Kalp dışı eşlik eden hastalıklardan bir hastada Ellis Van Creveld sendromu, bir hastada anal atrezi ve özefagus atrezisi eşlik etmekteydi.

Patent duktus arteriyozusu olan dokuz hastanın dördünde açıklık ince idi ve ameliyatla müdahale edilmeden kendiliğinden kapanmıştı. Geniş PDA'sı olan beş hastanın dördünde düzeltme ameliyatı sırasında çift ligasyon ile divizyon yapılmıştı ve ameliyat sonrası dönemde dördünde de PDA saptanmamıştı. Bir hastanın ameliyat bilgilerine ulaşılamadı.

Pulmoner darlığı olan sekiz hastanın hepsinde darlık hafif derecede idi. Darlık yedi hastada kapakta, bir hastada infindibüler bölgede idi. Pulmoner darlığa yönelik bir müdahale gereksinimi olmadı. İzlemde hastaların hiçbirinde pulmoner darlık devam etmedi.

İlk ekokardiyografide komplet AVSD'li 37 hastanın 23'ünde (%67,6) AV kapak yetersizliği olup; 15 hastada (%65,2) hafif, beş hastada (%21,7) orta, üç hastada (%13,1) önemli derecede idi. Parsiyel ve "intermediate" AVSD'li 41 hastanın sol AV kapak yetersizliği 29'unda (%70,7) olup; 16 hastada (%39) hafif, sekiz hastada (%19,5) orta, beş hastada (%12,1) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 20 hastada (%48,7) olup; 15 hastada (%36,5) hafif, üç hastada (%7,3) orta, iki hastada (%4,8) önemli derecede idi. Pulmoner hipertansiyon toplam 38 hastada (%49) vardı. Bunların 37'si (%97,3) sistemik, biri (%2,7) hafif düzeyde idi.

Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografi bulguları olan toplam 67 hastanın 61'inde (%91) sol AV kapak yetersizliği olup; 29 hastada (%47,5) hafif, 29 hastada (%47,5) orta, üç hastada (%5) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 31 hastada (%46,3) olup; 21 hastada (%69) hafif; sekiz hastada (%24) orta, iki hastada (%7) önemli derecede idi.

Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 74 hastada (%97,4) olup; 28 hastada (%37,8) hafif, 37 hastada (%50) orta, dokuz hastada (%12,2) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 46 hastada (%60,5) olup; 41 hastada (%89,3) hafif, dört hastada (%8,7) orta, bir hastada (%2) önemli derecede idi.

Ameliyat verilerine ulařılan 59 hastanın (%75), 48'i (%61,5) tek yama, 11'i (%18,6) çift yama tekniđi ile ameliyat edilmiřti. Modifiye tek yama tekniđi ile ameliyat olan hasta yoktu. Ameliyat sonrası yedi hastada (%9,8) yama aıklıđı saptanmıřtı. Yama aıklıđı; iki hastada atriyal, beř hastada ventriküler seviyede idi. Yama aıklıklarının hepsi kk idi. Ameliyat sonrası grlen kapak sorunlarından hastalarımızda en sık aort yetersizliđi saptandı, bunu subaortik darlık, aort kapak darlıđı ve sol AV kapak darlıđı izledi. Aort yetersizliđi altı hastada (%7,6) eřlik etmekteydi ve hepsinde hafif derecede idi. Subaortik darlık iki hastada (%2,5) olup; bir hastada nemli, diđerinde hafif idi. nemli subaortik darlıđı olan hasta ameliyat olmak zere ynlendirildi. Bir hastada hafif aort kapak darlıđı ve bir hastada hafif sol AV kapak darlıđı eřlik etmekte idi. Ameliyat sonrası bir hastada pulmoner hipertansiyonun devam ettiđi grlmřt.

4.2. Parsiyel AVSD

Parsiyel AVSD'si olan toplam 15 hasta vardı. Hastaların tanı yařları yedi ay ile 12 yıl arasında deđiřmekteydi ve ortanca 38,5 ay idi. Cinsiyet dađılımına bakıldıđında 7 hasta (%46,7) erkek, 8 hasta (%53,3) kızıdı. (Kız/erkek oranı:1,1/1). Parsiyel AVSD'si olan hastaların hibirinde Down sendromu yoktu. Ameliyat ncesi izlem sresi ortanca 13 ay (20 gn-91ay) iken; toplam izlem sresi ortanca 121 ay (36-223 ay) idi. Ameliyat yařı ortanca 74 ay (19-180 ay); ameliyat kilosuna ortanca 20 kg (10-49 kg) idi.

Hastaların 14'nde (%93,3) primum ASD vardı. Primum ASD'li 14 hastanın 10'u (71,4) geniř, 4' (%28,6) kk idi. Bir hastanın kanal tipi kk VSD'si vardı.

Parsiyel AVSD'ye iki hastada (%13,3) sekundum ASD, iki hastada (%13,3) bikspid aorta, bir hastada (%6,6) hafif derecede pulmoner kapak darlıđı, bir hastada (%6,6) PDA ve bir hastada (%6,6) perimembranz tipte VSD eřlik ediyordu. Kalp dıřı eřlik eden anomalilerden bir hastada hem anal atrezi hem de zefagus atrezisi vardı.

İlk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliđi 10 hastada (%71,4) olup; yedi hastada (%70) hafif, bir hastada (%10) orta, iki hastada (%20) nemli derecede idi. Sađ AV kapak yetersizliđi beř hastada (%35,7) olup;  hastada (%60) hafif, bir hastada (%20) orta, bir hastada (%20) nemli derecede idi.

Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografi bulguları olan 12 hastanın 11'inde (%91,6) sol AV kapak yetersizliđi olup; beř hastada (%45,4) hafif, beř hastada (%45,4) orta, bir

hastada (%9,2) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği üç hastada (%30,8) olup; iki hastada (%66,6) hafif, bir hastada (%33,4) orta derecede idi.

Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 15 hastada (%100) olup; altı hastada (%40) hafif, yedi hastada (%46,7) orta, iki hastada (%13,3) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği yedi hasta (%46,7) olup; altı hastada (%85,7) hafif, bir hastada (%14,3) orta derecede idi.

Parsiyel AVSD'li 15 hastanın 13'ünde ameliyat bilgilerine ulaşıldı. Ameliyat sırasında iki hastaya anüloplasti de yapılmıştı. Ameliyat sonrası yama açıklığı görülmemişti. Bir hasta aort koarktasyonu nedeniyle yeniden ameliyat edildi. Ameliyat sonrası görülen kapak sorunlarından bir hastada hafif derecede aort darlığı, bir hastada ise hafif derecede sol AV kapak darlığı izlenmişti.

4.3. “İntermediate” AVSD

“İntermediate” AVSD'si olan toplam 26 hasta vardı. Hastaların tanı yaşları bir ay ile 8 yıl arasında değişmekteydi ve ortanca 16 ay idi. Cinsiyet dağılımına bakıldığında 10 hasta (%38,5) erkek; 16 hasta (%61,5) kızdı. (Kız/erkek oranı:1,6/1). Hastaların yedisinde (%28) Down sendromu eşlik etmekteydi. Ameliyat öncesi izlem süresi ortanca 6 ay (12 gün-96 ay) iken; toplam izlem süresi ortanca 109,5 ay (28 gün-231 ay) idi. Ameliyat yaşı ortanca 40 ay (10-104 ay); ameliyat kilosu ortanca 14,5 kg (7,2-25 kg) idi.

Eşlik eden anomalilerden; sekundum ASD dokuz hastada (%36), pulmoner kapak darlığı dört hastada (%15,3), çift orifisli sol AV kapak iki hastada (%7,6), biküspid aort kapağı bir hastada (%3,8), PDA bir hastada (%3,8) vardı.

“İntermediate” AVSD'li hastalarda primum ASD 17 hastada (%65,5) geniş, üç hastada (%11,5) orta, 6 hastada (%23) küçük idi. Ventriküler septal defekt 18 hastada (%69,2) küçük, sekiz hastada (%30,8) çevreden gelen dokularla kapatılmıştı.

İlk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 19 hastada (%76) olup; 9 hastada (%47,3) hafif, yedi hastada (%37) orta, üç hastada (%15,7) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 15 hastada (%60) olup; 12 hastada (%80) hafif; iki hastada (%13,3) orta, bir hastada (%6,7) önemli derecede idi. İlk ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon sadece bir hastada vardı ve hafif derecedeydi.

Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 20 hastada (%95) olup; yedi hastada (%35) hafif, 12 hastada (%60) orta, bir hastada (%5) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği on hastada (%47) olup; dokuz hastada (%90) hafif, bir hastada (%10) orta derecede idi.

Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 24 hastada (%96) olup; beş hastada (%20,8) hafif, 15 hastada (%62,5) orta, 4 hastada (%16,7) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 14 hastada (%56) olup; 13 hastada (%92,8) hafif, bir hastada (%7,2) orta derecede idi.

Ameliyat verilerine ulaşılan 18 hastanın (%69,2) ameliyat tipi tek yama idi. Üç hastada ameliyat sırasında anüloplasti (hepsi sol AV kapak) de uygulanmıştı. İntermediate AVSD'li iki hastada ameliyat sonrası biri atriyal biri ventriküler düzeyde yama açıklığı vardı ve müdahale edilmeksizin atriyal düzeyde olan yama açıklığının bir yıl sonraki ekokardiyografik incelemesinde; ventriküler düzeyde olanın 18 ay sonraki ekokardiyografik incelemesinde kendiliğinden kapandığı gözlenmişti. Ameliyat sonrası görülen kapak problemlerinden iki hastada (%7,6) hafif derecede aort yetersizliği eşlik etmekteydi. Ameliyat öncesi dönemde hafif pulmoner hipertansiyonu olan bir hasta olup ameliyat sonrası pulmoner hipertansiyon gözlenmemişti.

Bir hasta sol AV kapak yetersizliği nedeniyle yeniden ameliyat edildi. İntermediate AVSD, sağ ve sol AV kapakta orta derecede yetersizlik tanıları ile 3,5 yaşında ameliyat olan hastanın, ameliyattan sonra sol AV kapak yetersizliği orta derecede devam etmiş ve bir yıl içinde önemli dereceye ilerlemişti. Beş yaşında iken yeniden ameliyat edilerek sol AV kapağa anüloplasti uygulanmış ve ameliyat sonrası sol AV kapak yetersizliği orta dereceye gerilemişti. Ameliyat sonrası 11 yıldır sol AV kapak yetersizliği orta derecede devam etmektedir.

4.4. Komplet AVSD

Komplet AVSD'si olan toplam 37 hasta vardı. Hastaların tanı yaşları bir gün ile 6 ay arasında değişmekteydi ve ortanca 2,5 ay idi. Cinsiyet dağılımına bakıldığında 14 hasta (%37,8) erkek; 23 hasta (%62,2) kızdı (Kız/erkek oranı:1,6/1). Hastaların 18'sinde (%48,6) Down sendromu eşlik etmekteydi. Ameliyat öncesi izlem süresi ortanca 4 ay (15 gün-6 ay) iken; toplam izlem süresi ortanca 96 ay (1-268 ay) idi. Ameliyat yaşı ortanca 7 ay (3-10 ay); ameliyat kilosu ortanca 5,2 kg (4-7,2 kg) idi.

Komplet AVSD'li hastalardaki primum ASD; 30 hastada (%81) geniş, üç hastada (%8,1) orta genişlikte; dört hastada (%10,9) küçük idi. Rastelli tip A 14 hastada (%37,8), tip B 9 hastada (% 24,3) bulunmaktaydı. Tip C hastalarımızda saptanmamıştı.

Eşlik eden anomalilerden sekundum ASD 16 hastada (% 45,7), PDA yedi hastada (%18,9), pulmoner darlık üç hastada (%8,1), ek VSD iki hastada (%5,4), çift orifisli sol AV kapak bir hastada eşlik etmekteydi.

İlk ekokardiyografide AV kapak yetersizliği; 23 hastada (%67,6) olup; 15 hastada (%65,2) hafif, beş hastada (%21,7) orta, üç hastada (%13,1) önemli derecede idi. Kapak yetersizliği yönü üç hastada (%13) sağdan, 12 hastada (%52,2) soldan ve sekiz hastada (%34,8) ortadan idi. Pulmoner hipertansiyon hastaların hepsine eşlik etmekte ve hepsi de önemli derecede idi.

Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 30 hastada (%88,2) olup; 17 hastada (%56,6) hafif, 12 hastada (% 40) orta, bir hastada (%3,4) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 18 hastada (%52,9) olup; 10 hastada (%55,5) hafif; altı hastada (%33,3) orta, iki hastada (%11,2) önemli idi.

Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 35 hastada (%97,2) olup; 17 hastada (%48,8) hafif, 15 hastada (%43) orta, üç hastada (%8,2) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 25 hastada (%69,4) olup; 22 hastada (%88) hafif, iki hastada (%8) orta, bir hastada (%4) önemli derecede idi.

Ameliyat öncesinde dört hastaya pulmoner hipertansiyon nedeni ile pulmoner bant uygulanmıştı. Ameliyat verilerine ulaşılabilen 28 hastanın; 17'si (%60,7) tek yama, 11'i (%39,3) çift yama tekniği ile ameliyat edilmişti. Üç hastada ameliyat sırasında anuloplasti de (bir hastada sağ AV kapak, iki hastada sol AV kapak) uygulanmıştı. Yeniden ameliyat edilen hasta olmamıştı.

Komplet AVSD ameliyatından sonra biri atriyal, dördü ventriküler düzeyde olmak üzere beş hastada (%6,4) küçük yama açıklığı vardı. Bu hastaların izleminde ventriküler düzeyde yama açıklığı olan üç hastanın yama açıklığı devam etmekte idi, biri kendiliğinden kapandı. Atriyal düzeyde yama açıklığı olan bir hasta ise önemli sol AV kapak yetersizliğine bağlı olarak yeniden ameliyat edildi ve yama açıklığı da kapatıldı.

Ameliyat sonrası görülen kapak sorunlarından dört hastada (%10,8) hafif derecede aort yetersizliği ve iki hastada subaortik darlık (hafif ve önemli derecede) gelişmişti. Önemli subaortik darlığı olan hastaya ameliyat önerildi.

4.5. Atriyoventriküler septal defektli hastaların karşılaştırılması

Tablo 2. AVSD tiplerine göre demografik verilerin kıyaslanması

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)	Parsiyel AVSD (n=15)	İntermediate AVSD (n=26)	Komplet AVSD (n=37)	p
Tanı yaşı (ay) ^a	6 (0,03-144)	38,5 (7-144)	16 (1-96)	2,5 (0,03-6)	<0,001^d
Cinsiyet (E/K) ^b	31/47	7/8	10/16	14/23	0,829
Down sendromu ^c	25 (%32)	-	7 (%9)	18 (%23)	0,02
Ameliyat öncesi izlem süresi (ay) ^a	4 (0,4-96)	13 (0,6-91)	6 (0,4-96)	4 (0,5-6)	0,073
Toplam izlem süresi (ay) ^a	103 (0,9-268)	21 (36-223)	109,5 (0,9-231)	96 (1-268)	0,634

^a Ortanca (en küçük-en büyük), ^b n / n, ^c n (%), ^d Bonferroni düzeltilmeli ikili Mann-Whitney U testi
AVSD: atriyoventriküler septal defekt

Atriyoventriküler septal defektli hastalar parsiyel, “intermediate” ve komplet olarak üç gruba ayrılmıştı. Üç grubun demografik verileri; tanı yaşı, cinsiyet, Down sendromu varlığı, ameliyat öncesi ve toplam izlem süresi kıyaslandı (**Tablo 2**).

Komplet AVSD’li hastaların tanı yaşı parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalara göre istatistiksel olarak farklıydı (p<0,001) ve farkın hangi gruplar arasında olduğunu belirtmek için Bonferroni düzeltilmeli ikili Mann-Whitney U testi yapıldı. Komplet AVSD’li hastaların tanı yaşı, hem parsiyel hem de “intermediate” AVSD’li hastalardan daha küçüktü. Komplet AVSD’li hastalarda Down sendromu görülme oranı parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha yüksekti (p=0,02).

Diğer demografik verilerden cinsiyet, ameliyat öncesi ve toplam izlem süresi açısından üç grup arasında istatistiksel olarak fark saptanmadı (p>0,05).

Tablo 3. İlk ekokardiyografi bulguları

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)	Parsiyel AVSD (n=15)	İntermediate AVSD (n=26)	Komplet AVSD (n=37)	p
Primum ASD^a					
Yok	1 (%1,3)	1 (%6,6)	-	-	
Var	77 (%98,7)	14 (% 93,4)	26 (%100)	37 (%100)	
İnlet VSD^a					
Yok	14 (% 18)	14 (% 93,4)	-	-	
Var	64 (%82)	1 (%6,6)	26 (%100)	37 (%100)	
Dokular ile kapanmış	8 (% 12,6)	-	8 (%30,8)	-	
Küçük	19 (%29,6)	1	18 (%69,2)	-	
Orta	-	-	-	-	
Geniş	37 (%57,8)	-	-	37	
Sol AV kapak yetersizliği^a					0,782
Yok	26 (%28,8)	5 (%28,6)	7 (%24)		
Var	52 (%71,2)	10 (%70)	19 (%76)		
Hafif	31 (%59,6)	7 (%70)	9 (%47,3)		
Orta	13 (%25)	1 (%10)	7 (%37)		
Önemli	8 (% 15,4)	2 (%20)	3 (% 15,7)		
Sağ AV kapak yetersizliği^a					0,123
Yok	35 (%41,1)	10 (%64,3)	11 (%40)		
Var	43 (%58,9)	5 (%35,7)	15 (%60)		
Hafif	30 (%69,7)	3 (%60)	12 (%80)		
Orta	8 (% 18,6)	1 (%20)	2 (%13,3)		
Önemli	5 (% 11,7)	1 (%20)	1 (%6,7)		
Tek AV kapak yetersizliği^{ab}					
Yok				14 (32,4)	
Var				23 (%67,6)	
Hafif				15 (%65,2)	
Orta				5 (%21,7)	
Önemli				3 (% 13,1)	
Pulmoner darlık^a					0,61 ^c
Yok	70 (%89,8)	14 (%93,4)	22 (%84,7)	34 (%91,9)	
Var	8 (%10,2)	1 (%6,6)	4 (%15,3)	3 (%8,1)	
Patent duktus arteriyosus^a					0,16 ^c
Yok	69 (%88,5)	14 (%93,4)	25(%96,2)	30 (%81,1)	
Var	9 (%11,5)	1 (%6,6)	1 (%3,8)	7 (%18,9)	
Aort koarktasyonu^a					
Yok	77 (%98,8)	-	-	37 (%100)	
Var	1 (%1,2)	1 (%2,7)	-	-	
Sekundum ASD^a					0,21
Yok	51 (%64)	13 (%87)	17 (%64)	21 (%54,3)	
Var	27 (%36)	2 (%13)	9 (%36)	16 (%45,7)	
Ek VSD^a					0,42 ^c
Yok	75 (%96,2)	14 (%93,4)	26	36 (%94,8)	
Var	3 (%3,8)	1 (%6,6)	-	2 (%5,2)	
Biküspid aort^a					0,07 ^c
Yok	75 (%96,2)	13 (%86,7)	25 (%96,2)	37	
Var	3 (%3,8)	2 (%13,3)	1 (%3,8)	-	
Pulmoner Hipertansiyon^a					< 0,01
Yok	40 (%51)	15	25 (%96,2)	-	
Var	38 (%49)	-	1(%3,8)	37 (%100)	
Hafif	1 (%2,7)	-	1 (%100)	-	
Orta	-	-	-	-	
Önemli	37 (%97,3)	-	-	37 (%100)	

^an (%), ^bKomplet AVSD'de tek AV kapak, ^cİntermediate' ve Parsiyel AVSD'de sağ ve sol AV kapak olarak belirtildi. ^cFisher'in kesin testi

ASD: atriyal septal defekt, AV: atriyoventriküler, AVSD: atriyoventriküler septal defekt, VSD: ventriküler septal defekt

Hastaların ilk ekokardiyografik incelemeleri Tablo 3'te yer almaktadır. Atriyoventriküler septal defektli hastaların ilk ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikül sıklıkla geniş olduğu ve M-mod ölçümler sağlıklı yapılamadığı için az sayıda hastada kısalma fraksiyonu (KF) değerleri ölçülmüştü. Parsiyel AVSD'de KF ortalama %33,6 (%33-44), "intermediate" AVSD'de ortalama %36,8 (%32-43), komplet AVSD'de %34,5 (%32-47) saptandı. AVSD tipleri arasında KF açısından istatistiksel bir fark saptanmadı ($p>0,05$).

Atriyoventriküler septal defektli hastalar ilk ekokardiyografik incelemedeki AV kapak yetersizliği açısından karşılaştırıldığında üç grup arasında anlamlı fark izlenmedi ($p>0,05$). Eşlik eden kalp anomalilerinden sekundum ASD, pulmoner darlık, PDA, ek VSD, biküspid aorta açısından her üç grup arasında anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$). Aort koarktasyonu olan hasta sayısı az olduğu için istatistiksel olarak karşılaştırma yapılamadı.

Parsiyel, "intermediate" ve komplet AVSD'li hastalar pulmoner hipertansiyon açısından kıyaslandığında anlamlı fark saptandı. Komplet AVSD'li hastalarda pulmoner hipertansiyon parsiyel ve "intermediate" gruba göre daha fazla görülmekteydi ($p<0,01$).

Tablo 4. Ameliyat sonrası ekokardiyografi bulguları

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78) ^a	Parsiyel AVSD (n=15) ^a	İntermediate AVSD (n=26) ^a	Komplet AVSD (n=37) ^a	p
Kısalma fraksiyonu (%)^b	38 (28-50)	36 (30-48)	37 (33-44)	40 (28-50)	0,646
Sol AV kapak yetersizliği^c					
Yok	6 (%9)	1 (%8,4)	1 (%5)	4 (%11,8)	0,691
Var	61 (%91)	11 (%91,6)	20 (%95)	30 (%88,2)	
Hafif	29 (%47,5)	5 (%45,4)	7 (%35)	17 (%56,6)	
Orta	29 (%47,5)	5 (%45,4)	12 (%60)	12 (%40)	
Önemli	3 (%5)	1 (%9,2)	1 (%5)	1 (%3,4)	
Sağ AV kapak yetersizliği^c					
Yok	36 (%53,7)	9 (%69,2)	11 (%53)	16 (%47,1)	0,391
Var	31 (%46,3)	3 (%30,8)	10 (%47)	18 (%52,9)	
Hafif	21 (%69)	2 (%66,6)	9 (%90)	10 (%55,5)	
Orta	8 (%24)	1 (%33,4)	1 (%10)	6 (%33,3)	
Önemli	2 (%7)	-	-	2 (%11,2)	
Yama açıklığı^c					
Yok	71 (90,2)	-	24 (%92,4)	32 (%86,5)	0,42 ^d
Var	7 (%9,8)	-	2 (%7,6)	5 (%13,5)	
Atriyal	2 (%28)	-	1 (%50)	1 (%20)	
Ventriküler	5 (%72)	-	1 (%50)	4 (%80)	
Aort yetersizliği^c	6 (%7,6)	-	2 (%7,6)	4 (%10,8)	0,56 ^d
Subaortik darlık^c	2 (%2,5)	-	-	2 (%5,2)	
Aort darlığı^c	1 (%1,2)	1 (%6,6)	-	-	
Sol AV kapak darlığı^c	1 (%1,2)	1 (%6,6)	-	-	
Pulmoner darlık^c	-	-	-	-	
Pulmoner hipertansiyon^c					
Yok	77 (%98,8)	15	26	37 (%97,3)	
Var	1 (%1,2)	-	-	1 (%2,7)	
Hafif	-	-	-	-	
Orta	-	-	-	-	
Önemli	1	-	-	1	

^a Ameliyat sonrası tek ekokardiyografik incelemesi olan 11 hastanın bulguları son ekokardiyografik inceleme olarak kayıt edildi. ^b Ortanca (en küçük-en büyük), ^c n (%) , ^d Fisher'in kesin testi
AV: atriyoventriküler, AVSD: atriyoventriküler septal defekt

Tablo 5. Ameliyat sonrası son ekokardiyografi bulguları

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)	Parsiyel AVSD (n=15)	İntermediate AVSD (n= 26)	Komplet AVSD (n=37)	P
Kısalma fraksiyonu (%)^a	38,5 (29-46)	37 (29-45)	40 (30-46)	38 (31-45)	0,569
Sol AV kapak yetersizliği^b					
Yok	4 (%2,6)	-	2 (%4)	2 (%5,5)	0,744
Var	74 (%97,4)	15 (%100)	24 (%96)	35 (%94,5)	
Hafif	28 (%37,8)	6 (%40)	5 (%20,8)	17 (48,8)	
Orta	37 (%50)	7 (%46,7)	15 (%62,5)	15 (%43)	
Önemli	9 (%12,2)	2 (%13,3)	4 (%16,7)	3 (%8,2)	
Sağ AV kapak yetersizliği^b					
Yok	32 (%39,5)	8 (%53,3)	12 (%44)	12 (%30,6)	0,270
Var	46 (%60,5)	7 (%46,7)	14 (%56)	25 (%69,4)	
Hafif	41 (%89,3)	6 (%85,7)	13 (%92,8)	22 (%88)	
Orta	4 (%8,7)	1 (%14,3)	1 (%7,2)	2 (%8)	
Önemli	1 (%2)	-	-	1 (%4)	
Yama açıklığı^b					
Yok	75 (%96,2)	-	-	33 (91,9)	
Var	3 (%3,8)	-	-	3 (%8,1)	
Atriyal	-	-	-	-	
Ventriküler	3 (%100)	-	-	3 (%100)	
Aort yetersizliği^b	6 (%7,6)	-	2 (%7,6)	4 (%10,5)	0,56 ^c
Subaortik darlık^b	2 (%2,5)	-	-	2 (%5,2)	
Aort darlığı^b	1 (%1,2)	1 (%6,6)	-	-	
Sol AV kapak darlığı^b	1 (%1,2)	1 (%6,6)	-	-	
Pulmoner darlık^b	-	-	-	-	
Pulmoner hipertansiyon^b					
Yok	77 (%98,7)	15	26	37 (%97,4)	
Var	1 (%1,3)	-	-	1 (%2,6)	
Hafif	-	-	-	-	
Orta	-	-	-	-	
Önemli	1 (%100)	-	-	1	

^a Ortanca (en küçük-en büyük), ^b n (%), ^c Fisher'in kesin testi

AV: atriyoventriküler, AVSD: atriyoventriküler septal defekt

Hastaların ameliyat sonrası ilk ekokardiyografik incelemelerinde KF değerleri, sol ve sağ AV kapak yetersizliği açısından üç grup arasında anlamlı fark izlenmedi ($p>0,05$) (**Tablo 4**). Eşlik eden kalp sorunlarından aort yetersizliği ve ameliyat sonrası görülen yama açıklığı açısından her üç grupta anlamlı fark izlenmedi ($p>0,05$). Aort darlığı, subaortik darlık, sol AV kapak darlığı ve pulmoner hipertansiyon olan hasta sayısı az olduğu için istatistiksel olarak karşılaştırma yapılamadı.

Hastaların ameliyat sonrası son ekokardiyografik incelemelerinde KF değerleri, sol ve sağ AV kapak yetersizliği açısından her üç grupta anlamlı fark izlenmedi ($p>0,05$) (**Tablo 5**). Eşlik eden kalp sorunlarının sayısı az olduğu için istatistiksel olarak karşılaştırma yapılamadı.

4.6. Down sendromu olan ve olmayan hastalar

Down sendromu toplamda 25 hastada (%32) vardı (**Tablo 6**). Down sendromlu 18 hastada komplet (%72), yedi hastada (%28) “intermediate” AVSD görülmekteydi. Down sendromlu hastalarda parsiyel AVSD yoktu. Down sendromu olmayan 53 hasta (%68) bulunmaktaydı. Bunlardan 19’u (%36) komplet, 19’u (%36) “intermediate”, 15’i (%28) parsiyel AVSD idi. Down sendromu olan ve olmayan hastalar kıyaslandığında, Down sendromlu hastalarda komplet tipte AVSD görülme oranı daha yüksek saptandı ($p=0,02$).

Down sendromlu hastaların tanı yaşı ortanca iki ay olup (0,03-38 ay), Down sendromu olmayan hastaların tanı yaşı ortanca 10 ay (1-144 ay) idi. Hastalar tanı yaşları açısından kıyaslandığında iki grup arasında anlamlı fark vardı ve Down sendromlu hastaların tanı yaşı Down sendromu olmayan hastalara göre daha küçüktü ($p=0,001$).

Down sendromlu olan 25 hastadan dokuzu erkek, 16’sı kız idi. Down sendromlu olmayan 53 hastadan 22’si erkek, 31’i kız idi. Cinsiyet dağılımı açısından kıyaslandığında farklılık saptanmadı ($p>0,05$).

Down sendromlu hastaların ameliyat yaşı ortanca yedi ay (4-40 ay), Down sendromu olmayan hastaların ameliyat yaşı ortanca 30,5 ay (3-180 ay) idi. Down sendromlu hastaların ameliyat kilosu ortanca 5,2 kg (4-13,5 kg), Down sendromu olmayan hastaların ameliyat kilosu ortanca 10 kg (4-49 kg) idi. Down sendromlu hastaların ameliyat yaşı ve ameliyat kilosu ile Down sendromu olmayanlar arasında

anlamli fark vardi ve Down sendromlu hastalarda ameliyat yaşı daha küçük ($p=0,002$) ve ameliyat kilosu daha azdı ($p=0,001$).

Down sendromlu hastaların ameliyat öncesi izlem süresi ortanca dört ay (12 gün-11 ay), Down sendromu olmayan hastaların ameliyat öncesi izlem süresi ortanca beş aydı (25 gün-96 ay). Down sendromlu hastaların toplam izlem süresi ortanca 75 ay (2-265 ay), Down sendromu olmayan hastaların toplam izlem süresi ortanca 115,5 ay (28 gün-268 ay) idi. Ameliyat öncesi izlem ve toplam izlem süresi açısından kıyaslandığında farklılık saptanmadı ($p>0,05$).

Tablo 6. Down sendromu olan ve olmayan hastaların demografik bilgileri

Değişkenler	Down Sendromu (+) (n=25)	Down Sendromu (-) (n=53)	p
AVSD tipi ^a			
Parsiyel	-	15 (%28)	0,02
İntermediate	7 (%28)	19 (%36)	
Komplet	18 (%72)	19 (%36)	
Tanı yaşı (ay) ^b	2 (0,03-38)	10 (1-144)	0,001
Cinsiyet (E/K) ^c	9/16	22/31	0,643
Ameliyat yaşı (ay) ^b	7 (4-40)	30,5 (3-180)	0,002
Ameliyat kilosu (kg) ^b	5,2 (4-13,5)	10 (4-49)	0,001
Ameliyat öncesi izlem süresi (ay) ^b	4 (0,4-11)	5 (0,8-96)	0,205
Toplam izlem süresi (ay) ^b	75 (2-265)	115,5 (0,9-268)	0,165

^a n (%), ^bortanca (en küçük-en büyük), ^c n / n
AVSD: atriyoventriküler septal defekt

Tablo 7. Down sendromu olan ve olmayan hastaların ekokardiyografi bulguları

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)	Down sendromu (+) (n=25)	Down sendromu (-) (n=53)	P
Kısalma Fraksiyonu^a	38,44±4,52	39,25±4,46	38±4,55	0,303
Primum ASD^b				
Yok	1 (%1,3)	-	1 (%1,8)	1,0
Var	77 (%98,7)	25 (%100)	52 (%98,2)	
İnlet VSD^b				
Yok	14 (%18)	-	14 (%26,5)	0,03
Var	64 (%82)	25 (%100)	39 (%73,5)	
İlk ekokardiyografi sol AV kapak yetersizliği^b				
Yok	26 (%28,8)	9 (%36)	17 (%32)	0,732
Var	52 (%71,2)	16 (%64)	36 (%68)	
Hafif	31 (%59,6)	10 (%62,5)	21 (%58,3)	
Orta	13 (%25)	4 (%25)	9 (%25)	
Önemli	8 (%15,4)	2 (%12,5)	6 (%16,7)	
İlk ekokardiyografi Sağ AV kapak yetersizliği^b				
Yok	35 (%41,1)	8 (%53)	27 (%51)	0,142
Var	43 (%58,9)	17 (%47)	26 (%49)	
Hafif	30 (%69,7)	14 (%82,4)	16 (%61,5)	
Orta	8 (%18,6)	2 (%11,8)	6 (%23)	
Önemli	5 (%11,7)	1 (%5,8)	4 (%15,5)	
İlk ekokardiyografi tek AV kapak yetersizliği^{b,c}				
Yok		14 (%56)	-	0,804
Var		11 (%44)	12 (%100)	
Hafif		8 (%72)	7 (%58)	
Orta		2 (%18)	3 (%25)	
Önemli		1 (%10)	2 (%17)	
Son ekokardiyografi sol AV kapak yetersizliği^b				
Yok	4 (%2,6)	2 (%8)	2 (%3,8)	0,679
Var	74 (%97,4)	23 (%92)	51 (%96,2)	
Hafif	28 (%37,8)	10 (%43,5)	18 (%35,3)	
Orta	37 (%50)	10 (%43,5)	27 (%52,9)	
Önemli	9 (%12,2)	3 (%13)	6 (%11,8)	
Son ekokardiyografi sağ AV kapak yetersizliği^b				
Yok	32 (%39,5)	8 (%32)	24 (%45,3)	0,551
Var	46 (%60,5)	17 (%68)	29 (%54,7)	
Hafif	41 (%89,3)	15 (%88,2)	26 (%89,7)	
Orta	4 (%8,7)	1 (%5,9)	3 (%10,3)	
Önemli	1 (%2)	1 (%5,9)	-	
Pulmoner darlık^b				
Yok	70 (%90)	23 (%92)	47 (%88,6)	0,634
Var	8 (%10)	2 (%8)	6 (%11,4)	
Patent duktus arteriyosus^b				
Yok	69 (%87)	20 (%80)	49 (%92,5)	0,115
Var	9 (%13)	5 (%20)	4 (%7,5)	
Aort koarktasyonu^b				
Yok	77 (%98,8)	24 (%96)	53 (%100)	0,325 ^d
Var	1 (%1,2)	1 (%4)	-	
Sekundum ASD^b				
Yok	51 (%65,5)	14 (%56)	37 (%69,8)	0,224
Var	27 (%34,6)	11 (%44)	16 (%30,2)	
Ek VSD^b				
Yok	75 (%96,2)	24 (%96)	51 (%96,3)	
Var	3 (%3,8)	1 (%4)	2 (%3,7)	
Pulmoner Hipertansiyon^b				
Yok	59 (%75,7)	7 (%28)	52 (%98,2)	0,005
Var	19 (%24,3)	18 (%72)	1 (%1,8)	
Hafif	1 (%5,3)	-	1 (%100)	
Orta	-	-	-	
Önemli	18 (%94,7)	18 (%100)	-	

^a ortalama, ^bn (%), ^cKomplet AVSD'de tek AV kapak, ^d 'İntermediate' ve Parsiyel AVSD'de sağ ve sol AV kapak olarak belirtildi. ^d Fisher'in kesin testi ASD: Atriyal septal defekt, AV: atriyoventriküler, VSD: Ventriküler septal defekt, AVSD: Atriyoventriküler septal defekt

Down sendromlu hastalarda kılcalma fraksiyonu ortalama $39,25 \pm 4,46$ iken Down sendromu olmayanlarda $38 \pm 4,55$ idi ve kılcalma fraksiyonu aısından kıyaslandığında gruplar arasında farklılık saptanmadı ($p > 0,05$) (**Tablo 7**). Down sendromlu hastaların hepsinde primum ASD eşlik etmekteydi, Down sendromu olmayan hastalardan birinde primum ASD yoktu ve her iki grup arasında anlamlı fark yoktu ($p > 0,05$). Down sendromlu hastaların hepsinde VSD eşlik etmekteydi, bunlardan 18'si (%72) geniş, beşi (%20) küçük, ikisi (%8) evreden gelen dokularla kapanmıştı. Down sendromu olmayan hastaların 39'unda VSD eşlik etmekteydi. Bunlardan 19'u (%48,7) geniş, 14'ü (%35,8) küçük, altısı (%15,3) evreden gelen dokularla kapanmıştı. Her iki grup VSD'nin eşlik etmesi aısından kıyaslandığında Down sendromlu hastalarda olmayanlara göre inlet VSD daha fazla idi ($p < 0,001$). Down sendromu olan hastalarda, pulmoner hipertansiyon olmayanlara göre daha sık saptandı ($p = 0,005$).

Eşlik eden kalp anomalilerinden Down sendromlu hastaların 11'inde (%44) sekundum tipte ASD, beşinde (%20) PDA, ikisinde (%8) pulmoner darlık, birinde perimembranöz tipte VSD, birinde aort koarktasyonu, birinde biküspid aorta, birinde çift orifisli sol AV kapak eşlik etmekteydi. Down sendromu olmayan 16 hastada (%30,2) sekundum ASD, dört hastada (%7,5) PDA, altı hastada (%11,4) pulmoner darlık, iki hastada ek VSD, iki hastada biküspid aorta, iki hastada çift orifisli sol AV kapak eşlik etmekteydi. Eşlik eden kalp sorunları aısından kıyaslandığında özellik saptanmadı ($p > 0,05$).

Down sendromlu hastalarda ilk ekokardiyografide komplet tip AVSD'li hastaların 11'inde kapak yetersizliği vardı. Sekizinde hafif (%72), ikisinde orta (%18), birinde (%10) önemli derecede idi. Down sendromu olmayan hastalarda ilk ekokardiyografide komplet tip AVSD'li hastaların 12'sinde kapak yetersizliği vardı. Yedisinde hafif (%72), üçünde orta (%18) ve ikisinde (%10) önemli derecede idi. Her iki grup kıyaslandığında anlamlı fark yoktu ($p > 0,05$).

Down sendromlu "intermediate" AVSD'li hastalarda sol AV kapak yetersizliği beş hastada (%71) olup; iki hastada (%40) hafif, iki hastada (%40) orta, bir hastada (%20) önemli derecede idi. Down sendromu olmayan parsiyel ve "intermediate" hastalarda sol AV kapak yetersizliği 24 hastada (%70) olup; 14 hastada (%58,3) hafif; altı hastada (%25) orta, dört hastada (%16,7) önemli derecede idi. Down sendromlu "intermediate" AVSD'li hastalarda sağ AV kapak yetersizliği altı hastada (%85) olup

hepsi hafif derecede idi. Down sendromu olmayan parsiyel ve “intermediate” hastalarda sağ AV kapak yetersizliği 14 hastada (%55,8) olup; dokuz hastada (%64,3) hafif, üç hastada (%21,4) orta, iki hastada (%14,3) önemli derecede idi.

Down sendromlu hastaların son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 23 hastada (%92) olup; 10 hastada (%43,5) hafif; 10 hastada (%43,5) orta, üç hastada (%13) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 17 hastada (%68) olup; 15 hastada (%88,2) hafif; bir hastada (%5,9) orta, bir hastada (%5,9) önemli derecede idi. Son ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon saptanmamıştı.

Down sendromlu olmayan hastaların son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 51 hastada (%96,2) olup; 18 hastada (%35,3) hafif; 27 hastada (%52,9) orta, altı hastada (%11,8) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 29 hastada (%54,7) olup; 26 hastada (%89,7) hafif, üç hastada (%10,3) orta derecede idi. Son ekokardiyografide bir hastada pulmoner hipertansiyon eşlik etmekteydi. Her iki grup arasında son ekokardiyografide sağ ve sol AV kapak yetersizliği açısından anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$).

Pulmoner bant yapılan iki hasta olup; Down sendromu olan ve olmayanlar arasında pulmoner bant yapılma sıklığı açısından anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$). Yeniden ameliyat olan iki hasta olup, her ikisi de Down sendromu idi.

Down sendromu olan ve ameliyat verilerine ulaşılan 19 hastanın 14’ü (%73,6) tek, 5’i (%26,4) çift yama ile ameliyat edilmişti. Down sendromu olmayan ve ameliyat verilerine ulaşılan 35 hastanın (%66) 29’u (%82,8) tek, altısı (%17,2) çift yama tekniği ile ameliyat edilmişti. Her iki grup arasında ameliyat teknikleri açısından anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$).

4.7. Ameliyat verileri

Hastaların ameliyat verileri kıyaslandığında ameliyat yaşı tüm hastalarda ortalama 10 ay (3-180 ay); parsiyel AVSD’de ortalama 74 ay (19-180 ay), “intermediate” AVSD’de ortalama 74 ay (19-180 ay), komplet AVSD ortalama 7 ay (3-10 ay) idi. Komplet AVSD’li hastaların ameliyat yaşı parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha küçüktü ($p<0,001$) (**Tablo 8**).

Ameliyat kilosu tüm hastalarda ortalama 6,8 kg (4-49 kg), parsiyel AVSD’de ortalama 20 kg (10-49 kg), “intermediate” AVSD’de ortalama 14,5 kg (7,2-25 kg), komplet AVSD ortalama 5,2 kg (4-7,2 kg) idi. Komplet AVSD’li hastaların ameliyat kilosu parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha azdı ($p<0,001$). Öncesinde pulmoner bant yapılan dört hasta vardı ve hepsi komplet tipteydi. Çift yama tekniği komplet tip AVSD’li hastalarda kullanılmıştı ($p<0,001$). Anüloplasti yapılan toplam; altı hasta olup parsiyel, “intermediate” ve komplet tip kıyaslandığında anlamlı fark yoktu ($p>0,05$).

Tablo 8. Ameliyat verileri

Değişkenler	Tüm hastalar (n=78)	Parsiyel AVSD (n=15)	İntermediate AVSD (n=26)	Komplet AVSD (n= 37)	P
Ameliyat yaşı (ay) ^a	10 (3-180)	74 (19-180)	40 (10-104)	7 (3-10)	<0,001^b
Ameliyat kilosu (kg) ^a	6,8 (4-49)	20 (10-49)	14,5 (7,2-25)	5,2 (4-7,2)	<0,001^b
Öncesinde pulmoner bant ^c	4	-	-	4	
Ameliyat tipi ^{ce}					
Tek yama	48	13	18	17	<0,001^d
Çift yama	11	-	-	11	
Anüloplasti ^c					
Var	6	-	3	3	0,39 ^d

^a Ortanca (en küçük-en büyük), ^b Kruskal Wallis, ^c n, ^d Fisher’in kesinlik testi, ^e Ameliyat verilerine ulaşılan hastaların bilgileri kayıt edilmiştir.

AVSD: atriyoventriküler septal defekt

4.8. Kapak yetersizliklerinin kıyaslanması

Parsiyel ve “intermediate” tipteki AVSD’li hastalar arasında ilk ekokardiyografi, ameliyat sonrası ekokardiyografi ve son ekokardiografisinde sağ AV kapak yetersizlik dereceleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$) (Tablo 9).

Parsiyel AVSD’li hastalarda ilk ekokardiyografi, ameliyat sonrası ekokardiyografi ve son ekokardiografide sol AV kapak yetersizliği dereceleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$).

“Intermediate” AVSD’li hastalarda ilk ekokardiyografi, ameliyat sonrası ekokardiyografi ve son ekokardiografide sol AV kapak yetersizliği dereceleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmaktaydı ($p=0,007$). Son ekokardiografideki sol AV kapak yetersizliği ilk ekokardiografiden fazlaydı.

Komplet tip AVSD’li hastalarda ilk ekokardiografide tek bir anülüs ve orifis olduğu için sağ ya da sol AV kapak yetersizliğinden bahsedilememekte, fakat akımın yönünün sağ, sol ya da ortadan olduğu görülmektedir. Akımın yönü ile ameliyat sonrası dönemde kapak yetersizliğinin yönü (sağ ya da sol) arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p>0,05$). Komplet AVSD’li hastalarda ilk ekokardiografideki AV kapak, ameliyat sonrası ve son ekokardiografideki sol AV kapak yetersizliği dereceleri karşılaştırıldığında; son ekokardiografideki sol AV kapak yetersizliğinin ilk ekokardiografideki AV kapak yetersizliğine göre daha fazla olduğu saptandı ($p=0,01$).

Tablo 9. Kapak yetersizliklerinin kıyaslanması

Değişkenler	İlk ekokardiyografi n=78 ^a	Ameliyat sonrası ekokardiyografi n=67 ^a	Son ekokardiyografi n=78 ^a	P
Parsiyel AVSD				
Sağ AV kapak yetersizliği^b				
Yok	10 (%64,3)	9 (%69,2)	8 (%53,3)	0,513
Var	5 (%35,7)	3 (%30,8)	7 (%46,7)	
Hafif	3 (%60)	2 (%66,6)	6 (%85,7)	
Orta	1 (%20)	1 (%33,4)	1 (%14,3)	
Önemli	1 (%20)	-	-	
Sol AV kapak yetersizliği^b				
Yok	5 (%28,6)	1 (%8,4)	-	0,086
Var	10 (%70)	11 (%91,6)	15 (%100)	
Hafif	7 (%70)	5 (%45,4)	6 (%40)	
Orta	1 (%10)	5 (%45,4)	7 (%46,7)	
Önemli	2 (%20)	1 (%9,2)	2 (%13,3)	
İntermediate AVSD				
Sağ AV kapak yetersizliği^b				
Yok	11 (%40)	11 (%53)	12 (%44)	0,105
Var	15 (%60)	10 (%47)	14 (%56)	
Hafif	12 (%80)	9 (%90)	13 (%92,8)	
Orta	2 (%13,3)	1 (%10)	1 (%7,2)	
Önemli	1 (%6,7)	-	-	
Sol AV kapak yetersizliği^b				
Yok	7 (%24)	1 (%5)	2 (%4)	0,007
Var	19 (%76)	20 (%95)	24 (%96)	
Hafif	9 (%47,3)	7 (%35)	5 (%20,8)	
Orta	7 (%37)	12 (%60)	15 (%62,5)	
Önemli	3 (%15,7)	1 (%5)	4 (%16,7)	
Komplet AVSD				
Tek AV kapak yetersizliği^b				
Yok	14 (32,4)			
Var	23 (%67,6)			
Hafif	15 (%65,2)			
Orta	5 (%21,7)			
Önemli	3 (%13,1)			
Sağ AV kapak yetersizliği^b				
Yok		16 (%47,1)	12 (%30,6)	0,795
Var		18 (%52,9)	25 (%69,4)	
Hafif		10 (%55,5)	22 (%88)	
Orta		6 (%33,3)	2 (%8)	
Önemli		2 (%11,2)	1 (%4)	
Sol AV kapak yetersizliği^b				
Yok		4 (%11,8)	2 (%5,5)	0,01
Var		30 (%88,2)	35 (%94,5)	
Hafif		17 (%56,6)	17 (48,8)	
Orta		12 (%40)	15 (%43)	
Önemli		1 (%3,4)	3 (%8,2)	

^aAmeliyat sonrası tek ekokardiyografik incelemesi olan 11 hastanın bulguları son ekokardiyografik inceleme olarak kayıt edilmiştir. ^bn (%) AV: atriyoventriküler, AVSD: atriyoventriküler septal defekt

Son ekokardiyografik incelemede hastalar sol AV kapak yetersizliđi olanlar ve olmayanlar olarak ikiye ayrıldı ve sol AV kapak yetersizliđi ile iliřkili olabilecek risk etmenleri univariate çözümlene ile deđerlendirildi (**Tablo 10**). Ayrıca hastalar sol AV kapak yetersizliđi olmayanlar ile hafif olanlar bir gruba, orta-önemli derecede olanlar diđer bir gruba ayrılarak aynı risk etmenleri deđerlendirildi (**Tablo 11**). Hastaların ameliyat yaşı, cinsiyeti, Down sendromu varlıđı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması, ilk ekokardiyografik incelemede pulmoner hipertansiyon varlıđı; hem tüm sol AV kapak yetersizlikleri, hem de orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulunmadı ($p>0,05$). Sadece ilk ekokardiyografik incelemedeki sol AV kapak yetersizliđi son ekokardiyografideki tüm sol AV kapak yetersizlikleri ve orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulundu ($p=0,001$). İlk ekokardiyografik incelemede AV kapak yetersizliđi olup, son ekokardiyografik incelemede sol AV kapak yetersizliđi olmayan hasta bulunmadıđı için logistik regresyon analizi yapılamadı.

Son ekokardiyografik incelemede hastalar sađ AV kapak yetersizliđi olanlar ve olmayanlar olarak ikiye ayrıldı ve sađ AV kapak yetersizliđi ile iliřkili olabilecek risk etmenleri univariate çözümlene ile deđerlendirildi (**Tablo 12**). Hastaların ameliyat yaşı, Down sendromu varlıđı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması, ilk ekokardiyografik incelemedeki sađ AV kapak yetersizliđi, ilk ekokardiyografik incelemede pulmoner hipertansiyon varlıđı ile son ekokardiyografik incelemedeki sađ AV kapak yetersizliđi arasında iliřki gösterilmedi ($p>0,05$). Sađ AV kapak yetersizliđi ve cinsiyet arasında anlamlı iliřki saptandı ($p=0,002$). Erkek cinsiyet [$(p=0,16)$ odds ratio:4,3 (1,3-14,4)] son ekokardiyografik incelemede sađ AV kapak yetersizliđini dört kat arttırmaktaydı. Ancak regresyon modeli anlamlı olmasına rađmen düşünölen risk etmenlerinin etkisi gösterilemedi.

**Tablo 10. Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler
(Sol AV kapak yetersizliği olmayanlar – Sol AV kapak yetersizliği
olanlar)**

Etmenler	Sol AV kapak Yetersizliği var	Sol AV kapak yetersizliği yok	p
Ameliyat yaşı (ay)^a	10 (3-180)	24 (5-104)	
Cinsiyet^b			
Kız/Erkek	45/29	2/2	0,669
Down Sendromu^c			
Var	23 (%31)	2 (%100)	0,433
Yok	51 (%69)	2 (%100)	
İlk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği^{cd}			
Var	52 (%67,5)	-	0,001
Yok	22 (%32,5)	4 (%100)	
Ameliyat Tipi^{ce}			
Tek yama	48	2	
Çift yama	11	-	
Anüloplasti^c			
Var	6 (%8,1)	-	0,556
Yok	68 (%91,9)	4 (%100)	
İlk ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon^c			
Var	36 (%48,6)	2	0,958
Yok	38 (%51,4)	2	

^a ortanca (en küçük-en büyük), ^b n/n, ^c n (%), ^dkomplet AVSD'si olanlarda tek AV kapak yetersizliği, "intermediate" ve parsiyel AVSD'si olanlarda sol AV kapak yetersizliği dikkate alındı, ^e ameliyat verilerine ulaşılan hastaların

AV: atriyoventriküler

Tablo 11. Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler (Sol AV kapak yetersizliği olmayan ile hafif olanlar – Sol AV kapak yetersizliği orta-önemli olanlar)

Etmenler	Sol AV kapak yetersizliği (yok-hafif)	Sol AV kapak yetersizliği (orta-önemli)	p
Ameliyat yaşı^a	8 (3-167)	17,5 (4-180)	
Cinsiyet^b			
Kız/Erkek	19/13	28/18	0,895
Down Sendromu^c			
Var	12 (%37,5)	13 (%28,3)	0,393
Yok	20 (%62,5)	33 (%71,7)	
İlk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği^{cd}			
Var	52 (%70,2)	-	0,001
Yok	22 (%29,8)	4 (%100)	
Ameliyat Tipi^{ce}			
Tek yama	20	29	0,595
Çift yama	5	5	
Anüloplasti^c			
Var	6 (%8,1)	-	0,556
Yok	68 (%91,9)	4 (%100)	
İlk ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon^c			
Var	19 (%59,4)	19 (%41,3)	0,958
Yok	13 (%40,6)	27 (%58,7)	

^a ortanca (en küçük-en büyük), ^b n/n, ^c n (%), ^dkomplet AVSD'si olanlarda tek AV kapak yetersizliği, "intermediate" ve parsiyel AVSD'si olanlarda sol AV kapak yetersizliği dikkate alındı, ^e ameliyat verilerine ulaşılan hastaların

AV: atriyoventriküler

**Tablo 12. Son ekokardiyografide sağ AV kapak yetersizliğine etkili olan etmenler
(Sağ AV kapak yetersizliği olmayanlar – Sağ AV kapak yetersizliği
olanlar)**

Etmenler	Sağ AV kapak	Sağ AV kapak	p
	yetersizliği var	yetersizliği yok	
Ameliyat yaşı (ay)^a	8 (3-127)	36 (4-180)	
Cinsiyet^b			
Kız/Erkek	21/25	26/6	0,002
Down Sendromu^c			
Var	17 (%37)	8 (%25)	0,269
Yok	29 (%63)	24 (%75)	
İlk ekokardiyografide sağ AV kapak yetersizliği^{cd}			
Var	28 (%62,2)	15 (%46,8)	0,860
Yok	17 (%37,8)	17 (%53,2)	
Ameliyat Tipi^{ce}			
Tek yama	26	24	0,214
Çift yama	3		
Anüloplasti^c			
Var	5 (%10,8)	1 (%3,2)	0,546
Yok	41 (%89,2)	31 (%96,8)	
İlk ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon^c			
Var	26 (%56,5)	12 (%37,5)	0,1
Yok	20 (%43,5)	20 (%62,5)	

^a ortanca (en küçük-en büyük), ^b n/n, ^c n (%), ^dkomplet AVSD'si olanlarda tek AV kapak yetersizliği, "intermediate" ve parsiyel AVSD'si olanlarda sol AV kapak yetersizliği dikkate alındı, ^e ameliyat verilerine ulaşılan hastaların

AV: atriyoventriküler

5. TARTIŞMA

Atrioventriküler septal defektli hastalarda AV kapaklar doğuştan ve yapısal olarak sorunludur. Kalp cerrahisi ve valvüloplastideki son zamanlardaki gelişmelere rağmen bu hastalarda ameliyat sonrası ve uzun dönem izlemde sol AV kapak yetersizliği önemli bir sorun olmaya devam etmektedir. Atrioventriküler septal defektlerin düzeltme ameliyatından sonra sol AV kapak yetersizliği yeniden ameliyat yapılmasının en sık nedenidir (4-6, 9). Atrioventriküler septal defektli hastalarda ameliyat sonrası sol AV kapak yetersizliğini azaltmak için buna yol açabilecek etmenleri belirlemek gerekmektedir.

Hastalarımızın tanı yaşları 1 gün ile 12 yaş arasında değişmekteydi, ortancası 6 aydı. Komplet AVSD'li hastaların parsiyel ve "intermediate" AVSD'li hastalara göre daha erken tanı aldığı saptandı. Bu durumun, geniş VSD nedeniyle ventrikül düzeyinde kan karışımının gerçekleşerek kalp yetersizliğine yol açmasına ve bu hastalarda belirti ve bulguların daha erken ortaya çıkmasına bağlı olduğu düşünüldü (5, 6).

Hastalarımızın cinsiyet dağılımlarına bakıldığında 47 hasta kız, 31 hasta erkek (Kız/erkek oranı: 1,5/1) idi. Rosenthal ve ark. (12) çalışmasında erkek kız oranının neredeyse eşit olduğu bildirilmiştir. Diğer bir çalışmada ise kızlarda biraz daha sık (Kız/erkek oranı:1,3/1) görüldüğü bildirmiştir (95). Çalışmamızda hastalarımız cinsiyet dağılımı açısından dizinden farklı olarak kızlarda daha fazla saptanmıştı. Parsiyel AVSD'li hastalarda kız/erkek oranı 1,1/1, "intermediate" AVSD'li hastalarda kız/erkek oranı 1,6/1 ve komplet AVSD'li hastalarda kız/erkek oranı 1,6/1 olup; cinsiyet dağılımı açısından AVSD tipleri arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı.

Atrioventriküler septal defekti olan hastaların incelendiği çalışmalarda AVSD tipleri farklı oranlarda bildirilmiştir (2, 60, 96, 97). Bu durum farklı anatomik tanımlamalardan da kaynaklanabilir. Bizim çalışmamızda 15 hasta (%19) parsiyel, 26 hasta (%33) "intermediate" ve 37 hasta (%47) komplet tipte idi. Diğer birçok çalışmaya benzer şekilde bizim çalışmamızda da komplet AVSD daha fazla hastada saptandı (2, 60, 96, 97).

Hastalarımızın 25'inde (%32) AVSD'ye Down sendromu eşlik etmekteydi. Birçok yayında (2, 3, 98, 99) AVSD'li hastaların yaklaşık yarısında Down sendromu

eşlik ettiği bildirilse de, başka bir yayında (28) hastaların üçte birinde Down sendromu eşlik etmekteydi. Çalışmamızda hastaların yaklaşık üçte birinde Down sendromu vardı.

Çalışmamızda AVSD'ye eşlik eden kalp anomalilerinden; 27 hastada (%36) sekundum ASD, dokuz hastada (%11,5) PDA, sekiz hastada (%10,2) pulmoner darlık, üç hastada (%3,8) ek VSD, üç hastada (%3,8) biküspid aorta, üç hastada (%3,8) çift orifisli sol AV kapak ve bir hastada (%1,2) aort koarktasyonu saptandı. Eşlik eden kalp anomalileri açısından AVSD tipleri arasında anlamlı farklılık yoktu.

Minich ve ark. (9) çalışmasında 60'ı parsiyel, 27'si "intermediate" olmak üzere toplam 87 AVSD'li hastada eşlik eden kalp anomalileri; 53 hastada (%61) sekundum ASD, 10 hastada (%12) PDA, üç hastada (%3) sol persistan vena kava superiyor, bir hastada (%1) ek VSD, iki hastada (%2) çift orifisli sol AV kapak, iki hastada (%2) paraşüt sol AV kapak, bir hastada (%1) aort koarktasyonu, iki hastada (%1,7) pulmoner venöz dönüş anomalisi görüldüğü bildirilmiştir. Çalışmamızda 41 parsiyel ve "intermediate" AVSD'li hastaların 11'inde (%27) sekundum ASD, ikisinde (%5) PDA, beşinde (%12) pulmoner darlık, birinde (%2,5) ek VSD, üçünde (%7,3) biküspid aorta, ikisinde (%5) çift orifisli sol AV kapak eşlik etmekteydi. Bizim serimizde Minich ve ark. (9) çalışmasına benzer şekilde parsiyel ve "intermediate" AVSD'de eşlik eden en sık anomali sekundum ASD idi. Ayrıca hem tüm AVSD'lilerde, hem de komplet AVSD'li hastalarda eşlik eden en sık anomali sekundum ASD idi.

Suzuki ve ark. (100) çalışmasında 116 komplet AVSD'li hastada eşlik eden kalp anomalileri; 57 hastada (%49) sekundum tip ASD, 40 hastada (%34,4) PDA, dokuz hastada (%7,7) iki taraflı vena kava superiyor, altı hastada (%5) ek VSD, dört hastada (%3,4) pulmoner stenoz, dört hastada (%3,4) aort koarktasyonu, iki hastada (%1,7) pulmoner venöz dönüş anomalisi görüldüğü bildirilmiştir. Lange ve ark. (101) çalışmasında 476 komplet AVSD'li hastada eşlik eden kalp anomalileri 180 hastada (%37,8) sekundum tip ASD, 135 hastada (%28,4) PDA, 29 hastada (%6,1) sol persistan vena kava superiyor, 14 hastada (%2,9) ek VSD, iki hastada (%0,4) pulmoner venöz dönüş anomalisi saptanmıştır. Çalışmamızda 37 komplet AVSD'li hastanın 16'sında (%45,7) sekundum ASD, yedisinde (%18,9) PDA, üçünde (%8,1) pulmoner darlık, ikisinde (%5,4) ek VSD, birinde çift orifisli sol AV kapak eşlik etmekteydi. Bu iki yayına benzer olarak eşlik eden en sık kalp anomalisi sekundum ASD olup, ikinci sıklıkta PDA görülmekteydi.

Çalışmamızda hastaların ilk ekokardiyografilerinde komplet AVSD'li 37 hastanın 23'ünde (%67,6) AV kapak yetersizliği olup; 15 hastada (%65,2) hafif, beş hastada (%21,7) orta, üç hastada (%13,1) önemli derecede idi. Parsiyel ve "intermediate" AVSD'li 41 hastanın 29'unda (%70,7) sol AV kapak yetersizliği olup; 16 hastada (%39) hafif, sekiz hastada (%19,5) orta, beş hastada (%12,1) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 20 hastada (%48,7) olup; 15 hastada (%36,5) hafif, üç hastada (%7,3) orta, iki hastada (%4,8) önemli derecede idi.

Kuzey Amerika'da yedi merkezin yaptığı ortak çalışmada; 215 AVSD'li hastanın 60'ı (%28) parsiyel, sekizi (%3,7) kanal tipi VSD, 27'si (%13) "intermediate", 120'si (%56) komplet tipte idi (60). Ameliyat öncesi dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği en çok "intermediate" AVSD'li hastalarda en az ise kanal tipi VSD'li hastalarda görülmüştü. Ameliyat öncesi sol AV kapakta orta-önemli yetersizlik parsiyel AVSD'de 19 (%32), "intermediate" AVSD'de 12 (%44), komplet AVSD'de 25 (%21) hastada saptanmış; kanal tip VSD'li hastalarda ise orta-önemli kapak yetersizliği saptanmamıştı. Çalışmamızda ilk ekokardiyografide orta-önemli sol AV kapak yetersizliği Kuzey Amerika'da yapılan çalışmaya benzer şekilde en çok "intermediate" AVSD'li hastalarda görülmüştür. Çalışmamızda ilk ekokardiyografide sol AV kapakta orta-önemli yetersizlik parsiyel AVSD'li üç (%20), "intermediate" AVSD'li 10 (%38), komplet AVSD'li sekiz (%21) hastada vardı. Kanal tipi VSD'li bir hastamız vardı ve parsiyel AVSD'li grupta değerlendirilmişti ve bu hastada saptanmamıştı. Bizim çalışmamızdaki AVSD alt gruplarındaki orta-önemli sol AV kapak yetersizliği oranı da Kuzey Amerika çalışması ile benzer bulundu.

Minich ve ark. (9) çalışmasında 87 parsiyel ve "intermediate" AVSD'li hastada, ameliyat öncesi dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği 31'inde (%36) gösterilmiş olup; çalışmamızda bu yayına benzer şekilde parsiyel ve "intermediate" AVSD'li 41 hastanın 13'ünde (%31) orta-önemli sol AV kapak yetersizliği saptandı.

Kozak ve ark. (87) çalışmasında 53 komplet AVSD'li hastada ameliyat öncesi ve ameliyattan otuz gün sonra sol AV kapak yetersizliği değerlendirilmiş ve ameliyat öncesi dönemde 23 hastada (%43,4) hafif, 16 hastada (%30,2) orta, 10 hastada (%18,9) önemli derecede kapak yetersizliği saptanmıştır. Çalışmamızda bu çalışmaya göre orta-önemli sol AV kapak yetersizliği oranları düşük bulunmuştur. Bu durum Kozak ve ark.(87) çalışmasındaki hastaların ameliyat yaşları ortanca 6,7 ay olmasına rağmen 2,7

ay ile 3 yaş arasında değişmesine, bizim çalışmamızdaki hastaların ameliyat yaşı ortanca 7 ay olmasına rağmen 3 ile 10 ay arasında değişmesine bağlı olabilir.

Çalışmamızda orta-önemli sol AV kapak yetersizliği açısından ilk ekokardiyografide, ameliyat sonrası ve ortanca 8,6 yıl sonra yapılan son ekokardiyografiler karşılaştırıldığında; intermediate ve komplet AVSD'li hastalarda orta-önemli sol AV kapak yetersizliğinin son ekokardiyografide, ilk ekokardiyografideki sol ve tek AV kapak yetersizliğine göre daha sık olduğu saptandı.

Kuzey Amerika'da yedi merkezin yaptığı ortak çalışmada hastaların ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası birinci ve altıncı aydaki sol AV kapak yetersizliği değerlendirilmiştir (60). Ameliyattan bir ay sonra yapılan ekokardiyografik incelemede orta-önemli kapak yetersizliği parsiyel AVSD'de 19 hastadan 11'e (%18), "intermediate" AVSD'de 12 hastadan altıya (%22) gerilemiş; komplet tip AVSD'de 25 hastadan 29'a (%24) çıkmıştır. Kanal tipi VSD'li hastalarda ameliyat öncesi orta-önemli sol AV kapak yetersizliği yok iken iki hastada (%25) ameliyattan sonra gelişmiştir. Ameliyat sonrası altıncı ay değerlendirilmesinde hasta sayısı toplamda 149'a gerilemiş ve orta-önemli kapak yetersizliği parsiyel AVSD'de 11 hastada (%29), "intermediate" AVSD'de yedi hastada (%33), komplet AVSD'de 18 hastada (%22), kanal tipi VSD'de ise iki hastada (%29) kapak yetersizliği saptanmıştır.

Minich ve ark. (9) çalışmasında parsiyel ve "intermediate" AVSD'si olan toplam 87 hastanın ameliyat öncesi ekokardiyografik değerlendirmesinde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği 31 hastada (%36) olup, ameliyat sonrası birinci ayda değerlendirilen 59 hastanın 12'sinde (%20) ve ameliyat sonrası altıncı ayda değerlendirilen 59 hastanın 18'inde (%31) saptanmış ve sol AV kapak yetersizliğinde anlamlı bir artış olmadığı bildirilmiştir. Çalışmamızda parsiyel ve intermediate AVSD'li toplam 41 hastanın ameliyat öncesi dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği 13'ünde (%31,7) vardı, ortanca 8,6 yıl izlem sonrası 28'inde (%68,2) saptandı. Bu yüksek oranın uzun izlem süresine bağlı olabileceği düşünüldü.

Kozak ve ark.(87) komplet AVSD tanısı ile ortanca 6,7 aylık iken ameliyat edilen 53 hastanın değerlendirildiği bir çalışmada, hastaların 26'sında (%49,1) ameliyat öncesi orta-önemli sol AV kapak yetersizliği bulunmuştur. Ameliyat sonrası ilk 30 gün içinde yapılan ekokardiyografik incelemede orta-önemli sol AV kapak yetersizliği 21 hastada (%39,6) saptanmıştır. Ameliyat yaşı, ameliyat kilosu, Down sendromu varlığı,

ameliyat öncesi dönemde orta-önemli AV kapak yetersizliği, eşlik eden AV kapak anomalisi ve ameliyat sırasında anüloplasti yapılması ile ameliyat sonrası erken dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliği arasındaki ilişki araştırılmış; sadece hastanın Down sendromu olmayışı ile anlamlı ilişki bulunmuştur.

Ten Harkel ve ark. (88) parsiyel ve komplet tipte AVSD nedeni ile ortanca 7 aylık iken ameliyat edilen 164 hastada yapılan bir çalışmada sol AV kapak yetersizliği gelişimi ve yeniden ameliyat için risk etmenleri saptanmaya çalışılmıştır. Uzun dönem izlenen (ortanca 66 ay, dağılım 9 ay-12 yaş) 157 hastadan 111'i komplet, 46'sı parsiyel AVSD imiş. Hastaların ameliyat öncesi dönemde 13'ünde (%8) önemli sol AV kapak yetersizliği olup, onaltı hastada (%10) ameliyat sonrası erken dönemde önemli sol AV kapak yetersizliği saptanmış. Bu 16 hastanın dördünde kapak yetersizliği kendiliğinden gerilemiştir. Ondört hastada da izlem sırasında önemli kapak yetersizliği geliştirmiştir. Ameliyat sonrası önemli kapak yetersizliği gelişen 30 hastanın 15'ine sol AV kapak yetersizliği nedeniyle yeniden ameliyat yapılmıştır. Bu çalışmada uzun süreli izlemde önemli sol AV kapak yetersizliği üzerine etkili olabilecek cinsiyet, Down sendromu varlığı, ameliyat öncesi sol AV kapak yetersizliği, eşlik eden başka kalp anomalileri, ameliyat yaşı ve sol ventrikül çıkış yolu darlığı etmenleri araştırılmış; 'univariate' incelemede ameliyat öncesi önemli sol AV kapak yetersizliği ve hastada Down sendromunun bulunmayışı risk etmenleri olarak saptanmış ancak 'multivariate' incelemede istatistiksel açıdan önemli ilişki bulunmamıştır. Bunun yanısıra yeniden ameliyat yapılmasına etki eden risk etmenleri olarak ameliyat öncesi dönemde ve ameliyattan hemen sonra sol AV kapak yetersizliği varlığı ve sol ventrikül çıkış yolu darlığı saptanmıştır.

Parsiyel ve "intermediate" AVSD tanısı ile ortanca 20 aylık iken ameliyat edilen 87 hastanın incelendiği diğer bir çalışmada, hastaların ameliyat öncesi 31'inde (%36) orta-önemli sol AV kapak yetersizliği saptanmıştır (9). Ameliyat sonrası birinci ay izlemlerinde 87 hastanın 17'sinde (%20) orta-önemli sol AV kapak yetersizliği, ameliyat sonrası altıncı ayda değerlendirilebilen 59 hastanın 12'sinde (%20) orta-önemli sol AV kapak yetersizliği saptanmıştır. Bu hastaların ameliyat sırasındaki kiloları, AVSD tipi, çift orifisli sol AV kapak, sol AV kapağın paraşüt deformitesi, ameliyatta anüloplasti uygulanmış olması ya da Down sendromu varlığı ile orta-önemli sol AV

kapak yetersizliđi arasında iliřki aranmıř; ameliyat sonrası birinci aydaki orta-önemli sol AV kapak yetersizliđi risk etmeni olarak bulunmuřtur.

Çalıřmamızda hastaların ameliyat yařı, cinsiyeti, Down sendromu varlıđı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması, ilk ekokardiyografik incelemede pulmoner hipertansiyon varlıđı hem tüm sol AV kapak yetersizlikleri hem de orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulunmadı. Sadece ilk ekokardiyografik incelemedeki sol AV kapak yetersizliđi son ekokardiyografideki tüm sol AV kapak yetersizlikleri ve orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulundu.

Atriyoventriküler septal defektli hastalar ile ilgili çalıřmalarda en sık yeniden ameliyat nedeni olan sol AV kapak yetersizliđi üzerinde durulmuř, sađ AV kapak yetersizliđi ile ilgili bir veriye ulařılamamıřtır. Çalıřmamızda sađ AV kapak yetersizliđi üzerine de etkili olabilecek risk etmenleri arařtırıldı. Hastaların ameliyat yařı, Down sendromu varlıđı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması, ilk ekokardiyografik incelemedeki sađ AV kapak yetersizliđi, ilk ekokardiyografik incelemede pulmoner hipertansiyon varlıđı ile son ekokardiyografik incelemedeki sađ AV kapak yetersizliđi arasında iliřki gösterilmedi. Sađ AV kapak yetersizliđi ve cinsiyet arasında anlamlı iliřki saptandı. Erkek cinsiyet son ekokardiyografik incelemede sađ AV kapak yetersizliđini dört kat arttırmaktaydı. Ancak regresyon modeli anlamlı olmasına rađmen olası risk etmenlerinin etkisi gösterilemedi.

Kuzey Amerika'da yedi merkezin yaptıđı ortak çalıřmada anüloplasti oranı merkezler arasında önemli farklılık göstermekte ve %3-49 arasında deđiřmekteydi (60). Atriyoventriküler septal defekt tipleri arasında anüloplasti uygulanması açasından farklılık saptanmamıřtır. Ameliyat öncesi dönemde orta-önemli sol AV kapak yetersizliđi olan hastalar, sol AV kapak yetersizliđi olmayan ya da hafif yetersizliđi olan hastalara göre daha fazla anüloplasti olmuřtur. Fakat ameliyat sonrası altıncı aydaki izlemde anüloplastinin kapak yetersizliđini azaltmadıđı gösterilmiřtir. Minich ve ark. (9) çalıřmasında parsiyel ve "intermediate" AVSD'li 87 hastanın 22'sine (%25) anüloplasti yapılmıřtır. Anüloplasti ameliyat öncesi dönemde önemli sol AV kapak yetersizliđi olanlarda daha sıklıkla uygulanmıřtır. Kozak ve ark. (87) çalıřmasında anüloplasti uygulanan hastalarda ameliyat öncesi ve sonrası sol AV kapak yetersizliđi arasında fark saptanmadı. Çalıřmamızda hastaların altısında (%8,1) anüloplasti

uygulanmıştı, bunlardan üçü “intermediate”, üçü komplet AVSD’li idi. Diğer çalışmalara benzer şekilde anüloplastinin sol AV kapak yetersizliğine etkisi görülmedi.

Cerrahi tekniklerin gelişmesiyle pulmoner bant, günümüzde nadir uygulanan bir yöntemdir. Pulmoner arter akım ve basıncını azaltarak kalp yetersizliğini kontrol etme, hastanın büyüme ve gelişmesinin desteklenmesi ve akciğerin tıkalı damarsal hastalığı gelişmesinin önlenmesinde katkıda bulunabilir. Çalışmamızda dört hastaya (%5) ameliyat öncesi dönemde pulmoner bant uygulandı. Pulmoner bant uygulama yaşları 4, 6,7 ve 7,5 ay idi. Pulmoner bant uygulanan hastaların hepsi komplet tipte AVSD’li ve ikisi de Down sendromlu idi. Bu hastalar pulmoner bant yapıldıktan 2-5 ay sonra tüm düzeltme ameliyatı uygulanmış ve iyi durumda izlenmektedirler. Bir çalışmada komplet AVSD’li 21 hastaya ortalama $3,9 \pm 2,8$ aylık iken pulmoner bant uygulanmış, teflon kullanılan 13 hastanın 10’u kaybedilirken Flo Watch pulmoner bant yapılan yedi hasta yaşamıştır. Yaşayan 10 hastanın altısına ortanca 5,1 ay sonra pulmoner debanding ve tüm düzeltme uygulanmış olup, dördü ameliyat beklemektedir (102).

Çalışmamızda ameliyat yaşı ortanca 10 ay (3-180 ay) olup tüm AVSD tipleri içinde komplet AVSD’li hastalarda parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalara göre daha küçüktü. Kuzey Amerika’da yedi merkezde yapılan ortak çalışmada ameliyat yaşları parsiyel AVSD’li hastalarda ortanca 37 ay (15,6-56,4 ay), “intermediate” AVSD’li hastalarda ortanca 37 ay (6-30 ay), komplet AVSD’li hastalarda ortanca 3,6 ay (2,4 -4,8 ay), kanal tipi VSD’li hastalarda ortanca 4,8 ay (3,6-4,8 ay) saptanmıştı (60). Ten Harkel ve ark. (88) çalışmasında parsiyel AVSD’li hastaların ameliyat yaşı ortanca 35 ay (4 ay-15 yaş), komplet AVSD’li hastaların ortanca 5 ay (1 ay-15 yaş) bulunmuştu. Boening ve ark. (103) çalışmasında 121 AVSD’li hastanın (65 komplet, 17 “intermediate”, 39 parsiyel) ameliyat yaşı ortanca 14 ay idi; parsiyel AVSD’de ortanca 72 ay, “intermediate” AVSD’de ortanca 15,6 ay, komplet AVSD’de ortanca 9,6 ay saptanmıştı. Çalışmamızda ameliyat yaşları parsiyel AVSD’li hastalarda ortanca 74 ay (19-180ay), “intermediate” AVSD’li hastalarda ortanca 40 ay (10-104 ay), komplet AVSD’li hastalarda ortanca 7 ay (3-10ay) idi. Komplet AVSD’li hastalarımızın ameliyat yaşı parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan dizine benzer olarak daha küçüktü.

Boening ve ark. (103) çalışmasında 121 AVSD’li hastanın (65 komplet, 17 “intermediate”, 39 parsiyel) ameliyat kilosu ortanca 7,6 kg olup; parsiyel AVSD’de

ortanca 19,2 kg, “intermediate” AVSD’de ortanca 9,1 kg ve komplet AVSD’de ortanca 6 kg olduğu belirtilmişti. Suzuki ve ark. (100) çalışmasında 116 komplet AVSD’li hastanın ameliyat kilosu ortanca 4,8 kg (2,1-23kg) idi. Kozak ve ark. (87) 53 komplet AVSD’li hastanın ameliyat kilosu ortanca 5,3 kg (2,9-13 kg) idi. Çalışmamızda ameliyat kilosu tüm hastalarda ortanca 6,8 kg (4-49 kg), parsiyel AVSD’de ortanca 20 kg (10-49 kg), “intermediate” AVSD’de ortanca 14,5 kg (7,2-25 kg) ve komplet AVSD’de ortanca 5,2 kg (4-7,2 kg) idi. Komplet AVSD’li hastaların ameliyat kilosu yukarıda bahsedilen çalışmalara benzer şekilde parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha düşüktü.

Boening ve ark. (103) çalışmasında 121 AVSD’li hastanın (65 komplet, 17 “intermediate”, 39 parsiyel) toplam izlem süresi ortalama 86 ± 71 ay olup; parsiyel AVSD’de ortalama $112 \pm 76,9$ ay, “intermediate” AVSD’de ortalama $92,6 \pm 73,5$ ay, komplet AVSD’de ortalama $60,6 \pm 63,2$ ay olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda hastaların toplam izlem süresi ortanca 103 ay (28 gün-268 ay) parsiyel AVSD’de ortanca 121 ay (36-223 ay), “intermediate” AVSD’de ortanca 109,5 ay (28 gün-231 ay), komplet AVSD’de ortanca 96 ay (1-268 ay) idi. Atriyoventriküler septal defekt tipleri arasında izlem süresine göre anlamlı farklılık saptanmadı. Bildiğimiz kadarı ile çalışmamız ekokardiyografi ile AV kapak yetersizliğinin en uzun izlem sonuçlarını içermektedir.

Kozak ve ark. (87) çalışmasında 53 komplet AVSD’li hastanın 50’sine (%94,3) çift yama, üçüne (%5,7) tek yama tekniği kullanıldığı bildirilmiş; Boening ve ark. (103) çalışmasında “intermediate” AVSD’li hastaların 11’i (%65) tek yama, altısı (%35) çift yama tekniği ile; komplet AVSD’li hastaların ise 57’si (%86) çift yama ve dokuzu (%14) tek yama ile; Atz ve ark. (104) çalışmasında ise 120 komplet AVSD’li hastanın %18’i tek yama, %72’si çift yama tekniği ile ameliyat edilmiştir. Çalışmamızda ameliyat verilerine ulaşılan 59 hastanın 48’i (%61,5) tek yama, 11’i (%18,6) çift yama tekniği ile ameliyat edildi. Çift yama tekniği komplet tip AVSD’li hastalarda kullanıldı. Güncel çalışmaların birçoğunda çift yama tekniği komplet AVSD’li hastalarda daha fazla uygulanmakta iken, çalışmamızdaki hastalarda tek yama tekniği daha fazla kullanıldı. Tek ve çift yama tekniğinin sol AV kapak yetersizliği üzerine etkisi saptanmadı.

Toplam 121 AVSD’li hastanın ameliyat sonrası uzun dönem (ortalama $7,2 \pm 4,6$ yıl) sonuçlarının değerlendirildiği ve çoğunlukla çift yama tekniği kullanılan Boening

ve ark. (103) çalışmasında orta-önemli sol AV kapak yetersizliği ameliyat sonrası hastaların %6'sında saptanır iken, son kontrolde %20,4'ünde saptanmıştır. Yaşayan 96 hastanın 17'sinde toplam 25 yeniden ameliyat uygulanmıştır. Bizim hastalarımızda orta-önemli sol AV kapak yetersizliği ameliyat sonrası %52,5 iken (%6'sı önemli), ortanca 8,6 yıl sonra %62,2 (%11,5'u önemli) saptandı. Önemli sol AV kapak yetersizliği olan sadece bir hastaya yeniden ameliyat uygulandı. Sol AV kapak yetersizliğinde ameliyat endikasyonları değişik merkezlerde farklı olabilmekle birlikte, yeniden ameliyat olan hasta sayımızın yukarıda belirtilen çalışmadan belirgin düşük olması, tek yama tekniğinin kullanılması ile de ilişkilendirilebilir. Bu konunun aydınlatılması için uzun dönem izlem çalışmalarına gereksinim vardır.

Komplet AVSD'li hastaların cerrahi dönem sonuçlarının olduğu bir çalışmada 120 hastanın 17'sinde atriyal seviyede yama açıklığı olup, sadece bir tanesi 3 mm'den büyüktü. Elli altısının ise ventriküler düzeyde yama açıklığı olup altı ay içinde tüm yama açıklıklarından sadece biri dışında hepsi gerilemişti (104). Minich ve ark. (9) çalışmasında 87 hastadan ameliyat sonrası iki hastada yama açıklığı gözlenmişti, bunlardan biri atriyal seviyede, diğeri ise ventriküler seviyede olup kendiliğinden kapanmıştı. Çalışmamızda ameliyat sonrası yedi hastada (%9,8) yama açıklığı saptandı. Yama açıklığı; iki hastada atriyal, beş hastada ventriküler seviyede idi. Intermediate AVSD'li iki hastada ameliyat sonrası biri atriyal biri ventriküler düzeyde yama açıklığı vardı ve müdahale edilmeksizin her ikisinin de kendiliğinden kapandığı gözlendi. Komplet AVSD'li beş hastada (%6,4) yama açıklığı vardı. Bu hastaların izleminde ventriküler düzeyde yama açıklığı olan üç hastanın yama açıklığı devam etmekte idi, biri kendiliğinden kapandı. Atriyal düzeyde yama açıklığı olan bir hasta ise önemli sol AV kapak yetersizliğine bağlı olarak yeniden ameliyat edildi ve yama açıklığı da kapatıldı.

Ameliyat sonrası görülen kapak sorunlarından hastalarımızda en sık aort yetersizliği saptandı, bunu subaortik darlık, aort kapak darlığı ve sol AV kapak darlığı izledi. Aort yetersizliği altı hastada (%7,6) eşlik etmekteydi ve hepsinde hafif derecede idi. Subaortik darlık iki hastada (%2,5) olup; bir hastada önemli, diğeri hafif idi. Bir hastada hafif aort kapak darlığı ve bir hastada hafif sol AV kapak darlığı eşlik etmekte idi. Minich ve ark.(9) çalışmasında bir hastada subaortik stenoz ve sol AV kapak darlığı gözlendiği bildirilmiştir. Arsdel ve ark. (105) AVSD'li 528 hastaya tüm düzeltme

ameliyatı yapıldığı 12 yıllık dönemde 19 hastanın subaortik stenoz nedeniyle yeniden ameliyat edildiği bildirilmiştir. Boening ve ark. (103) çalışmasında ameliyat sonrası dönemde iki hastada sol AV kapak darlığı geliştiği belirtilmiştir.

Yakın zamanda yapılan çalışmalarda komplet AVSD'li hastalarda çift yama tekniği ile ameliyat edilenlerde ortalama 2,5-7,2 yıl izlem süresinde yeniden ameliyat oranının %6,8-11 arasında değiştiği bildirilmektedir (106-111). Birçok çalışmada da tek yama tekniği ile ameliyat edilenlerde sol AV kapak yetersizliğine bağlı yeniden ameliyat edilme oranı benzer bulunmuştur (112-114). Hanley ve ark. (112) komplet AVSD'li 301 hastalık serisinde (%97'si tek yama ile ameliyat edilmiş) yeniden ameliyat oranını %9 olarak bildirmiştir. Boening ve ark.(103) çift yama tekniği ile ameliyat edilen komplet AVSD'li 95 hastanın ortalama 7,2 yıl izlem süresinde 14'ünde (%9) yeniden ameliyat yapılmıştır. Çalışmamızda bu yayınlardan farklı olarak sol AV kapak yetersizliğine bağlı yeniden ameliyat olan sadece bir hasta vardı ve "intermediate" tipteydi.

Yayınlarda sol AV kapak yetersizliğine bağlı yeniden ameliyat olmanın risk etmenleri arasında çift orifisli sol AV kapak, paraşüt sol AV kapak, sol AV kapak ile ilişkili anomaliler, Down sendromunun olmayışı ve pulmoner hipertansiyon gösterilmiştir (28, 115). Fakat çalışmamızda sol AV kapak yetersizliğine bağlı yeniden ameliyat olan sadece bir hasta olduğu için bu değerlendirme yapılamadı.

Down sendromu tüm hasta grubunda 25 hastada (%32) vardı. On sekiz hastada komplet (%72), yedi hastada (%28) "intermediate" AVSD saptandı. Down sendromlu hastalarda parsiyel AVSD yoktu. Down sendromu olmayan 53 hasta (%68) bulunmaktaydı. Bunlardan 19'u (%36) komplet, 19'u (%36) "intermediate", 15'i (%28) parsiyel AVSD idi. Down sendromu olan ve olmayan hastalar kıyaslandığında, Down sendromlu hastalarda komplet tipte AVSD görülme oranı birçok yayına benzer şekilde daha yüksek saptandı (2, 3, 28). Down sendromlu hastalarda pulmoner hipertansiyonun daha sık olması komplet AVSD'nin daha sık olmasına bağlandı. Down sendromlu hastaların ameliyat yaşı ve ameliyat kilosunun Down sendromu olmayanlara göre düşük bulunması, komplet tipte AVSD'nin daha sık görülmesinden ve bu hastaların daha erken yaşta ameliyat olmasından dolayı idi.

Dizinde Down sendromu olmayan komplet AVSD'li hastalarda çift orifisli sol AV kapak ve tek papiller kas gibi sol AV kapak anomalileri, sağ ventrikül hakimiyeti ve

sol tarafta darlığa neden olan anomaliler daha sık görülmektedir (28, 29). Bizim çalışmamızda Down sendromu olan hastalardan 16'sında (%64) ve Down sendromu olmayan hastaların 23'ünde (%43) AVSD'ye eşlik eden kalp anomalisi bulunmaktaydı ve her iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı.

Çalışmamızda komplet AVSD'li Down sendromlu hastalarda ilk ekokardiyografik incelemede sol AV kapak yetersizliği hastaların %61,1'inde olup; %72,7'sinde hafif, %18,1'inde orta ve %9,2'sinde önemli idi. İzlemede son ekokardiyografide ise sol AV kapak yetersizliği hastaların %94,4'ünde olup; %52,9'unda hafif; %38,8'inde orta ve %8,3'ünde önemli idi. Down sendromu olmayan hastalarda ilk ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği hastaların %63,2'sinde olup; %58,3'ünde hafif; %25'inde orta ve %16,7'sinde önemli idi. İzlemede son ekokardiyografide ise sol AV kapak yetersizliği hastaların %94,1'ünde olup, %62,5'inde hafif; %31,2'sinde orta ve %6,3'ünde önemli idi. Down sendromu olan ve olmayan hastalar arasında sol AV kapak yetersizliği ve dereceleri açısından ilk, ameliyat sonrası ve izlemedeki son ekokardiyografi arasında anlamlı farklılık saptanmadı.

Masuda ve ark.(116) çalışmasında ilk bir yaş içinde ameliyat olan 34'ü Down sendromlu toplam 64 komplet AVSD'li hastanın sol AV kapak yetersizlikleri değerlendirilmiş; hem Down sendromlu hastalarda hem de Down sendromu olmayan hastalarda sol AV kapak yetersizliği ameliyat öncesi, ameliyat sonrası ve izlem sonrası ekokardiyografilerde hem bizim çalışmamıza, hem de diğer bir kaç çalışmaya göre oldukça düşük bulunmuştur (87, 103).

6. SONUÇLAR

1. Atriyoventriküler septal defekt tanısı ile ameliyat edilen toplam 78 hastamızın tanı yaşları 1 gün ile 12 yaş arasında değişmekteydi ve ortancası 6 ay idi.
2. Otuz bir hasta (%39,7) erkek; 47 hasta (%60,3) kızdı (Kız/erkek oranı: 1,5/1).
3. On beş hasta (%19) parsiyel, 26 hasta (%33) “intermediate”, 37 hasta (%47) komplet tipte idi.
4. Hastalarımızın 25’i (%32) Down sendromu, 53’ü (%68) Down sendromu değildi.
5. Yirmi yedi hastada (%36) sekundum ASD, dokuz hastada (%11,5) PDA, sekiz hastada (%10,2) pulmoner darlık, üç hastada (%3,8) ek VSD, üç hastada (%3,8) biküspid aorta, üç hastada (%3,8) çift orifisli sol AV kapak ve bir hastada (%1,2) aort koarktasyonu eşlik etmekteydi.
6. Ameliyat öncesinde dört hastaya pulmoner bant ameliyatı uygulanmıştı.
7. Hastaların ameliyat yaşı ortanca 10 ay (3-180 ay) idi. Komplet AVSD’li hastaların ameliyat yaşı parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha küçüktü.
8. Hastaların ameliyat kilosu tüm hastalarda ortanca 6,8 kg (4-49 kg). Komplet AVSD’li hastaların ameliyat kilosu parsiyel ve “intermediate” AVSD’li hastalardan daha azdı.
9. Ameliyat tekniği ile ilgili verilere ulaşılan 59 hastanın, 48’i (%81,4) tek yama, 11’i (%18,6) çift yama tekniği ile ameliyat edilmişti. Çift yama tekniği komplet tip AVSD’li hastalarda kullanılmıştı.
10. Ameliyat sırasında 6 hastaya (%7,6) anüloplasti yapıldı.
11. Ameliyat sonrası yedi hastada (%9,8) yama açıklığı saptandı. Yama açıklığı; iki hastada atriyal, beş hastada ventriküler seviyede idi. Yama açıklıklarının hepsi küçük idi.
12. Ameliyat sonrası görülen kapak sorunlarından en sık aort yetersizliği saptandı, bunu subaortik darlık, aort kapak darlığı ve sol AV kapak darlığı izledi. Aort yetersizliği altı hastada (%7,6) eşlik etmekteydi ve hepsinde hafif derecede idi. Subaortik darlık iki hastada (%2,5) olup; bir hastada önemli, diğerinde hafif idi. Bir hastada hafif aort kapak darlığı ve bir hastada hafif sol AV kapak darlığı eşlik etmekte idi.

13. İlk ekokardiyografide komplet AVSD'li 37 hastanın 23'ünde (%67,6) atriyoventriküler kapak yetersizliği olup; 15 hastada (%65,2) hafif, beş hastada (%21,7) orta, üç hastada (%13,1) önemli derecede idi. Parsiyel ve "intermediate" AVSD'li 41 hastanın 29'unda (%70,7) sol AV kapak yetersizliği saptandı; 16 hastada (%39) hafif, sekiz hastada (%19,5) orta, beş hastada (%12,1) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 20 hastada (%48,7) olup; 15 hastada (%36,5) hafif, üç hastada (%7,3) orta, iki hastada (%4,8) önemli derecede idi.
14. Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografi bulguları olan toplam 67 hastanın 61'inde (%91) sol AV kapak yetersizliği olup; 29 hastada (%47,5) hafif, 29 hastada (%47,5) orta, üç hastada (%5) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 31 hastada (%46,3) olup; 21 hastada (%69) hafif; sekiz hastada (%24) orta, iki hastada (%7) önemli derecede idi.
15. Son ekokardiyografide sol AV kapak yetersizliği 74 hastada (%97,4) olup; 28 hastada (%37,8) hafif, 37 hastada (%50) orta, dokuz hastada (%12,2) önemli derecede idi. Sağ AV kapak yetersizliği 46 hastada (%60,5) olup; 41 hastada (%89,3) hafif, dört hastada (%8,7) orta, bir hastada (%2) önemli derecede idi.
16. Parsiyel AVSD'li hastalarda ilk ekokardiyografi, ameliyat sonrası ekokardiyografi ve son ekokardiyografideki sol AV kapak yetersizliği dereceleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$).
17. "Intermediate" AVSD'li hastalarda ilk, ameliyat sonrası ve son ekokardiyografideki sol AV kapak yetersizliği dereceleri karşılaştırıldığında; son ekokardiyografideki sol AV kapak yetersizliğinin ilk ekokardiyografidekine göre daha fazla olduğu saptandı.
18. Komplet tip AVSD'li hastalarda ilk ekokardiyografide tek bir anülüs ve orifis olduğu için sağ ya da sol AV kapak yetersizliğinden bahsedilememekte; fakat yetersizlik akımın yönü sağ, sol ya da ortadan olabilmektedir. Akımın yönü ile ameliyat sonrası dönemde sağ ya da sol AV kapak yetersizliği bulunması açısından anlamlı bir ilişki saptanmadı.
19. Komplet AVSD'li hastalarda ilk ekokardiyografideki AV kapak, ameliyat sonrası ve son ekokardiyografideki sol AV kapak yetersizliği dereceleri karşılaştırıldığında; son ekokardiyografideki sol AV kapak yetersizliğinin ilk ekokardiyografideki AV kapak yetersizliğine göre daha fazla olduğu saptandı.

20. Atriyoventriküler septal defektli hastalar ilk ekokardiyografik incelemedeki sağ AV kapak yetersizliği açısından karşılaştırıldığında üç grup arasında anlamlı fark izlenmedi. Parsiyel ve “intermediate” tipteki AVSD’li hastalar arasında ilk ekokardiyografi, ameliyat sonrası ekokardiyografi ve son ekokardiografideki sağ AV kapak yetersizlik dereceleri arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı.
21. Hastaların ameliyat yaşı, cinsiyeti, Down sendromu varlığı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması ve pulmoner hipertansiyon hem hafif-orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri hem de sadece orta-önemli sol AV kapak yetersizlikleri üzerine etkili risk etmeni olarak bulunmadı, sadece ilk ekokardiyografik incelemedeki sol AV kapak yetersizliği her iki duruma etkili risk etmeni olarak bulundu.
22. Hastaların ameliyat yaşı, Down sendromu varlığı, ameliyat tipi, anüloplasti uygulaması, ilk ekokardiyografik incelemedeki sağ AV kapak yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon ile son ekokardiyografik incelemedeki sağ AV kapak yetersizliği arasında ilişki gösterilmedi. Sağ AV kapak yetersizliği ile cinsiyet arasında anlamlı ilişki saptandı. Erkek cinsiyet son ekokardiyografik incelemede sağ AV kapak yetersizliğini dört kat arttırmaktaydı. Ancak regresyon modeli anlamlı olmasına rağmen düşünülen risk etmenlerinin etkisi gösterilemedi.
23. Çalışmamızda iki hastamızda ikincil müdahale gereksinimi oldu; bu hastalardan biri önemli sol AV kapak yetersizliği, diğeri aort koarktasyonu nedeniyle yeniden ameliyat edildi.
24. Down sendromlu hastaların tanı yaşı, ameliyat yaşı ve ameliyat kilosu Down sendromu olmayan hastalara göre daha azdı; cinsiyet açısından farklılık saptanmadı. Down sendromlu hastalarda komplet AVSD ve pulmoner hipertansiyon görülme sıklığı daha yüksekti. Eşlik eden kalp anomalilerinin sıklığı açısından farklılık bulunmadı. İzlem süreleri benzerdi. İlk, ameliyat sonrası ve izlemdeki son ekokardiyografide sağ ve sol AV kapak yetersizlikleri açısından Down sendromu olan ve olmayan hastalar arasında fark saptanmadı.

7. KAYNAKLAR

1. Bernstein D. Epidemiology and genetic basis of congenital heart disease. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, Behrman RE, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.p.1549-50.
2. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-13
3. Samanek M, Slavik Z, Zborilova B, Hrobonova V, Voriskova M, Skovranek J. Prevalence, treatment and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 205-11.
4. Cetta F, Minich LL, Edwards W, Dearani JA, Puga FJ. Atrioventricular septal defects. In: AllenHugh D, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2008. p. 647-67.
5. Ebels T, Elzenga N, Anderson RH, Pediatric Cardiology, Atrioventricular septal defects. In Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Wernovsky G, editors. *Pediatric Cardiology*. London: Elsevier Saunders; 2009.p. 553-89.
6. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 6: 24-6.
7. Singh RR, Warren PS, Reece TB, et al. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1598-602.
8. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL. The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. *Surgery* 1955; 38: 11-29
9. Minich LL, Atz AM, Colan SD, et al. Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 530 -6.

10. Cook AC, Allan LD, Anderson RH, et al. Atrioventricular septal defect in fetal life: a clinico pathological correlation. *Cardiol Young* 1991; 1: 334-43.
11. Allan LD, Sharland GK, Milburn A, et al. Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1452-8.
12. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, et al. Birth weight and cardiovascular malformations: a population based study. The Baltimore Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1991; 133: 1273-81.
13. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart* 2006; 92: 1879-85.
14. Barlow GM, Chen X, Shi ZY, et al. Down syndrome congenital heart disease: a narrowed region and a candidate gene. *Genet Med* 2001; 3: 91-101.
15. Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA, et al. Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up review. *Int J Cardiol* 2016; 202: 784-95.
16. Van Mierop LH, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962; 43: 71-83.
17. Wenink AC, Zevallos JC. Developmental aspects of atrioventricular septal defects. *Int J Cardiol* 1988; 18: 65-78.
18. Eisenberg LM, Markwald RR. Molecular regulation of atrioventricular valvuloseptal morphogenesis. *Circ Res* 1995; 77: 1-6.
19. Webb S, Anderson RH, Brown NA. Endocardial cushion development and heart loop architecture in the trisomy 16 mouse. *Dev Dyn* 1996; 206: 301-9.
20. Boyer AS, Runyan RB. TGF beta Type III and TGF beta Type II receptors have distinct activities during epithelial mesenchymal cell transformation in the embryonic heart. *Dev Dyn* 2001; 221: 454-9.
21. Ma L, Lu MF, Schwartz RJ, Martin JF. Bmp2 is essential for cardiac cushion epithelial mesenchymal transition and myocardial patterning. *Development* 2005; 132: 5601-11.

22. Song L, Zhao M, Wu B, et al. Cell autonomous requirement of endocardial Smad4 during atrioventricular cushion development in Mouse embryos. *Dev Dyn* 2011; 240: 211-20.
23. Saltık L, Komplet atriyoventriküler septal defekt: Anatomi, patoloji ve cerrahi zamanlama. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2011; 19: 1-5.
24. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, Ho SY. Surgical anatomy of atrioventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16: 497-502.
25. Meisner H, Guenther T. Atrioventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 276-81.
26. Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves, *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296–308.
27. Van RP, Papagiannis J, Bar-El YI, et al. The heart in Down syndrome pathologic anatomy, In: Marino B, Pueschel S.M, editors. *Heart disease in persons with Down syndrome*, Baltimore 1996, p. 69–110.
28. Marino B, Vairo U, Corno A, et al. Atrioventricular canal in Down syndrome. Prevalence of associated cardiac malformations compared with patients without Down syndrome. *Am J Dis Child* 1990; 144: 1120-2.
29. Digilio MC, Marino B, Toscano A, Giannotti A, Dallapiccola B. Atrioventricular canal defect without Down syndrome: a heterogeneous malformation. *Am J Med Genet* 1999; 85: 140-6.
30. Thiene G, Wenink AC, Frescura C, et al. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 928-37.
31. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, et al. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 593–601.

32. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg* 1979; 27: 104–11.
33. Silverman NJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Atrioventricular septal defects: cross-sectional echocardiographic and morphologic comparisons. *Int J Cardiol* 1986; 13: 309-31.
34. Sulafa AK, Tamimi O, Najm HK, Godman MJ. Echocardiographic differentiation of atrioventricular septal defects from inlet ventricular septal defects and mitral valve clefts. *Am J Cardiol* 2005; 95: 607–10.
35. Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM, Rychik J. Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *J am Coll Cardiol* 1996; 28: 1017-23.
36. Smallhorn JF. Cross-sectional echocardiographic assessment of atrioventricular septal defect: basic morphology and preoperative risk factors. *Echocardiography* 2001; 18: 415-32.
37. Fleishman CE, Tugertimur A. Clinical manifestations, pathophysiology and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Available from: URL:<http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects>.
38. Snider AR. Defects in cardiac septation. In: Ritter SB, Serwer GA, editors. *Echocardiography in Pediatric Heart Disease*. St. Louis: Mosby; 1997.p.281.
39. Misumi H, Imai Y, Ishihara K, et al. Surgical treatment of double orifice mitral valve in atrioventricular septal defect. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1993; 41: 221-6.
40. Sharma V, Burkhart HM, Schaff HV, Cabalka AK, Grogan MA, Dearani JA. Double-orifice left atrioventricular valve in patients with atrioventricular septal defects: surgical strategies and outcome. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 2017-20.
41. Anderson RH, Baker EJ, Ho SY, et al. The morphology and diagnosis of atrioventricular septal defects. *Cardiol in the Young* 1991; 1: 290-305.

42. David I, Castaneda AR, Van Praagh R. Potentially parachute mitral valve in common atrioventricular canal: pathological anatomy and surgical importance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 178-86.
43. Sigfússon G, Ettetdgui JA, Silverman NH, Anderson RH. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation? *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 508-15.
44. Chin AJ, Bierman FZ, Sanders SP, et al. Subxyphoid 2 dimensional echocardiographic identification of left ventricular papillary muscle anomalies in complete common atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1695-9.
45. Haworth SG. Pulmonary vascular bed in children with complete atrioventricular septal defect: relation between structural and hemodynamic abnormalities. *Am J Cardiol* 1986; 57: 833-9
46. Davey BT, Rychik J. The natural History of Atrioventricular Valve Regurgitation Throught Fetal Life in Patients with Atrioventricular Canal Defects. *Pediatr Cardiol* 2016; 37: 50-4.
47. Calabro R, Limongelli G. Complete atrioventricular canal. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1: 8.
48. Fleishman CE, Marx GR, Atrioventricular canal defects, In: Crawford MH, DiMarco J.P, Paulus WJ editors. *Cardiology*. Philadelphia: Elsevier; 2010.p. 1561–71.
49. Chi TPL, Krovetz LJ. The pulmonary vascular bed in children with Down syndrome. *J Pediatr* 1975; 86: 533-8.
50. Yamaki S, Yasui H, Kado H, et al. Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1503-6.
51. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ. Down's syndrome, complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 115-21.

52. Pan G, Song L, Zhou X, et al. Complete atrioventricular septal defect: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique in infants. *J Card. Surg* 2014; 29: 251–5.
53. Crawford FA Jr, Stroud MR. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1621-9.
54. Kim HK, Kim WH, Hwang SW, et al. Predictive value of intraoperative transoesophageal echocardiography in complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 56-9
55. Ong J, Christian P, Udekem Y, et al. Repair of atrioventricular septal defect associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: 30 Years of Experience. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 172-8
56. Prifti E, Bonacchi M, Bernabei E, et al. Repair of complete atrioventricular septal defects in patients weighing less than 5 kg. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1717–26.
57. Kogon BE, Butler H, McConnell M, et al. What is the optimal time to repair atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice? *Cardiol Young* 2007; 17: 356–9.
58. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M, Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 6: 24–6.
59. Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, et al. Atrioventricular septal defects: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery database of the society of thoracic surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1: 68–77.
60. Kaza A, Colan SD, Jagers J, et al. Surgical interventions for atrioventricular septal defect subtypes: the pediatric heart network experience. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 1468–75.
61. Bowman JL, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Should repair of partial atrioventricular septal defect be delayed until later in childhood? *Am J Cardiol* 2014; 114: 463–7.

62. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31: 2915–57.
63. Erikssen G, Liestol K, Seem E, et al. Achievements in congenital heart defect surgery: a prospective, 40-year study of 7038 patients. *Circulation* 2015; 131: 337–46.
64. Bakhtiary F, Takacs J, Cho MY, et al. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1239–43.
65. Vohra HA, Chia AX, Yuen HM, et al. Primary biventricular repair of atrioventricular septal defects: an analysis of reoperations. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 830–7.
66. Harmandar B, Aydemir NA, Karaci AR, et al. Results for surgical correction of complete atrioventricular septal defect: associations with age, surgical era, and technique. *J Card Surg* 2012; 27: 745–53.
67. Gunther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, et al. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 754–9.
68. Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, et al. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 1554–61.
69. St Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, et al. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 2526–31.
70. Miller A, Siffel C, Lu C, et al. Long-term survival of infants with atrioventricular septal defects. *J Pediatr* 2010; 156: 994–1000.
71. Bull C, Rigby ML, Shinebourne EA. Should management of complete atrioventricular canal defect be influenced by coexistent Down syndrome? *Lancet* 1985; 325: 1147–9.

72. Dunlop KA, Mulholland HC, Casey FA, et al. A ten year review of atrioventricular septal defects. *Cardiol Young* 2004; 14: 15–23.
73. Reller MD, Morris CD, Is Down syndrome a risk factor for poor outcome after repair of congenital heart defects? *J Pediatr* 1998; 132: 738–41.
74. Vet TW, Ottenkamp J. Correction of atrioventricular septal defect. Results influenced by Down syndrome? *Am J Dis Child* 1989; 143: 1361–5.
75. Lacour-Gayet F, Bonnet N, Piot D, et al. Surgical management of atrioventricular septal defects with normal caryotype. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 466–72.
76. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, et al. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 2038-46.
77. Monro JL, Alexiou C, Salmon AP, et al. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 511-20.
78. Al-Hay AA, MacNeill SJ, Yacoub M, et al. Complete atrioventricular septal defect, Down syndrome, and surgical outcome: risk factors. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 412–21.
79. Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Koolbergen DR, et al. Long-term results of reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defects, *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 849–55.
80. Stulak JM, Burkhart HM, Dearani JA, et al. Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: a 45-year single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1352–9.
81. Birim O, Van GM, Jong PL, et al. Outcome after reoperation for atrioventricular septal defect repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009; 9: 83–7.
82. Alsoufi B, Al-Halees Z, Khouqeer F, et al. Results of left atrioventricular valve reoperations following previous repair of atrioventricular septal defects. *J Card Surg* 2010; 25: 74–8.

83. Calkoen EE, Westenberg JJ, Kroft LJ, et al. Characterization and quantification of dynamic eccentric regurgitation of the left atrioventricular valve after atrioventricular septal defect correction with 4D Flow cardiovascular magnetic resonance and retrospective valve tracking. *J Cardiovasc Magn Reson* 2015; 17: 8.
84. Brown JW, Fiore AC, Ruzmetov M, et al. Evolution of mitral valve replacement in children: a 40-year experience. *Ann Thorac Surg* 2011; 93: 626–33.
85. Patel SS, Burns TL, Kochilas L, Early outcomes and prognostic factors for left atrioventricular valve reoperation after primary atrioventricular septal defect repair. *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 129–40.
86. Pontailler M, Kalfa D, Garcia E, et al. Reoperations for left atrioventricular valve dysfunction after repair of atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014; 45: 557–62.
87. Kozak MF, Kozak AC, Marchi CH, et al. Factors associated with moderate or severe left atrioventricular valve regurgitation within 30 days of repair of incomplete atrioventricular septal defect. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2015; 30: 198-204.
88. Ten Harkel AD, Cromme Dijkhuis AH, Heinerma BC, et al. Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 607-12.
89. Tlaskal T, Hucin B, Marek J, et al. Individualized repair of the left atrioventricular valve in spectrum of atrioventricular septal defect. *J Cardiovasc Surg* 1997; 38: 233–9.
90. Aubert S, Henaine R, Raisky, et al. Atypical forms of isolated partial atrioventricular septal defect increase the risk of initial valve replacement and reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 223–8.
91. Kanani M, Elliott M, Cook A, Juraszek A, Devine W, Anderson RH. Late incompetence of the left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defects: the morphologic perspective. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 640–94.

92. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC et al. ACC/AHA Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. Executive Summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients With Valvular Heart Disease). *J Heart Valve Dis.* 1998; 7: 672-707.
93. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA / ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol* 2014; 63: 2438-88.
94. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E et al. American Society of Echocardiography. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional an Doppler echocardiography, *J Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 777-802.
95. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. Endocardial cushion defect. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *J Pediatrics* 1980; 65: 441-4.
96. Reller MD, Strickland MJ, Riehle Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153: 807-13.
97. Loffredo CA, Hirata J, Wilson PD, et al. Atrioventricular septal defects: possible etiologic differences between complete and partial defects, *Teratology* 2001; 63: 87-93.
98. Anderson RH, Ho SY, Falcao S, et al. The diagnostic features of atrioventricular septal defect with common atrioventricular junction. *Cardiol Young* 1998; 8: 33-49.
99. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, et al. Genetic Basis for Congenital Heart Defects: Current Knowledge: a Scientific Statement from the American Heart Association Congenital cardiac defects committee, council on cardiovascular disease in the young: Endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 3015-38.

100. Suzuki T, Edward L, Devaney EJ, et al. Results of definitive repair of complete Atrioventricular Septal Defect in Neonates and Infants *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 596-603.
101. Lange R, Guenther T, Busch R, Hess J, Schreiber C. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 304-10.
102. Dhannapuneni R, Gladman G, Kerr S, et al. Complete atrioventricular septal defect: Outcome of pulmonary artery banding improved by adjustable device. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 141: 179-82.
103. Boening A, Scheewe J, Heine K, et al. Long term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 167-73.
104. Atz M, Hawkins J, Lu M, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 141: 1371-9.
105. Van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, et al. Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1534-42.
106. Prifti E, Bonacchi M, Baboci A, Giunti G, Krakulli K, Vanini V. Surgical outcome of reoperation due to left atrioventricular valve regurgitation after previous correction of complete atrioventricular septal defect. *J Card Surg* 2013; 28: 756-63.
107. Bogers AJJC, Akkersdijk GP, De Long PL, et al. Results of primary two-patch repair of complete atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 473-9.
108. Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, et al. Repair of complete atrioventricular canal defects: Results with the two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 530-37.

109. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dahnert I, et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 519–25.
110. Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve: Early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 614-21.
111. Michielon G, Stellin G, Rizzoli G, et al. Repair of complete common atrioventricular canal defects in patients younger than four months of age. *Circulation* 1997; 96: 316–22.
112. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, et al. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy: Twenty- year trends. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387–97.
113. Reddy VM, McElhinney DB, Brook MM, et al. Atrioventricular valve function after single patch repair of complete atrioventricular septal defect in infancy: How early should repair be attempted? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1032–40.
114. Capouya ER, Laks H, Drinkwater DC, et al. Management of the left atrioventricular valve in the repair of complete atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 196–203.
115. De Biase L, Di Ciommo V, Ballerini L, Bevilaqua M, Marceletti C, Marino B. Prevalance of left sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without Down’s syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 57: 1687-8.
116. Masuda M, Kado H, Tanoue Y, et al. Does Down syndrome affect the long term results of complete atrioventricular septal defect when the defect is repaired during the first year of life? *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27: 405-09.