

T.C
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**İZOLE VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTLİ
ÇOCUKLARDA CERRAHİ ÖNCESİ VE SONRASI AORT
KAPAK PROLAPSUSU VE/VEYA YETERSİZLİĞİNİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. İsmail Kürşad GÖKCE

SAMSUN-2008

T.C
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**İZOLE VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKLİ
ÇOCUKLARDA CERRAHİ ÖNCESİ VE SONRASI AORT
KAPAK PROLAPSUSU VE/VEYA YETERSİZLİĞİNİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. İsmail Kürşad GÖKCE

TEZ DANIŞMANI

Yrd.Doç.Dr. Metin SUNGUR

SAMSUN-2008

TEŞEKKÜR

Bu çalışmanın düzenlenmesinde ve tüm aşamalarında bana yol gösteren. Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı öğretim üyeleri Prof. Dr. Kemal BAYSAL ve Prof. Dr. Nazlıhan GÜNAL'a,

Çalışmaya önemli katkıları olan tez hocam Yrd. Doç. Dr. Metin SUNGUR'a,
Eğitimimde büyük emekleri olan Pediatri Anabilim Dalı'nın tüm öğretim üyelerine,

Birlikte çalıştığım fedakar ve özverili pediatri asistanlarına
İntörn hekim arkadaşlarıma,
Pediatri çalışanlarına,
teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Ülkemizde ve batı toplumlarında izole ventriküler septum defekti ve aort yetersizliği birlikteliği %5,5 - 9,4 arasındadır. Bu birliktelik önemlidir çünkü ventriküler septum defektine eşlik eden aort yetersizliği ilerleyicidir. Bu hastalar erken yaşlarda aort kapak değişimine ve yaşam boyu antikoagulan tedaviye ihtiyaç duyabilir.

Ekim 1986 ile Aralık 2006 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Polikliniğinde toplam 1438 hasta izole ventriküler septum defekti tanısı alıp bunların 79'unda (%5,5) aort yetersizliği tesbit edildi. Ekokardiyografi ile izole ventriküler septum defekti tanısı alan bu hastaların 261'ine (%18) anjiokardiyografik inceleme yapıldı ve 212 (%14,7) hastaya cerrahi kapatma kararı alındı. Anjiokardiyografik inceleme yapılan 261 hastanın 41'inde (%15,7) sadece AVP, 63 (%24) hastada AVP ve aort yetersizliği, 5 (%1,9) hastada ise sadece aort yetersizliği vardı.

Anjiokardiyografik inceleme sonrası cerrahi kapatma kararı alınan 212 hastanın ameliyat notlarına ulaşılan, cerrahi öncesi ve sonrası poliklinik takipleri yapılan 124'ünün (%58,5) dosya bilgileri değerlendirildi. Bu 124 hastanın cerrahi öncesi izlemde 20'sinde (%16) izole aort valv prolapsusu, 43'ünde (%34,6) aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği tesbit edildi. İzole aort yetersizliği olan hasta yoktu.

Çalışmamızda izole aort valv prolapsusu olan 20 hastanın cerrahi kapatma sonrası 16'sında (%80) aort valv prolapsusu düzeldi. Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve cerrahi sonrası takipleri yapılan 37 hastanın 17'sinde (%46) cerrahi sonrası aort yetersizliği düzeldi, 20 (%56) hastada ise aort yetersizliği devam etti. Hastaların hiçbirinde cerrahi kapatma sonrası aort yetersizliği'nin şiddetinde artış olmadı. Cerrahi kapatma sonrası aort yetersizliği düzelen ve devam eden hastalar karşılaştırıldığında aort yetersizliği devam eden hastaların ortalama cerrahi kapatma yaşı daha ileri olsa da çalışmamızda cerrahi sonrası aort yetersizliği devamlılığı için istatistiksel olarak anlamlı bulunan tek risk faktörü defektin direkt sütürle kapatılmasıdır.

Çalışmamızda sadece septal defektin kapatılması ile perimembranöz ventriküler septum defekti ve aort yetersizliği birlikteliğinde aort yetersizliğindeki ilerleyişin önlendiği ve hastaların %46'sında aort yetersizliğinin tamamen düzeldiği tesbit edildi. Böylece aort yetersizliği geliştikten kısa süre sonra, henüz kapak deformitesi ilerlemeden yapılacak olan tek başına cerrahi kapatmanın perimembranöz

ventriküler septum defekti ve aort yetersizliđi birlikteliđinde aort yetersizliđinin düzelmesinde etkili bir yöntem olduđu görüldü.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler septum defekti, aort yetersizliđi, cerrahi kapatma

ABSTRACT

Ventricular septal defect and aortic insufficiency coexistence has 5,5 - 9,4 % prevalence in both our country and in the western countries. This coexistence has clinical significance due to the progressive character of the aortic insufficiency when it is coexistent with the ventricular septal defect. These patients may need aortic valvular replacement in the early ages and lifelong anticoagulant treatment.

In the pediatric cardiology outpatient clinics of our hospital, 1438 patients were diagnosed with ventricular septal defect between October 1986 and December 2006 and in 79 (5.5%) of them coexistent aortic insufficiency was detected. The patients had the diagnosis of isolated ventricular septal defect with the help of echocardiography. 261 (18%) of these patients underwent angiographic evaluation and 212 (14.7%) of them were decided to be performed surgical closure. Among the 261 patients that have angiographic evaluation, 41 (15.7%) patients had isolated aortic valve prolapse, 63 (24%) had aortic valve prolapse and aortic insufficiency and 5 (1.9%) had isolated aortic insufficiency.

Among the 212 patients that were treated with surgical closure, 124 (58.5%) patients had available data on surgical procedures and postoperative follow up. When these data were evaluated 20 (16%) patients had isolated AVP, 43 (34.6%) patients had aortic valve prolapse and aortic insufficiency, and none of the patients had isolated aortic insufficiency.

Among the 20 isolated aortic valve prolapse patients that underwent surgical closure, 16 (80%) patients had successful surgical results. Among the 37 patients that were operated for aortic insufficiency and had postoperative follow up, 17 (46%) had successful surgical results and 20 (56%) patients had persistent aortic insufficiency but none of the patients had progression in the degree of aortic insufficiency. The patients who were performed surgical closure of aortic insufficiency were divided into two groups according to surgical success. Even though mean age of the patients whose aortic insufficiency persisted after surgery is found to be higher, the only parameter that is statistically significant for persistent aortic insufficiency after surgery is the use of single suture closure technique.

In this study, in the group of patients who had coexistent perimembranous ventricular septal defect and aortic insufficiency, it is seen that after surgical closure of

the ventricular septal defect, progression rate of aortic insufficiency was diminished and even in 46% of patients complete cure from aortic insufficiency is detected. By this way, it is seen that, solely surgical closure is an effective treatment modality for the group of patients who has ventricular septal defect and aortic insufficiency, when it is performed just after development of aortic insufficiency but before valvular deformity occurred.

Key Words: Ventricular septal defect, aortic insufficiency, surgical closure

SİMGELER VE KISALTMALAR

ASD:	Atriyal septum defekti
AVP:	Aort valv prolapsusu
AVR:	Aort valv replasmanı
AV:	Atriyoventriküler
AY:	Aort yetersizliği
DCJA:	Doubly comitted juksta arteryal
OPAP:	Ortalama pulmoner arter basıncı
PAB:	Pulmoner arter bantlama
PH:	Pulmoner hipertansiyon
PDA:	Patent duktus arteriyosus
PFO:	Patent foramen ovale
PVR:	Pulmoner vasküler rezistans
Rp:	Pulmoner damar direnci
Rs:	Sistemik damar direnci
SAR:	Subaortik ridge
SPAP:	Sistolik pulmoner arter basıncı
SD:	Standart sapma
SPSS:	Statistical Program in Social Sciences
TÖE:	Transözofageal ekokardiografi
VSA:	Ventriküler septum anevrizması
VSD:	Ventriküler septum defekti
Qp:	Pulmoner kan akımı
Qs:	Sistemik kan akımı

İÇİNDEKİLER

	<u>Sayfa No</u>
TEŞEKKÜR	II
ÖZET	III
ABSTRACT	V
SİMGELER VE KISALTMALAR	VII
İÇİNDEKİLER	VIII
ŞEKİLLER	X
TABLolar	XII
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. TANIM VE TARİHÇE	3
2.2. VENTRİKÜLER SEPTUMUN EMBRİYOLOJİSİ	3
2.3. ETİYOLOJİ	4
2.4. EPİDEMİYOLOJİ	4
2.5. VENTRİKÜLER SEPTUMUN ANATOMİSİ	5
2.6. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTLERİNDE SINIFLAMA	6
2.6.1. Perimembranöz Ventriküler Septum Defektleri	8
2.6.2. Müsküler Ventriküler Septum Defektleri	10
2.6.3. Doubly Committed Juksta-Arteryel Ventriküler Septum Defektleri	10
2.7. FİZYOLOGİ	13
2.8. KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR	14
2.8. TANI	16
2.8.1. Elektrokardiografi	16
2.8.2. Telekardiografi	17
2.8.3. Ekokardiografi	18
2.8.4. Kalp kateterizasyonu (Anjiokardiyografi)	21
2.9. MEDİKAL TEDAVİ	21
2.10. HASTA YÖNETİMİ VE CERRAHİ	23
2.11. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTLERİNİN DOĞAL SEYRİ	24
2.12. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTİ VE AORT YETERSİZLİĞİ	27

3. HASTALAR VE YÖNTEM	32
3.1. HASTALAR	32
3.2. YÖNTEM	33
3.2.1. Ekokardiografik inceleme	34
3.2.2. Anjiokardiyografik inceleme	35
3.2.3. Cerrahi kapama işlemi	36
3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME	36
4. BULGULAR	37
4.1. HASTALAR	37
4.2. CERRAHİ ÖNCESİ TAKİPTE AORT VALV PROLAPSUSU VE AORT YETERSİZLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	42
4.3. CERRAHİ SONRASI TAKİPTE AORT VALV PROLAPSUSU VE AORT YETERSİZLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	51
4.4. CERRAHİ SONRASI ERKEN DÖNEMDE KAYBEDİLEN HASTA VERİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	58
5. TARTIŞMA	62
6. SONUÇLAR	71
7. KAYNAKLAR	73

ŞEKİLLER

Sayfa No

Şekil 1.	Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve müküler septumun bölümleri.	6
Şekil 2.	Modifiye Soto sınıflamasında sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektlerin ventriküler septumdaki konumları	11
Şekil 3.	Ventriküler septum defektlerinin sağ ventrikül tarafından görünümü.	13
Şekil 4.	Ventriküler septum defektlerinde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği gelişimi	28
Şekil 5.	Anjiokardiyografik inceleme yapılan hastalarda aort kapak komplikasyonları	37
Şekil 6.	Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı	38
Şekil 7.	Ventriküler septum defektli hastaların tanı yaşlarına göre dağılımı	38
Şekil 8.	Hastaların tanı sırasındaki vucut ağırlık persentillerine göre dağılımı	39
Şekil 9.	Ventriküler septum defekti tiplerinin dağılımı	40
Şekil 10.	Ventriküler septum defektlerinin büyüklüklerine göre dağılımı	41
Şekil 11.	Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte gelişen aort kapak prolapsusunun dağılımı	42
Şekil 12.	Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte gelişen aort yetersizliğinin dağılımı	44
Şekil 13.	Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastaların defekt büyüklüklerine göre karşılaştırılması	46
Şekil 14.	Hafif, orta ve şiddetli aort yetersizliği olan hastalarda pulmoner ve sistemik akımlar oranı.	48
Şekil 15.	Cerrahi öncesi aort yetersizliği gelişen hastaların aort yetersizliği saptanma yaşları	50
Şekil 16.	Cerrahi kapatmanın aort yetersizliğine etkisi	52
Şekil 17.	Cerrahi kapatma yönteminin aort yetersizliğinin	

	seyrine etkisi	54
Şekil 18.	Defekt boyutunun cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi	55
Şekil 19.	Subaortik ridge varlığının aort yetersizliğinin seyrine etkisi	56
Şekil 20.	Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastaların cerrahi kapatma yaşlarının karşılaştırılması	57
Şekil 21	Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında pulmoner hipertansiyonun dağılımı	

TABLolar

Sayfa No

Tablo I.	Ventriküler septum defektlerinin interventriküler septumdaki konumlarına ve uzanımlarına göre sınıflaması	11
Tablo II.	Moss tarafından sunulan sınıflama	12
Tablo III.	Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı ile VSD boyutunun değerlendirilmesi	19
Tablo IV.	Ventriküler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları	25
Tablo V.	Ventriküler septum defekti ile birlikte olan aort yetersizliğinin anatomi ve patolojisi	29
Tablo VI.	Aort yetersizliğinin doppler ekokardiyografi verileri ile değerlendirilmesi	30
Tablo VII.	İzole VSD tanısı ile anjiokardiyografi yapılan hastaların Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi konsey kararları.	32
Tablo VIII.	Aort yetersizliğinin ekokardiyografik olarak derecelendirilmesi	34
Tablo IX.	Hastaların tanı, kateter ve ameliyat yaşları ile cerrahi sonrası ortalama takip süreleri	39
Tablo X.	Ventriküler septum defekti tiplerinin dağılımı	40
Tablo XI.	Ventriküler septum defektine eşlik eden lezyonlar	42
Tablo XII.	Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte aort kapak komplikasyonlarının dağılımı	43
Tablo XIII.	Ventriküler septum defekti tiplerine göre aort valv prolapsusunun dağılımı	43
Tablo XIV.	Prolabe aort kapakçığının VSD tiplerine göre dağılımı	44
Tablo XV.	Ventriküler septum defekti tiplerine göre aort yetersizliğinin dağılımı	45
Tablo XVI.	Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastaların defekt büyüklüklerinin karşılaştırılması	45

Tablo XVII.	Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan hastaların aort yetersizliği olmayan hastalarla karşılaştırılması	47
Tablo XVIII.	Hafif, orta ve şiddetli aort yetersizliği olan hastalarda pulmoner ve sistemik akımlar oranı	47
Tablo XIX.	Tanıda aort yetersizliği olan hastaların tanıda aort yetersizliği olmayan hastalarla karşılaştırılması	49
Tablo XX.	Cerrahi öncesi tanıda ve takipte aort yetersizliği gelişen hastalarda aort yetersizliğinin saptanma yaşı	50
Tablo XXI.	Cerrahi kapatma sonrası aort yetersizliğinin seyri	51
Tablo XXII.	Cerrahi sonrası aort yetersizliği düzelen ve devam eden hastaların demografik ve hemodinamik özelliklerinin karşılaştırılması	53
Tablo XXIII.	Cerrahi kapatma yönteminin cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi	54
Tablo XXIV.	Defekt boyutunun cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi	55
Tablo XXV.	Defekt tiplerinin cerrahi sonrası aort yetersizliği düzelen ve devam eden hastalar arasında dağılımı	55
Tablo XXVI.	Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastalarda subaortik ridge sıklığı	56
Tablo XXVII.	Subaortik ridge varlığının cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi	56
Tablo XXVIII.	Düzenli takiplerde aort yetersizliği gelişen hastalarla ilk tanıda aort yetersizliği olan ya da düzensiz takipte aort yetersizliği gelişen hastaların cerrahi sonrası aort yetersizliği seyri	57
Tablo XXIX.	Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hasta verilerinin yaşayan hastalarla karşılaştırılması	59
Tablo XXX.	Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında pulmoner hipertansiyonun dağılımı	60

Tablo XXXI. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşıyan hastalar arasında defekt boyutlarının dağılımı	60
Tablo XXXII. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşıyan hastalar arasında atriyal septum defektlerinin dağılımı	61

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Ventriküler septum defektlerinin (VSD) aort yetersizliği (AY) ile birlikteliği ilk kez Laubry ve Pezzi tarafından 1933'de sunulmuştur (1). AY ile birlikte olan VSD'ler sıklıkla subpulmonik veya perimembranözdür. Subpulmonik VSD'lerde aort yetersizliği gelişme sıklığı perimembranöz defektlere göre daha fazladır.

Müsküler outlet, suprakristal, infundibuler ya da konal olarak da adlandırılan subpulmonik VSD'ler batı toplumlarındaki defektlerin %5-8'ini oluştururken uzakdoğu ülkelerindeki VSD'lerin %21-30'unu oluşturur. Müsküler outlet VSD'ler ile birlikte olan AY'nin klinik seyri hakkında çok sayıda çalışma vardır. Müsküler outlet defektlerde ilk onsekiz yılda yaşla birlikte aort valv prolapsusu (AVP) ve AY sıklığının arttığı gösterilmiştir (53). Perimembranöz defektlerle birlikte görülen AY'nin seyri ise daha az aydınlatılmıştır. Mevcut çalışmalar perimembranöz defektlere eşlik eden AY'nin de ilerleyici olduğunu göstermektedir. Müsküler outlet defektlerde genel yaklaşım defektin erken dönemde AVP veya AY saptandığında kapatılması yönündedir (20, 104). Bu hastalarda AVP ortaya çıktıktan 3-4 yıl sonra kapak harabiyetinin olduğu, prolabe kapağın immobil hale geldiği ve sadece defektin kapatılmasının yeterli olmayıp birlikte valvüloplastisinde yapılması gerektiği bildirilmiştir (53). Perimembranöz VSD'li hastalarda AVP'nin ortalama gelişme zamanı ve AY'ye ilerleme hızı belirsizdir. Bu hastalarda cerrahi kapatmanın yaşı netleşmemiş ve öneriler bu hastaların yakın ekokardiyografik takiplerinin yapılması ve aort yetersizliğinin ilerlemesi durumunda septal defektin kapatılması yönündedir (20). Yine perimembranöz defektlerde VSD onarımı sonrası AY şiddetindeki değişiklikleri inceleyen çalışmaların çoğu küçük cerrahi serilerdir ve bu hastalar sıklıkla valvüloplasti veya aort valv replasmanı (AVR) yapılmış olan hastalardır (72).

Biz önceki çalışmalara göre daha geniş bir hasta grubunu içeren çalışmamızda cerrahi öncesi takipte AY gelişiminde etkili olabilecek faktörleri belirlemeyi, perimembranöz VSD'lerde AVP'nin AY'ye ilerleme süresini, sadece VSD kapatılmasının AVP ve AY'nin cerrahi sonrası seyrine olan etkisini değerlendirmeyi amaçladık. Çalışmamızda endokardit olan iki hasta dışında tüm hastalara cerrahi öncesi anjiokardiyografik çalışma yapılmış ve hastaların hemodinamik verileri değerlendirilerek cerrahi öncesi dönemde AY gelişmesine olan etkisi araştırılmıştır.

Literatürde perimembranöz defektlerde hemodinamik özelliklerin AY gelişimine olan etkisini arařtıran çalıřmalar sınırlı sayıdadır (24,104).

Ayrıca çalıřmamızda cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastaların demografik, ekokardiyografik ve hemodinamik verilerini yařayan hastalarla karşılařtırılarak erken dönem mortaliteye etkisi olan faktörleri belirlemeyi amaçladık.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. TANIM VE TARİHÇE

Ventriküler septum defekti (VSD), sağ ve sol ventrikülü ayıran septuma yerleşen, bir ya da daha fazla sayıda olabilen açıklıklar olarak tanımlanabilir. İlk kez Henri Roger 1879'da küçük, izole VSD'nin tipik üfürümünün uzun bir yaşamla olan birlikteliğini tanımlamış, Eisenmenger tarafından 1897'de siyanoz ve pulmoner hipertansiyonu olan bir olgunun postmortem bulguları sunulmuştur. Daha sonraki yıllarda Abbott ve Taussig defektin yeri ve eşlik eden anatomik bozukluklar ile klinik bulguların ilişkisini araştırmıştır.

VSD'leri tek başına bulunabildiği gibi Fallot tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, trunkus arteriyozus gibi doğuştan kalp hastalıklarında kompleksin bir parçası olarak, büyük damar transpozisyonu gibi bazı doğuştan kalp hastalıklarında ise eşlik eden bir anomali olarak bulunabilir.

2.2. VENTRİKÜLER SEPTUMUN EMBRİYOLOJİSİ

Ventriküler septumun embriyolojik gelişimi iyi bilinmektedir (2). İntrauterin yaşamın 3. haftasının sonunda kardiyak lupun oluşumunu takiben ventriküler kısımdan primitif sol ventrikül, bulbus kordisin proksimal kısmından primitif sağ ventrikül gelişir, bu iki yapı arasında primer interventriküler foramen bulunur. Her iki ventrikül sağ ve sol atriyoventriküler kanallar aracılığı ile atriyumlarla ilişkidir. 4. haftanın sonunda müsküler ventriküler septum ventrikül tabanından yukarı doğru gelişmeye başlar ve ventrikülü kısmen sağ ve sol olarak ikiye ayırır. 5. haftanın sonunda trunkus arteriyosusda karşılıklı iki kabartı oluşur (konoturunkal ridge). Bu kabartıların herbiri diğerine doğru spiral yapacak şekilde büyür ve karşılıklı birleşerek aortikopulmoner septumu oluştururlar. Her iki AV kanal arasında bulunan endokardiyal yastık dokusunun proliferasyonunda bu dönemde gerçekleşir. Aortikopulmoner septum (konal septum) aşağıya ventriküle doğru uzlanır ve daha önce birleşmiş olan müsküler septum ve endokardiyal yastık dokusu ile birleşir. Bu üç yapının birleşmesi intrauterin yaşamın 7.-8. haftalarında tamamlanır ve interventriküler foramen kapanır. Daha sonra septumun bu bölgesi ince membranöz interventriküler septum olarak şekillenir (3).

2.3. ETİYOLOJİ

Ventriküler septum defektlerinin kesin nedeni iyi bilinmemekle birlikte hem çevresel etkenlerin hem de ailesel yatkınlığın etiolojide rol oynadığı kabul edilmektedir. Annenin sigara kullanması, annede diyabet varlığı, boya sanayisinde çalışma ve saç boyaları etiolojide suçlanmaktadır (8). Tarım ilaçları gibi çevresel ajanların izole VSD'nin etiolojisindeki yeri tartışmalıdır. Baltimore-Washington infant çalışması ve diğer bazı araştırmalar anne veya babanın tarımsal ajanlara maruziyetinin çocuklarda artmış izole VSD riski ile birlikteliğini gösterirken bunu desteklemeyen araştırmalar da vardır (4, 5). Bazı çalışmalarda ise kompleks kardiyak anomalilerin bir parçası olan VSD'lerin sıklığında artış bulunurken izole VSD sıklığında anlamlı bir artış bulunmamıştır (7).

Aralarında 3.derece akrabalık bulunan anne veya babanın herhangi birinde VSD varlığında çocukta VSD görülme ihtimali %4,4'tür (7).

Trizomi 21, trizomi 13, trizomi 18 gibi çoğu kromozomal sendromda ve daha nadir görülen bazı sendromlarda (Cornelia de Lange gibi) VSD en sık görülen kalp hastalığıdır. Bununla birlikte VSD'li hastaların %95'inden fazlasında kromozomal bir anomali tesbit edilememiştir (6).

2.4. EPİDEMİYOLOJİ

Ekokardiyografinin klinik kullanıma girmesine kadar VSD'nin tam olarak doğru bir prevalansı yapılamamıştır. Çünkü izole defekti olan pek çok hasta asemptomatiktir ve bu hastalar kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi için de aday değildir. Aynı zamanda sık rastlanılan kendiliğinden kapanma postmortem verilerin incelenmesine dayalı klinik çalışmalarında prevalansı eksik olarak gösterdiği anlamına gelmektedir (9).

Günümüzde çocuk kardiyoloji kliniklerinde doğumsal kalp hastalığı tanısı ile izlenen hastaların yaklaşık %20'si izole VSD dir. İzole VSD, biküspid aort kapağından sonra en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır. Geçmiş yıllarda Hoffman ve Moe tarafında yapılan farklı çalışmalarda VSD sıklığı term yenidoğanlarda 1000 canlı doğumda 1.5-3.5, preterm yenidoğanlarda ise 1000 canlı doğumda 4.5-7.5 olarak

bildirilmiştir. Defektlerin çoğu spontan olarak kapandığı için erişkin dönemde prevalans en düşüktür. (10)

Son yıllarda yapılan renkli Doppler ekokardiyografi taramalarında doğumda VSD sıklığı %1-5 arasında bildirilmektedir. Bu artmış sıklığın nedeni genelde yaşamın ilk aylarında kapanan küçük müküler VSD'lerin de saptanmasıdır (11, 12).

İzole VSD Kız çocuklarında biraz daha sık görülür. İzole VSD'li hastaların %56'sı kız, %44'ü erkektir (29).

2.5. VENTRİKÜLER SEPTUMUN ANATOMİSİ

Kısa ekseninde her iki ventrikül açıldığında hilal şeklinde sağ ventrikül tarafından kısmen çevrelenmiş dairesel bir sol ventrikül görülür. İnterventriküler septum 100-120 derecelik bir yay şeklindedir ve bu anatomik yapı septumu güçlendirir. Septumun sol yarısı apeksten aort kapağına doğru sigmoid bir yapı gösterir ve artan yaşla bu yapı daha da belirginleşir. Pulmoner kapak triküspit kapaktan krista supraventrikularis ya da ventriküloinfundibuler katlantı olarak adlandırılan müküler bir yapı ile ayrılır. Böylece sağ ventrikül outleti tamamen müküler bir doku ile koni şeklinde sarılmıştır. Bunun tersine aort ve mitral kapak arasında fibröz bir doku bulunur ve sol ventrikül outleti kısmen müküler kısmense fibröz bir yapıdadır.

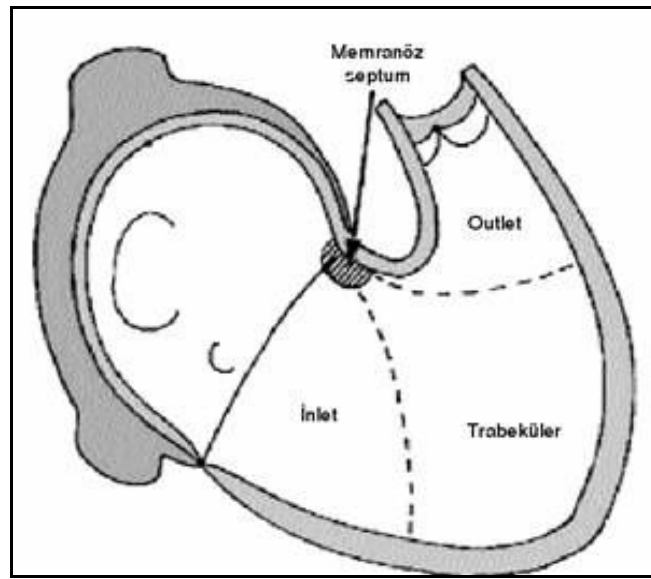
Aort kapağı, triküspit ve mitral kapaklara olan "wedge" konumu nedeniyle ventrikül tabanında biraz daha derine yerleşmiştir. Aort kapağı ile mitral ve triküspit kapaklar arasında fibröz devamlılık vardır ve bu bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Santral fibröz cismin ventriküler septumdaki uzantısı membranöz septumu oluşturur. Membranöz septum mitral kapağın ön yapraklığı ve triküspit kapağın septal yapraklığı ile bağlantılıdır.

Triküspit kapağın septal yapraklığı mitral kapağın ön yapraklığından daha apikale yerleştiği için sol ventrikül tarafından bakıldığında membranöz septumun arka parçası iki ventrikülün arasında değil sol ventrikül ve sağ atriyumun arasındadır. Bu septum bölgesi atriyoventriküler septum olarak adlandırılır. Sonuçta membranöz septum triküspit kapağın septal yapraklığı tarafından atriyoventriküler ve interventriküler olmak üzere iki kısma ayrılır (13, 28).

Müküler septum, tepesi membranöz septum tarafından oluşturulan üçgen şeklinde üç bölgeye ayrılır, bunlar; inlet, outlet ve trabeküler parçalardır (Şekil 1).

Septum sağ ventrikül tarafında sola kıyasla yoğun bir trabekülasyon gösterir. Burada özel bir yapı, trabeküloseptomarjinalistir. Bir gövde ve iki bacadan oluşan ve “Y” harfine benzeyen bu yapı ventrikül apeksine doğru oblik şekilde uzanarak burada moderatör bantı oluşturur. Kranial uçta ise gövde ön ve arka kollara ayrılır, ön kol pulmoner kapağı desteklerken arka kol membranöz septuma uzanır. Ön ve arka kolların ayırım bölgesinde ise konal papiller kas (lancisi kası) yerleşir (13).

Şekil 1. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve müsküler septumun bölümleri



2.6. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTLERİNDE SINIFLAMA

Ventriküler septum defektinin morfolojisi ve yerleşimi hastalığın seyrini, gelişebilecek komplikasyonları ve tedavi yaklaşımını belirleyen en önemli faktörlerdir. VSD'lerin farklı morfolojik tiplerinin tanımlanmasında bugüne dek çok çeşitli sınıflamalar önerilmiş ve kullanılmıştır. 1960'da Lev defektleri yüksek ve alçak yerleşimli olarak tanımlamışken, Taussig basit defektler (Roger hastalığı) ve aortun overridingi ile beraber olan defektler olarak ikiye ayırmış, Goor ve arkadaşları ise septumu oluşturan yapıların gelişimsel orjinlerini temel alan bir sınıflama yapmıştır.

Daha sonraki dönemde Van Praagh tarafından morfolojik ve embriyolojik özelliklerin kombine edildiği bir sınıflama yapılmış, Kirklin ise cerrahlar için değerli olabilecek bir sistem üzerinde çalışmıştır. 1980-1990'lı yıllarda Soto, Anderson ve Baker tüm bu gereksinimleri karşılamaya yönelik sınıflamalar üzerinde çalışmış fakat sonraki yıllarda da tartışmalar devam etmiştir. Günümüzde herkes tarafından kabul gören bir sınıflama üzerinde fikir birliği oluşmamıştır. Ortak kanı defektin ilk tanımlandığı dönemlerdeki gibi basit olmadığıdır (13, 14, 21).

Müsküler ventriküler septuma sınırlı bir defektin hem sınırlarını tanımlamada hem de bu sınırların müsküler olduğunu göstermede sorun yoktur, oysa çoğu defekt musküler ventriküler septumun kenarındadır ve atriyoventriküler ve/veya arteriyel kapakların anulusuna uzanım gösterir. Bu lezyonların bazıları valvüler orifisin overridingi ile birlikte. Böyle bir defektin kesin sınırlarını belirlemek çok daha zordur (14).

Günümüzde en sık Soto ve arkadaşları ile Anderson ve arkadaşları tarafından yapılan ve aralarında çok az fark bulunan iki sınıflama kullanılmaktadır. Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Derneği'nin (AEPC) doğuştan kalp hastalıklarına ilişkin veri tabanının oluşturulmasında ve tedavi sonuçlarının izlem ve değerlendirilmesinde kullanılmak üzere 2000 yılında yayınladığı "Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Kodu"nda da Anderson ve arkadaşlarının yaptığı sınıflama benimsenmiştir.

Bu sınıflamada VSD'ler perimembranöz, müsküler ve doubly committed juksta-arteriyel defektler olmak üzere üç ana gruba ayrılır. Bu sınıflandırmanın avantajı, defektin iletim dokusu ve arteriyel kapaklarla olan ilişkisi, izlemde gelişebilecek komplikasyonlar, kapanma potansiyeli ve cerrahi yaklaşım açısından yol gösterici olmasıdır. Sağ taraftan bakıldığında ventriküler septum dört parçaya ayrılabilir. İnlet septum; triküspit kapak anulusundan triküspit kapakcıkların tutunduğu yere, trabeküler septum; triküspit kapak yaprakcıkların tutunduğu yerden önde apekse ve yukarıda krista supraventrikülerise, outlet veya infundibuler septum; kristadan pulmoner kapağa kadar olan kısımdır. Membranöz septum ise ortada küçük bir bölgedir.

Ventriküler septum defektleri morfolojik özelliklerine, ventriküler septumdaki konum ve komşuluklarına göre sınıflandırırken, defekte sağ ventrikül tarafından bakıldığında görülen sınırlar temel alınır. Perimembranöz ve müsküler VSD'ler yine sağ ventrikülde uzandıkları septum parçasına göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayrılır. Sağ ventrikülün birden fazla kesimine açılan defektler ise konfluen VSD olarak

isimlendirilir. Burada önemli olan nokta, inlet, outlet ve trabeküler kesimlere bölünen yapının interventriküler septum değil, sağ ventrikül olduğudur. Çünkü, aortun “wedged” pozisyonu nedeniyle sağ ventrikülün inletini sol ventrikülün outletine (subaortik bölgeye) açıldığından, kalpte “inlet septum” diyebileceğimiz bir anatomik bölge bulunmamaktadır. Sağ ventrikül outletinin (subpulmoner infundibulum) önemli bir kısmı ise serbest duvarlıdır, “gerçek” interventriküler septum niteliğinde olan outlet septum küçük bir bölgeden ibarettir (14, 15).

2.6.1. Perimembranöz Ventriküler Septum Defektleri

Normal bir kalpte membranöz septum ve supraventriküler krest olarak adlandırılan kısma yerleşirler. Membranöz septum sol ventrikül tarafında aort ve mitral kapak yaprakcıkları arasında fibröz devamlılık gösterir, bu bölgenin sağ taraftaki karşılığı sağ fibröz üçgendir. Membranöz septumla sağ fibröz üçgenin birleştiği bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Perimembranöz defektler santral fibröz cisme bitişik yerleşirler. Membranöz septum bu bölgede aort kapağının sağ ve non koroner kapakcıkları arasındaki fibröz üçgenin tabanını oluşturur (14).

Membranöz septum triküspit kapağın septal yaprakcığının yapışma çizgisi tarafından atriyoventriküler (AV) ve interventriküler septum diye iki kısma ayrılır. AV iletim dokusu, Koch üçgeninin tepesinden müsküler septuma doğru yol alırken, membranöz septumun AV kesiminden geçer. Böylece ileti dokusu triküspit kapakta straddling yoksa defektin arka-alt kısmından geçer (14).

Perimembranöz-inlet VSD: Sağ ventrikülün inletine açılan defektlerdir. Bu defekt triküspid septal yaprakcığının altındadır, defektin arka-alt kenarını triküspid ve mitral kapakların fibröz devamlılığı oluşturur. Defektin üst kenarında membranöz septum ve aort kökünün fibröz dokusu yer alır. Bu defektlerde triküspid septal yaprakcığı defektif olabilir (bu durumda sol ventrikül-sağ atriyum şantı görülür) ve “straddling” gösterebilir. Ventriküler septum defekti, triküspid kapağın septal yaprakcığı, membranöz septum anevrizması veya triküspidden gelen aksesuar dokularla kısmen küçülebilir ya da tamamen kapanabilir (14, 16).

Perimembranöz-outlet VSD: Sağ ventrikül outletine açılan perimembranöz defektlerdir. Sağ ventrikül outletinin (subpulmoner müsküler infundibulum) önemli bir kısmı serbest duvarlı bağımsız bir yapıdır, gerçek interventriküler septum niteliğindeki

müsküler outlet septum çok küçük bir bölgedir. Bu nedenle, septum yapılarının malalignment göstermediği saf outlet defektler oldukça nadirdir. Perimembranöz-outlet defektler genellikle outlet septuma değil, outletlerin altına açılır. Subaortik ya da subpulmonik olabilirler. Outlet septumda öne (anterosefalad) deviyasyon olduğu zaman aortik kapak orifisi müsküler ventriküler septuma overriding yapar. Bu defektlerde sağ ventrikül çıkış yolu darlığı görülebilir. Fallot tetralojisinden ayrımı musküler infundibuler stenozun yokluğu ile yapılır. Outlet septumun arkaya (posterosefalad) sol ventrikül çıkış yoluna doğru deviyasyonu subaortik darlığa neden olur. Bu durum sıklıkla aortik arkın obsrükatif lezyonları ile birlikte (şiddetli tübüler hipoplazi ya da aortik interruption). Perimembranöz outlet VSD, septumun öne deviyasyonu ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu kombinasyonuna Fallot tetralojisi iyi bir örnektir. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmaksızın septumun öne doğru deviyasyon gösterdiği perimembranöz-outlet VSD'ler ise "Eisenmenger VSD" olarak bilinir (14, 15).

Perimembranöz-trabeküler VSD: Sağ ventrikülün trabeküler kesimine açılan perimembranöz defektlerdir. Bunlar küçük, yarık şeklinde defektler olup, nadir görülürler; sıklıkla konfluen defektlerin bir parçasını oluştururlar. Bu defektlerde triküspid septal yaprakçığında kleft sıktır (15).

2.6.2. Müsküler Ventriküler Septum Defektleri

Sağ ventrikülden bakıldığında kenarları tamamen müsküler dokudan oluşan bu defektler, sağ ventrikülde açıldıkları bölgeye göre inlet, outlet veya trabeküler olarak sınıflandırılır.

Müsküler-inlet VSD: Triküspid septal yaprakçığına yakın yerleşimli olan bu defekt yaprakçıktan müsküler dokuyla ayrılır. Triküspid ve mitral kapaklar arasında da müsküler doku bulunur.

Müsküler-outlet VSD: Sağ ventrikül outletine açılan müsküler defektlerdir. Diğer müsküler defektler gibi, sağ ventrikülden bakıldığında tamamen müsküler kenarlıdır. Bu VSD'ler serbest duvar müsküler subpulmoner infundibulumun hemen altına açılan küçük defektler veya aortun overriding gösterdiği daha geniş defektler şeklinde olabilir, bu ikinci tür defektlere sağ ventrikül çıkış yolu darlığı eşlik edebilir.

Müsküler-outlet defektlerde aort ve triküspid kapak yaprakcıkları, içinden AV iletim dokusunun geçtiği müsküler bir dokuyla birbirinden ayrılırlar.

Müsküler-trabeküler VSD: Trabeküler müsküler septuma yerleşen defektlerdir. Geniş müsküler-trabeküler defektler genellikle orta ventriküler düzeyde, septomarjinal trabekülasyona yakın yerleşimlidir. Septum sol ventrikül tarafında daha düzgün bir yüzeye sahiptir. Sol ventrikül tarafından bakıldığında tek bir defekt olarak gözükür müsküler-trabeküler VSD'ler bazen septomarjinal veya septoparyetal trabekül tarafından çaprazlanarak sağ ventriküle birden fazla delikle açılabilir. Gerçek multipl müsküler-trabeküler defektlerde ise, apikal müsküler septum süngerimsi görünümündedir ve bu defektler "Swiss-cheese" VSD olarak adlandırılır.

2.6.3. Doubly Committed Juksta-Arteryel Ventriküler Septum Defektleri

Defekt normal kalpte müsküler subpulmoner infundibulumun olması gereken yerdedir. 1980'de Soto ve Anderson bu alanın müsküler outlet septumun bir parçası olduğunu ifade etmişlerdi (80). Fakat Anderson günümüzde bunun geçerli olmadığını bildirilmiştir (14). Normal kalpte, pulmoner kapak serbest duvar müsküler subpulmoner infundibulum tarafından desteklenmektedir ve bu bölge interventriküler değildir. Pulmoner kapak, aort kapağından daha yukarı yerleşmiştir ve aort sinüsleriyle subpulmoner infundibulum arasında fibröz doku yer alır. Doubly committed juksta arteryel defektlerde ise hem müsküler outlet septum yoktur, hem de subpulmoner müsküler infundibulumun septal bölgesi gelişmemiştir. Bu defektin tavanını hemen hemen aynı düzeyde yerleşen aort ve pulmoner kapağın fibröz devamlılık gösteren yaprakcıkları oluşturur (14, 17). Sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektin arka-alt kenarını sıklıkla aort ve triküspit kapak arasındaki müsküler yapı oluşturur. Bazende defekt daha büyük olur ve arka alt kenarı aort ve triküspit kapak arasındaki fibröz dokuya kadar uzanır, bu şekilde bir defekt hem DCJA'dır, hem de perimembranözdür. DCJA defektlerde subpulmoner infundibulumun yokluğu nedeniyle aort veya triküspit kapaklardan biri veya bazen her ikisi interventriküler septuma overriding gösterebilir. DCJA defektlerin her zaman suprakristal olarak adlandırılması doğru değildir. Çünkü krista supraventrikularis normal septumun bir belirtecidir ve VSD'nin varlığında sıklıkla ya yoktur ya da konum ve şekli değişmiştir (14).

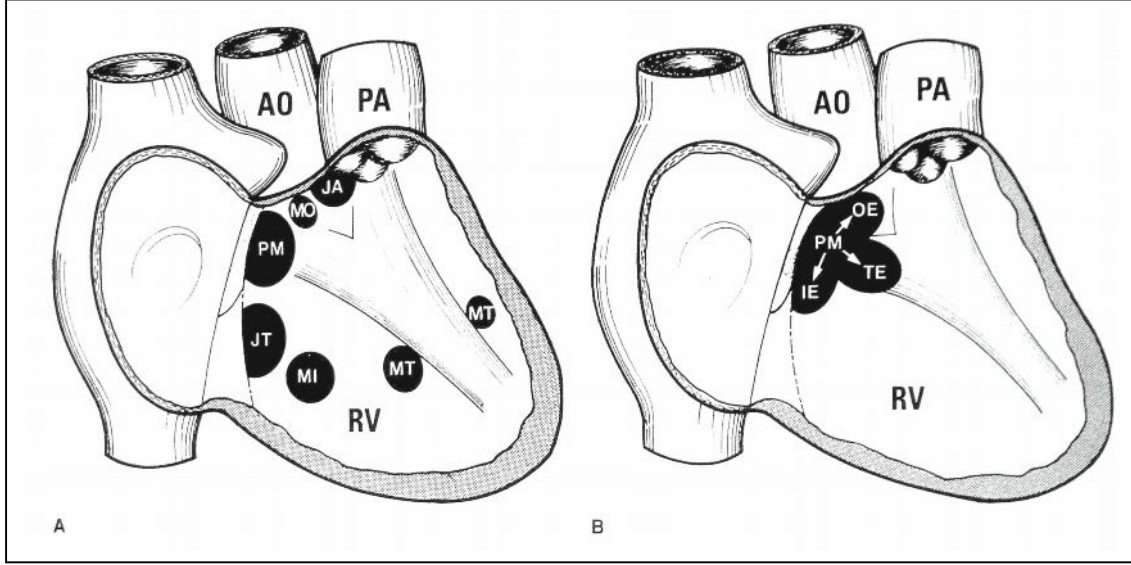
Tablo I. Ventriküler septum defektlerinin interventriküler septumdaki konum ve uzanımlarına göre sınıflaması*

<p>1-Perimembranöz (Defektler AV ve arteryel kapakların arasındaki alandadır) Sağ ventrikül inletine açılan defektler Sağ ventrikül outletine açılan defektler Trabeküler septuma uzanım gösterenler Konfluen defektler</p> <p>2-Müsküler (Müsküler ventriküler septumda sınırlıdır) İnletlerin arasına açılan Outletlerin arasına açılan Apikal bölgeye açılan</p> <p>3-Doubly Comitted Juksta Arteryel Defektler Arka-alt kenarı müsküler olanlar Arka-alt kenarı perimembranöz olanlar</p>

*Kaynak: 14

Modifiye Soto sınıflamasında ise inlet müsküler septumdan triküspit anulusa doğru uzanan ve membranöz septumla direkt bağlantısı olmayan defektler jukstatriküspit nonperimembranöz olarak ifade edilmiş ve dördüncü grup olarak yukardaki tabloya eklenmiştir.

Şekil 2. Modifiye Soto sınıflamasında sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektlerin ventriküler septumdaki konumları*



PM:Perimembranöz, MO:Müsküler outlet, JA:Juksta-arteryel, JT:Jukstatriküspit, MI:Müsküler inlet, MT: müsküler trabeküler, OE:Outlet uzanım, İE:İnlet uzanım, RV: Sağ ventrikül

*Kaynak: 28

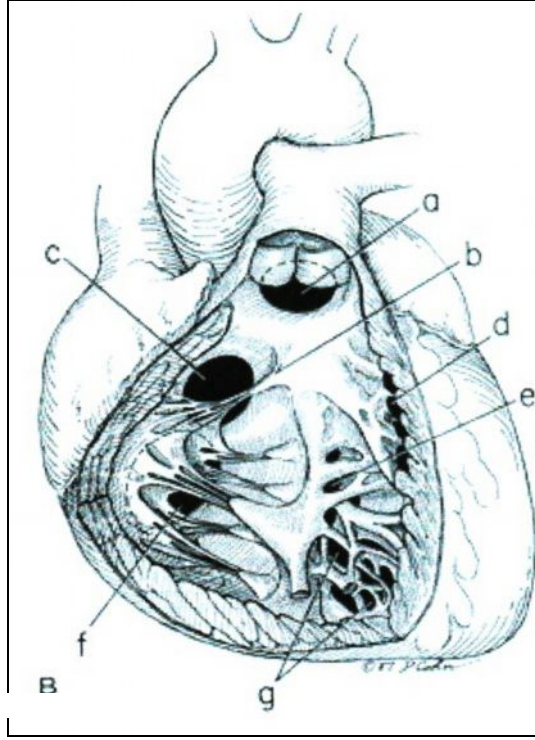
Moss tarafından sunulan sınıflama (Tablo II) defekti tanımlarken farklı çalışmalarda kullanılan sinonimlerin tanınması yönünden faydalıdır. Burada her zaman bu sinonimlerin birbirini tam olarak karşılamadığı da bilinmelidir. Örneğin tüm müsküler outlet defektler DCJA olmadığı gibi bunların suprakristal olarak adlandırılmaları da her zaman doğru değildir (29).

Tablo II. Moss tarafından sunulan sınıflama*

- 1. Perimembranöz VSD: Tüm VSD'lerin %80'i dir. Sıklıkla müsküler, inlet veya outlet septuma uzanır. İnfrakristal olarak adlandırılır.**
- 2. Müsküler Outlet VSD: %5-7 görülür. Uzak doğu ırklarında tüm VSD'lerin yaklaşık %30'unu oluşturur. Pulmoner kapağın hemen altındadır. Suprakristal, konal, subpulmonik, doubly committed subarteryel olarak adlandırılır.**
- 3. Müsküler İnlet: %5-8 görülür. Perimembranöz defektlerin arkasında ve altındadır.**
- 4. Müsküler trabeküler: %5-20**
 - Santral veya midmüsküler
 - Apikal
 - Marjinal
 - Swiss cheese

*Kaynak: 29

Şekil 3. Ventriküler septum defektlerinin sağ ventrikül tarafından görünümü.



a; outlet defekt, b; konal papiller kas, c; perimembranöz defekt, d; marjinal mskler defekt, e; santral mskler defekt, f; inlet defekt, g; apikal mskler defekt

2.7. FİZYOPATOLOJİ

Defektin boyutu hastanın fizyolojik durumunu belirleyen en önemli anatomik deęiřkendir. Fetal hayatta kk bir lmen ve kalın bir media tabakasından oluřan pulmoner arterlerin media tabakası doęumdan sonra hızla incelir ve pulmoner damar direnci normalde postnatal 7-10. gnlerde eriřkin seviyelere geriler.

Kk VSD'ler iki ventrikl arasında akıma karřı byk bir diren oluřtururlar. Bu hastaların kk bir sol-saę řantı, normal saę kalp basınları ve normal ventrikl alıřma karakterleri vardır. Pulmoner vaskler rezistansda (PVR) artıřa eęilim yoktur ve tm kardiyak siklus boyunca řant soldan saęadır. Bazı hastalarda izovolemik gevřeme dneminde řant dursada hibir zaman saędan sola doęru bir akım olmaz.

Orta byklkteki VSD'ler orta-byk bir řanta izin verecek kadar byk, akıma karřı bir diren oluřturabilecek kadar kktrlr. Bu hastalarda PVR'da belirgin

bir yükselme son derece nadirdir. Çoğu hastada sol atriyum ve ventrikülde volüm yüklenmesi ve sol ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Sağ ventrikül sistolik basıncı sistemik basıncın %70-80'ine ulaşana kadar intrakardiyak akımın karakteristiği küçük defektlerdeki gibidir. Sağ ventrikül basıncı bu sınırı aştığında izovolemik gevşeme döneminde bir miktar kan sol ventriküle geçse de erken sistolde bu kanın çoğu sağ ventriküle geri döner (45).

Geniş defektlerde ventrikül seviyesinde akıma karşı bir direnç yoktur (nonrestriktif) bu hastalarda şant miktarının yegane belirleyicisi sistemik ve pulmoner damar dirençleridir. Defektin nonrestriktif karakteri nedeni ile pulmoner akım her iki ventrikülün ortak ejektıl kuvvetinden kaynaklanır. Küçük bir sağ-sol şant vardır. Yaşamın ilk aylarında PVR'ın azalması ile sol-sağ şantın miktarı ve sol atriya olan venöz dönüş belirgin derecede artar. Bu sol atriyum ve sol ventrikülde genişleme ve sol ventrikül kas kitlesinde artışla sonuçlanır. Sol ventriküldeki belirgin volüm yüklenmesi nedeni ile bu hastalarda sıklıkla 2-8. haftalar arasında konjestif kalp yetersizliği gelişmektedir (46). İnfantın bu artmış volüm yüküne yanıtı frankstarling etkisi, artmış sempatik aktivite ve miyokardiyal hipertrofidir. Bu son mekanizma hastanın kompensasyon yetenğini belirleyen en önemli etkidir. Artmış pulmoner kan akımının devam etmesi ile pulmoner damarlarda adventisyal kalınlaşma, medial hipertrofi ve intimal zedelenme oluşur ve zamanla pulmoner vasküler obstriktif hastalık gelişir (47).

2.8. KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR

VSD'li hastaların yakınmaları ve fizik muayene bulguları şantın, dolayısıyla defektin büyüklüğü ile yakından ilişkilidir (18, 19). VSD'ler boyutlarına göre küçük, orta ve geniş defektler olarak sınıflandırılır. Geniş ventriküler septum defektlerinde çıkan aort çapı normalden geniş olacağından VSD'nin çapı aort çapına göre standardize edilmemelidir. VSD çapının vücut yüzey alanına oranlandığı sınıflamanın kullanılması daha uygundur (39, 99).

Küçük ve orta büyüklükteki VSD'lerde defekt soldan sağa olan şantı sınırlar. Ancak, geniş defektlerde ventriküler seviyede akıma karşı herhangi bir direnç yoktur. Böyle defektlerde akımın belirleyicisi sistemik ve pulmoner damar direncidir. Küçük VSD'li hastalarda ya hiç semptom yoktur ya da semptomlar çok hafiftir. Rutin muayene için getirilen çocukta duyulan üfürüm ilk bulgu olabilir. Normal bir yenidoğanda

pulmoner damar direnci erişkin yaşlara göre yüksektir ve ilk bir kaç haftada hızla düşer. Sonuçta ventriküller arasındaki basınç farkı belirginleşir ve üfürüm işitilir. Üfürüm sıklıkla ilk 1-6. haftada, nadiren pulmoner damar direncindeki hızlı düşüş nedeniyle yaşamın ilk günlerinde duyulabilir.

Küçük izole VSD'li hastalar genelde asemptomatiktir küçük sol-sağ şantın pulmoner komplansta az da olsa değişiklik yapması sonucu hafif takipne gelişebilirse de bu durum normal beslenme, büyüme ve gelişmeyi etkilemez. Fizik incelemede çocuk sağlıklı görünür, hafif takipne dışında vital bulgular genelde normaldir, boyun venöz dolgunluğu, hepatomegali, ödem, akciğer dinleme bulguları yoktur. Palpasyonla prekordiyal aktivite normaldir. Sol alt sternal kenarda trill palpe edilebilir ve 4-6. derece holosistolik bir üfürüm eşlik edebilir. Üfürüm ikinci kalp sesinin aortik komponentini örtebilir. Küçük defekler daha şiddetli bir üfürüm oluşturabilirler ancak bu her hasta için geçerli bir kural değildir. Müsküler defekti olan infantlarda septal kas yapısının sistol sırasındaki kontraksiyonuna bağlı olarak defekt kapanabilir ve daha yumuşak, midsistolde sonlanan bir üfürüm işitilebilir. Böyle bir üfürüm küçük müsküler bir defekte işaret eder ve %80 ilk bir yılda defektin küçülerek kapanması ile üfürüm kaybolur. Sternumun sol üst kenarında daha iyi işitilen bir üfürüm outlet yerleşimli bir defekti işaret eder.

Orta büyüklükte defekti olan infantlarda pulmoner damar direncinin düşmesi ile birlikte sıklıkla ilk bir ayda semptomlar ortaya çıkar. Başlangıç semptomları taşikardi, takipne ve artmış sempatik aktivite sonucu oluşan aşırı terlemedir. Sol-sağ şant arttıkça klinik daha da ağırlaşır, artık pulmoner komplians bozulmuş, solunum işi artmıştır. Takipne beslenme sırasında daha belirginleşir, solunum eforu artar, beslenme bozulur ve kilo alımı yavaşlar. Bu hastalarda akciğer enfeksiyonları sık görülür ve solunum problemlerini artırır. Orta büyüklükteki VSD'lerde fizik inceleme bulguları konjestif kalp yetersizliğinin derecesi ve sol-sağ şantın büyüklüğüne bağlıdır. Bu infantların sıklıkla boyları normal vucut ağırlıkları yaşlarına göre geridir. Prekordiyal aktivite hem sağ parasternal hem de apikal alanlara yayılmıştır. Takipnenin yanında nadiren suprasternal ve interkostal çekilmeler vardır. Bazende ral duyulabilir. Holosistolik üfürüm genelde trill ile birlikte ve kabadır. Pulmoner kan akımı sistemik kan akımının iki katına ulaştığında apekte erken middiyastolik rumble ile birlikte olan S3 işitilebilir. S2 genelde geniş çifttir ve solunumla bir miktar değişebilir. Bu tür defektlerde de ciddi kalp yetersizliği gelişebilir (18, 29).

Büyük defektlerin neden olacağı belirti ve bulgular yüksek akımlı orta büyüklükte defektlere benzer. Bu hastalarda pulmoner damar direncindeki azalma yaşamın 3-4. aylarını bulabilir. Soluk, terli bir cilt ve artmış prekordiyal aktivite mevcuttur. Takipne, taşikardi, hepatomegali ve boyun venlerinde dolgunlukla karakterize konjestif kalp yetersizliği bazen çok ağır seyredebilir. Ciddi kalp yetersizliği olan bebeklerde bile periferal ödem olağan değildir. 4-6 ay veya daha uzun süre büyük sol-sağ şantı olan hastalarda sol ön toraks dışı doğru çıkıntı oluşturur. Pulmoner damar direnci düşük, pulmoner kan akımı fazla olan hastaların oskültasyon bulguları orta büyüklükte defekti olan hastalara benzer. Büyük defekti olan hastalarda pulmoner damar direncindeki artışla birlikte kalp yetersizliği semptomları geriler. Bu hastaların sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kilo alamama yakınmaları vardır. Üfürümün şiddeti azalmış, ikinci kalp sesinin şiddeti artmıştır. Hastalar genelde çocukluk döneminde klinik olarak iyi durumdadırlar, egzersiz dışında fazla bir yakınmaları yoktur, istirahatte hafif bir siyanoz olabilir ve çomak parmak gelişmiştir. Bu hastalarda fizik incelemede palpasyonla belirgin sağ ventrikül aktivitesi hissedilir, kısa bir sistolik üfürüm işitilebilir. Erken diyastolik dekresendo bir üfürüm aort veya pulmoner yetersizliği düşündürür. S2 sert ve sıklıkla tek olarak işitilir, apekte diyastolik rumble yoktur fakat sağ ventrikül orjinli bir S3 sol sternum kenarı boyunca işitilebilir.

Geniş defekti olan bazı infantlarda yaşamın ilk aylarında pulmoner damar direncinde anlamlı bir düşüş olmaz ve belirgin sol-sağ şant gelişmez. Bu hastalar yüksek akımlı kalp yetmezliği fazından geçmezler, bu hafif klinik seyir altta yatan anomaliyi gizler ve zamanla pulmoner hipertansiyon gelişebilir (14).

2.8. TANI

2.8.1. Elektrokardiyografi

Ventriküler septum defektlerinde elektrokardiografik bulgular spesifik değildir ve hastanın hemodinamik durumu ile değişiklik gösterir. Küçük VSD'lerde EKG genelde normaldir, bazen V1 de rsR' görülebilir (30). Orta büyüklükteki defektlerde sağ prekordiyal derivasyonlarda derin S dalgası ya da V5-6'da hafif yüksek R dalgaları ile karakterize sol ventrikül hipertrofi bulguları görülebilir. Büyük sol-sağ şant varsa sol ventrikül volüm yükü artar ve II, III ve avF de büyük Q, R, T ve V6 da derin Q (>4mV)

ve yüksek R dalgası olabilir (31). Artmış pulmoner kan akımı sol atriyum hipertrofisine neden olur ve özellikle V1 de belirgin (-) defleksiyon yapan bifazik P dalgası izlenir. Geniş, anrestriktif defekti olan infantlarda yaşa göre aks normal olup sinüs taşikardisiyle beraber biventriküler hipertrofi bulguları mevcut olabilir. Bu hastalarda V1 de rsR' ve V6 da büyük S dalgasının varlığı sistemik basınca yaklaşmış sağ ventrikül basıncını gösterir. Tek başına sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ aks sapması bulgularının olması sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ya da pulmoner vasküler hastalığı düşündürmelidir. Sol aks sapması atriyoventriküler septum defektleri için tipik olsa da bazen diğer lokalizasyonlarda ki defektlerde de görülebilir. Sol posterior fasikülün sol daldan erken ayrılmasının bu duruma neden olduğu düşünülmektedir. Bazende ventriküler septum anevrizması gelişimini takiben sol aks sapması görülebilir (18, 29).

2.8.2. Telekardiyografi

Küçük VSD'lerde kalp boyutu normaldir ve pulmoner damar izlerinde hafif bir belirginleşme dışında telekardiyografide başka bulgu olmayabilir. Daha büyük defektlerde soldan sağa olan şantta ki artış sol ventrikül volüm yükünü artırmış buna bağlı olarak da sol ventrikül hipertrofisi gelişmiş, apeks sola ve aşağıya yer değiştirmiştir. Pulmoner kan akımında ki artış pulmoner konusta ve periferik pulmoner damarlarda belirginleşmeye yolaçar. Sol atriyumdaki genişleme bazen sol ana bronşta hava sütununun yukarıya doğru yer değiştirmesi ile sonuçlanabilir. Sol atriyumda ki büyüme baryumlu yan özefagus grafilere ile de değerlendirilebilir (29).

Yüksek akımlı geniş defektlerde global kardiomegali görülür. Sağ ventrikül yan grafide retrosternal alanı doldurmuştur. Konjestif kalp yetersizliği akciğer ödemeine bu ise pulmoner kompliyansın azalmasına, solunum işinin artmasına, göğüsün hiperekspansiyonuna ve diyaframın düzleşmesine yol açar. Pulmoner vasküler hastalık gelişmiş olan geniş defektli büyük çocuklarda kalp gölgesi normal ya da hafif büyümüş, ana pulmoner arter genişlemiş ve periferik pulmoner damarlanma azalmıştır. Eğer sağ ventrikül çıkış yolunda bir daralma varsa, hem santral hem de periferik pulmoner damar gölgeleri azalmıştır (14).

2.8.3. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi VSD'lerde en ideal tanı yöntemidir. İlk kez 1953'de Edler ve Hertz tarafından M-Mode ekokardiyografi kalp hastalıklarının tanısında kullanılmış olsada ekokardiyografinin tıpta yaygın kullanımı için bir yirmi yıl daha geçmesi gerekmiştir (36, 37). Yalnızca "M-mode" ekokardiyografi'nin kullanıldığı dönemlerde çok büyük defektler dışında VSD'lerin görüntülenmesi neredeyse imkansızdı. Sol-sağ şanta bağlı hemodinamik bozuluk sol ventrikül ve sol atriyum dilatasyonu ile dolaylı olarak izlenebiliyordu. 1970'li yılların ortalarında iki boyutlu ekokardiyografi'nin kullanıma girmesi kalp hastalıklarının tanısını kolaylaştırmış, defektin yeri, tipi ve boyutu hakkında daha ayrıntılı bilgiler elde edilmesine olanak vermiştir. 1982 de Namekawa renkli akım Doppler ekokardiyografiyi geliştirmiş ve ayrıntılı hemodinamik değerlendirmelerin yapılmasına imkan doğmuştur (38).

Ekokardiyografik incelemeye başlamadan önce hastanın öyküsü ve yakınmaları hakkında bilgi sahibi olunmalı, fizik incelemesi, varsa EKG ve telekardiyografisi ekokardiyografik incelemeyi yapacak olan kişi tarafından değerlendirilmelidir. İnceleme öncesi yapılan bir oskültasyonla incelemenin duyarlılığı ve özgüllüğü artar. İnceleme intra ve ekstra kardiyak yapıları içeren bir sistematik içinde yapılmalıdır. Septum tek bir düzlemde yer alan basit bir yapı olmadığı gibi tüm defektlerde sirküler değildir. Defektin en iyi görüntüleneceği en yüksek akım hızının elde edileceği kesit VSD'nin septumdaki konumuna göre değişeceğinden transtorasik ekokardiyografide septum, klasik ekokardiyografi pencereleri dışında farklı pencereler, modifiye kesitler ve açılarla da değerlendirilmelir. Bu amaçla parasternal uzun ve kısa eksen, subkostal, apikal 4 ve 5 boşluk ve suprasternal kesitlerden bakılmalıdır. Sol parasternal uzun eksen kesitle aort kökü ve septumun daha ön kısımları değerlendirilebilir bu sayede büyük perimembranöz defekter, müküler outlet defektler, trabeküler septumun ön kısmındaki defektler, aort kapak prolapsusu ve septum anevrizmaları görüntülenebilir. Transduseri mediale yönelterek triküspit kapak ve membranöz septum görüntülenebilir. Parasternal kısa eksen görüntülerde semilunar kapaklar seviyesinde aort kökü ve sağ ventrikül çıkış yolu arasında saat 01 hizasında outlet septum defekti, saat 11-12 hizasında subaortik defektler görüntülenebilir. İnlet defektler apikal 4-boşluk ve subkostal kesitlerde daha iyi değerlendirilirken müküler trabeküler defektler mümkün olan tüm kesitlerde incelenmelidir.

VSD'nin septumdaki lokalizasyonu belirlendikten sonra defektin büyüklüğü ölçülmelidir. Defekt çapı diyastolde ölçülmeli farklı kesitlerde elde edilen değerlerin en büyüğü esas alınmalıdır. En geniş çapın elde edildiği kesit defektin şekline septumdaki yeri ve uzanımına göre değişir. Çıkan aort çapı büyük defektlerde normalden geniş, küçük defektlerde normal boyutta olduğundan, VSD çapı aort çapına göre değil vücut yüzey alanına göre standardize edilmelidir. Vücut yüzey alanına göre yapılan sınıflamada defektin yaşa göre küçük ya da büyük olarak ifade edilebilmesi için gereken sınırlar tabloda verilmiştir (39, 41).

Tablo III. Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı ile VSD boyutunun değerlendirilmesi*

Yaş	Küçük	Yaş	Büyük
<1yaş	$\leq 10\text{mm/m}^2$	<3ay	$\geq 20\text{mm/m}^2$
1-6yaş	$\leq 9\text{mm/m}^2$	3ay-6yaş	$\geq 16\text{mm/m}^2$
>6yaş	$\leq 5\text{mm/m}^2$	>6yaş	$\geq 9\text{mm/m}^2$

Kaynak: 41

Yalnızca Doppler ile saptanan 2mm'den küçük "pinhole" defekler çok küçük VSD olarak bilinir.

Renkli akım Doppler ekokardiyografi ile ölçülen akım hızından, sağ ventrikül basıncı, pulmoner arter basıncı ve interventriküler basınç farkı hesaplanarak sol-sağ şantın miktarı kalitatif olarak değerlendirilebilir. " $Basınc\ farkı=4xV^2$ " olarak bilinen modifiye Bernoulli eşitliği ile defekten geçen maksimum sistolik akım hızından ventriküller arası sistolik basınç farkı hesaplanır (2, 32). Hesaplanan bu değer sistolik kan basıncından (aort stenozu veya subaortik darlık yoksa sistolik kan basıncı sol ventrikül basıncına eşit kabul edilir) çıkarılması ile tahmini sağ ventrikül basıncı elde edilir. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığının yokluğunda sağ ventrikül basıncı pulmoner arter basıncını yansıtır. Sistemik ve pulmoner akımların oranı, arteryel ve atriyoventriküler kapaklardaki akım hızları ve kapak alanlarının kullanıldığı formüllerle dolaylı olarak hesaplanabilir (34).

Doppler ekokardiyografi ile sağ ventrikül sistolik basıncı güvenilir bir şekilde değerlendirilebilir. VSD'den geçen maksimum akım hızı ile hesaplanan sağ ventrikül basıncı eğer hastada triküspit yetersizliği varsa, sağ ventrikül ve sağ atriyum arasında

hesaplanan basınç farkına tahmini sağ atriyum basıncının eklenmesi ile hesaplanacak olan sağ ventrikül basıncı ile desteklenmelidir. Ekokardiyografi VSD'li hastalarda sonradan gelişebilecek lezyonların tanınmasında olanak verir. Bunlar arasında AVP, AY, triküspit yetersizliği, sol ventrikül-sağ atriyum santı, subaortik darlık, infundibuler pulmoner darlık sayılabilir. Geniş bir VSD'nin varlığında sol ventrikül çıkış yolundaki darlığın Doppler ile olduğundan daha düşük ölçüleceği unutulmamalıdır.

İlk kez 1991'de Ritter tarafından konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde kullanılan transözofageal ekokardiyografi (TÖE) adolesan ve erişkinler gibi prekordiyal ekokardiyografi pencereleri yetersiz olan hastalarda oldukça yararlıdır (35). Ayrıca VSD'nin transkateter yolla kapatılması ve balon atriyal septostomi sırasında TÖE monitörizasyonu yol göstericidir. Defektin cerrahi kapatılması sırasında rezidü VSD veya başka müsküler bir VSD'nin olup olmadığı TÖE ile değerlendirilebilir (40). TÖE septum defektlerinin değerlendirilmesinde tek başına değil, transtorasik ekokardiyografiye ilave bir yöntem olarak kullanılmalıdır. TÖE'da kullanılan transduser frekanslarının yüksek olması ve ultrason dalgalarının çoğu planda akıma paralel düşürülememesi nedeniyle Doppler değerlendirmeleri transtorasik ekokardiyografi kadar iyi değildir.

Günümüzde gelişmiş ekokardiyografi teknolojisi ile bazı VSD'lerin tanısı henüz intrauterin dönemde iken konulabilmektedir. İntrauterin dönemde sağ ve sol ventrikül basınçları eşit olduğundan fetal ekokardiyografide Doppler incelemede türbülant akım görülmez bu nedenle küçük VSD'lerin saptanması zordur (41).

Son yıllarda geliştirilen üç boyutlu ekokardiyografi perimembranöz defektlerin şeklini, aort ve triküspit kapaklarla olan ilişkisini daha iyi tanımlayabilmekte ve transkateter kapatma için iki boyutlu ekokardiyografiye göre daha değerli veriler sunmaktadır. Benzer şekilde müsküler defektlerin morfolojisini tanımlamada da üç boyutlu ekokardiyografi, transtorasik ve TÖE ya göre üstündür (42, 43).

Sonuçta ekokardiyografi, VSD'lerin morfolojik değerlendirmesinde fetal dönemden itibaren ayrıntılı ve kesin veriler sunduğu gibi invaziv bir yöntem olmamasıda seri değerlendirmelerin yapılabilmesine olanak tanır. Ekokardiyografi VSD'lerin hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi ve izleminde güvenilir bir tanı yöntemidir ve kalp kateterizasyonu gereksinimini azaltmıştır (41).

2.8.4. Kalp kateterizasyonu (Anjiokardiyografi)

Kateterizasyon defektlerin sayısını saptamak, şantın boyutunu, pulmoner damar direncini, her iki ventrikülün iş yükünü değerlendirmek, eşlik eden başka lezyonları belirlemek ve cerraha anatomik yapı ve defektin lokalizasyonu hakkında bilgi vermek için yapılır. Ekokardiyografi ve Doppler tekniklerindeki gelişmeler, izole defekti olan pek çok hastada kalp kateterizasyonu ihtiyacını ortadan kaldırmıştır. Kalp kateterizasyonu büyük sol-sağ şantın belirtileri veya kalp yetersizliği mevcut olup VSD şüphesi olan hastalarda ve küçük ya da orta büyüklükte şanti olup artmış pulmoner damar direncinin kanıtları olan hastaların tanısında yararlı olmaktadır (29).

İlk olarak sağ kalp kateterizasyonu yapılır. Pulmoner ve sistemik kan akımlarını tahmin etmek için pulmoner arter, sağ kalp ve femoral arterden saturasyon ve basınç kayıtları alınır. Bunlara pulmoner wedge ya da sol atriyum basıncının eklenmesi ile pulmoner ve sistemik damar dirençleri hesaplanabilir. İnfantlarda sıklıkla patent foramen ovale yoluyla, bazen de patent duktusun varlığında retrograd aortografiyle sol kalp kateterize edilebilir. Sol ventrikül sineanjiokardiyogramında uzun eksen oblik görüntüler VSD'nin sayı ve lokalizasyonunun tesbitine ve sol ventrikül çıkış yolununun iyi bir şekilde görüntülenebilmesine imkan sağlar. Bunun dışında dört boşluk ve hepatoklavikuler görüntüler de alınabilir. Ayrıca aort yetersizliği, aort kapağının yapısı, duktus ve koarktasyon yönünden aort kökü anjiyografisi yapılır.

Eğer pulmoner hipertansiyon saptandı ise pulmoner damar yatağının oksijen ve diğer farmakolojik ajanlara (nitrik oksit, prostoglandin) basınç ve direnç yanıtı değerlendirilebilir.

2.9. MEDİKAL TEDAVİ

Küçük defekti olan asemptomatik çocukların uzun dönem sonuçları mükemmeldir ve bunlar medikal ya da cerrahi tedaviye gerek duymazlar.

Orta ya da büyük defekti olan bir çocukta, artmış pulmoner kan akımının ve sağ ventrikül hacim yüklenmesinin klinik bulgularını içeren semptomatik konjestif kalp yetersizliği varsa farmakolojik tedavi gereklidir. Bu amaçla furosemid 1-3mg/kg/gün 2-3 dozda kullanılır. Uzunsüre kullanıldığında elektrolit bozukluğu, hiperkalsemi ve renal hasara neden olabilir. Beraberinde kullanılacak olan spiranolakton potasyum kaybını

azaltacaktır. Sistemik ard yükü azaltmak amacıyla kaptopril 0,1-0,3mg/kg/doz günde üç doz kullanılabilir. Kaptopril, pulmoner damar direncini azaltmaksızın pulmoner kan akımını ve sistemik direnci azaltır, sistemik kan akımını artırır. Kaptopril ya da enalapril gibi ACE inhibitörlerini kullanan hastalarda serum potasyum düzeyinde yükselme olabilir ve bu nedenle spiranolakton ile beraber kullanılmamalıdır (48).

Geleneksel bir tedavi olarak kullanılan digoksinin semptomları azalttığı ve hemodinamik değerleri iyileştirdiği gösterilmiştir. Diüretik ve ard yükü azaltan ilaçlara rağmen semptomlarda yeterli düzelme olmayan hastalarda digoksin 10µg/kg/gün dozunda tedaviye eklenmelidir (49, 50).

Büyük defekti olan ağır konjestif kalp yetmezliğindeki hastalar hastaneye yatırılarak tedavi edilmelidir. Sıvı kısıtlaması yapılmalı, fizik aktivite en aza indirilmelidir. Bu amaçla düşük doz morfin ile sedasyon yapılabilir. Furosemid ve digoksin başlanmalı, bakteriyel pnömoninin olmadığından emin olana, kültür sonuçları çıkana kadar geniş spektrumlu antibiyotikler tedaviye eklenmelidir. Bu hastalara oksijen desteği gerekebilir ancak oksijen iyi bir pulmoner vazodilatatördür ve sol-sağ şanti artırabilir. Bu nedenle hipoksinin düzeltilmesinde oksijen dikkatle kullanılmalıdır. Solunum sıkıntısı devam eden hastalar entübe edilmeli ve pozitif basınçlı mekanik ventilasyonla solunum işi azaltılmalıdır (29).

2.10. HASTA YÖNETİMİ VE CERRAHİ

Erken infantil dönemde bir hasta geldiği zaman ekokardiyografi ile kesin tanı konulmadan sonuç belirsizdir. Bir aylıkken asemptomatik bir infant üç aylık olduğunda kalp yetersizliğinin semptom ve bulguları ile gelebileceği gibi defektin kendiliğinden kapanmasında görülebilir. Her zaman yaşamın ilk bir kaç ayı içinde prognoz için ihtiyatlı davranılmalı, ekokardiyografi ile anatomi ve ventriküller arası basınç farkı yönünden hasta yakından takip edilmelidir. Pulmoner hipertansiyon geliştiğini düşündürecek her hangi bir bulgusu olmayan, asemptomatik kalan infantlar tedaviye ihtiyaç duymazlar. Bu hastaların küçük restriktif defektleri vardır (14).

Konjestif kalp yetersizliği gelişen hastalara diüretik ve ard yükü düşürücü farmakolojik tedavi verilir. Farmakolojik tedaviye rağmen semptomatik kalp yetersizliğinin devam ettiği hastalarda cerrahi endikedir. Hastanın nazogastrik foley ile beslenme gereksiniminin devam etmesi dirençli kalp yetersizliğinin bir göstergesidir.

Bununla birlikte hastaların çoğu medikal tedaviye yanıt verir, bu hastaların anrestriktif defektleri olabilsede sıklıkla geniş restriktif defektleri vardır. Her iki durumda da pulmoner arter basıncı erken infantil dönemde yükselir. Bu hastalarda Doppler ekokardiyografi ile saptanan sağ ventrikül basıncı hasta 6 aylık olana kadar sol ventrikül basıncının yarısının altına düşmezse hastalar geriye dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalık gelişme riski ile karşışarşıya kalır ve cerrahi kapatma endikasyonu doğar. Farmakolojik tedaviye cevap veren, 6ay ile 1yaş arasında olan ve pulmoner hipertansiyonu devam eden hastalarda defekt kapatılmalıdır. Geniş sol-sağ şantı olan ve bir yaşından büyük hastaların defekti ilk fırsatta kapatılmalıdır (14). Tüm hasta grublarında cerrahi için direkt kontrendikasyon oluşturan tek durum ciddi pulmoner vasküler hastalığın varlığıdır. Hesaplanmış PVR'ı 8-10Ü/m²'nin üzerinde olan hastalarda cerrahi önerilmez (14).

Erken infantil dönemde cerrahi müdahale gerektiğinde iki yoldan biri tercih edilir. Birinci seçenek önce palyatif bir operasyon olan pulmoner arter bantlama (PAB) işlemi ve daha sonra ileri yıllarda defektin kapatılmasını içeren ikinci bir cerrahinin yapılmasıdır. İkinci seçenek ise direkt erken dönemde defektin kapatılmasıdır. PAB güvenilir ve etkili bir palyatif prosedürdür. Fakat seçenekler değerlendirilirken sonradan yapılacak olan düzeltici operasyonunda riski dikkate alınmalı ve kümülatif risk hesaplanmalıdır. En iyi ellerde bu toplam risk %10'un altında olsa da direkt kapatmanın mükemmel sonuçları karşısında bu oran gene de yüksektir (57). Ayrıca PAB'in kendine özgü komplikasyonları da vardır. Örneğin subvalvüler pulmoner darlık gelişmesi defektin kapatılması işleminin daha komplike olmasına neden olur. PAB yapılan hastalarda subaortik darlık gelişmesi sık görülür. Burada pulmoner bantlamanın mı subaortik darlığa eğilim yarattığı yoksa zeminde varolan subaortik darlığın kendisinin mi erken dönemde PAB ihtiyacını ortaya çıkardığı kesin değildir.

Günümüzde PAB multipl VSD'li hastalarda ve inlet defekti olup direkt kapatmanın A-V ileti sistemine hasar verme riski yüksek olan küçük infantlarda tercih edilen bir yöntemdir ve 6 aydan büyük hastalarda çok nadiren tercih edilmektedir (58). Deneyimli merkezlerde yaşamın ilk 6 ayında yapılan VSD kapatma cerrahisinde mortalite %0'a yaklaşmıştır ve bu iki basamaklı yaklaşıma göre belirgin üstündür (14).

VSD kapatılması konjenital kalp cerrahisinin en sık uygulanan prosedürlerindedir. Sağ atriyal veya sağ ventriküler girişimler tanımlanmıştır. Ancak, VSD'nin kapatılmasında amaç yalnız iki ventrikülü ayırmak değil, aynı zamanda kalbin

geometrisini bozmamak ve myokardiyal travmayı en aza indirmektir (94). Defektin kapatılmasında sıklıkla transatriyal yaklaşım tercih edilir. DCJA ve multipl defektlerde transatriyal yaklaşımla defekte ulaşılabilir ve bu hastalarda sağ ventrikülotomi gerekebilir. Bu hasta grubunda bile başlangıçta sağ atriyaotomi yapılması bir şey kaybettirmez ve defektin yerinin daha net belirlenmesi ile ventrikülotomi insizyonunun gereksiz yere büyütülmesini önler. Multipl VSD'lerde apikal sol ventrikülotomi uygun bir seçenektir (59). Ventrikülotominin erken ve geç mortaliteyi artırdığı kesindir.

Günümüzde VSD'lerin seçilmiş vakalarda kateter yolu ile kapatılması giderek yaygınlaşmaktadır. Bu amaçla kullanılan iki cihaz "Amplatzer device" ve "Rashkind PDA occluder" dir. Transkateter kapatma yöntemi apikal ve ön müsküler ventriküler septuma yerleşen ve cerrahi kapatmada yapıldığı takdirde muhtemelen ventrikülotomi insizyonu gerektirecek defektlerin kapatılmasında en iyi seçenek olarak görülmektedir. Cerrahi sonrası hemodinamik olarak anlamlı rezidü VSD'lerin onarımında da transkateter kapatma tercih edilen bir yöntemdir. Perimembranöz defektlerin transkateter kapatılması zordur ve daha yüksek oranda rezidü VSD ve kapak yetmezlikleri bildirilmektedir (60, 61, 62).

2.11. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTLERİNİN DOĞAL SEYRİ

- 1-Spontan kapanma
- 2-Sol ventrikül- sağ atriyal şant
- 3- Sol ventrikül çıkış yolu darlığı
- 4-Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı
- 5-Pulmoner vasküler obstruktif hastalık
- 6-Aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliği

Spontan Kapanma: VSD'lerin doğal seyrinde en sık görülen değişiklik defektin boyutunun küçülmesi ve kapanmasıdır. Spontan kapanma oranları seçilen hasta grubuna göre anlamlı olarak değişmektedir. En doğru bilgi çok sayıda hastanın doğumdan erişkin döneme kadar düzenli aralıklarla izlemi ile elde edilecektir. Moe ve Guntheroth yaşamın ilk yılında spontan kapanma oranını tüm defektler gözönünde bulundurulduğunda %45 olarak bildirmiştir (90). Küçük defektlerin yaklaşık %75-80'i

yaşamın ilk iki yılında kapanır. Spontan kapanma en sık mskler defektlerde grlrken subarteryel defektlerde beklenen bir durum deęildir. Spontan kapanma defektin yerleřim yerine baęlı olarak drt farklı mekanizma ile geliřebilir (Tablo IV).

Tablo IV. Ventrikler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları

<i>Perimembranz defekt</i>	Trikspit septal yaprakcığının defekt kenarına yapıřması
<i>Kk mskler defekt</i>	Fibrz doku tıkcacı ile kapanma
<i>Mskler trabekler defekt</i>	Saę ventrikl septal trabeklasyonunun hipertrofisi
<i>Subaortik defekt</i>	Prolabe aort kapağının defekti kapatması

Sol ventrikl- saę atriyal řant: Sol ventriklden saę atriyuma olan řant perimembranz defektlerin kapanması sırasında defekt tarafındaki trikspit kapağın perforasyonu, yapıřıklığı veya defekt kenarına yapıřan leaflet dokusu tarafından kapağın ikiye ayrılması (duplikasyonu) ile geliřebilir. Sol ventriklden saę atriyuma řant daha az sıklıkla trikspit septal yaprakcığının hipoplazisi ya da klefti ile birlikte olabilir.

Sol ventrikl ıkıř yolu darlığı: VSD'lere sol ventrikl ıkıř yolu darlığı eřlik ettięinde darlığı oluřturan yapı mskler veya fibromsklerdir ve sıklıkla defektin yukarısına yerleřmiřtir. Mskler yapıdan oluřan darlıkların  nedeni vardır. Bunlar; outlet ya da infundibuler septumun arkaya doęru malalignmenti, septumun deviyasyonu ya da anteroseptal katlantı ve aortun sol-koroner kapakcığı ile mitral n kapakcık arasından sol ventrikl'n anterolateraline uzanan kas bantlarıdır. Normal kalplerin %40'ında bulunan bu kas bantları VSD ile birlikte olduęunda daha belirgindir ve sol ventrikl inlet ya da outletinde darlığa neden olabilir. Subaortik darlık ilerleyici bir lezyon olduęu iin sıklıkla cerrahi mdahale gerektirir. Pulmoner arter banding sonrasında subaortik darlıkların řiddetinde artıř olduęu raporlanmıřtır. Discrete subaortik membranlar genelde defektin yukarısında yerleřmiř sıklıkla fibrz daha nadiren fibromskler katlantı veya kabartılardır. Fibrz ridge ya da diyaframa baęlı discrete darlıklar perimembranz defektlerin klmesi veya spontan kapanması ile sıklıkla birlikte dirler. zellikle saę ventriklde anormal kas bantlarının varlıęında spontan kapanma daha da sık grlr.

Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı: Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları özellikle sağ ventrikül hipertrofinin geliştiği ve defektin öne doğru malalignent gösterdiği geniş defekti olan olgularda siktir. Bazende sağ ventrikül anormal kas bantları ve prolabe aort kapağı sağ ventrikül çıkış yolunu daraltabilir.

Pulmoner vasküler obstriktif hastalık: Defekten geçen artmış kan akımı sonucunda zamanla pulmoner arter basıncı sistemik basınca yaklaşır ve pulmoner arterlerde geridönşümsüz lezyonlar oluşmaya başlar. Bunlar; küçük pulmoner arterlerde mediyal hipertrofi, duvar kalınlığında artma, intimal fibrozis ve trombüs gelişimi ile küçük pulmoner arterlerin sayısında azalmadır. Pulmoner damar direncinin daha da artması ile soldan sağa olan şant azalır. Bazen sağ ventrikül çıkımındaki kas bantları çıkış yolunu daraltır. Darlık sol-sağ şantı sınırlayıp pulmoner vasküler obstriktif hastalık gelişmesini önleyebilir. Bu durum pulmoner bantlama cerrahisi içinde ilham kaynağı olmuştur.

2.12. VENTRİKÜLER SEPTUM DEFEKTİ VE AORT YETERSİZLİĞİ

VSD'nin AY ile birlikteliğini ilk kez Breccia 1906'da tanımlamıştır. Bununla birlikte bu küçük, membranöz bir VSD ile fibrotik, kalsifiye, non-prolabe bir sağ aortik kapakçıktan oluşan alışılmadık bir vaka idi. VSD'nin AY ile sık görülen kombinasyonu Laubry ve Pezzi tarafından 1933'de sunulmuştur. 1950'lerden 1964'e kadar yaklaşık 100 benzer vaka daha bildirilmiştir. İlk kez Nadas AY'nin edinsel olduğunu ifade etmiş, Van praagh ve McNamara ise normal aortik kapak fonksiyonunun sağlanması için, komissür ve konal septum (subpulmoner infundibulum) seviyesindeki destek dokusuna ihtiyaç olduğunu bildirmiştir. Bu lezyon takibeden yıllarda da kardiyologları ve cerrahları hem etkilemiş hem de uğraştırmıştır (1, 21).

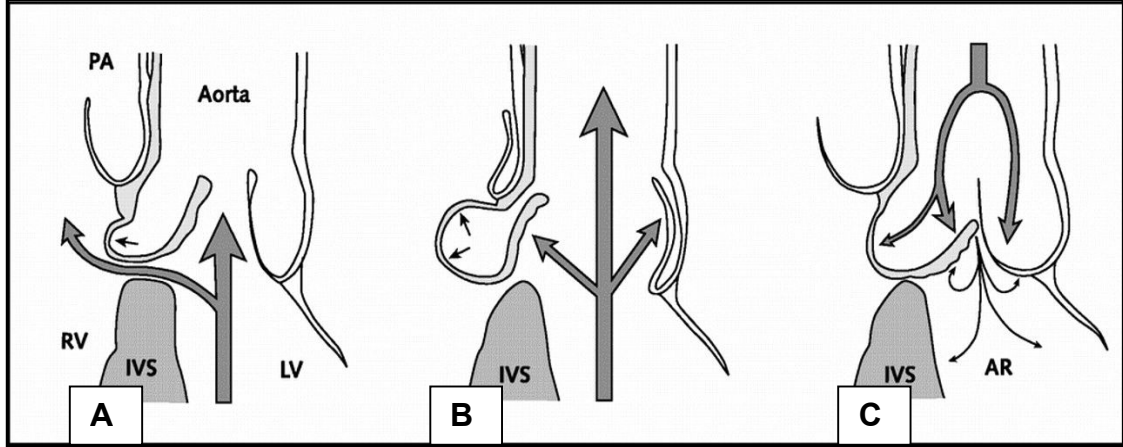
AY ile birlikte olan VSD'ler sıklıkla subpulmoner veya perimembranözdür. Batı toplumlarında VSD'li hastalarda aort yetersizliğinin gelişmesi görece nadir bir komplikasyon olsa da özellikle uzakdoğu ülkelerinde ve Asya ırklarının yoğun yaşadığı toplumlarda AY'nin eşlik ettiği VSD'ler önemli bir sorundur. Uzakdoğu toplumlarında ki bu artmış sıklığın nedeni bu toplumlarda subpulmonik VSD sıklığının Batı toplumlarından 4-5 kat fazla oluşudur. Subpulmonik VSD'lerde aort yetersizliği gelişme riski perimembranöz defektlere göre çok daha fazladır.

Suprakristal, subpulmonik, infundibuler ya da konal olarak da adlandırılan subpulmonik VSD'ler Batı toplumlarındaki defektlerin %5-8'ini oluştururken uzakdoğu ülkelerindeki VSD'lerin %21-30'unu oluşturur. Defekt sağ ventrikül çıkış yolunun tepesinde ve sol ventrikül çıkış yolu üzerine yerleşmiştir. Sağ ventrikülden bakıldığında defekt, aortun sağ koroner kapakçığı ile defekt ve pulmoner kapak arasındaki müsküler fibröz dokunun ince kenarının (rim) tam altındadır. Sol ventrikül tarafından bakıldığında ise defekt sıklıkla sağ koroner kapakçığın altında, nadiren de hem sağ hem de non-koroner kapakçığın altındadır.

VSD'li hastalarda AVP ve AY'nin gelişme mekanizması Tatsuno ve arkadaşları tarafından açıklanmıştır. Sistolün başlamasıyla defekten geçen kanın defekt kenarlarında oluşturduğu negatif basıncın (Venturi etkisi) etkisi ile anatomik destekten yoksun olan aortik kapakçık (sıklıkla sağ koroner kapakçık) ve sinüs, sağ ventriküle doğru yönelir (Şekil 4-A). Teorik olarak küçük defektlerde kanın akış hızının (velosite) daha fazla olması kapakçığı herniasyona zorlayan gücünde daha fazla olması ile sonuçlanır. Midsistolde kanın sol ventrikülden aortaya ejeksiyonu subpulmoner

infundibulumla desteklenmeyen sinüs valsalvayı dışa doğru iter ve bombeleştirir (Şekil 4-B). Orta veya şiddetli prolapsus olan vakalarda bu ekokardiyografi ya da anjiokardiyografi ile gösterilebilir. Aşırı elonge olan bir sinüs VSD'den geçen akımı sınırlayabilir ve defekt, prolabe kapakcık tarafından kısmen veya tamamen kapatılabilir. Diyastolde artan intra-aortik basıncın etkisi ile normalde her üç aortik kapakcığın serbest kenarı birleşir ve kapak kapanır. AVP'nin varlığında ise prolabe kapakcığın serbest kenarı diğer iki kapakcığın serbest kenarından aşağıda kalır ve aortik basıncın etkisiyle sarkarak diğer kapakcıklarında aşağıya çeker (Şekil 4-C). Sonuçta diğer iki kapakcığında fonksiyonunu bozar ve aort yetersizliğine neden olur (21, 22).

Şekil 4. Ventriküler septum defektlerinde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği gelişimi*



*Kaynak: 20

Aort yetersizliği perimembranöz VSD'lere eşlik edebilir. Perimembranöz VSD'ler tüm ırklarda ensık görülen VSD tipidir. Fakat subpulmonik defektlerle karşılaştırıldığında perimembranöz defektlerde AY daha nadir görülen bir komplikasyondur. Sıklıkla sağ ve non koroner kapakcıkların arasında defektif bir komissür vardır ve bu fonksiyonel biküspid aort kapağına benzer bir durumun oluşmasına neden olur. Sağ koroner kapakcık ve/veya non-koroner kapakcık prolabe olabilir. Şiddetli prolapsus ve defekten olan herniyasyon subpulmonik VSD'lere göre daha nadirdir. Defekt konal septuma uzanarak septumda saptmaya yol açabilir, bu durumda infundibuler pulmoner stenoz gelişimi nadir değildir (23, 24).

Tablo V. Ventriküler septum defekti ile birlikte olan aort yetersizliğinin anatomi ve patolojisi*

	Perimembranöz	Subpulmoner
Prevalans		
• Batı Ülkeleri	%70-80	%5-8
• Uzakdoğu Ülkeleri	%49-55	%21-30
Aort Yetersizliği	%2-5	>5mm ise %70
Patogenez	Sağ ve non koroner kapakcıklar arasındaki defektif komissür.	Sağ koroner kapakcığın altındaki destek dokunun olmaması.
Eşlik eden lezyon	İfundibuler pulmoner darlık, Çift çıkışlı sağ ventrikül, Nadiren subaortik stenoz	Genelde yok İfundibuler pulmoner darlık, Çift çıkışlı sağ ventrikül

*Kaynak:20

Bu hastaların tipik hikayeleri, görece küçük defekti olan bir hastada AY üfürümünün işitilmesi ya da AY'nin ekokardiyografi bulgularının sıklıkla yaşamın 1-10. yılları arasında gösterilmesidir. Bir yaşından önce nadiren de olsa AY görülebilsede doğumda görülmez. Geniş defekti olan hastaların çoğunda konjestif kalp yetersizliği nedeniyle erken yaşta cerrahi kapatma yapıldığından AY nadirdir.

Fizik incelemede çoğu hastada sol, orta ve alt sternum kenarında uzun, sert, sistolik bir üfürüm vardır. Subpulmonik VSD'de üfürüm yukarı sol ikinci interkostal aralığa yayılabilir. Dikkatli bir oskültasyonla çömelmek, oturmak ve öne eğilmek gibi "ard yükü" arttıran manevralarla daha iyi işitilebilen ve ikinci kalp sesinden sonra yüksek frekanslı, diyastolik, dekresendo bir üfürüm AY düşündürmelidir. Şiddetli pulmoner vasküler hastalıkla birlikte görülen pulmoner yetersizlik üfürümünde benzer karakterdedir ve bu ikisinin ayrımı yapılmalıdır. Nabız basıncı ve sol ventrikülün tahmini boyutu AY'nin şiddeti hakkında fikir verebilir.

Günümüzde Doppler ekokardiyografi tanıyı oldukça basitleştirmiştir. İlk olarak VSD'nin lokalizasyonu perimembranöz ya da subpulmoner olarak belirlenir. Kısa eksen kesitte bu ayrım net bir şekilde yapılabilir. Perimembranöz defektler triküspid kapağa çok yakındır ve bu kesitte yaklaşık saat 11 hizasında yerleşmiştir. Subpulmonik defektlerse pulmoner kapağın hemen altına yerleşmiştir ve aynı kesitte saat 01 hizasındadır. Sağ koroner kapakcık prolabe olabilir ve akımı sınırlayabilir. Doppler ile AY'nin kesin, niceliksel bir değerlendirmesi zordur ve azim gerektirir, çok sayıda indeksler ve farklı kesitlerde incelemeler yapılır (20).

Tablo VI. Aort yetersizliğinin Doppler ekokardiyografi verileri ile değerlendirilmesi*

AY şiddeti	Sol Ventrikül boyutları	Kısa eksen alanı¹	AY jetinin genişliği²	Geriye dönük holodiyastolik akım³
Hafif	Normal	%5-10	%10-25	Yok
Hafif/orta	Hafif artmış	>%10-25	%30-40	Nadir
Orta/şiddetli	Orta-çok artmış	>%30	>%50	Neredeyse sürekli

*Kaynak: 25

¹Aort kapağının hemen altında ölçülen AY renkli jet alanının LVOT alanına oranı

²Parasternal uzun eksen de AY jet genişliğinin aort kapağının hemen altında içten-içe ölçülen LVOT genişliğine oranı

³Subkostal pencerede, tüm diyastol süresince diyafram seviyesinde abdominal aortada ölçülür.

Subpulmonik VSD ile birlikte olan AY'nin klinik seyri hakkında çok sayıda çalışma vardır. Bu çalışmalar subpulmonik defektlerde ilk onsekiz yılda yaşla birlikte AVP ve AY sıklığının arttığını göstermektedir. Büyüklüğü 5mm'nin altında olan subpulmonik defektlerde AY ve AVP gelişmeyebilir (26). Subpulmonik defekti olan bir hastada prolapsus geliştiği zaman genellikle AY bunu izler. Bazen AY prolapsusun başlangıcından birkaç ay sonra hızlı bir şekilde gelişebilir. AY'nin progresyon hızı tüm hastalarda doğru bir şekilde tahmin edilemez ve zamanla AY'nin şiddeti arttıkça kapak hızla deforme olur. Orta derece ya da ağır yetmezlik gelişene kadar operasyonun geciktirilmesi kapakta onarılamayacak kadar hasara neden olabilir ve hasta kapak replasmanına ihtiyaç duyabilir (27, 53).

Perimembranöz defektlerde AY'nin seyri daha az aydınlatılmıştır. Mevcut çalışmalar perimembranöz defekte eşlik eden AY'nin de ilerleyici olduğunu göstermektedir.

Ventriküler septum defektine AY eşlik ettiğinde genel yaklaşım defektin erken dönemde kapatılması yönündedir. Bu sayede prolapsus düzelir ve kapak yetersizliğinin gelişmesi önlenerek hastanın aort kapak onarımı ya da değişimi gereksinimi ortadan kalkar. Cerrahi müdahale defektin kapatılmasını ve aort kapak onarımını içerir. Aort yetersizliğinin eşlik etmediği, AVP olan veya olmayan subpulmonik VSD'li hastalarda sadece defektin kapatılması yeterli gözükmemektedir (51, 52, 82). Burada önemli olan

cerrahinin erken dönemde yapılmasıdır. Çünkü, başlangıçta mobil olan aort kapağı, prolapsus varlığında 3-4 yıl içinde immobil hale gelmekte ve cerrahi sonuçlarını olumsuz etkilemektedir (53). Cerrahi öncesi dönemde aort yetersizliği gelişmiş olan hastalarda izlenecek yol tartışmalıdır. AY'nin henüz minimal olduğu hastalarda sadece defektin kapatılmasını, valvüloplastiye gerek olmadığını savunanlar olduğu gibi AY varlığında kapak onarımı yapılmasını savunanlarda vardır (55). Bununla birlikte daha ciddi AY olan hastalarda valvüloplasti gereklidir zira önemli oranda hastada kapak onarımı yapılmadığında reoperasyon ihtiyacı olmaktadır (51). Aort kapak valvüloplastisi ilk kez Trussler tarafından yapılmıştır ve prolabe kapağın basit plikasyonu ve komissürün resüspanسیونunu içerir. Hasta yaşının ileri olması ve kapaktaki yapısal bozukluklar valvüloplasti sonuçlarını olumsuz etkilemektedir. Ciddi kapak deformitesi olan ya da ağır AY olan hastalar kapak değişimine ihtiyaç duyarlar.

3. HASTALAR VE YÖNTEM

Bu çalışma Aralık 1986 ile Ekim 2006 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda ekokardiyografik inceleme ile izole VSD tanısı alan ve Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi bölümlerinin ortak kararı ile ventriküler septum defekti cerrahi olarak kapatılan 124 hastanın retrospektif olarak değerlendirilmesini içermektedir. Çalışmaya alınan tüm hastaların ekokardiyografi, anjiokardiyografi ve ameliyat notlarına ulaşılmış ve bilgiler kayıt edilmiştir. Çalışmada özellikle aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliğinin varlığı, ortaya çıkış yaşı, cerrahi öncesi ve sonrası AY seyrine etki edebilecek defektin tipi, büyüklüğü, eşlik eden diğer kardiyak lezyonların varlığı, cerrahi kapatma yaşı ve uygulanan cerrahi kapatma yöntemi gibi faktörler araştırılmıştır.

3.1. HASTALAR

Geçmiş yirmi yıllık sürede hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 1438 hasta izole VSD tanısı almıştır. İzole VSD tanısı ile 136'sı erkek (%52), 125'i kız (%48) toplam 261 hastaya anjiokardiyografik inceleme yapılmıştır. Hastalar için izlenecek yol ekokardiyografi, anjiokardiyografi ve klinik bulguları ile çocuk kardiyolojisi ve kalp damar cerrahisi uzmanlarının katıldığı cerrahi konseyinde görüşülerek kararlaştırılmıştır. Konsey kararları aşağıda verilmiştir.

Tablo VII. İzole VSD tanısı ile anjiokardiyografi yapılan hastaların Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi konsey kararları

Karar	n (%)
Cerrahi Kapatma	212 (81,4)
Pulmoner Arter Bantlama Operasyonu	8 (3)
İzlem	20 (7,5)
Sevk	10 (3,8)
Cihazla kapatma için sevk	4 (1,5)
İnoperabl	7 (2,7)
TOPLAM	261 (100)

Cerrahi kapatma kararı alınan 212 hastanın bir kısmının dosya bilgilerine ulaşılamazken diğer bir kısım hastanın da dosya kayıtlarından anjiokardiyografi işlemi sonrası hastanemiz Çocuk Kardiyoloji polikliniği ya da Kalp Damar Cerrahisi polikliniğine gelmediği öğrenilmiştir.

Çalışma grubumuzu VSD'si kapatılan cerrahi öncesi ve sonrası kayıtlarına ulaşılan 124 hasta oluşturmuştur. VSD'nin kompleks kardiyak malformasyonların (Büyük arter transpozisyonu, Turunkus arteriosus, Fallot tetralojisi, Çift çıkışlı sağ ventrikül) bir parçası olduğu hastalar ve aort koarktasyonu, kesintili aortik ark, biküspit aort kapağı gibi aortik ark ya da kapak anomalileri olan hastalar çalışmaya alınmamıştır. Benzer şekilde patent duktus arteriozuslu hastalarda çalışmaya alınmadı. Ancak ASD, PFO ve atriyoventriküler kapak yetersizliği olan hastalar çalışma kapsamına dahil edildi.

3.2. YÖNTEM

Tanıda infektif endokardit saptanan iki hasta dışında hastaların tamamının kateter anjiokardiyografi işlemi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda görevli çocuk kardiyoloji uzmanları tarafından yapıldı. Aort yetersizliği tüm hastalarda ekokardiyografik ve anjiokardiyografik olarak gösterildi.

Cerrahi kapatma operasyonu 12 hasta hariç hastaların tümüne hastanemiz Kalp Damar Cerrahisi Bölümünce uygulandı. Dış merkezde cerrahi kapatma yapılan hastalarda dahil tüm hastaların ameliyat kayıtları değerlendirildi.

Hastalar cerrahi öncesi dönemde özellikle aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliğinin varlığı, AY'nin başlangıç yaşı, prolapsusun başlaması ile AY gelişmesi arasındaki süre ve AY şiddetindeki değişiklikler yönünden incelendi. Tanı yaşı, VSD tipi ve büyüklüğü, pulmoner hipertansiyonun varlığı, SAR varlığı, pulmoner ve sistemik akımlar oranı ve diğer hemodinamik veriler cerrahi öncesi AY olan ve olmayan hastalarda karşılaştırıldı. Bu faktörlerin cerrahi öncesi AY gelişimine olan etkisi araştırıldı.

Tanıda VSD ve AY olan hastaların tanı yaşı, operasyon yaşı, sistolik ve ortalama pulmoner arter basınçları, pulmoner ve sistemik akımlar oranı ilk tanıda AY olmayan hastalarla karşılaştırıldı.

Hastaların cerrahi kapatma yapıldıktan sonraki ekokardiyografik inceleme notlarından cerrahi öncesi mevcut olan AY ve/veya AVP'nin cerrahi kapatma sonrası durumu değerlendirildi. Cerrahi sonrası AY düzelen ve devam eden hastalar iki grup olarak ayrıldı. Bu iki grup arasında cerrahi kapatmanın yapıldığı yaş, sistemik ve pulmoner akımlar oranı, ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları, defektin kapatılmasında kullanılan yöntem (sentetik yama, perikard yama, direkt kapatma), subaortik ridge varlığı, yönünden fark olup olmadığı incelendi.

Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastaların operasyon yaşı, VSD'nin boyutu, pulmoner hipertansiyonun varlığı, ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları, pulmoner ve sistemik akımlar oranı, aortik klempleme ve total bypass süresi yaşayan hastalarla karşılaştırıldı.

3.2.1. Ekokardiyografik İnceleme

Tüm hastaların ekokardiyografik incelemesi üç farklı çocuk kardioloji uzmanından biri tarafından ATL HDI 3000 CV ve Toshiba Aplio 770S Cardiac İmaging System Doppler ultrasonografi cihazlarından biri kullanılarak yapıldı. Hasta yaşına uygun 3,5-5,5-7,5 MHz probalar kullanıldı. Tüm hastalara iki boyutlu, M-mode, continuous wave (devamlı dalga) - pulsed wave (nabızlı dalga) (CW-PW) renkli akım Doppler ekokardiyografik incelemeler yapıldı.

Ekokardiyografik olarak aort yetersizliğinin derecesi hafif, orta ve ağır olarak sınıflandırıldı. İki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile sol ventrikül çıkış yolunun uzun eksen kesit görüntülenmesinde AY renkli jet akımının en uzun mesafesi temel alındı. Geriye kaçış renkli jet akımı aort kapağı'nın hemen altında ve ön mitral kapağın tepesine ulaşmıyorsa hafif, ön mitral kapağın tepesine ulaşmıyorsa orta derece ve mitral kapak boyunca geriye kaçışla birlikte sol ventrikülde belirgin dilatasyon varlığında ağır AY olarak değerlendirildi (53,107) (Tablo VIII).

Tablo VIII. Aort yetersizliğinin ekokardiyografik olarak derecelendirilmesi*

AY derecesi	AY renkli jet akımının en uzun mesafesi
Hafif	Aort kapağı altında ve ön mitral kapağın tepesine ulaşmıyor
Orta	Ön mitral kapağın tepesine ulaşmıyor
Ağır	Mitral kapak boyunca geriye kaçışla birlikte sol ventrikülde belirgin dilatasyon

*Kaynak: 107

Cerrahi öncesi ve sonrası ekokardiyografi notlarından aşağıdaki veriler değerlendirildi.

- Ventriküler septum defektinin tipi
- Ventriküler septum defektinin boyutu
- Eşlik edebilecek diğer kardiyak anomaliler(ASD, PFO,TY)
- Pulmoner hipertansiyonun varlığı
- Pulmoner stenozun varlığı
- Triküspit septal anevrizma varlığı
- Sol ventrikül-sağ atriyum arasında şantın varlığı
- Aort kapak prolapsusu
- Prolabe olan aort kapaklığı
- Cerrahi öncesi ve sonrası aort yetersizliğinin varlığı ve derecesi
- Cerrahi sonrası rezidü VSD'nin varlığı

3.2.2. Anjiokardiyografik İnceleme

Tanıda infektif endokardit saptanan iki hasta dışında tüm hastaların anjiokardiyografik incelemesi hastanemiz pediatrik kardiyoloji uzmanlarından en az ikisi tarafından iki farklı anjiografi cihazından birisi (Siemens Axiom Artis ve Philips Diagnost C2) kullanılarak midazolam ve/veya ketamin ile sedasyon altında yapılmıştır. Hastaların anjiokardiyografi kayıtlarından aşağıdaki veriler değerlendirilmiştir.

- Kateter anjiokardiyografi yaşı
- Defektin tipi ve büyüklüğü
- Sistolik pulmoner arter basıncı
- Ortalama pulmoner arter basıncı
- Pulmoner kan akımı (Qp)
- Sistemik kan akımı (Qs)
- Pulmoner vasküler rezistans (Rp)
- Sistemik vasküler rezistans (Rs)
- Aort kapak prolapsusu.
- Aort yetersizliği ve derecesi
- Eşlik edebilecek diğer kardiyak anomaliler (ASD, PFO, TY, MY)

3.2.3. Cerrahi Kapatma

Hastanemizde tanı alan, cerrahi öncesi ve sonrası takipleri yapılan 124 hastadan 12'sinin cerrahi kapatma işlemi hastanemiz dışında başka merkezlerde yapılmıştı. Bu hastalarda dahil hastaların tümünün ameliyat kayıtlarına ulaşıldı. Tüm hastalarda median sternotomiden sonra rutin aortik ve bikaval kanülasyon ile ılımlı hipotermi altında kardiyopulmoner by-pass yapılmıştı. Ameliyat kayıtlarından aşağıdaki bilgiler değerlendirildi.

- Defektin yerleşim yeri ve boyutu
- Eşlik edebilecek ek anomalinin varlığı
- Aort kapağının durumu (prolapsus, fenestrasyon, distorsiyon)
- Defektin kapatılmasında tercih edilen yöntem [direkt sütürle kapatma, sentetik yama (Dacron, Goro-tex) ile kapatma, perikard yama ile kapatma]
- Toplam by-pass süresi
- Aortik klemleme süresi

3.3. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

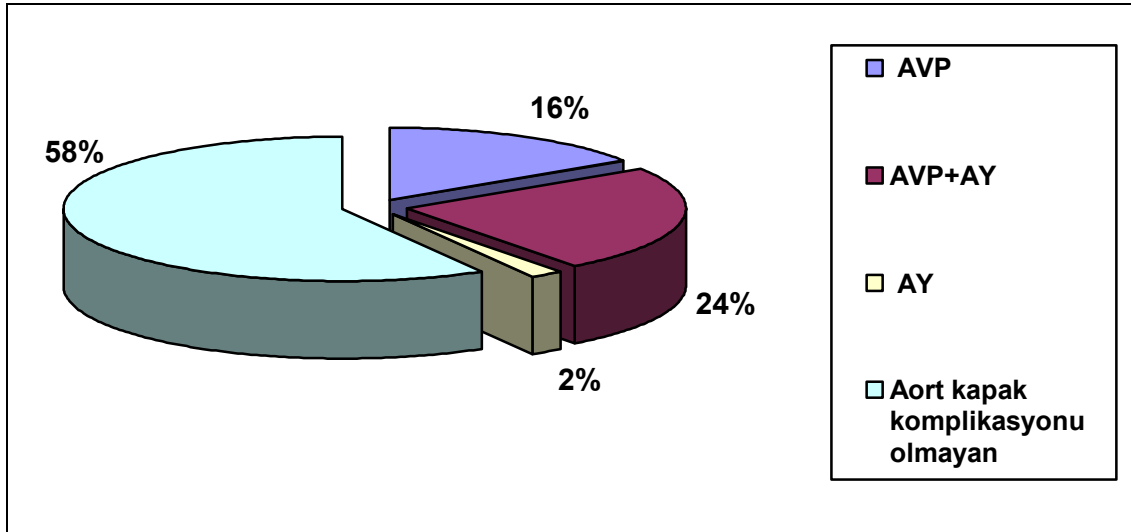
İstatistiksel değerlendirme SPSS (Statistical Program in Social Sciences) 15.0 bilgisayar programı kullanılarak yapıldı. Veriler sayı, yüzde ve ortalama±SD olarak ifade edildi. Standart sapması yüksek olan verilerin ortanca, en düşük ve en yüksek değerleri de verildi. Ölçümle elde edilen verilerin değerlendirilmesinde Mann-Whitney U testi, sayımla elde edilen verilerin değerlendirilmesinde Ki-kare testi kullanıldı ve 0,05'ten küçük p değerleri anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

4.1. HASTALAR

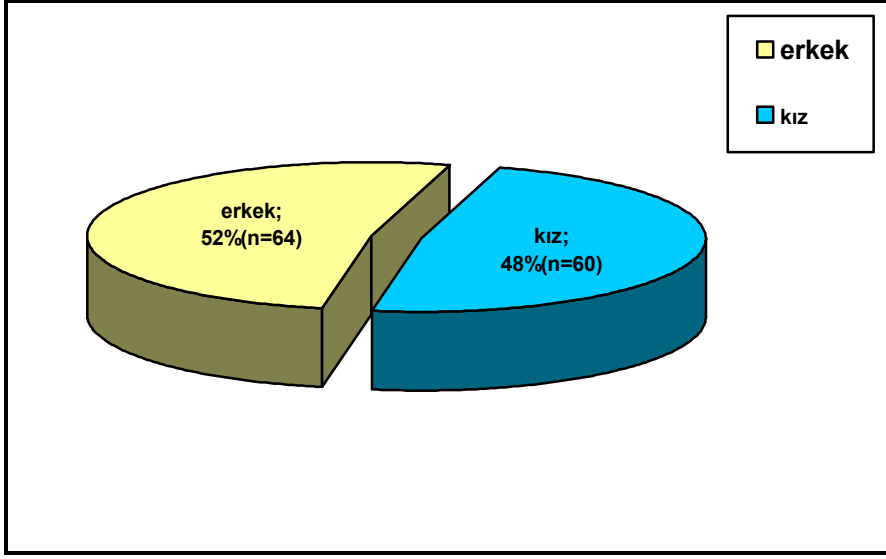
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, Aralık 1986 ile Ekim 2006 tarihleri arasında toplam 1438 hasta izole VSD tanısı ile izlendi. Bu hastaların 79'unda (%5,5) AY tesbit edildi.

İzole VSD tanısı alan 1438 hastanın 261'ine (%18) anjiokardiyografik inceleme yapılarak bunlardan 212 (%14,7) hastaya VSD'nin cerrahi olarak kapatılması kararı alındı. Anjiokardiyografik inceleme yapılan 261 hastanın toplam 109'unda (%41,7) aort kapak komplikasyonu vardı. Bu hastaların 41'inde (%15,7) sadece AVP, 63 (%24) hastada AVP ve AY, 5 hastada ise sadece AY vardı. (Şekil 5).



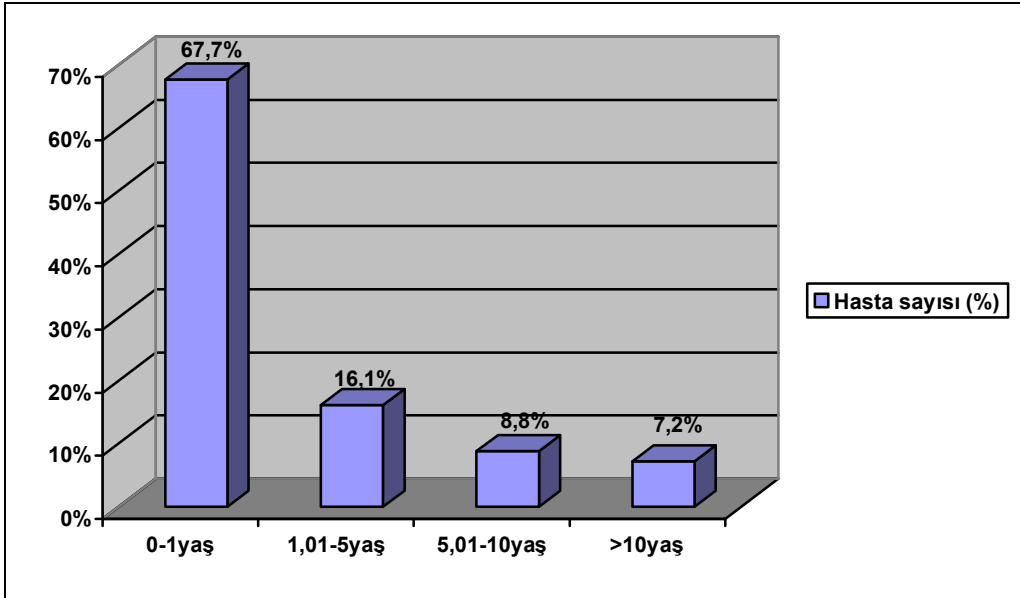
Şekil 5. Anjiokardiyografik inceleme yapılan hastalarda aort kapak komplikasyonları

Aralık 1986 ile Ekim 2006 tarihleri arasında izole VSD tanısı alan, sonrasında cerrahi kapatma yapılan ve dosya bilgileri yeterli olan 124 hastanın cerrahi öncesi ve sonrası ekokardiyografik incelemeleri, anjiokardiyografi bilgileri ve ameliyat kayıtları incelendi. Hastaların 64'ü (%52) erkek 60'ı (%48) kız idi. (Şekil 6).



Şekil 6. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı

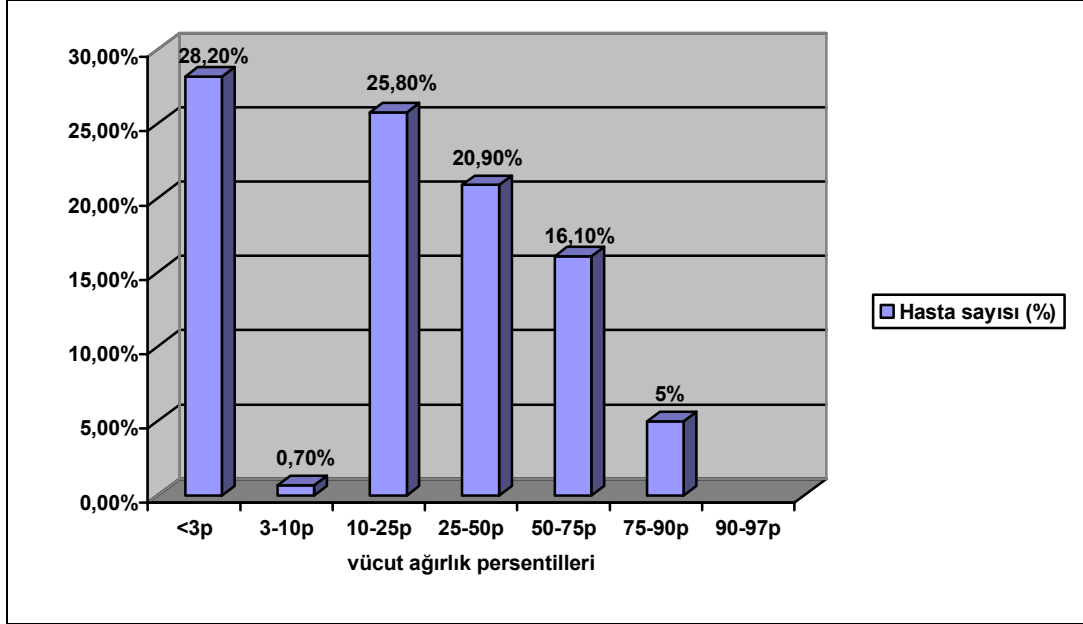
Ortalama tanı yaşı $2,69 \pm 4,08$ yıl, ortanca 0,43yıl (2gün-17yıl) idi. Tanı yaşlarına göre hastalar dört gruba ayrıldığında 19'u (%15,3) 1 aydan önce olmak üzere 84 (%67,7) hastanın 1 yaş altında, 20 (%16,1) hastanın 1-5 yaş arasında, 11 (%8,8) hastanın 5-10 yaş arasında ve 9 (%7,2) hastanın 10 yaş üzerinde tanı aldığı görüldü (Şekil 7).



Şekil 7. Ventriküler septum defektli hastaların tanı yaşlarına göre dağılımı

Hastaların tanı sırasındaki vücut ağırlık persentillerine bakıldığında 35 (%28,2) hasta 3 persentil'in altında, 32 (%25,8) hasta 10-25 persentil arasında, 26 (%20,9) hasta 25-50 persentil arasında, 20 (%16,1) hasta 50-75 persentil arasında idi.

Ağırlık persentili 3'ün altında olan hastaların 29'unda (%82,8) VSD genişti. Diğer hastaların %49'unda geniş VSD vardı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı idi ($p<0,05$).



Şekil 8. Hastaların tanı sırasındaki vücut ağırlık persentillerine göre dağılımı.

Hastaların 4'ünde Down sendromu fenotipi mevcuttu. Bu hastalardan 3'üne kromozom analizi yapıldı ve tanıları kesinleştirildi. Down sendromu olan bir hasta cerrahi sonrası erken dönemde kaybedildi. Dismorfik bulguları olan bir diğer hasta ise Penta X sendromu tanısı aldı.

Tüm hastalar değerlendirildiğinde ortalama kateter yaşı 4,4 yıl, cerrahi kapatma yaşı ise 4,7 yıl idi. Cerrahi sonrası hastalar 0,3-14 yıl arasında ortalama 2,6 yıl takip edildi (Tablo IX).

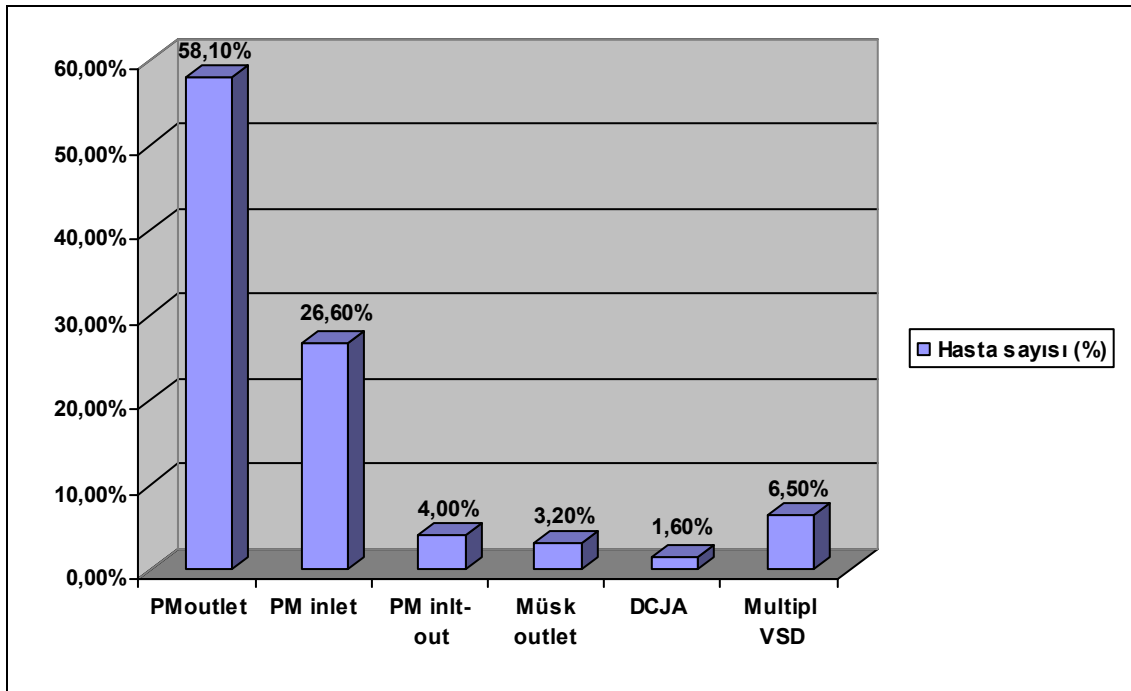
Tablo IX. Hastaların tanı, kateter ve ameliyat yaşları ile cerrahi sonrası ortalama takip süreleri

	Ortalama±SD	Ortanca (min-max)
Tanı yaşı	2,69±4,0 yıl	0,44 (2 gün-17 yıl)
Anjiokardiyografi yaşı	4,46±4,3 yıl	2,1 (26 gün-17 yıl)
Cerrahi kapatma yaşı	4,7±4,4 yıl	2,7 (0,25-17,4 yıl)
Cerrahi sonrası takip süresi	2,58±2,8 yıl	1,4 (0,3-14 yıl)

Ventriküler septum defektinin tipine bakıldığında %58,1 ile en sık görülen perimembranöz outlet, ikinci sırada %26,6 ile perimembranöz inlet VSD idi. Saf müsküler outlet VSD 4 hastada, DCJA defekt ise 2 hastada saptandı. 8 (%6,5) hastada VSD multipldi. Multipl VSD'li hastalardan birinde (penta X sendromu olan hasta) "swiss chesse" VSD vardı. Müsküler inlet VSD'li hasta yoktu. Müsküler trabeküler VSD bizim çalışma grubumuzda multipl VSD'lere eşlik edenler dışında hiçbir hastada tesbit edilmedi. (Tablo X, Şekil 9)

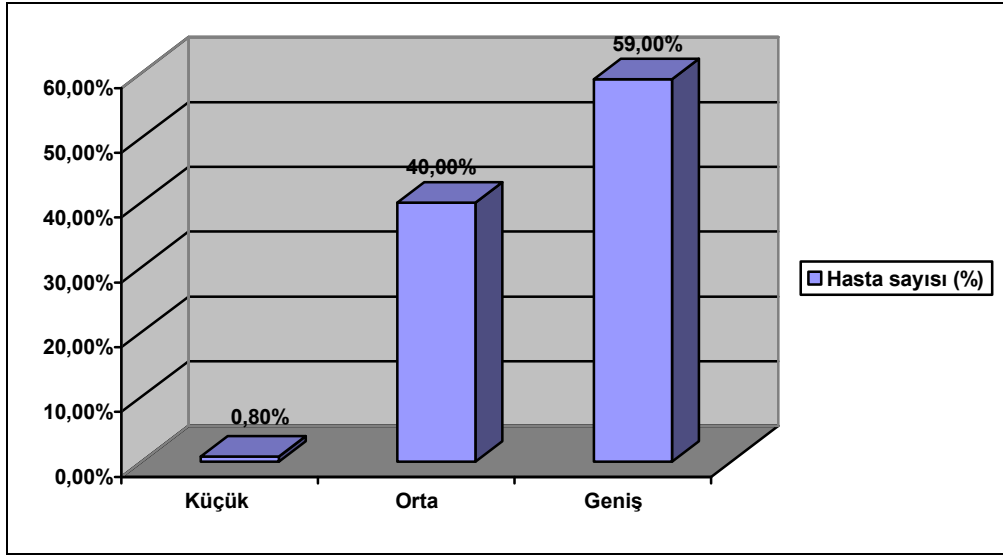
Tablo X. Ventriküler septum defekti tiplerinin dağılımı

VSD tipi	n (%)
PM outlet	72 (58,1)
PM inlet	33 (26,6)
PM inlet-outlet uzanan	5 (4)
Müsküler outlet	4 (3,2)
DCJA	2 (1,6)
Multipl VSD	8 (6,5)
TOPLAM	124 (100)



Şekil 9. Ventriküler septum defekti tiplerinin dağılımı

Vücut yüzey alanına endekslenen VSD'nin çapı, bir yaşın altında ≤ 10 mm/m², bir-altı yaşta ≤ 9 mm/m², >6 yaşta ≤ 5 mm/m² olan defektler küçük; üç ayın altında ≥ 20 mm/m², üç ay-altı yaş arasında ≥ 16 mm/m², >6 yaşta ≥ 9 mm/m² olan defektler geniş ve aradaki değerler orta büyüklükte kabul edilerek VSD'ler sınıflandırıldığında; 73 (%59) hastada defekt geniş, 50 (%40,3) hastada orta büyüklükte idi. Sadece bir hastada defekt küçüktü ve bu hasta infektif endokardit nedeni ile opere oldu (Şekil 10).



Şekil 10. Ventriküler septum defektlerinin büyüklüklerine göre dağılımı

Cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın 29'unda (%23,3) ASD, 17'sinde (%13,7) PFO tesbit edildi.. Cerrahi öncesi dönemde 9 hastada ASD kendiliğinden kapandı. Diğer hastalarda cerrahi olarak kapatıldı (Tablo XI).

Toplam 66 (%53,2) hastada cerrahi öncesi pulmoner hipertansiyon tesbit edildi. Bu hastaların 40'ında tanıda pulmoner hipertansiyon mevcutken 26 hastada cerrahi öncesi $1,66 \pm 2$ yıl izlemde gelişti. Pulmoner hipertansiyon 12 (%18,2) hastada ağır, 30 (%45) hastada orta derecede ve 24 (%36,4) hastada hafif derecede idi.

Cerrahi öncesi izlemde 28 (%23,3) hastada subaortik ridge/membran geliştiği görüldü. Bu hastaların 12'sine VSD'nin cerrahi kapatmasına ek olarak subaortik ridge rezeksiyonu yapıldı.

Ventriküler septum anevrizması (VSA) izlemde 18 (%15,1) hastada gelişti. VSA gelişen hastaların tamamında VSD perimembranöz idi. VSA gelişen hastaların takipte 6'sında (%33) sol ventrikül-sağ atriyal şant gelişti (Tablo XI).

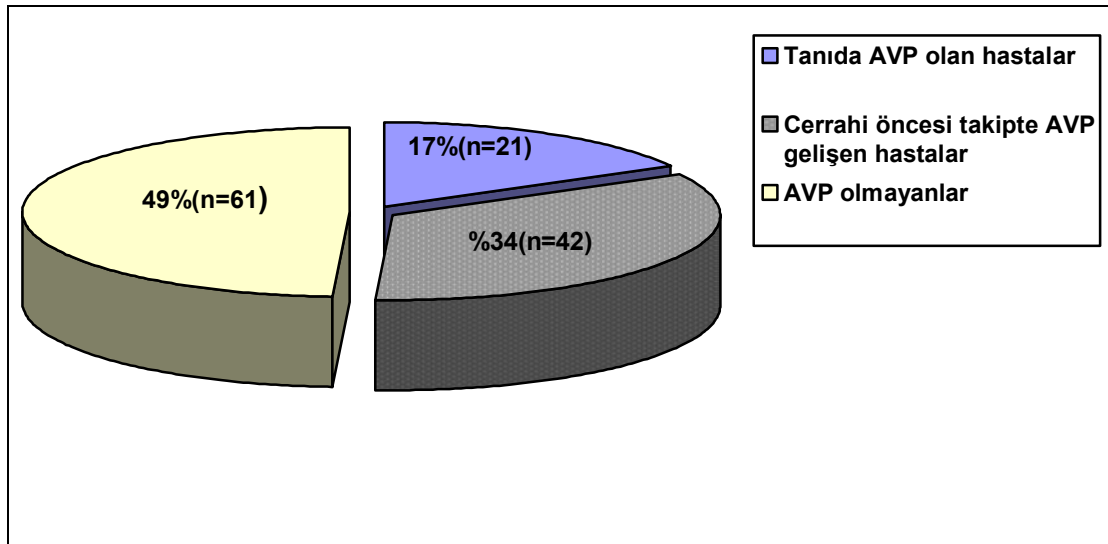
Tablo XI. Ventriküler septum defektine eşlik eden lezyonlar

Eşlik eden lezyon	Hasta sayısı n (%)
ASD	29 (23,3)
PFO	17 (13,7)
Subaortik ridge/membran	28 (23,3)
VSA	18 (15,1)
LV-RA şant	6 (5)

ASD; Atrial septal defekt, PFO; Patent foramen ovale, VSA; Ventriküler septum anevrizması, LV-RA; Sol ventrikül-sağ atriyal

4.2. CERRAHİ ÖNCESİ TAKİPTE AORT VALV PROLAPSUSU VE AORT YETERSİZLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Cerrahi öncesi izlemde 124 hastanın 63'ünde (%50,8) aort valv prolapsusu gelişti. 21 (%17) hastada AVP ilk tanıda vardı. 42 (%34) hastada 0,2-12,4 yıl arasında ortalama $3,47 \pm 3,1$ yıl takipte gelişti (Şekil 11). AVP olan 63 hastanın 20'sinde izole AVP varken 43 hastada ise AVP ile birlikte AY'de mevcuttu (Tablo XII, Şekil 11).



Şekil 11. Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte gelişen aort kapak prolapsusunun dağılımı

Tablo XII. Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte aort kapak komplikasyonlarının dağılımı

	Hasta sayısı n (%)
İlk tanıda izole AVP olan	6 (5)
İlk tanıda AVP+AY olan	15 (12)
Takipte izole AVP gelişen	14 (11,2)
Takipte AVP+AY gelişen	28 (22,5)
Aort kapak komplikasyonu olmayan	61 (49,2)
TOPLAM	124 (100)

Tüm perimembranöz defektlerin (outlet, inlet ve inlet-outlet uzanan) %50,1'inde, Müsküler outlet defekti olan 4 hastanın 3'ünde (%75) AVP gelişti. AVP'nin defektlere göre dağılımı tabloda verilmiştir (Tablo XIII).

Tablo XIII. Ventriküler septum defekti tiplerine göre aort valv prolapsusunun dağılımı

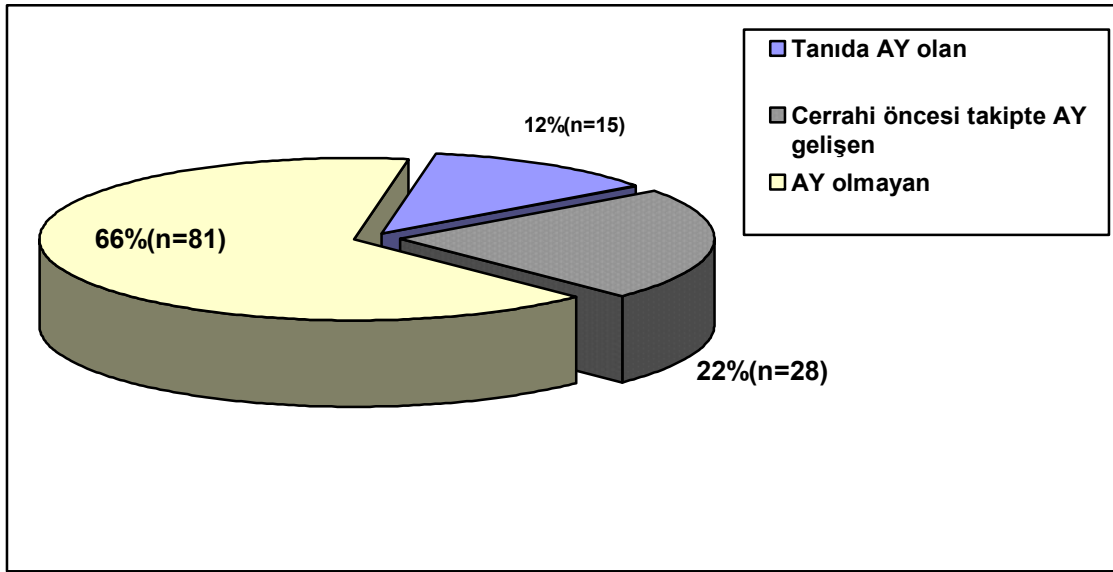
VSD tipleri n (%)	AVP (+) n (%)	AVP (-) n (%)
PM outlet 72 (58,1)	38 (52)	34 (48)
PM inlet 33 (26,6)	16 (48,4)	17 (51,6)
PM inlet-outlet uzanan 5 (4)	2 (40)	3 (60)
Müsküler outlet 4 (3,2)	3 (75)	1 (25)
DCJA 2 (1,6)	1 (50)	1 (50)
Multipl VSD 8 (6,5)	3 (37,5)	5 (62,5)
TOPLAM 124 (100)	63 (51)	61 (49)

Prolabe aort kapaklığı hastaların %62'sinde sağ koroner, %38'inde non-koroner kapaklıktı. Perimembranöz defektlerin %58'inde prolapsus sağ koroner kapaklıkta iken müsküler outlet ve DCJA defekti olan 4 hastanın tamamında prolapsus sağ koroner kapaklıkta idi (Tablo XIV).

Tablo XIV. Prolabe aort kapakçığının VSD tiplerine göre dağılımı

VSD tipleri	Prolabe aort kapakçığı		Belirtilmemiş n
	Sağ koroner kapakçık n (%)	Non koroner kapakçık n (%)	
PM outlet	16 (57,1)	12 (42,9)	10
PM inlet	8 (61,5)	5 (38,5)	3
PM inlet-outlet uzanan	1 (50)	1 (50)	
Müsküler outlet	3 (100)		
DCJA	1 (100)		
Multipl VSD	2 (66,6)	1 (33,4)	
TOPLAM	31 (62)	19 (38)	13

Cerrahi öncesi toplam 43 (%34) hastada AY saptandı. Hastaların 15'inde AY, VSD tanısı ile eş zamanlı olarak ilk ekokardiyografik incelemede tesbit edildi. Tanıda aort yetersizliği saptanan en küçük hasta 2 yaşında idi. 28 hastada AY ortalama $3,9 \pm 3,1$ yıl ortanca 2,9 yıl (0,4-12,5) takipte gelişti (Şekil 12).



Şekil 12. Cerrahi kapatma yapılan hastalarda tanı ve takipte gelişen aort yetersizliğinin dağılımı

Perimembranöz defekti olan hastaların 39'unda (%35), müsküler outlet defekti olan hastaların 2'sinde (%50) AY gelişti (Tablo XV).

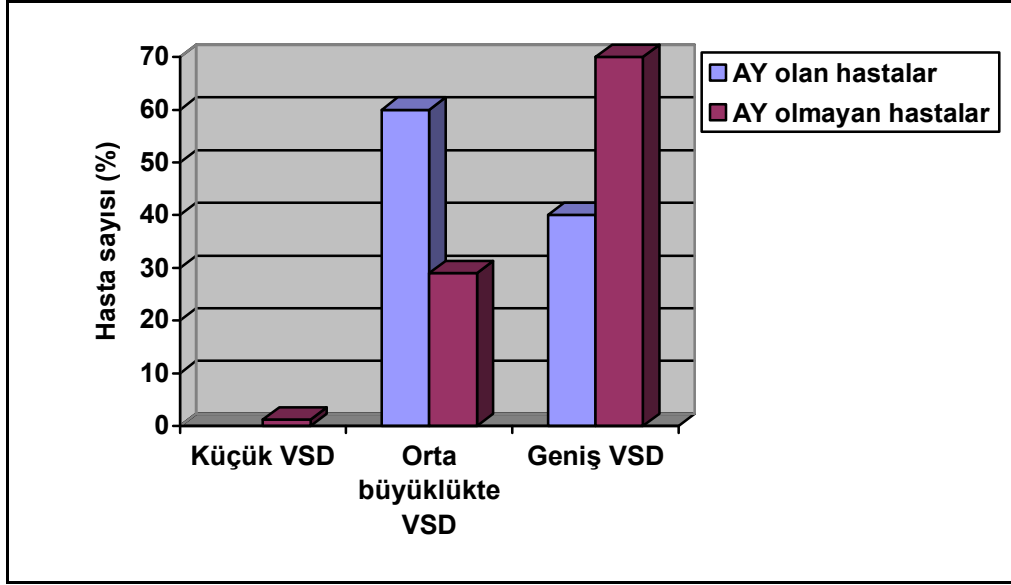
Tablo XV. Ventriküler septum defekti tiplerine göre aort yetersizliğinin dağılımı

VSD tipleri	AY (+) n (%)	AY (-) n (%)
PM outlet 72 (58,1)	24 (33,3)	48 (66,6)
PM inlet 33 (26,6)	13 (39)	20 (61)
PM inlet-outlet uzanan 5 (4)	2 (40)	3 (60)
Müsküler outlet 4 (3,2)	2 (50)	2 (50)
DCJA 2 (1,6)	-	2 (100)
Multipl VSD 8 (6,5)	2 (25)	6 (75)
TOPLAM 124 (100)	43 (34)	81 (66)

Cerrahi öncesi AY gelişen 43 hastanın 17'sinde (%40) VSD geniş, 26'sında (%60) orta büyüklükte idi. AY olmayan hastalarda (n=81) orta büyüklükte VSD 24 (%29,6) hastada, geniş VSD ise 56 (%69) hastada mevcuttu. Bu iki grup karşılaştırıldığında AY gelişen grupta orta büyüklükte VSD oranı anlamlı olarak fazla, geniş VSD oranı az idi (Tablo XVI, Şekil 13, $p<0,001$, $p<0,001$).

Tablo XVI. Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastaların defekt büyüklüklerinin karşılaştırılması

VSD büyüklüğü	AY olan hastalar n (%)	AY olmayan hastalar n (%)	TOPLAM n (%)	p
Küçük	-	1 (1,2)	1 (0,8)	
Orta	26 (60)	24 (29,6)	50 (40,2)	<0,001
Geniş	17 (40)	56 (69,1)	73 (59)	<0,001
TOPLAM	43 (100)	81 (100)	124 (100)	



Şekil 13. Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastaların defekt büyüklüklerine göre karşılaştırılması

Cerrahi öncesi AY gelişen hastaların ortalama tanı yaşı $3,9 \pm 5$ yıl, ortalama kateter yaşı $6,6 \pm 4,8$ yıl ve ortalama cerrahi kapatma yaşı $7 \pm 4,8$ yıl idi. AY olmayan hastaların ise ortalama tanı yaşı $1,7 \pm 3$ yıl, ortalama kateter yaşı $2,9 \pm 3,5$ yıl ve ortalama cerrahi kapatma yaşı $3,2 \pm 3,5$ yıl idi. AY olan ve AY olmayan hastalar karşılaştırıldığında AY olan hastaların ortalama tanı, kateter ve cerrahi kapatma yaşı AY olmayan hastalardan ileri idi ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı idi (Tablo XVII, $p=0,006$, $p<0,001$, $p<0,001$).

Cerrahi öncesi AY gelişen hastaların ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları sırası ile $24,9 \pm 17,9$ mmHg ve $38,4 \pm 23,7$ mmHg idi. AY olmayan hastaların ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları ise sırası ile $31,4 \pm 14$ mmHg ve $46 \pm 18,6$ mmHg idi. İki grup karşılaştırıldığında AY olan hastaların ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları AY olmayan hastalardan daha düşüktü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı idi (Tablo XVII, $p<0,001$, $p=0,001$).

Tablo XVII. Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan hastaların aort yetersizliği olmayan hastalarla karşılaştırılması

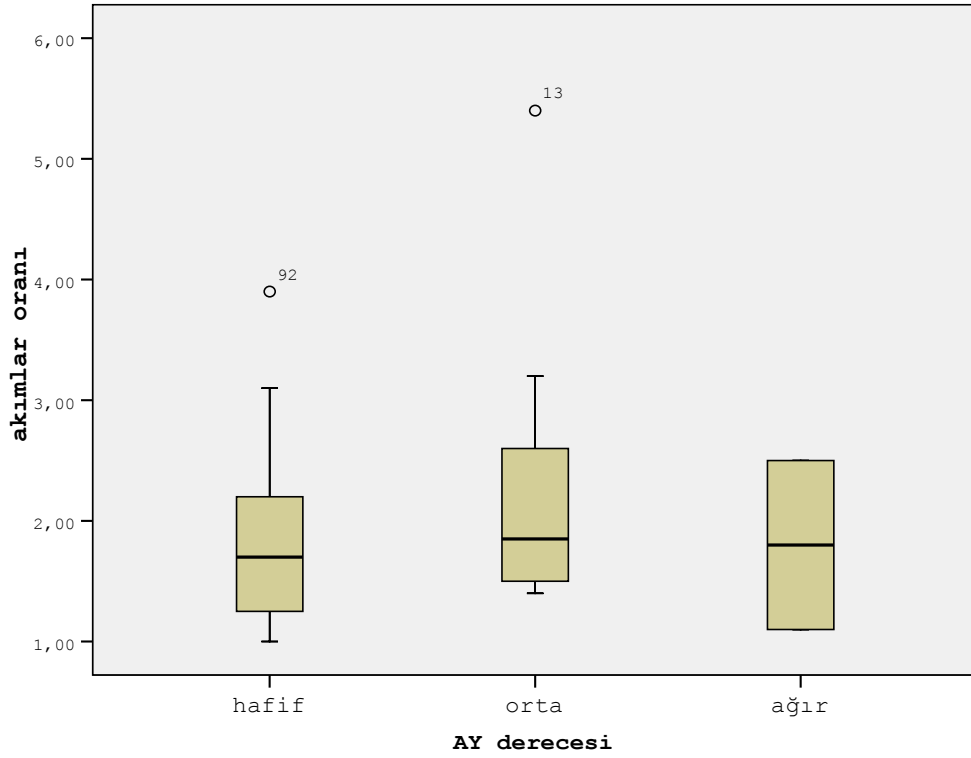
	Cerrahi öncesi AY olan hastalar n=43 x±SD (min-max)	AY olmayan hastalar n=81 x±SD (min-max)	p
Tanı yaşı (yıl)	3,9±5,0 (0,06-17)	1,7±3,0 (0,01-14,2)	0,006
Kateter yaşı (yıl)	6,6±4,8 (0,5-17)	2,9±3,5 (0,08-14,5)	<0,001
Operasyon yaşı (yıl)	7,0±4,8 (0,9-17,5)	3,2±3,5 (0,25-14,6)	<0,001
Qp/Qs	2,3±2,5 (1-5,4)	3,45±4,4 (0,14-37)	0,12
Rp (Ü)	3,6±4,0 (0,12-16,9)	3,6±5,3 (0,23-39)	0,7
Rs (Ü)	24±20,3 (12-33,1)	24±27,1 (10-44)	0,7
Rp/Rs	0,15±0,12 (0,01-0,47)	0,15±0,26 (0,01-1,8)	0,4
SPAP (mmHg)	38,4±23,7 (16-128)	46±18,6 ((15-105)	0,001
OPAP (mmHg)	24,9±17,9 (4-88)	31,4±14 (9-78)	<0,001

Qp; Pulmoner akım, Qs; Sistemik akım, Rp; Pulmoner vasküler direnç Rs; Sistemik vasküler direnç, SPAP; Sistolik pulmoner arter basıncı, OPAP; Ortalama pulmoner arter basıncı

AY'nin derecesi ile pulmoner ve sistemik akımlar oranı ilişkisine baktığımızda hafif AY olan hastalarda akımlar oranı ortalama $1,8\pm0,74$, orta derece AY olan hastalarda $2,4\pm1,46$ ve ağır AY olan hastalarda akımlar oranı $1,8\pm0,98$ idi. Çalışmamızda AY derecesi ile pulmoner ve sistemik akımlar oranı arasında istatistiksel olarak arasında anlamlı bir ilişki tesbit edilmedi (Tablo XVIII , Şekil 14, $p=0,38$).

Tablo XVIII. Hafif, orta ve ağır aort yetersizliği olan hastalarda pulmoner ve sistemik akımlar oranı

	AY derecesi			p
	Hafif AY	Orta derece AY	Ağır AY	
Qp/Qs	$1,8\pm0,74$	$2,4\pm1,46$	$1,8\pm0,98$	0,38



Şekil 14. Hafif, orta ve ağır aort yetersizliği olan hastalarda pulmoner ve sistemik akımlar oranı.

Cerrahi öncesi AY gelişen 43 hastanın 15'inde ilk tanıda AY vardı. İlk tanıda AY olan hastaların tanı yaşı ortalama $9,48 \pm 4,4$ yıl, cerrahi kapatma yaşı ortalama $10 \pm 4,6$ yıl idi. İlk tanıda AY olmayan hastaların tanı yaşı ortalama $1,6 \pm 2,8$ yıl ve cerrahi kapatma yaşı ortalama $3,8 \pm 3,8$ yıldır. İlk tanıda AY olan hastalar, tanıda AY olmayan hastalarla karşılaştırıldığında tanı ve cerrahi kapatma yaşı belirgin olarak ileri idi ($p < 0,001$). İlk tanıda AY olan hastaların pulmoner ve sistemik vasküler dirençler oranında tanıda AY olmayan hastalarla karşılaştırıldığında daha yüksekti (Tablo XIX, $p = 0,007$).

Tablo XIX. Tanıda aort yetersizliği olan hastaların tanıda aort yetersizliği olmayan hastalarla karşılaştırılması

BULGULAR	İlk tanıda AY olan hastalar n=15 x±SD	İlk tanıda AY olmayan hastalar n=109 x±SD	p
Tanı yaşı (yıl)	9,5±4,4	1,6±2,8	<0,001
Cerrahi yaşı (yıl)	10,0±4,6	3,8±3,83	<0,001
Qp/Qs	2,8±4,1	3,1±3,9	0,185
Rp (Ü)	5,3±5,2	3,5±5,0	0,238
Rs (Ü)	21,2±24	25±32,1	0,74
Rp/Rs	0,25±0,14	0,14±0,23	0,007
SPAP (mmHg)	49,0±33,3	42,8±18,6	0,898
MPAP (mmHg)	33,8±25,5	28,7±14,2	0,937

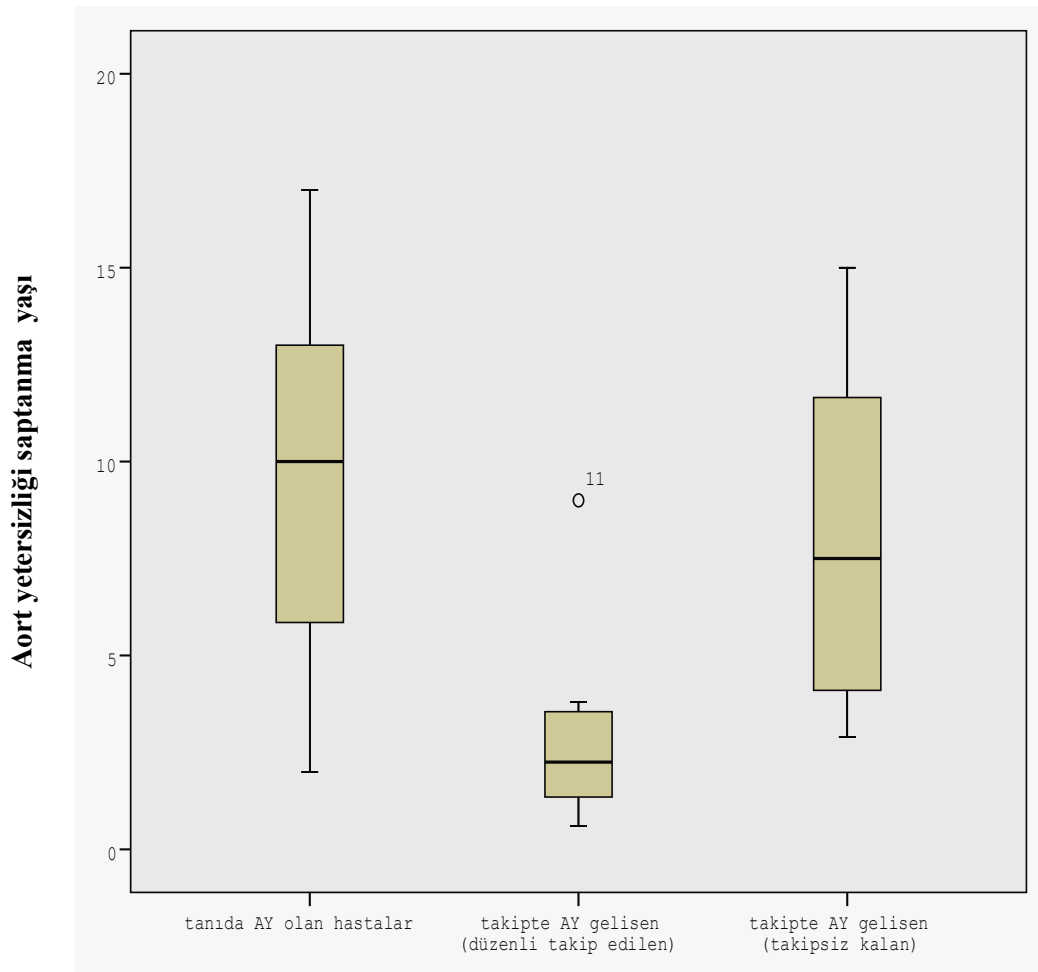
Qp; Pulmoner akım, Qs; Sistemik akım, Rp; Pulmoner vasküler direnç Rs; Sistemik vasküler direnç, SPAP; Sistolik pulmoner arter basıncı, OPAP; Ortalama pulmoner arter basıncı

Cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın 14'ü cerrahi öncesi dönemde düzenli poliklinik takiplerine gelmedi. Ortalama takipsizlik süresi 5,3±3,1 yıl idi. Bu hastaların 12'sinde (%85) cerrahi öncesi dönemde AY gelişti. AY gelişen bu hastaların ortalama takipsizlik süresi 5,3±2,6 yıl idi. Ağır AY olan ve aort kapak replasmanı yapılan 4 hastanın ikisi tanı sonrası düzenli poliklinik takiplerine gelmemişti. Takipsizlik süreleri sırası ile 9 yıl ve 5,7 yıl idi. Bu hastalar bayılma ve çabuk yorulma yakınmalarının ortaya çıkması ile tekrar polikliniğimize başvurmuşlardı. Tanıda ağır AY olan diğer iki hastanın ise tanı yaşları sırasıyla 9,5 ve 17 yıl idi ve diğer hastalara göre tanı yaşları oldukça ileri idi.

Cerrahi öncesi AY gelişen 43 hastanın 15'inde ilk tanıda AY vardı. 28 hastada AY takipte gelişti. Takipte AY gelişen 28 hastanın 16'sının 6-12 ay aralarla düzenli ekokardiyografik takibi yapıldı. Bu hasta grubu VSD'li hastalarda AY gelişme yaşının en doğru tahmininin yapılabileceği hasta grubu idi. Bu grupta aort yetersizliği 7ay-9 yıl arasında ortalama 3,05±2,5 yaşında gelişti. Aort yetersizliği en erken 7 aylık bir infantta saptandı. Tanıda AY saptanan hastalar ve düzenli poliklinik takiplerine gelmeyen takipte AY gelişen hasta gruplarına göre düzenli poliklinik takiplerine gelen grupta AY saptanma yaşı anlamlı olarak düşüktü (Tablo XX, Şekil 15, p<0,001).

Tablo XX. Cerrahi öncesi tanıda ve takipte aort yetersizliği gelişen hastalarda aort yetersizliğinin saptanma yaşı

	Tanıda AY olan n=15	Takipte AY olan (düzensiz takip) n=12	Takipte AY olan (düzenli takip) n=16	p
AY saptanma Yaşı (yıl) (x±SD)	9,5±4,4	8,0±4,3	3,0±2,5	<0,001
AY saptanma Yaşı (yıl) (min-max)	2,1-17	2,9-15	0,6-9	



Şekil 15. Cerrahi öncesi aort yetersizliği gelişen hastalarda aort yetersizliği saptanma yaşları

4.3. CERRAHİ SONRASI TAKİPTE AORT VALV PROLAPSUSU VE AORT YETERSİZLİĞİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Cerrahi öncesi AVP gelişen 63 hastanın 43'ünde (%68) AY gelişmişken 20 hastada izole AVP mevcuttu. Bu 20 hastanın 11'inde AVP cerrahi kapatma sonrası 1-7 hafta içinde yapılan ekokardiyografik incelemede, 5 hastada ise ortalama 1,1 yıl takipte düzeldi. Diğer 4 hastada ortalama 0,5 yıl takipte AVP devam ediyordu. İzole AVP olan toplam 20 hastanın cerrahi kapatma sonrası 16'sında (%80) AVP düzeldi.

Cerrahi öncesi AY gelişen 43 hastanın 32'sinde AY hafif, 7'sinde orta derecede, 4'ünde ağır idi.

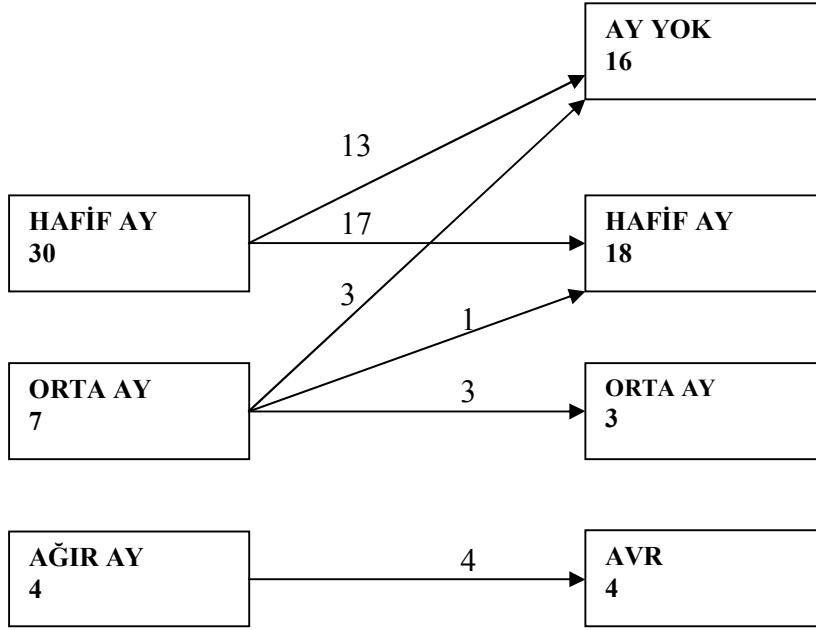
Hafif AY olan 32 hastadan 2'si cerrahi sonrası erken dönemde kaybedildiği için 30 hastanın cerrahi kapatma sonrası takipleri yapıldı. Bu hastalardan 13'ünde cerrahi sonrası AY düzeldi (6 hastada cerrahi kapatma sonrası 1-6 hafta içinde yapılan ekokardiyografik incelemede, 7 hastada 0,7-2 yıl arasında ortalama $1,3\pm 0,4$ yılda). Kalan 17 hastada 0,6-9,8 yıl arasında ortalama $2,1\pm 2,3$ yıl takipte AY hafif derecede devam etti. Hiçbir hastada cerrahi sonrası takipte AY şiddetinde artış olmadı.

Orta derece AY olan 7 hasta vardı ve bu hastaların 5'inde AY ilk saptandığında orta derecede idi. Cerrahi kapatma sonrası orta derece AY olan 7 hastadan 3'ünde AY ortalama 0,7 yılda kayboldu. 1 hastada hafif derecede devam etti. Diğer 3 hastada 0,7-6,7 yıl arasında ortalama 4,1 yıl takipte AY orta derecede devam etti. Hastaların hiçbirinde cerrahi sonrası AY şiddetinde artış olmadı.

Ağır AY olan 4 hastaya aort kapak replasmanı yapıldı (Tablo XXI, Şekil 16).

Tablo XXI. Cerrahi kapatma sonrası aort yetersizliğinin seyri

AY derecesi	Hasta sayısı	Cerrahi sonrası takipte AY'nin durumu	n (%)
Hafif	30	Düzeldi	13 (43,3)
		Hafif derecede AY devam ediyor	17 (56,7)
Orta	7	Düzeldi	3 (42,8)
		Hafif derecede AY devam ediyor	1 (14,4)
		Orta derecede AY devam ediyor	3 (42,8)
Ağır	4	Aort kapak replasmanı yapıldı.	4
TOPLAM	41		41



Şekil 16. Cerrahi kapatmanın aort yetersizliğine etkisi

Cerrahi öncesi AY olan toplam 43 hastadan cerrahi kapatma sonrası erken dönemde kaybedilen 2 hasta ve aort kapak replasmanı yapılan 4 hasta dışında 37'sinin cerrahi sonrası takibi yapıldı. Bu hastaların 17'sinde (%46) takipte AY düzeldi, 20 (%54) hastada cerrahi sonrası takipte AY'nin şiddetinde değişiklik olmadı. AY düzelen hasta grubunda ortalama tanı yaşı $3,1 \pm 4,4$ yıl ve ortalama cerrahi kapatma yaşı $5,3 \pm 4,5$ yıl idi. AY devam eden hastaların ortalama tanı ve cerrahi kapatma yaşı sırası ile $3,9 \pm 5$ yıl ve $7,6 \pm 4,6$ yıl idi. Bu iki hasta grubu karşılaştırıldığında AY düzelen hastaların ortalama tanı ve cerrahi kapatma yaşı daha küçüktü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXII, $p=0,19$, $p=0,083$).

Pulmoner ve sistemik akımlar oranının cerrahi kapatma sonrası AY'nin şiddetine olan etkisine baktığımızda AY düzelen hastaların ortalama akımlar oranı $2,1 \pm 0,7$ ve AY devam eden hastaların ortalama akımlar oranı $1,93 \pm 1,0$ idi. AY düzelen ve devam eden hasta grupları arasında ortalama pulmoner ve sistemik akımlar oranında istatistiksel olarak anlamlı bir fark tesbit edilmedi (Tablo XXII, $p=0,37$).

Ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları cerrahi sonrası AY düzelen hasta grubunda sırası ile $20,6 \pm 7,7$ mmHg ve $34,6 \pm 12$ mmHg, AY devam eden hasta grubunda ise sırası ile $27,6 \pm 20$ mmHg ve $40,4 \pm 25$ mmHg idi. AY devam eden hasta grubunda ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları AY düzelen hastalara göre

daha yüksek olarak bulunsada bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXII, p=0,85, p=0,52).

Tablo XXII. Cerrahi sonrası aort yetersizliği düzelen ve devam eden hastaların demografik ve hemodinamik verilerinin karşılaştırılması

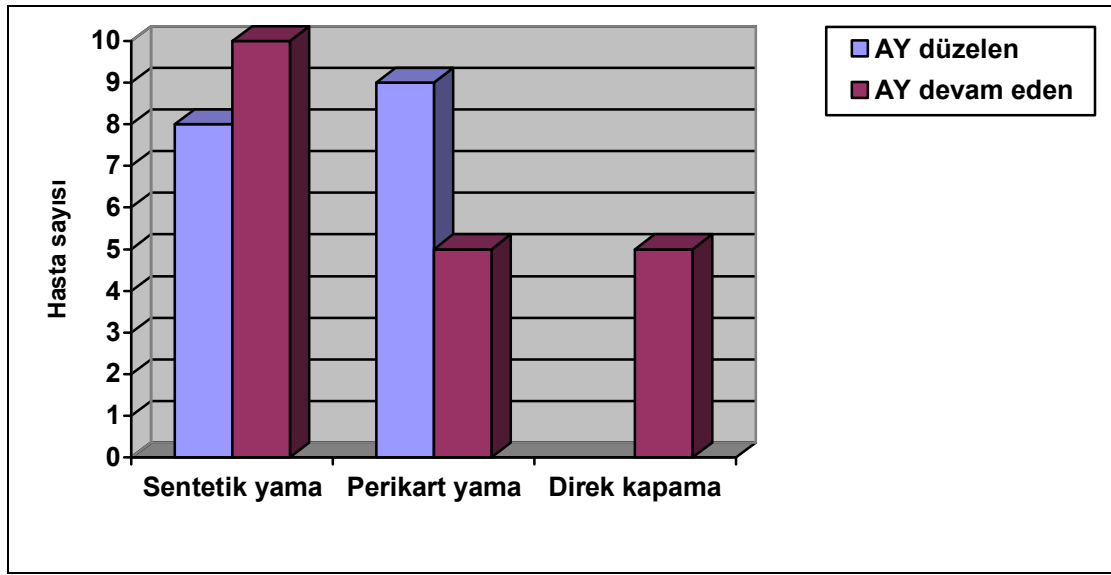
	AY düzelen n=17	AY devam eden n=20	p
Tanı yaşı (yıl) x±SD (min-max)	3,1±4,4 (0,03-12)	3,9±5 (0,08-16)	0,19
Anjiokardiyografi yaşı (yıl) x±SD (min-max)	5,0±4,3 (0,60-15)	7,2±4,6 (0,5-16)	0,13
Operasyon yaşı (yıl) x±SD (min-max)	5,3±4,5 (0,66-15,4)	7,6±4,6 (0,9-16,3)	0,083
Cerrahi sonrası takip süresi (yıl) x±SD (min-max)	1,9±1,5 (0,3-6,3)	2,4±2,5 (0,5-9,8)	0,53
Qp/Qs	2,1±0,74	1,93±1,06	0,37
SPAP (mmHg)	34,6±12	40,4±25	0,85
OPAP (mmHg)	20,6±7,7	27,6±20	0,52

Cerrahi öncesi AY olan ve cerrahi sonrası takipleri yapılan 37 hastanın 32'sinde VSD yama (18 hastada sentetik yama, 14 hastada perikard yama) ile kalan 5 hastada ise direkt sütürle kapatıldı. Yama ile kapatma yapılan hastaların 17'sinde (%53) cerrahi sonrası AY düzeldi. 15 hastada (%47) AY devam ediyordu. Direkt sütürle kapatma yapılan hiçbir hastada AY'de gerileme yoktu. Direkt sütürle kapatma ve yama ile kapatma yöntemlerinin cerrahi sonrası AY'nin seyrine olan etkisine baktığımızda direkt sütürle kapatmanın cerrahi sonrası AY devamlılığı için istatistiksel olarak anlamlı bir risk oluşturduğu tesbit edildi (Tablo XXIII, Şekil 17, p=0,029).

Perikard yama ile kapatma yapılan 14 hastanın 9'unda (%64) AY düzelerken sentetik yama ile kapatma yapılan 18 hastanın 8'inde (%44) AY düzeldi. Perikard yama ile kapatma yapılan hastalarda cerrahi sonrası AY'de düzelme oranı daha yüksek olsada bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXIII, Şekil 17, p=0,27).

Tablo XXIII. Cerrahi kapatma yönteminin cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi

Cerrahi kapatma yöntemi	AY düzelen hastalar (n=17) n (%)	AY devam eden hastalar (n=20) n (%)	TOPLAM n (%)
Sentetik yama	8 (44)	10 (56)	18 (100)
Perikard yama	9 (64)	5 (36)	14 (100)
Direkt kapatma		5 (100)	5 (100)

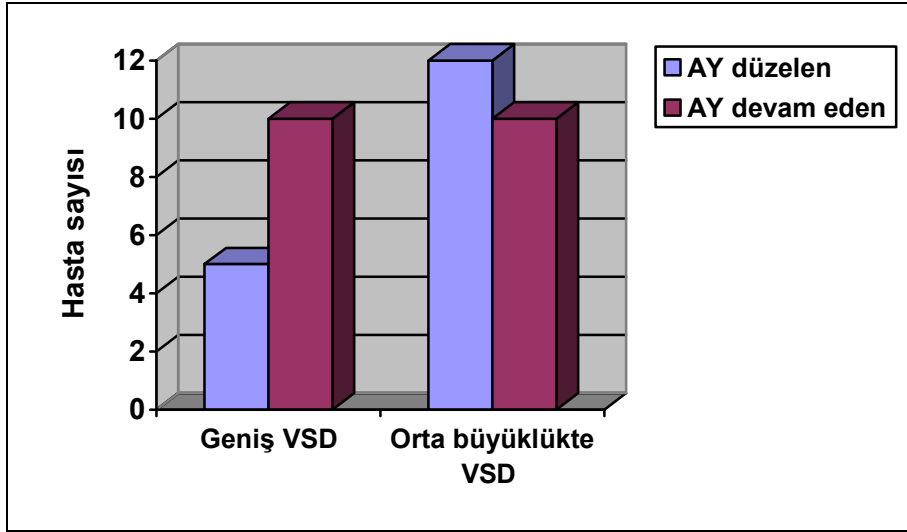


Şekil 17. Cerrahi kapatma yönteminin aort yetersizliğinin seyrine etkisi.

Cerrahi öncesi AY olan ve cerrahi sonrası takipleri yapılan 37 hastanın 22'sinde defekt orta büyüklükte 15'inde ise genişti. Orta büyüklükte VSD olan hastaların 12'sinde (%54) AY cerrahi sonrası düzeldi. Orta büyüklükte VSD olan hastaların 5'inde (%33) AY cerrahi sonrası düzeldi. AY düzelen hastalarda orta büyüklükte VSD oranı daha fazla idi. AY düzelen ve devam eden hastalar VSD boyutu yönünden karşılaştırıldığında iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark tesbit edilemedi (Tablo XXIV, Şekil 18, p=0,21).

Tablo XXIV. Defekt boyutunun cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi

Defekt boyutu	AY düzelen hastalar(n=17) n (%)	AYdevam eden hastalar (n=20) n (%)	TOPLAM n (%)
Orta büyüklükte VSD	12 (54)	10 (46)	22 (100)
Geniş VSD	5 (33)	10 (67)	15 (100)



Şekil 18. Defekt boyutunun cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi

Defekt tiplerinin cerrahi sonrası AY düzelen ve devam eden gruplar arasındaki dağılımı tabloda verilmiştir. Görüldüğü üzere inlet VSD'ler AY devam eden hasta grubunda daha fazla görülsede genel olarak defekt tiplerinin AY'nin cerrahi kapatma sonrası seyrine etkisi yoktu (Tablo XXV. $p=0,73$).

Tablo XXV. Defekt tiplerinin cerrahi sonrası aort yetersizliği düzelen ve devam eden hastalar arasında dağılımı

VSD Tipi	AY düzelen (n=17)	AY devam eden (n=20)
PM outlet	10	9
PM inlet	4	9
PM inlet-outlet uzanan	1	1
Müsküler outlet	1	0
Multipl VSD	1	1
Toplam	17	20

Subaortik ridge/membran cerrahi öncesi AY olan 43 hastanın 14'ünde (%32,5) gelişti. AY olmayan 81 hastanın ise yine 14'ünde (%17) subaortik ridge gelişti. Çalışmamızda cerrahi öncesi subaortik ridge varlığının AY gelişmesi için istatistiksel olarak anlamlı bir risk faktörü olduğu görüldü (Tablo XXVI, p=0,017).

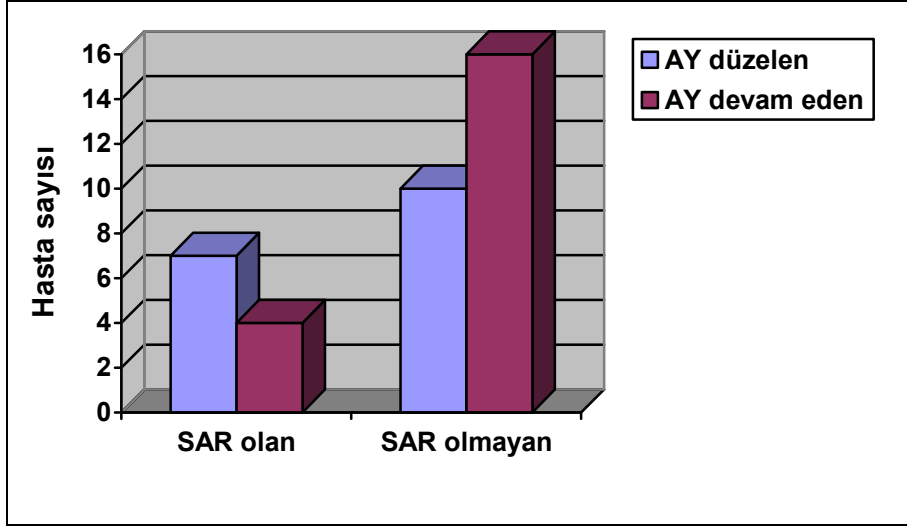
Tablo XXVI. Cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve olmayan hastalarda subaortik ridge sıklığı

	AY olan hastalar n (%)	AY olmayan hastalar n (%)
Subaortik ridge (+)	14 (32,5)	14 (17)
Subaortik ridge (-)	29 (67,5)	67 (83)
TOPLAM	43 (100)	81 (100)

Cerrahi sonrası AY düzelen 17 hastanın 7'sinde (%41), AY değişmeyen 20 hastanın 4'ünde (%20) subaortik ridge vardı. AY düzelen hasta grubunda subaortik ridge daha yüksek oranda görülsede cerrahi kapatma sonrası AY düzelen ve devam eden gruplar arasında subaortik ridge dağılımındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXVII, Şekil 19, p=0,16).

Tablo XXVII. Subaortik ridge varlığının cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi

	AY düzelen hastalar(n=17) n (%)	AYdevam eden hastalar (n=20) n (%)
Subaortik ridge (+)	7 (41)	4 (20)
Subaortik ridge (-)	10 (59)	16 (80)
TOPLAM	17 (100)	20 (100)



Şekil 19. Subaortik ridge varlığının cerrahi sonrası aort yetersizliğinin seyrine etkisi

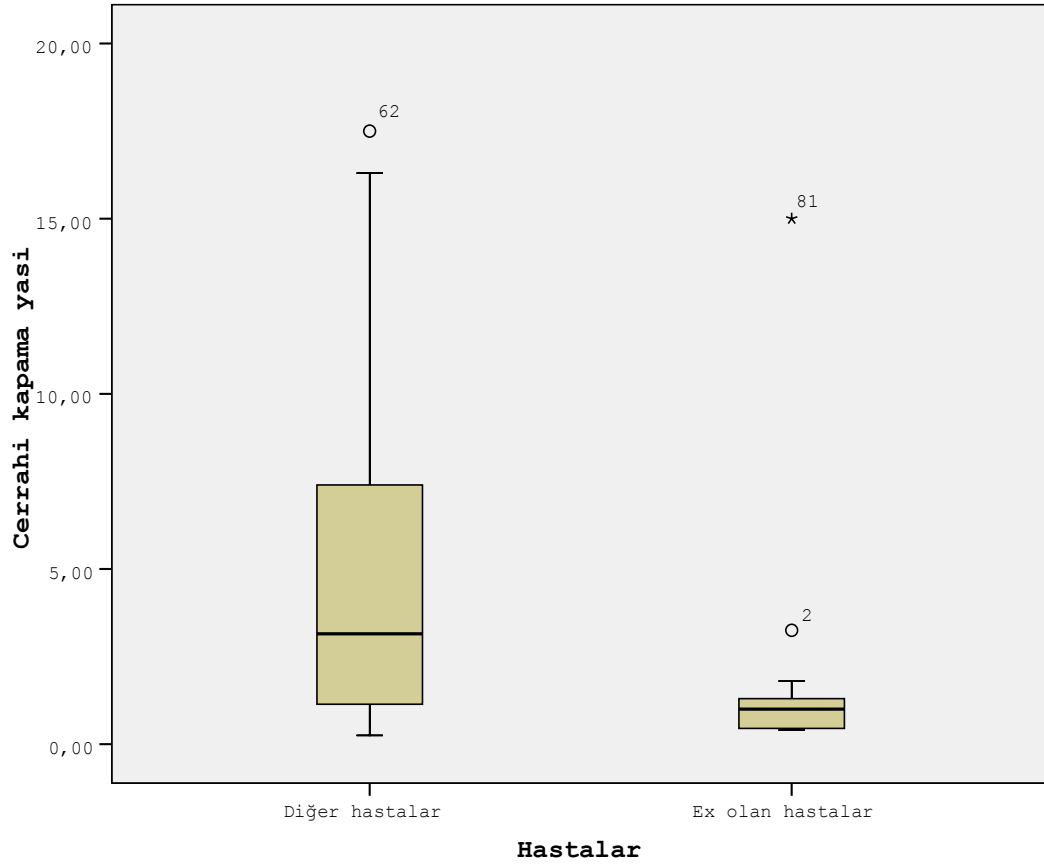
Çalışmamızda düzenli takiplerde AY gelişen 16 hasta vardı. Bu hastalardan biri cerrahi sonrası erken dönemde kaybedildi. Ortalama AY saptanma yaşı 3,0 yıl olan bu hasta grubunu ilk tanıda AY olan veya düzensiz takipte AY gelişen (ortalama AY saptanma yaşı 8 yıl) hastalarla karşılaştırdığımızda, düzenli takipte AY gelişen ve erken yaşta cerrahi kapatma yapılan hastaların %60'ında AY geriledi. İlk tanıda AY olan veya düzensiz takipte AY gelişen hastaların ise %36'sında AY geriledi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXVIII, p=0,16).

Tablo XXVIII. Düzenli takiplerde aort yetersizliği gelişen hastalarla ilk tanıda aort yetersizliği olan ya da düzensiz takipte aort yetersizliği gelişen hastaların cerrahi sonrası aort yetersizliği seyri

	AY düzelen hastalar(n=17) n (%)	AYdevam eden hastalar (n=20) n (%)	TOPLAM
Düzenli takiplerde AY gelişen hastalar	9 (60)	6 (40)	15 (100)
İlk tanıda AY(+) veya düzensiz takipte AY olan	8 (36)	14 (64)	22 (100)
TOPLAM	17	20	

4.4. CERRAHİ SONRASI ERKEN DÖNEMDE KAYBEDİLEN HASTALARIN VERİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Hastanemizde cerrahi kapatma yapılan 112 hastadan 9'u kaybedildi. Bunlardan 8'i cerrahi sonrası ilk haftada, kalan bir hasta ise 7. ayda kaybedildi. Bu hasta kalıcı kalp pili olan bir hasta idi ve ölüm nedeni infektif endokarditti. Erken cerrahi mortalite 8 hasta ile %7,1 idi. Bu hastalardan 6'sı 1 yaşından önce opere olmuştu. Erken cerrahi kapatma yaşı mortalite üzerine en etkili faktördü (Tablo XXVIII, Şekil 20, p=0,008).



Şekil 20. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastaların cerrahi kapatma yaşlarının karşılaştırılması

Cerrahi kapatma sonrası erken dönemde kaybedilen hastaların ortalama total bypass ve aortik klemleme süreleri sırası ile 128 ± 64 dk ve 92 ± 23 dk, yaşayan hastaların ise ortalama total bypass ve aortik klemleme süreleri sırası ile 86 ± 28 dk ve 63 ± 24 dk idi. Çalışmamızda uzamış total bypass ve aortik klemleme süresi ile erken

dönem mortalite arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu tesbit edildi (Tablo XXIX, $p=0,04$, $p=0,027$)

Cerrahi kapatma sonrası erken dönemde kaybedilen hastaların ortalama pulmoner-sistemik akımlar oranı $5,5\pm 6,1$ (1,1-17) dirençler oranı ise $0,58\pm 0,3$ (0,47-0,7) idi. Yaşayan hastaların ortalama pulmoner-sistemik akımlar oranı $2,9\pm 3,9$ (1-37) dirençler oranı ise $0,14\pm 0,22$ (0,01-1,8) idi. Çalışmamızda yüksek pulmoner-sistemik akımlar oranı ve yüksek pulmoner-sistemik dirençler oranının erken dönemde mortaliteyi artıran faktörler olduğu tesbit edildi (Tablo XXIX, $p=0,008$, $p=0,02$).

Tablo XXIX. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hasta verilerinin yaşayan hastalarla karşılaştırılması

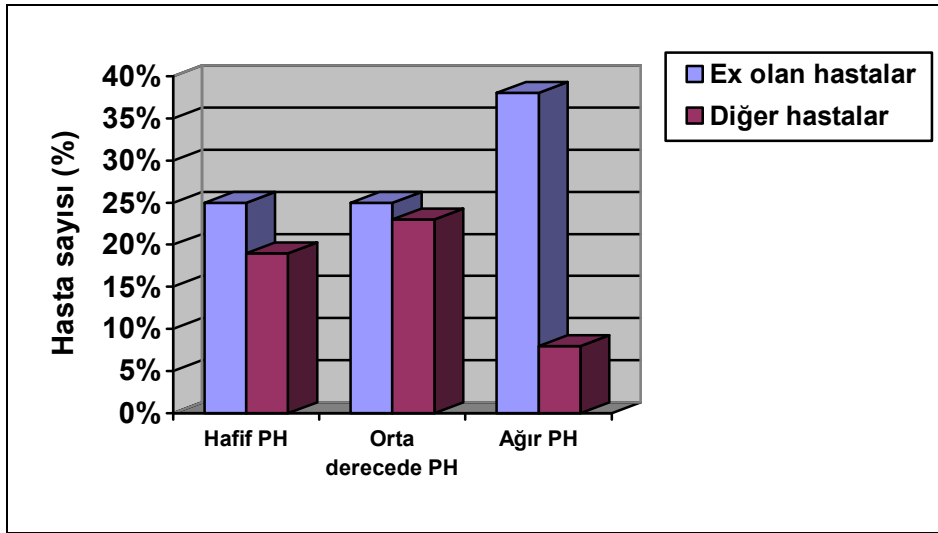
	Ex olan hastalar (n=8)	Yaşayan hastalar (n=116)	p
	Ort.±SD (min-max)	Ort.±SD (min-max)	
Tanı yaşı (yıl)	2±4,8 (0,06-15)	2,7±4,0 (0,01-17)	0,41
Kateter yaşı (yıl)	2,3±4,7 (0,08-15)	4,6±4,3 (0,2-17)	0,016
Cerrahi yaşı (yıl)	2,4±4,7 (0,4-15,2)	4,8±4,4 (0,25-17)	0,008
T.Bypass süresi(dk)	128±64 (90-203)	86±28 (40-220)	0,04
Aortik klmp. süresi	92±23 (78-120)	63±24 (24-210)	0,027
Qp/Qs	5,5±6,1 (1,1-17)	2,9± 3,9 (1-37)	0,008
Rp (Ü)	6±7 (2,2-17)	3,3±4,8 (0,12-23)	0,11
Rs (Ü)	10,3± 8,4 (5,6-23)	22,5±26 (14-61)	0,061
Rp/Rs	0,58±0,3 (0,47-0,7)	0,14±0,22 (0,01-1,8)	0,02
SPAP (mmHg)	54,8±34 (18-128)	42,4±20 (15-105)	0,26
OPAP (mmHg)	39±23 (10-88)	28±15 (8-79)	0,08

Qp; Pulmoner akım, Qs; Sistemik akım, Rp; Pulmoner vasküler direnç Rs; Sistemik vasküler direnç, SPAP; Sistolik pulmoner arter basıncı, OPAP; Ortalama pulmoner arter basıncı

Erken dönemde kaybedilen 8 hastanın 7'sinde (%87) pulmoner hipertansiyon mevcuttu, bu hastalardan 3'ünde (%38) pulmoner hipertansiyon ağırdı. Yaşayan hastaların sadece 9'unda (%8) ağır pulmoner hipertansiyon mevcuttu ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı idi (Tablo XXX, Şekil 21, $p=0,038$).

Tablo XXX. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında pulmoner hipertansiyonun dağılımı

	Ex olan hastalar n(%)	Yaşayan hastalar n(%)
Hafif PH	2 (25)	22 (19)
Orta derece PH	2 (25)	28 (24)
Ağır PH	3 (38)	9 (8)
PH olmayan	1 (12)	57 (49)
TOPLAM	8 (100)	116 (100)



Şekil 21. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında pulmoner hipertansiyonun dağılımı

Cerahi sonrası erken dönemde kaybedilen 8 hastanın 7'sinde (%87), yaşayan 116 hastanın ise 71'inde (%62) VSD genişti. Çalışmamızda erken dönemde kaybedilen hastalarda geniş VSD oranı yaşayan hastalara göre daha yüksek bulunmuş olsa da bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXXI, p=0,53).

Tablo XXXI. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında defekt boyutlarının dağılımı

Defekt boyutu	Ex olan hastalar n(%)	Yaşayan hastalar n(%)
Küçük VSD	-	1 (0,8)
Orta büyüklükte VSD	1 (13)	44 (37)
Geniş VSD	7 (87)	71 (62)
TOPLAM	8 (100)	116 (100)

Cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın 29'unda (%23,3) ASD vardı. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen 8 hastanın 5'inde (%62) ASD varken yaşayan hastaların 25'inde (%21) ASD mevcuttu. Çalışmamızda VSD ile birlikte ASD varlığının erken cerrahi mortaliteyi artıran bir faktör olduğu görüldü (Tablo XXXII, p=0,01).

Tablo XXXII. Cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar ve yaşayan hastalar arasında atriyal septal defektlerin dağılımı

	Ex olan hastalar n(%)	Yaşayan hastalar n(%)
ASD olan	5 (62)	24 (21)
ASD olmayan	3 (38)	91 (79)
TOPLAM	8 (100)	116 (100)

5. TARTIŞMA

Ventriküler septum defektli hastalarda aort kapak bozuklukları ve aort yetersizliği ilk kez 1933'de Laubry ve Pezzi tarafından tanımlanmıştır. Valvüler embriyogenesiste kalıtsal bir defekt sonucu yapısal bozuklukların oluştuğunu öne sürenler olmuşsada Nadas AY'nin edinsel olduğunu belirtmiş, sonraki yıllarda yapılan çalışmalarda bunu desteklemiştir (6, 7, 8). Van Praagh ve McNamara ise normal aortik kapak fonksiyonunun sağlanması için, komissür ve konal septum (subpulmoner infundibulum) seviyesindeki destek mekanizmalarına ihtiyaç olduğunu bildirmiştir (21).

VSD ile birlikte aort yetersizliğinin bulunması VSD'den daha ağır sonuçlara yolaçabilir. Aort yetersizliği ile birlikte olduğunda VSD sıklıkla perimembranöz ya da müküler outlettir. Müküler outlet defektler subpulmonik, konal veya DCJA olarakta isimlendirilmektedir (20).

VSD'li hastalarda aort kapak prolapsusu ve AY'nin gelişme mekanizması Tatsuno ve arkadaşları tarafından açıklanmıştır. Sistolün başlamasıyla defekten geçen kanın defekt kenarlarında oluşturduğu negatif basıncın (Venturi etkisi) etkisi ile anatomik destekten yoksun olan aortik kapakcık (sıklıkla sağ koroner kapakcık) ve sinüs, sağ ventriküle doğru yönelir. Teorik olarak küçük defektlerde kanın akış hızının (velosite) daha fazla olması kapakcığı herniyasyona zorlayan gücünde daha fazla olması ile sonuçlanır (22).

Perimembranöz VSD'ler tüm ırklarda en sık görülen VSD tipidir. Subpulmonik defektlerle karşılaştırıldığında perimembranöz defektlerde AY daha nadir görülen bir komplikasyondur. Tüm perimembranöz VSD'li hastaların %5-7'sinde AY gelişebilmekte iken müküler outlet VSD'li hastalarda özellikle defekt boyutu 5mm'nin üzerinde olduğunda defekt cerrahi olarak kapatılmazsa AY gelişmesi neredeyse kaçınılmazdır. Müküler outlet VSD'lerin uzakdoğu ülkelerindeki sıklığı batı toplumlarından 4-5 kat fazladır. Bu nedenle VSD ve AY birlikteliği öncelikle uzakdoğu ülkeleri için bir sorundur. Japonya'da müküler outlet defektlerin sıklığı %30 olarak bildirilmiş ve bu hastalarda cerrahi kapatma yapılmadığında 8 yaşına kadar %50, 20 yaşına kadar %87 AY geliştiği yayınlanmıştır (78, 79). Tohyama ve arkadaşları ise 5 yıllık takipte müküler outlet VSD'li hastaların %36'sında AY geliştiğini bildirmiştir (53). Batı ülkelerinde müküler outlet defektlerin sıklığı için %5-7 arasında rakamlar

bildirilmiştir (29). Ülkemizde mskler outlet VSD sıklıđını Erođlu ve arkadaşları %2,3 Trkey ise % 4 olarak bildirmiřtir (73, 88).

Bizim merkezimizde gemiř 20 yıllık srede 1438 hasta izole VSD tanısı aldı ve bunların %14,7'sine (212 hasta) anjiokardiyografi sonrası cerrahi kapatma kararı alındı. Turner ve arkadaşlarının izole VSD'li hastaları ieren alıřmasında tm hastaların %19'una cerrahi kapatma yapılmıřtır (97). Trowitzsch ise 1 yař altında tanı alan 269 izole VSD'li hastanın 13 aylık takipte %4'nde cerrahi kapatma yapıldıđını bildirmiřtir (101). Erođlu ve arkadaşlarının 1126 izole VSD hastasının 11 yıllık izlemine ieren alıřmasında hastaların %14,3'ne cerrahi mdahale yapılmıřtır (73). Frontera ve arkadaşlarının yaptıđı ve 882 izole VSD'li hastanın ortalma 9,5 yıl takibini ieren alıřmasında ise hastaların %15,5'ine cerrahi kapatma yapılmıřtır (102). Bu veriler kliniđimiz oranları ile uyumludur.

alıřmamızda cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın %52'si erkek %48'i kız hastalardı ve cinsiyet farkı yoktu. İzole VSD nedeni ile cerrahi kapatma yapılan hasta gruplarında cinsiyet farkı bildirilmemiřtir. Erdođan ve arkadaşlarının yaptıđı alıřmada hastaların %51,2'si erkek %48,8'i kız (103). İstanbul niversitesinden yapılan bir alıřmada ise cerrahi kapatma yapılan 77 izole VSD'li hastanın %53' erkek %47'si kız hastalardan oluřuyordu. Frontera ve arkadaşlarının alıřmasında da cerrahi kapatma yapılan 137 hasta arasında cinsiyet farkı yoktu (102). alıřmamızda literatrle benzer şekilde cerrahi kapatma yapılan hastalar arasında cinsiyet farkı yoktu.

alıřmamızda izole VSD nedeni ile cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın hibirinde mskler trabekler VSD yoktu. lkemizde ve batı lkelerinde ikinci sıklıkta grlen trabekler mskler VSD'ler cerrahi serilerde en nadir grlen VSD tipini oluřturur. (72, 85, 86, 103). Grldđ gibi bulgularımız literatrle uyumlu idi.

Cerrahi kapatma yapılan hastalarımızda perimembranz defektler %88 ile en sık grlen VSD tipi idi. Saf mskler outlet defekt %3,2 , DCJA %1,6 ve multipl VSD %6,5 idi. İzole VSD nedeni ile cerrahi kapatma yapılan hastaları ieren alıřmalarda VSD tiplerinin dađılımina bakıldıđında Erdođan ve arkadaşlarının 285 hastalık serisinde defektlerin %76,4' perimembranz, %4,3' msklerdi. Demirađ perimembranz VSD sıklıđını %76,9 olarak bildirmiřti. Mercan ve arkadaşları perimembranz VSD iin %82, mskler outlet VSD iin %4 ve multipl VSD iin %7 sıklık vermiřtir. Richardson ve arkadaşları perimembranz VSD oranını %88, suprakristal (subpulmonik) VSD oranını %3 ve multipl VSD oranını %5,8 olarak vermiřtir. alıřma

grubumuzdaki VSD tiplerinin dağılımı Mercan ve arkadaşları ile Richardson ve arkadaşlarının çalışma sonuçlarına benzerdir. (85, 89, 103, 105).

Merkezimizde geçmiş 20 yıllık sürede izole VSD tanısı almış olan 1438 hastanın 79'unda (%5,5) AY saptandı. Batı ülkelerinde kapatılmamış izole VSD ve aort yetersizliği birlikteliği %5,5-%9,4 arasındadır (98). Ülkemizde izole VSD tanısı ile izlenen hasta serilerinde Eroğlu ve arkadaşları AVP'nu %8,6 Aort yetersizliğini %6,4, Paç ve arkadaşlarıysa sırasıyla %10,8 ve %6,7 olarak bildirmiştir. Türkay'ın çalışmasında ise aort yetersizliği sıklığı %7,8 bulunmuştur (86, 88). Çalışma sonuçlarımız ülkemizde yapılan diğer çalışmalarla birlikte değerlendirildiğinde ülkemizde izole VSD tanısı ile izlenen hastalarda AY sıklığı %5,5-7,8 arasındadır ve bu oranlar batı ülkelerindeki oranlara benzerdir.

Çalışmamızda cerrahi kapatma yapılan 124 hastanın %34'ünde cerrahi öncesi dönemde AY gelişti. İzole VSD nedeniyle cerrahi kapatma yapılan hasta serilerinde AY sıklığı kardiyoloji merkezlerinde izole VSD tanısı ile izlenen hasta serilerindeki AY sıklığından daha fazladır. Bir kısım hastada AY'nin varlığı cerrahi kapatma endikasyonunu oluşturur. Tomita ve arkadaşları cerrahi kapatma yapılan izole VSD'li hastalarda AY sıklığını %28, Lun ve arkadaşları ise %39 olarak vermiştir (26, 52). Bu çalışmalar outlet VSD'li hasta gruplarıdır. Çalışmamızda ise hastaların %88'inde VSD perimembranöz idi. Perimembranöz VSD ile AY birlikteliği hakkında küçük cerrahi grupları içerenler dışında çalışmalar oldukça sınırlıdır. Ankara üniversitesinden 2001 yılında yapılan bir çalışmada izole VSD nedeni ile izlenen 252 hastanın 63'ünde cerrahi kapatma yapılmış ve bunların %15'inde VSD kapatılma nedeni olarak AY'nin gelişmiş olması verilmişti. İshikawa perimembranöz VSD nedeni ile opere olan 86 hastada AY sıklığını %24 olarak vermiştir (76, 93). Erişkin dönemde cerrahi kapatma yapılan 28 izole VSD'li hastayı içeren bir çalışmada hastaların %29'unda AY olduğu bildirilmiştir (106). Çalışma sonuçlarımız ishikawa ve arkadaşlarının sonuçlarına benzemekle birlikte AY saptanan hasta sayımız daha fazladır.

Tatsuno ve arkadaşları önce aort valv prolapsusunun geliştiğini ve AY'nin daha sonra ortaya çıktığını bildirdiler. Bizim hastalarımızın %50,8'inde cerrahi öncesi AVP gelişmişti. Subpulmonik VSD'lerde AVP sıklığını Momma ve arkadaşları %43, Schmidt %79, Tohyama ise %69 olarak vermiştir. Subpulmonik defekti olan bir hastada aort kapak prolapsusu geliştiği zaman genellikle AY bunu izler (27, 53). AY'nin gelişme zamanı 6 ay ile 14 yıl arasında bildirilmiştir (14-15). Tohyama düzenli

takipleri yapılan hastalarda AVP en erken 4 ay, AY ise en erken 11 aylık bir infantta göstermiştir. Aynı çalışmada AVP saptanan ve düzenli takipleri yapılan hastaların bir yılın sonunda %38'inde AY geliştiği gösterilmiştir. Bizim çalışmamızda 63 (%50,8) hastada cerrahi öncesi dönemde AVP gelişti. Tanı anında AVP olan 21 hasta vardı ve bu hastaların ortalama tanı yaşı ($8,1 \pm 4,7$ yıl) tanıda AVP olmayan hastalardan ileri idi. 42 hastada ise ortalama 3,4 yıl takipte AVP gelişti. Biz en erken 5 aylık bir infantta AVP saptadık. Literatürde erken dönemde tanı alan ve düzenli takiplerde AVP saptanan hastalarda en erken 0,4 yaşında AVP saptanmıştır (87). Bu çalışma ve bizim çalışma sonuçlarımız birbirleriyle uyumlu idi ve düzenli takipleri yapılan hastalarda AVP'nun yaşamın ilk 6 ayında gelişebileceğini göstermektedir.

Perimembranöz defektler için AVP'nin AY'ne ilerleme hızı hakkında geniş çaplı çalışmalar eksiktir. Biz cerrahi öncesi takipte AVP gelişen 42 hastanın 28'inde AY geliştiğini gözledik. Takipte AY gelişen 28 hastanın 12'si düzenli poliklinik takiplerine gelmemiştir. Bu 12 hastanın tamamında AY ve AVP aynı ekokardiyografik incelemede saptandı. Düzenli takiplerine gelen 16 hastanın 12'sinde AVP ve AY aynı ekokardiyografik incelemede diğer 4 hastada ise 4 ay ile 9 ay arasında gelişti. Eroğlu ve arkadaşları izole VSD nedeni ile izlenen ve takipte AVP gelişen 32 hastanın 25'inde AY geliştiğini ve bunlarında 17'sinde AVP ve AY'nin aynı ekokardiyografik incelemede saptandığını yayınlamışlardır. Bu sonuç ve bizim çalışma sonuçlarımız birbirleriyle uyumlu olup perimembranöz defeklerde AVP'nin oldukça hızlı bir şekilde AY'ye neden olabileceğini göstermektedir.

Çalışmamızda düzenli takipleri yapılan ve takipte AY gelişen hasta grubunda AY 7ay-9yıl arasında ortalama $3,0 \pm 2,5$ yaşında gelişti. Eroğlu ve arkadaşlarının çalışmasında ise AY ortalama 3,4 yaşında gelişmişti (72). Önceki çalışmalarda VSD ile birlikte olan AY'nin 2 yaşından önce çok nadir görüleceği bildirilmekte ve ortalama AY saptanma yaşı ise 5,5-7 yıl olarak verilmiştir (53). Eroğlu ve arkadaşlarının çalışmasında ve bizim çalışmamızda AY gelişme yaşının daha erken bulunmasının nedeni, her iki çalışmada AY ekokardiyografik olarak değerlendirilmişken daha önceki çalışmalarda AY'nin klinik olarak ve nabız basıncı ile değerlendirilmiş olması ve son yıllarda VSD tanı yaşının daha erkene kayması olabilir.

Perimembranöz VSD'lere eşlik eden AY'nin ilerleyici olduğu bildirilmiştir (20). Bir çalışmada hafif AY olan hastaların ortalama 6,5 yılda %36'sında ve orta derece AY olan hastaların ortalama 3,5 yılda %11'inde AY şiddetinin arttığı

bildirilmiştir (100). Rhodes ve arkadaşları hafif AY olan hastaların %30 ve orta derece AY olan hastaların %26'sında sırasıyla 11 ve 4 yılda AY'nin progresyon gösterdiğini yayınlamışlardır. Eroğlu ise düzenli takipleri yapılan hafif AY olan 13 hastanın 4'ünde ortalama 1,1 yıl takipte orta derece AY geliştiğini bildirmiştir (24, 72). Bölümümüzün VSD'li hastalarda AY geliştiğinde bu hastaları erken dönemde cerrahiye yönlendirmesi nedeni ile çalışmamızda AY saptanması sonrası cerrahi kapatma yapılana kadar geçen süre oldukça kısadır ve ortalama $0,47 \pm 0,7$ yıl olarak bulunmuştur. Bu süre AY'nin progresyonunu değerlendirmek için yeterli değildir. Belkide bu yaklaşım nedeni ile çalışmamızda orta derece AY olan hasta sayısı sadece 7 dir. Çalışmamızda orta derece AY olan hastaların ortalama AY saptanma yaşı 4,2 yıl idi ve bu hastaların 5'inde AY ilk saptandığında orta derecede idi.

Defekt boyutunun AVP ve AY gelişimine olan etkisi konusundaki yayınlar çelişkilidir. Bilinen bir gerçek görece daha küçük defektlerden geçen kanın akış hızının (velosite) fazla olmasının defekt kenarlarında daha fazla negatif basınç oluşturacağı ve bununla aortik kapakcığı herniyasyona zorlayan kuvvetin (Venturi etkisi) daha güçlü olmasına neden olacağıdır. Öte yandan defektin küçük olması aort kapağının destek dokularının daha güçlü olması ile sonuçlanacaktır. Bazı çalışmalarda defekt boyutu ile AVP arasında zıt bir ilişki olduğu bulunmuştur (51, 81). Sim ve arkadaşları iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile ölçülen defekt boyutunun AVP olan hastalarda kapak deformitesi olmayanlara göre daha küçük olduğunu yayınlamışlardır. Bunun nedeni muhtemelen prolabe kapakcığın defektin üzerine sarkması ile hem iki boyutlu ekokardiyografide ölçülen defekt boyutunu hem de soldan sağa şanti azaltarak Doppler ile ölçülen defekt boyutunu olduğundan küçük göstermesidir. Çünkü cerrahi serilerde intraoperatif ölçülen defekt boyutu ile AVP sıklığı arasında doğrusal bir ilişki bulunmuştur (76). Lun ve arkadaşlarının çalışmasında boyutu 5mm'nin üzerinde olan subpulmonik defektlerde AVP ve AY gelişme riskinin boyutu 5mm'den küçük olan defektlere göre çok daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Bu sonuçlarla büyüklüğü 5mm'nin üzerinde olan subpulmonik VSD'lerin erken dönemde kapatılması önerilmektedir.

Bizim çalışmamızda AY gelişen hasta grubunda orta büyüklükte VSD oranı (%60), geniş VSD oranı %40 idi ve AY olmayan hastalara göre (sırasıyla %29 ve %69) orta büyüklükte VSD oranı daha fazla ve geniş VSD oranı ise daha az idi (Tablo XVI, $p < 0,001, p < 0,001$). Bizim çalışmamızda defekt boyutu Lun'un çalışmasından farklı

olarak vücut yüzey alanına endekslenmişti. Çalışmamızda orta büyüklükte VSD oranının daha fazla olmasının muhtemelen iki nedeni vardı; birincisi büyük defekti olan çoğu hasta kalp yetersizliği ve PH nedeni ile erken dönemde ve AY gelişmeden cerrahiye yönlendirilmekte ikinci nedense orta büyüklükte defekti olan hastalar sıklıkla asemptomatik kalmakta ve bu nedenle hem tanı yaşları daha geç olmakta hem de genel durumu iyi olan, medikal tedavi almayan bu hasta grubu sıklıkla tanı sonrası düzenli poliklinik takiplerinde gelmemektedir. Bu hastalar sonradan orta ya da ağır AY'nin neden olduğu semptom ve bulgularla başvurabilmektedir. Bizim çalışmamızda tanı sonrası düzenli poliklinik takiplerine gelmeyen 14 (%11) hastanın 12'sinde AY gelişti ve bu hastaların 9'unda VSD orta büyüklükte idi.

Çalışmamızda cerrahi öncesi AY gelişmiş olan hastalarla AY olmayan hastaların pulmoner ve sistemik akımlar oranları arasında fark yoktu (Tablo XVII, $p=0,12$). AY olan hastalarda AY'nin şiddeti ile pulmoner ve sistemik akımlar oranının ilişkisine baktığımızda hafif, orta ve ağır AY olan hastaların akımlar oranları arasında anlamlı bir ilişki tesbit edilmedi (Tablo XVIII, $p=0,38$). Aort yetersizliğine hemodinamik faktörlerin etkisini araştıran çalışmalar yapılmıştır. Tohyama ve arkadaşları tarafından pulmoner ve sistemik akımlar oranının AY'nin şiddetindeki artış ile olan pozitif korelasyonu gösterilmiştir (53). Çalışmamızda olduğu gibi AY'nin şiddeti ile akımlar oranı arasında anlamlı ilişki bulmayan başka çalışmalarda vardır (26,77). Bu durum bizim çalışmamızda ve diğer çalışmalarda anjiokardiyografinin AVP geliştikten sonra yapılmış olması nedeni ile prolabe kapakçığın sol-sağ şantı sınırlandırarak pulmoner kan akımını azaltması ile açıklanabilir.

Çalışmamızda AY olmayan hastaların ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları AY olan hastalara göre daha yüksek bulunmuştur (Tablo XVII, $p<0,001$ ve $p=0,001$). Bu durum AY olmayan hastalarda cerrahi kapatmanın erken dönemde sıklıkla PH ya da medikal tedaviye dirençli konjestif kalp yetersizliği nedeniyle yapılıyor olması ile açıklanabilirdi, Momma ve arkadaşları pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda AVP ve AY'nin nadiren geliştiğini raporlamışlardır ve bizim sonuçlarımızda bunu desteklemektedir (14, 77).

VSD ve aort yetersizliği birlikteliğinde cerrahi müdahalenin iki komponenti vardır. Bunlar defektin kapatılması ve aort kapağının onarımıdır. Genel yaklaşım VSD'nin erken dönemde kapatılması yönündedir. Bu şekilde prolapsus düzelir ve aort yetersizliği gelişmesi önlenir veya önceden mevcut olan yetersizlik gerileyebilir.

Subpulmonik VSD'lerde valvüloplasti yapılmaksızın sadece VSD kapatılması ile cerrahi öncesi AY olmayan (AVP olan veya olmayan) hastaların %19-22'sinde cerrahi sonrası AY geliştiği gösterilmiştir (51, 52). Cerrahi öncesi AVP ve hafif AY olan hastalarinsa %39'unda AY gerilemiş %61'inde ortalama 3,5 yıl takipte AY devam etmiştir (82). Her üç çalışmada da takip süresince hiçbir hasta aort kapak cerrahisine ihtiyaç dumamış ve hastaların hiçbirinde AY şiddetinde artış olmamıştır. Burada cerrahi öncesi AY gelişmiş olan hastalarda tek başına cerrahi kapatmanın yeterliliği sorgulanmaktadır. Boone ve arkadaşları tek başına VSD kapatılmasının aort yetersizliğinin progresyonunu önlediği gibi çoğu hastada AY'nin şiddetini azalttığını ya da yetersizliği düzelttiğini göstermiştir (83). Başka bir çalışmada hafif derece AY olan 13 hastanın VSD kapatılması sonrası 12'sinde AY gerilemişti. Ülkemizde yapılan bir çalışmada Hafif AY olan 9 hastanın 4'ünde sadece defektin kapatılması ile AY gerilemişti. Günal ve arkadaşlarının çalışmasında da VSD ve AY olan 13 hastanın 6'sında sadece VSD kapatılması ile AY gerilemişti (104). Çalışmamızda cerrahi öncesi hafif AY olan 30 hastanın 13'ünde (%43,3) AY düzeldi. Diğer 17 hastada AY ortalama 2,1 yıl takipte hafif derecede devam etti. Orta derecede AY olan 7 hastanın 3'ünde AY düzeldi, 1 hastada hafif derecede devam etti ve diğer 3 hastada ortalama 4,1 yıl takipte orta derecede devam etti. Hiçbir hastada cerrahi sonrası AY şiddetinde artış olmadı. Bizim çalışma sonuçlarımız Boone ve arkadaşlarının sonuçlarını desteklemekte ve hafif veya orta derecede AY'nin eşlik ettiği perimembranöz VSD'li hastalarda sadece VSD'nin kapatılmasının AY'de ki ilerleyişi durduran ve hastaların yarıya yakınında yetersizliği düzelten bir yöntem olduğunu göstermektedir.

Burada önemli olan bir nokta cerrahi öncesi aort kapağının durumudur. Tohyama ve arkadaşları prolapsusun başlangıcında mobil olan aort kapağının prolapsus geliştikten sonraki 3-4 yıl içinde immobil hale gelip deforme olacağını, bu hastalarda tek başına defektin kapatılmasının yetersizliği düzeltemeyebileceğini ve hastaların valvüloplastiye ihtiyaç duyacağını belirtmiştir (53). Bizim çalışmamız bu görüşü destekleyebilir. Çünkü, bizim AY olan hastalarımızda AY saptanması ile cerrahi düzeltme arasında geçen süre 6 gün ile 3,6 yıl arasında ortalama 0,47 yıl idi. Bu kısa süre içinde muhtemelen hastalarımızda kalıcı kapak deformitesi gelişmemiş ve valvüloplasti yapılmaksızın sadece defektin kapatılması ile çoğu hastada AY gerilemişti.

Çalışmamızda cerrahi öncesi aort yetersizliği olan ve cerrahi sonrası takipleri yapılan 37 hastanın 18'inde VSD sentetik yama ile, 14'ünde perikard yama ile ve 5 hastada direkt sütürle kapatıldı. Direkt sütürle kapatma yapılan hastaların hiçbirinde AY cerrahi sonrası takipte gerilemedi. Direkt kapatma ve yama ile kapatma (perikard veya sentetik) yöntemleri karşılaştırıldığında direkt sütürle kapatma cerrahi sonrası AY devamlılığı için bir risk faktörü idi (Tablo XXIII, $p=0,029$). Defektin kapatılmasında tercih edilen yöntem cerrahi sonrası AY'nin seyrini etkileyebilir. Bu konuda yapılan çalışmalarda farklı sonuçlar bulunmuştur. Hisatomi direkt kapatma yönteminin DCJA defektlerde prolabe kapaklığı eski pozisyonuna getirdiğini ve AY'de ki ilerleyişi durdurduğunu göstermiştir (82). Ge Jian ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise direkt sütürle kapatma ve defekt boyutundan 1-2 mm daha küçük bir yama ile kapatma yöntemleri karşılaştırılmış ve küçük yama ile kapatmanın sonuçları daha iyi bulunmuştur (56). Son yıllarda yapılan bir çalışmada VSD ve ağır AY olan 15 hastada defekti kapatan yamanın dışında ikinci bir yama prolabe kapaklığı gerdirip aort duvarına sabitlemek için kullanılmış ve 10 yıllık takipte 2 hasta kapak replasmanına ihtiyaç duymuştur (67). Çalışmamızda direkt sütürle kapatma yapılan hastaların hiçbirinde AY'nin cerrahi sonrası takipte gerilememiş olması Ge Jian'ın sonuçları ile birlikte değerlendirildiğinde VSD ve AY birlikteliğinde direkt kapatma yönteminin iyi bir tercih olmadığını düşündürmektedir. Perikard yama ile kapatılan hastalarda cerrahi sonrası AY'de gerileme sentetik yama ile kapatılan hastalara göre daha yüksek oranda olsada bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXIII, $p=0,27$).

Çalışmamızda subaortik ridge, cerrahi öncesi AY gelişen hastalarda AY olmayan hastalara göre daha yüksek oranda idi (Tablo XXVI, $p=0,017$). Bu konuda literatürde benzer bir çalışma yoktu. Cerrahi sonrası AY düzelen hastaların %41'inde subaortik ridge varken AY değişmeyen hastaların %20'sinde subaortik ridge mevcuttu. Hasta sayısı az olduğu için bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo XXVII, $p=0,16$). Yapılan bir çalışmada 22'si perimembranöz tip olan 28 izole VSD hastasının 16'sında sadece VSD kapatılması, 12'sinde ise ek olarak valvüloplasti uygulanmıştı. Bu çalışmada eşlik eden subaortik ridge ya da sağ ventrikül çıkış yolu darlığı olmayan perimembranöz VSD'li hastaların tamamının valvüloplasti ihtiyacı olduğu bildirilmişti. Biz subaortik ridge/membran'ın AY'nin cerrahi öncesi ve sonrası seyrine olan etkisi konusunda daha fazla çalışmaların yapılabileceğini düşünmekteyiz.

Hastanemizde cerrahi kapatma yapılan hastalarda toplam mortalite 9 hasta ile %8 ve ilk bir haftada 8 hasta ile erken dönem mortalite %7,1 idi. Çalışmamızda erken cerrahi kapatma yaşı ve yüksek pulmoner-sistemik akımlar oranı erken dönem mortalite üzerine en etkili faktörlerdi (Tablo XXIX, p=0,008). Uzamış bypass süresi ve yüksek pulmoner-sistemik dirençler oranıda erken dönem mortalite ile ilişkili diğer faktörlerdi (Tablo XXIX, p=0,04 ve p=0,02). Yapılan çalışmalarda erken cerrahi kapatma yaşı ve pulmoner vasküler rezistansın yüksekliğinin artmış mortalite ile birlikteliği gösterilmiştir (96). Çalışmamızda VSD ile birlikte ASD'nin varlığı erken cerrahi mortaliteyi artıran bir faktördü (Tablo XXXII, p=0,01). 163 hastayı içeren bir çalışmada ASD'nin ek anomali olduğu infant VSD'li hastalarda perioperatif mortalitenin yüksek olduğu görülmüştür (95). Çalışmamızda literatürle uyumlu şekilde erken cerrahi kapatma yaşı, ASD'nin ek anomali olarak varlığı, aortik klempleme ve total bypass süresinin uzun olması ve yüksek pulmoner ve sistemik akımlar oranının erken mortaliteyi arttıran faktörler olduğu görüldü.

Sonuç olarak, cerrahi kapatma yapılmış izole VSD'li hastaları içeren çalışmamızda, ileri tanı yaşı, orta büyüklükte VSD varlığı ve düşük pulmoner arter basıncının cerrahi öncesi dönemde AY gelişme riskini arttırdığı görüldü. Düzenli takip edilen çoğu hastada AVP ve AY'nin aynı ekokardiyografik incelemede tesbit edilmesi perimembranöz VSD'li hastalarda AVP'nin hızla AY'ye ilerlediğini düşündürmektedir. Perimembranöz VSD ile birlikte AY ve/veya AVP olan hastalarda erken dönemde henüz kapak deformitesi ilerlemeden yapılacak olan VSD kapatılması; valvüloplasti yapılmaksızın AY'deki ilerleyişi durdurmakta, hafif ve orta derece AY olan hastaların yaklaşık yarısında AY'yi düzeltmektedir. Direkt sütürle kapatma yapılan 5 hastanın hiçbirinde cerrahi sonrası AY'nin gerilememiş olması VSD ve AY birlikteliğinde defektin yama ile kapatılmasının daha çok tercih edilebilir bir yöntem olduğunu düşündürmektedir. Çalışmamızda takipsiz kalan 14 hastanın 12'sinde AY gelişti ve ağır AY olan, kapak replasmanı yapılan hastaların takipsizlik süresi diğer hastalardan daha uzundu.

Bu nedenle izole VSD'li hastalar özellikle asemptomatik olduklarında düzenli poliklinik takiplerinin öneminin vurgulanması gerektiğini, bu hastalarda AY ve/veya AVP tesbit edildiğinde defektin erken dönemde ve yama ile kapatılmasının cerrahi sonrası AY'nin düzelmesine ya da gerilemesine en olumlu etkiyi yapacağını düşünmekteyiz.

6. SONUÇLAR

- Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, Aralık 1986 ile Ekim 2006 tarihleri arasında toplam 1438 hasta izole VSD tanısı almış, hastaların %14,7'sine cerrahi kapatma kararı alınmıştı. Tüm hastaların %5,5'inde AY vardı.
- Çalışma grubumuzu oluşturan 124 hastanın ortalama tanı yaşı 2,6 yıl idi ve hastalar cerrahi sonrası 0,3-14 yıl arasında ortalama 2,5 yıl takip edildi.
- Perimembranöz outlet VSD %58 ile en sık görülen VSD tipi idi.
- Hastaların %63'ünde defekt genişti ve infektif endokardit nedeni ile opere olan bir hasta dışında küçük VSD'li hasta yoktu.
- Cerrahi öncesi dönemde hastaların %50,8'inde AVP gelişti. Perimembranöz defektlerin %50,1'inde, müsküler outlet defektlerinse %75'inde AVP tesbit edildi.
- Müsküler outlet ve DCJA defektlerin tümünde prolabe kapakcık sağ koroner kapakcığı.
- Cerrahi öncesi dönemde hastaların %34'ünde (43 hasta) AY mevcuttu. Hastaların 15'inde aort yetersizliği, VSD ile aynı anda ilk ekokardiografik incelemede saptandı. 28 hastada ise AY cerrahi öncesi takipte tesbit edildi. Düzenli poliklinik takiplerine gelen 16 hastanın 12'sinde AY ve AVP aynı ekokardiografik incelemede diğer 4 hastada ise aort yetersizliği, prolabsus geliştikten 4 ay ile 9 ay sonra saptandı. Bu durum perimembranöz VSD'li hastalarda AVP'nun hızla AY'ne neden olabileceğini göstermektedir.
- Poliklinik takiplerine düzenli olarak gelen ve takipte AY gelişen hasta grubunda AY ortalama $3,0 \pm 2,5$ yaşında ve en erken 7 aylık bir infantta saptandı.
- Cerrahi öncesi AY gelişen 43 hastanın tanı yaşı diğer hastalardan ileri idi. Bu hastaların ortalama ve sistolik pulmoner arter basınçları diğer hastalardan daha düşük olup istatistiksel olarak anlamlı idi ($p=0,006$, $p=0,001$, $p<0,001$).
- Cerrahi öncesi AY gelişen hastalarda orta büyüklükte VSD oranı AY olmayan hastalardan daha fazla, geniş VSD oranı ise daha azdı ($p<0,001$, $p<0,001$).
- Subaortik ridge/membran cerrahi öncesi AY olan 43 hastanın 14'ünde (%32,5) gelişti. Bu oran diğer hastalara göre (%16) daha yüksekti ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı idi ($p=0,017$).

- Çalışmamızda AY'nin şiddeti ile pulmoner ve sistemik akımlar oranı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki yoktu.
- Tanı sonrası düzenli poliklinik takiplerine gelmeyen 14 hasta vardı ve bu hastaların 12'sinde (%85) AY gelişti.
- İzole AVP olan 20 hastanın 16'sında (%80) defektin cerrahi kapatılması sonrası AVP'ü düzeldi (11'inde 1-6 hafta içinde yapılan ekokardiografik incelemede, 5'inde ise ortalama 1,1 yıl takipte).
- Hafif AY olan 32 hastadan 2'si cerrahi sonrası erken dönemde kaybedildi. 13 hastada cerrahi sonrası AY kayboldu (6 hastada 1-6 hafta içinde yapılan ekokardiyografik incelemede, 7 hastada 0,7-2 yıl arasında ortalama $1,3 \pm 0,4$ yılda). Kalan 17 hastada 0,6-9,8 yıl arasında ortalama $2,1 \pm 2,3$ yıl takipte AY hafif derecede devam etti. Hiçbir hastada AY'nin şiddetinde artış olmadı.
- Orta derece AY olan 7 hastadan 3'ünde AY ortalama 0,7 yılda kayboldu. 1 hastada hafif derecede devam etti, diğer 3 hastada 0,7-6,7 yıl ortalama 4,1 yıl takipte AY orta derecede devam etti. Hastaların hiçbirinde AY şiddetinde artış olmadı.
- Ağır AY olan 4 hastaya aort kapak replasmanı yapıldı. Bu hastalardan ikisinin tanı yaşı oldukça ileri (9,5 ve 17 yaş) idi.
- Cerrahi kapatma sonrası hastaların %46'sında AY gerilerken %54'ünde AY'nin şiddetinde değişiklik olmadı. Tanı yaşı ve cerrahi kapatma yaşı AY düzelen grupta daha erkendi ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,19$, ve $p=0,083$).
- Direkt sütürle kapatma yapılan hiçbir hastada AY gerilemedi ve direkt kapatma yönteminin yama ile kapatmaya göre cerrahi sonrası AY devamlılığı için anlamlı bir risk faktörü olduğu tesbit edildi ($p=0,029$).
- VSD büyüklüğünün ve subaortik ridge varlığının cerrahi sonrası AY'nin seyrine olan etkisi istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,21$, $p=0,16$).
- Hastanemizde cerrahi kapatma yapılan hastalarda toplam mortalite 9 hasta ile %8 ve ilk bir haftada 8 hasta ile erken dönem mortalite %7,1 idi.
- Erken cerrahi yaşı mortalite üzerine en etkili faktördü ($p=0,008$). Total bypass ve aortik klempleme süresi uzun olması ile yüksek pulmoner ve sistemik akımlar oranı ve ek anomali olarak ASD'in varlığı cerrahi sonrası erken dönemde mortaliteye etkisi olan istatistiksel olarak anlamlı diğer faktörlerdi. Sırasıyla "p" değerleri ($p=0,04$, $p=0,027$, $p=0,008$, $p=0,003$) idi.

7. KAYNAKLAR

1. Laubry C, Pezzi C. Traite des maladies congeniales du coeur. Paris. J.B. Bailliere 1921. Quoted by Laubry C, Routier D and Soulie P. Les souffles de la maladie de Roger. Rev Med Paris 1933;50:439-447.
2. Goor DA, Edwards JE, Lillehei CW, The devolepment of the inter ventricular septum of the human heart; correlative morphogenetic study. Chest 1970;58:453-467.
3. Tikkanen J, Heinonen OP. Maternal exposure to chemical and physical factors during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring. Teratology. 1991;43:591-600.
4. Tikkanen J, Heinonen OP. Risk factors for ventricular septal defect in Finland. Public Health. 1991;105:99-112.
5. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth: the Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol. 1985;121:31-36.
6. Nora JJ, Fraser FLC. Medical genetics. Philadelphia: Lea & Febiger, 1974:334.
7. Batra M, Heilke CL, Phillips RC. et al. Geographic and Occupational Risk Factors for Ventricular Septal Defects. Washington State 1987-2003. Arch Pediatr Adolesc Med. 2007;161:89-95.
8. Ferencz C, Loffredo CA, Correa-Villansenor AC, et al. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: the Baltimore-Washington Infant Study: 1981–1989. Armonk, NY: Futura, 1997.
9. Krovetz LJ. Spontaneous closure of ventricular septal defect. Am J Cardiol 1998;81:100-101.
10. Hoffman JLE, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. Am J Cardiol 1965;16:634–653.
11. Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up. Cardiology 1995;86:402–406.
12. Roguin N, Du Z-D, Barak M, et al. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. J Am Coll Cardiol 1995;26:1545–1548.
13. Anderson RH, Becker EA, The fibrous skelaton of the heart. In: Cardiac Anatomy. An integrated Text and Atlas. Edinburg: Churchill Livingstone, 1980, pp. 5.2-5.13.

14. Tynan M, Anderson RH. Ventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. *Paediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002. p. 983-1014.
15. McCarthy KP, Ho SY, Anderson RH. Categorization of ventricular septal defects: review of the perimembranous morphology. *Images Paediatr Cardiol* 2000; 3:24-40.
16. Ebels T, Anderson RH. Atrioventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. *Paediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002.p.939-983.
17. McCarthy KP, Ho SY, Anderson RH. Ventricular septal defects: morphology of the doubly committed juxtaarterial and muscular variants. *Images Paediatr Cardiol* 2000;4:523.
18. Graham TP, Bender HW, Spach MS. Ventricular septal defect. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. *Moss heart disease in infants, children and adolescents*. 5 th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995;724-752.
19. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson Jr. A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*, 2.ed. Baltimore: Williams&Wilkins, 1998;1:1119-1140.
20. Thomas P. Graham Jr. Ann Kavanaugh-McHugh Ventricular septal defect and aortic regurgitation. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001;163-173.
21. Van Praagh R, McNamara JJ. Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. *Am Heart J* 1968;75:604-619.
22. Tatsuno K, Konno S, Ando M, Sakakibara S. Pathogenetic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *Circulation* 1973;48:1028-1037.
23. Keane JF, Plauth WH, Nadas AS. Ventricular septal defect with aortic regurgitation. *Circulation* 1977;56:172-177.
24. Rhodes LA, Keane JF, Keane JP et al. Long follow-up to 43 years of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990;66:340-345.
25. Tani LY, Minich LL, Day RW, Orsmond GS, Shaddy RE. Doppler evaluation of aortic regurgitation in children. *Am J Cardiol* 1997;80:927-931.
26. Lun KS, Li H, Leung MP et al. Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001;87:1266-1270.

27. Schmidt KG, Cassidy SC, Silverman NH, Stanger P. Doubly committed subarterial ventricular septal defects: echocardiographic features and surgical implications. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:1538-1546.
28. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson NL. Congenital Heart Disease; Textbook of Angiocardiography. Armonk NY: Futura publishing Co., Inc. 1997
29. Nancy L, Howard P. Ventricular septal defect. In: Allen HD, Gutgesell HP, G Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children & Adolescents: Including the Fetus and Young Adults*. 6th ed. Philadelphia Lippincott Williams & Wilkins, 2001;637-650.
30. Spach MS, Boineau JP, Long EC, et al. Genesis of the vectorcardiogram (electrocardiogram) in endocardial cushion defects. In: Hoffman I, Taymor RC, eds. *Vectorcardiography* 1965. New York: Elsevier/North Holland, 1966
31. Van Hare GF, Soffer LJ, Sivakoff MC, et al. Twenty-five-year experience with ventricular septal defect in infants and children. *Am Heart J* 1987;114:606-614.
32. Houston AB, Lim MK, Doig WB, et al. Doppler assessment of the interventricular pressure drop in patients with ventricular septal defects. *Br Heart J* 1988;60:50-56.
33. Silbert DR, Brunson SC, Schiff R, et al. Determination of right ventricular pressure in the presence of a ventricular septal defect using continuous wave Doppler ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:379-384.
34. Ge Z, Zhang Y, Kang W, Fan D, Ji X, Duran C. Noninvasive evaluation of right ventricular and pulmonary artery systolic pressures in patients with ventricular septal defects: simultaneous study of Doppler and catheterization data. *Am Heart J* 1993; 125:1073-1081.
35. Ritter SB. Transesophageal real-time echocardiography in infants and children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:569-580.
36. Kelves BH. Looking through women: the development of ultrasound and mammography. In: Kelves BH, ed. *Naked to the bone: medical imaging in the twentieth century*. Reading, MA: Addison-Wesley, 1997:228-250.
37. Goldberg BB, Kimmelman BA, eds. *Medical diagnostic ultrasound: a retrospective on its 40th anniversary*. Rochester, NY: Eastman Kodak Company, 1988:2-19.
38. Switzer DF, Nanda NC. Doppler color flow mapping. *Ultrasound Med Biol* 1985;11:403-416.
39. Onat T, Sağın G. Interrelations between echocardiographic measurements of left ventricle, left atrium, ascending aorta, defect diameter and pulmonary arterial pressure in isolated ventricular septal defect. *Türk Kariyol Dern Arş*, 1992;20:280-289.

40. Stevenson JF, Sorensen GK, Gartman DM, et al. Transesophageal echocardiography during repair of congenital cardiac defects: identification of residual problems necessitating reoperation. *J Am Soc Echocardiogr* 1993;6:356–365.
41. Sağın G. Echocardiographic evaluation of ventricular septal defects. *Arch Turk Soc Cardiol* 2006;34(2):110-125.
42. Mercer-Rosa L, Seliem MA, Fedec A et al. Illustration of the additional value of real-time 3-dimensional echocardiography to conventional transthoracic and transesophageal 2-dimensional echocardiography in imaging muscular ventricular septal defects: does this have any impact on individual patient treatment? *J Am Soc Echocardiogr*. 2006 Dec;19(12):1511-1519.
43. Bassil R, Acar P, Abadir S, et al. New approach to perimembranous ventricular septal defect by real-time 3D echocardiography. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2006 May;99(5):471-476.
44. Weidman WH, DuShane JW, Kirklin JW. Observations concerning progressive pulmonary vascular obstruction in children with ventricular septal defects. *Am Heart J* 1963;65:148–154.
45. Levin AE, Spach MS, Canent RV Jr, et al. Ventricular pressure-flow dynamics in ventricular septal defect. *Circulation* 1967;35:430–441.
46. Jarmakani MM, Graham TP Jr, Canent RV Jr, et al. Effect of site of shunt on left heart volume characteristics with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. *Circulation* 1969;40:411–418.
47. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI, et al. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984;69:655–667.
48. Montigny M, Davignon A, Fouron J-C, et al. Captopril in infants for congestive failure secondary to a large left to right shunt. *Am J Cardiol* 1989;63:631–633.
49. Stewart JM, Hintze TH, Woolf PK, et al. Nature of heart failure in patients with ventricular septal defect. *Am J Physiol* 1995;269:1473–1480.
50. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, et al. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr Cardiol* 1998;19:230–234.
51. Sim EKW, Grignani RT, Dip IB et al. Outcome of surgical closure of doubly committed subarterial ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1999;67:736-738.
52. Tomita H, Arakoki Y, Ono Y et al. Evolution of aortic regurgitation following simple patch closure of doubly committed subarterial ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 2000;86:540-542.

- 53.** Tohyama K, Satomi G, Momma K. Aortic valve prolapse and aortic regurgitation associated with subpulmonic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1997;79:1285-1289.
- 54.** Spencer FC, Doyle EF, Danilowicz DA, Bahnsen HT, Weldon CS. Long-term evaluation of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency and ventricular septal defect. *J Thorac CV Surg.* 1973;65:15-31.
- 55.** Okita Y, Miki S, Kusuhara K, et al. Long-term results of aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:769-774.
- 56.** Ge jian-jun, Shi Xue-Gong, et al. Ventricular septal defect closure in right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating VSD in the outlet septum: Which treatment is most appropriate? *Heart Lung and Circulation* 2006;15:168-171.
- 57.** Turina M. Early closure versus two stage treatment for ventricular septal defect, In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Pediatric Cardiology* 1977;147-154.
- 58.** Merrick AF, Lal M, Anderson RH, Shore DF, Management of ventricular septal defect: a survey of practice in the United Kingdom. *Ann Thorac Surg* 1999;68:983-988.
- 59.** Griffiths SP, Tori GK, Ellis K, et al. Muscular ventricular septal defects repair with left ventriculotomy. *Am J Cardiol* 1981;48:877-886.
- 60.** Lock JE, Block PC, McKay RG, et al. Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation.* 1988;78:361-368.
- 61.** Bridges ND, Perry SB, Keane JF, et al. Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. *N Engl J Med.* 1991;324:1312-1317.
- 62.** Alison L.K, James EL et al. Transcatheter device closure of congenital and postoperative residual ventricular septal defects. *Circulation.* 2004;110:501-507.
- 63.** Pongiglione, RM Freedom, D Cook, RD Rowe Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiographic study. *Am J Cardiol.* 1982 Oct;50(4):776-780.
- 64.** Grant RP, Downey FM, Machamon H, The Architecture of the Right Ventricular Outflow Tract in the Normal Human Heart and in the Presence of Ventricular Septal Defects *Circulation* 1961;24:223-235.
- 65.** Rergkliang C, Chittithavorn V, Chetpaophan A, Vasinanukorn P. Surgery for aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005 Mar;13(1):61-64.

66. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC. Ventricular septal defect and aortic valve regurgitation: pathophysiology and indications for surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;147-152.
67. Frigiola A, Abella RF, Giamberti A. Doubly committed subarterial ventricular septal defect with severe aortic regurgitation: the "two-patch" technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2006;161-164.
68. Elgamal MA, Hakimi M, Lyons JM. Risk factors for failure of aortic valvuloplasty in aortic insufficiency with ventricular septal defect: *Ann Thorac Surg*. 1999;68(4):1350-1355.
69. Kostolny M, Schreiber C, von Arnim V, Vogt M, Wottke M, Lange R. Timing of repair in ventricular septal defect with aortic insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;54(8):512-515.
70. Brauner R, Birk E, Sahar G, Blieden L, Vidne BA. Surgical management of ventricular septal defect with aortic valve prolapse: clinical considerations and results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1995;9(6):315-319.
71. Wu MH, Wu JM, Chang C, et al. Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol*. 1993;72:596-601.
72. Eroglu AG, Oztunc F, Saltik L, Dedeoglu S, Bakari S, Ahunbay G. Aortic valve prolapse and aortic regurgitation in patients with ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2003;24:36-39.
73. Eroglu AG, Oztunc F, Saltik L, Bakari S, Dedeoglu S, Ahunbay G. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol* 2003;24:31-35.
74. Rhodes LA, Keane JF, Keane JP et al. Long follow-up to 43 years. of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990;66:340-345.
75. Moreno-Cabral RJ, Mamiya RT, Nakamura FF, Brainard FC, McNamara JJ, Ventricular septal defect and aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;73:358-365.
76. Ishikawa S, Morishita Y, Sato Y, et al. Frequency and operative correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1994;57:996-998.
77. Momma K, Toyama K, Takao A, et al. Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984;108:1312-1317.
78. Lue H, Takao A, Subpulmonic ventricular septal defect. *Proceedings of the Third Asian Congress of Pediatric Cardiology*. Tokyo: Springer-Verlag 1986

- 79.** Lue HC, Is Subpulmonic ventricular septal defect an Oriental disease? In: Lue HC, Takao A eds, Subpulmonic ventricular septal defect. Tokyo: Springer-Verlag 1986;3-8.
- 80.** Soto B, Becker AE, Moulaert AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. Br Heart J 1980;43:332-343.
- 81.** De Leval MR, Pozzi M, Sullivan ID et al. Surgical management of doubly committed subarterial ventricular septal defects. Circulation 1988;78(suppl):40-46.
- 82.** Hisatomi K, Taira A, Mariyama Y. Is direct closure dangerous for treatment of doubly committed subarterial ventricular septal defect? Ann Thorac Surg 1999;67:756-759.
- 83.** Boone JW, Vincent RN, Dooley KJ, Williams WH Ventricular septal defect closure without aortic valve plication in patients with aortic valve prolapse. Am J Cardiol 1990; 65:1271-1273.
- 84.** Okita Y, Miki S, Kusuhara K, et al. Long-term results of aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:769-774.
- 85.** Demirağ MK, Keçeligil HT, Bahçivan M, Baysal FK. Primer ventriküler septal defekt ve cerrahi onarımı. T Klin Kalp Dam Cer 2002;3:7-14.
- 86.** Paç FA, Ege E, Paç M ve ark. 208 ventriküler septal defekt olgusunun değerlendirilmesi. İnönü Üniversitesi Tıp Fak Derg 2001;8:185-188.
- 87.** Saleeb SF, Solowiejczyk DE, Glickstein JS Frequency of development of aortic cuspal prolapse and aortic regurgitation in patients with subaortic ventricular septal defect diagnosed at <1 year of age. Am J Cardiol. 2007 Jun 1;99(11):1588-1592.
- 88.** Türkay S. İzole ventriküler septal defektli çocuklarda klinik seyir ve prognoz (Uzmanlık Tezi) 2000 Ankara. Ankara üniv. Tıp fakültesi.
- 89.** Mercan AS, Saygılı A, Sezgin A, Risk factors in infant ventricular septal defect surgery. Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2001;9:149-152.
- 90.** Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. Am J Cardiol 1987;60:674-678.
- 91.** Sands A, Lynch C, Casey F, Craig B, Dornan J, Mulholland C. Ventricular septal defects; the relationship of social class and area of residence to occurrence rate. Fetal Diagn Ther 1998;13(suppl I):148.
- 92.** Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, et al. Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect; two dimensional echocardiography and color doppler flow imaging study. J Pediatr 1992;120:409-415.

93. Atay Y, Yağdı T, Başarır Ş ve ark. Ventriküler septal defekt ve aort yetersizliğinde cerrahi tedavi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:38-43.
94. Maile S, Kadner A, Turina MI, et al. Detachment of the anterior leaflet of the tricuspid valve to expose perimembranous ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2003;75:944-946.
95. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Ramakrishnan K et al. Associated atrial septal defects increase perioperative morbidity after ventricular septal defect repair in infancy. *Ann Thorac Surg* 1995;59:573-578.
96. Aşlamacı Ş, İkizler C, Yener A, Yurdakul Y ve ark. Ventriküler septal defekt cerrahisinde risk faktörleri. *Hacettepe Tıp Dergisi* 1986;19:151-157.
97. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. Natural history of ventricular septal defects. *Arch Dis Child* 1999;81:413-416.
98. Crone P, Doyon F, Gaudeau S et al. Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. *Circulation* 1997;55:908-915.
99. Castellanos A, Hernandez FA. Angiographic determination of the size of the ascending aorta in congenital heart disease. *Radiology* 1966;86:31-37.
100. Karpawich PP, Duff DF, Mullins CE, Cooley DA, McNamara DG. Ventricular septal defect with associated aortic valve insufficiency: progression of insufficiency and operative results in young children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:182-189.
101. Trowitzsch E, Braun W, Stute M, et al. Diagnosis, therapy and outcome of ventricular septal defect in the 1st year of life: A two dimensional colour-Doppler echocardiography study. *Eur J Pediatr* 1990;149:758-761.
102. Frontero İP, Cabezoelo HG. Natural and modified history of isolated ventricular septal defect: a 17-year study. *Pediatr Cardiol* 1992;13(4):193-197.
103. Erdoğan HB, Kırallı K, Erentuğ V ve ark. Ventriküler septal defekt onarımının geç dönem sonuçları ve risk analizi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2005;13:10-14.
104. Günel N, Özme Ş, Saraçlar M, ve ark. Ventriküler septum defekti ve aort valv prolapsusu: 44 hastanın klinik izlem ve cerrahi tedavi sonuçları. *Çocuk Sağ ve Hast Derg* 1997;40:245-251.
105. Richardson JV, Schienken RM, Lauer RM. Repair of large ventricular septal defects in infant and small children. *Ann Surg* 1982;195(3):318-322.
106. Roap GB, Meijboom FJ, Koppetein AP. Long term follow-up and quality of life after closure of ventricular septal defect in adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32:215-219.

107. Omoto Y, Yakote Y, Takamoto S, et al. The development of real-time two-dimensional Doppler echocardiography and its clinical significance in acquired valvular disease, with special reference to the evaluation of valvular regurgitation. *Jpn Heart J* 1984;25:325-340.