

**T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI  
ANABİLİM DALI**

**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ İHSAN DOĞRAMACI ÇOCUK  
HASTANESİNDE PERİMEMBRANÖZ VE MUSKÜLER  
VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERİN “AMPLATZER  
SEPTAL OCCLUDER” CİHAZLARI İLE TRANSKATETER VE  
PERVENTRİKÜLER KAPATILMALARI VE  
KOMPLİKASYONLARI**

**Dr. Manolya PANPALLI**

**UZMANLIK TEZİ**

**Olarak Hazırlanmıştır**

**ANKARA**

**2012**

**T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI  
ANABİLİM DALI**

**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ İHSAN DOĞRAMACI ÇOCUK  
HASTANESİNDE PERİMEMBRANÖZ VE MUSKÜLER  
VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERİN “AMPLATZER  
SEPTAL OCCLUDER” CİHAZLARI İLE TRANSKATETER VE  
PERVENTRİKÜLER KAPATILMALARI VE  
KOMPLİKASYONLARI**

**Dr. Manolya PANPALLI**

**UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI**

**Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU**

**ANKARA**

**2012**

## TEŞEKKÜR

Tez çalışması boyunca danışmanlığımı yürüten, gerekli bilimsel zemini hazırlaması yanında tecrübeleri ve fikirleriyle bana her konuda yol gösteren değerli hocam ve tez danışmanım Prof.Dr. Süheyla Özkutlu'ya; eğitimim süresince destek ve sevgisini her zaman hissettiğim, hoşgörü ve ileri görüşü ile bana iyi hekim olmayı öğreten Anabilim Dalı Başkanımız Sayın Prof.Dr. Gülsev Kale'ye; uzmanlık eğitimimde emeği geçen tüm hocalarıma; çalışmaktan mutluluk duyduğum, çalıştığım süre içinde bilgi ve tecrübelerini benimle paylaşan Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi Öğretim Üyeleri ile tüm çalışanlarına; hayatımın her anında destek, sevgi ve hoşgörüleriyle hep yanımda olan aileme teşekkürlerimi sunarım.

## ÖZET

**PANPALLI M. Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde perimembranöz ve musküler ventriküler septal defektlerin "Amplatzer septal occluder" cihazları ile transkateter ve perventriküler kapatılmaları ve komplikasyonları. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanlık Tezi. Ankara, 2012.** Son yıllarda pek çok merkezde perimembranöz ve musküler ventriküler septal defektlerin (VSD) transkateter ve perventriküler kapatılmasında "Amplatzer septal occluder" cihazları kullanılmaktadır. Bu cihazlarla defektlerin tam olarak kapatılabilmelerindeki başarı %97,4'lere ulaştığı halde işlemin zorluğuna, cihazın büyüklüğüne ve defektin lokalizasyonuna bağlı olarak pek çok merkezde değişen oranlarda gelişen tam AV blok, ağır triküspit yetmezliği (TY), ağır aort yetmezliği (AY) ve ağır rezidüel şant gibi major komplikasyonlar görülebilmektedir. Bu çalışmada Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda VSD'lerinin transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılması planlanan 82 vakanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Bu sekseniki vakanın 69'u kapatılma işlemi için seçildi. Bunların %50,7 kız, %49,3 erkekti ve işlem yaşları 10,6 idi (3ay-34yıl). Vakaların komplikasyonları, komplikasyonların görüldüğü zamana göre erken (işlem sırasında ve işlemden 24-48 saat sonra) ve geç, şiddetine göre majör ve minör olarak iki gruba ayrıldı. Altmışdokuz vakanın 63'ü (41'i perimembranöz, 22'si musküler) başarılı idi (%91,3). Onüç vakanın (%15,9) defektleri kapatılmaları için uygun bulunmadı. Altı vakada ise başarısızdı (%8,6). Çalışmamızda %7,25 erken, %8,7 geç olmak üzere toplam %15,94 oranında majör komplikasyon görüldü. Geç dönemde görülen komplikasyonların %5,8'ini ağır triküspit yetmezliği (TY) nedeniyle replasman gereken vakalar oluşturdu. Majör komplikasyonların %10,1'ine cerrahi tedavi uygulandı. Geç dönemde vakaların %27,5'inde minimal triküspit yetmezliği (TY), %10,1'inde minimal aort yetmezliği (AY) ve %5,8'inde hafif rezidüel şant saptandı.

Sonuç olarak çalışmamızda görülen komplikasyonların çoğu, işlem sırasında ya da geç dönemde görülen ve triküspit valvle ilgili olanlardır. Erken dönemde görülen komplikasyonlar (%4,35) cerrahi olarak tam düzeltilebilmelerine rağmen geç dönemde görülenlere (%5,8) triküspit valv replasmanı gerekmektedir. Bu nedenle

VSD'lerin transkateter kapatılmalarının ve/veya bu cihazların kullanılmasının yeniden düşünülmesi gerektiği inancındayız.

**Anahtar kelimeler:** Ventriküler septal defekt, transkateter kapatma, perventriküler kapatma, komplikasyon, triküspit valv, aort valv, mitral valv.

## ABSTRACT

**PANPALLI M. Transcatheter and perventricular closure of perimembranous and muscular ventricular septal defects with "Amplatzer septal occluder" devices and its complications in Hacettepe University İhsan Doğramacı Childrens' Hospital. Hacettepe University Faculty of Medicine, Thesis in Pediatrics. Ankara, 2012.** During the last years, "amplatzer septal occluder" devices are being used in many centres in the transcatheter and perventricular closure of perimembranous and muscular ventricular septal defects (VSD). Even though the success rate of closure defects with these devices has reached 97,4%, major complications such as full AV block, severe tricuspid insufficiency, severe aortic insufficiency, and severe residual shunt are still encountered in many centres with changing rates due to the difficulty of the procedure, devices being big in size, and localisation of the defects. In this study, files of 82 cases from the Division of Pediatric Cardiology whose VSD's were planned to be shutdown with transcatheter and perventricular methods were retrospectively analyzed. From 82 cases 69 were chosen for the shutdown procedure. Of 69 cases 50,7% were females, 49,3% males, and their treatment age was 10,6 (3 months-34 years). The complications of the cases were divided according to the time of the complication as early (24-48 hours after or during the process) or later; and according to severity of complications seen as major and minor. From sixty nine cases, 63 (41 perimembranous, 22 muscular) were successful (91.3%). Defects of thirteen cases (15.9%) were not suitable for closing. And in six cases it was not achieved (8,6%). In our study 15,94% major complications of which 7,25% early and 8,7% late were seen. 5.8% of the complications in the late period caused cases which need replacement due to severe tricuspid insufficiency. 10.1% of major complications underwent a surgical treatment. From late period cases, in 27,5% minimal tricuspid insufficiency, in 10,1% minimal aortic insufficiency, and in 5,8% mild residual shunt were detected. As a result, most of the complications seen in this study, both in the late period and during the process, are associated with tricuspid valve. While complications encountered in the early period (4.35%) can be fully fixed with surgical operations, those seen in the late period (5.8%) require tricuspid

valve replacement. Therefore, we believe transcatheter shutdowns of VSDs and / or the use of these devices should be re-considered.

**Key words:** Ventricular septal defect, transcatheter closure, periventricular closure, complication, tricuspid valve, aortic valve, mitral valve.

**İÇİNDEKİLER****Sayfa**

<b>TEŞEKKÜR .....</b>	<b>ii</b>
<b>ÖZET.....</b>	<b>iii</b>
<b>İNGİLİZCE ÖZET (ABSTRACT).....</b>	<b>v</b>
<b>İÇİNDEKİLER .....</b>	<b>vii</b>
<b>SİMGELER VE KISALTMALAR .....</b>	<b>ix</b>
<b>ŞEKİLLER .....</b>	<b>xi</b>
<b>TABLolar .....</b>	<b>xii</b>
<b>1. GİRİŞ VE AMAÇ .....</b>	<b>1</b>
<b>2. GENEL BİLGİLER.....</b>	<b>2</b>
2.1. Tanım Ve Tarihçe .....	2
2.2. Ventriküler Septumun Embriyolojisi.....	2
2.3. Etiyoloji.....	3
2.4. Epidemiyoloji.....	3
2.5. Ventriküler Septumun Anatomisi .....	4
2.6. Ventriküler Septal Defektlerde Sınıflama.....	5
2.6.1. Perimembranöz Ventriküler Septal Defektler .....	7
2.6.2. Musküler Ventriküler Septal Defektler .....	9
2.6.3. Doubly Committed Jusksta-Arteriyel Ventriküler Septal Defektler .....	9
2.7. Fizyopatoloji .....	12
2.8. Klinik Belirti Ve Bulgular.....	13
2.9. Tanı .....	16
2.9.1. Elektrokardiyografi .....	16
2.9.2. Telekardiyografi.....	16



2.9.3. Ekokardiyografi.....	17
2.9.4. Kateter (Anjiyografi).....	20
2.10. Tıbbi Tedavi.....	21
2.11. Hasta Yönetimi Ve Cerrahi Tedavi.....	22
2.12. Doğal Seyir .....	24
2.13. Ventriküler Septal Defektlerin Transkateter Kapatılması.....	26
2.13.1. Perimembranöz VSD'lerin Transkateter Kapatılması .....	26
2.13.2. Musküler VSD'lerin Transkateter Kapatılması .....	29
2.13.3. Hibrit Yöntemlerle VSD Kapatılması .....	30
2.13.4. Postmiyokardiyal İnfarkt VSD Kapatılması .....	31
2.14. Transkateter Ve Perventriküler VSD Kapatılması Komplikasyonları .....	31
<b>3. HASTALAR VE YÖNTEM.....</b>	<b>38</b>
<b>4. BULGULAR .....</b>	<b>42</b>
<b>5. TARTIŞMA .....</b>	<b>64</b>
<b>SONUÇLAR .....</b>	<b>69</b>
<b>KAYNAKLAR .....</b>	<b>71</b>

**SİMGELER VE KISALTMALAR**

VSD	: Ventriküler septal defekt
KKH	: Konjenital kalp hastalığı
AY	: Aort yetmezliği
TY	: Triküspit yetmezliği
MY	: Mitral yetmezlik
AV	: Atriyoventriküler
PDA	: Patent duktus arteriyozus
AK	: Aort koarktasyonu
ASD	: Atriyal septal defekt
TOF	: Fallot tetralojisi
VES	: Ventriküler ekstrasistol
ASO	: Amplatzer septal occluder
AEPC	: Avrupa pediyatrik kardiyoloji derneği
DCJA	: <i>Doubly committed juksta-arterial</i>
PVR	: Pulmoner vasküler rezistans
EKG	: Elektrokardiyografi
AVP	: Aort valv prolapsusu
MVP	: Mitral valv prolapsusu
TÖE	: Transözofageal ekokardiyografi

ACE	: Anjiyotensin converting (deęiřtirici) enzim
PAB	: Pulmoner arter basıncı
LVEDD	: Sol ventrikül diyastol sonu apı
SBE	: Subakut bakteriyel endokardit
Qp	: Pulmoner akım
Qs:	: Sistemik akım
ACT	: Aktive pıhtılařma zamanı
SęDB	: Saę dal bloęu
TTE	: Transtorasik ekokardiyografi
TEE	: Transözofageal ekokardiyografi
Min	: Minimal
SVK	: Süperiyor vena kava
Ao	: Aort
PS	: Pulmoner stenoz
EF	: Ejeksiyon fraksiyonu
TVR	: Triküs pit valv replasmanı
PH	: Pulmoner hipertansiyon
TTE	: Transtorasik ekokardiyografi

**ŞEKİLLER**

<b>Şekil</b>	<b>Sayfa</b>
<b>Şekil 2.1.</b> Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve musküler septumun bölümleri	5
<b>Şekil 2.2.</b> Modifiye Soto sınıflamasında sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektlerin ventriküler septumdaki konumları	11
<b>Şekil 2.3.</b> Ventriküler septum defektlerinin sağ ventrikül tarafından görünümü.	12
<b>Şekil 4.1.</b> 67 Nolu vakanın işlem sırasında transözefageal ekokardiyografi ile 4'lü pozisyonundaki ekogramı	51
<b>Şekil 4.2.</b> 67 nolu vakanın transözefageal ekokardiyografi ile 4'lü pozisyonundaki ekogramı.	52

**TABLolar**

<b>Tablo</b>	<b>Sayfa</b>
<b>Tablo 2.1.</b> Ventriküler septum defektlerinin interventriküler septumdaki konum ve uzanımlarına göre sınıflaması	10
<b>Tablo 2.2.</b> Moss tarafından sunulan sınıflama	11
<b>Tablo 2.3.</b> Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı VSD boyutunun değerlendirilmesi.	18
<b>Tablo 2.4.</b> Ventriküler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları	25
<b>Tablo 3.1.</b> Kullanılan VSD cihaz tipleri	40
<b>Tablo 4.2.</b> Transkateter ve perventriküler VSD kapatılması planlanan vakalarımızın sonuçları	42
<b>Tablo 4.3.</b> Kapatılma işlemi uygulanan vakalarımızın genel bulguları	43
<b>Tablo 4.4.</b> Poşlu ve poşsuz perimembranöz defektli vakaların defekt ve cihaz çapları	44
<b>Tablo 4.5.</b> Transkateter kapatılmaya uygun olmayan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları	45
<b>Tablo 4.6.</b> Transkateter kapatılmaya uygun olmayan musküler VSD'li vakaların bulguları	46
<b>Tablo 4.7.</b> Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları	48
<b>Tablo 4.8.</b> Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD'li vakaların bulguları	53
<b>Tablo 4.9.</b> İşlem öncesi ve sonrası ejeksiyon fraksiyonları	55
<b>Tablo 4.10.</b> Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları	57
<b>Tablo 4.11.</b> Erken ve geç komplikasyonlu transkateter ve perventriküler kapatılan VSD'li vakaların dağılımı	60

<b>Tablo 4.12.</b> Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları	61
<b>Tablo 4.13.</b> Transkateter ve perventriküler kapatılan VSD'li vakaların majör komplikasyonlarının dağılımı	63

## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Ventriküler septal defektler (VSD) en sık görülen konjenital kalp hastalıklarıdır (KKH) (%20) [1, 2]. Bunların %70'ini perimembranöz defektler oluşturmaktadır. Süt çocukluğu döneminden sonra asemptomatik olan çocuk ve adölesanlarda, küçük fakat hemodinamik olarak önemli sol-sağ şantı ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ ) olan VSD'li vakaların pulmoner hipertansiyon, aritmi, aort yetmezliği (AY), çift odacıklı sağ ventrikül veya endokardit gibi uzun süreli komplikasyonlarını önlemek için kapatılmaları tavsiye edilmektedir [3]. Bu defektlerin cerrahi olarak kapatılmalarındaki mortaliteleri minimaldir ancak tam atriyoventriküler (AV) blok, şilotoraks, frenik sinir zedelenmesi, erken ve geç aritmiler, postperikardiyotomi sendromu gibi potansiyel riskleri vardır. Ayrıca sternotomi hastalar ve aileler için istenmeyen bir görüntü oluşturmaktadır [1, 2].

Perimembranöz VSD'ler 1987'den sonra, orijinal olarak patent duktus arteriyozus (PDA) ve atriyal septal defekt (ASD) kapatılmaları için kullanılan, Rashkind ve "buttoned" cihazları ile kapatılmıştır [3-6]. Bu cihazların geniş "delivery sheath"leri (11F), kompleks yerleştirme tekniği, aletlere pozisyon verilmesinin ve defekte yerleştirilmesinin zorluğu, aort ve triküspit valvlere baskı yapmaları ve %25-60 arasında rezidüel şantlara neden olmaları gibi dezavantajları görülmüştür [4-6].

Son yıllarda pek çok merkezde perimembranöz VSD'ler için özel olarak üretilen yeni "self-centering" "Amplatzer septal occluder" cihazları kullanılmaktadır [4, 7-13]. Bu cihazlarla defektlerin tam olarak kapatılabilmelerindeki başarı %97,4'lere ulaştığı halde işlemin zorluğuna, cihazın büyüklüğüne ve defektin lokalizasyonuna bağlı olarak pek çok merkezde değişen oranlarda gelişen tam AV blok, ağır triküspit yetmezliği (TY), ağır aort yetmezliği (AY) ve ağır rezidüel şant gibi major komplikasyonlar görülebilmektedir [3].

Bu çalışmada son 7 yılda Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda bir kısmını daha önce çalıştığımız 69 VSD'li vakanın perimembranöz ve musküler "Amplatzer septal occluder" cihazları ile transkateter ve perventriküler kapatılmaları ve özellikle komplikasyonları irdelendi [14].

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Tanım Ve Tarihçe

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 [15], 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 [1].

Ventriküler septal defekt, biküspit aortik kapak ve mitral kapak prolapsusundan sonra en sık görülen doğumsal kalp anomalisidir. Doğumsal kalp hastalıklarının %42'sini oluşturur, prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5'tir. 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 [4, 16, 17].

### 2.2. Ventriküler Septumun Embriyolojisi

Ventriküler septumun embriyolojik gelişimi iyi bilinmektedir [18]. 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 musküler ventriküler septum ventrikül tabanından yukarı doğru gelişmeye başlar ve ventrikülü kısmen sağ ve sol olarak ikiye ayırır. 5. haftanın sonunda trunkus arteriyozusta karşılıklı iki kabartı oluşur (konoturunkal ridge). Bu kabartıların her biri diğerine doğru spiral olarak büyür ve karşılıklı birleşerek aortikopulmoner septumu oluştururlar. Her iki AV kanal arasında bulunan endokardiyal yastık dokusunun proliferasyonu da bu dönemde gerçekleşir. Aortikopulmoner septum (konal septum) aşağıya ventriküle doğru uzanır ve daha önce birleşmiş olan musküler septum ve endokardiyal yastık dokusu ile birleşir. Bu üç yapının birleşmesi intrauterin yaşamın yedi ve sekizinci haftalarında tamamlanır



ve interventriküler foramen kapanır. Daha sonra septumun bu bölgesi ince membranöz interventriküler septum olarak şekillenir [19, 20].

### **2.3. Etiyoloji**

Ventriküler septum defektlerinin kesin nedeni iyi bilinmemekle birlikte hem çevresel etkenlerin hem de ailesel yatkınlığın etiyojide rol oynadığı kabul edilmektedir. Annenin sigara kullanması, annede diyabet varlığı, boya sanayisinde çalışma ve saç boyaları etiyojide suçlanmaktadır [21]. Tarım ilaçları gibi çevresel ajanların izole VSD'nin etiyojisindeki 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 [22] [23]. Bazı çalışmalarda ise kompleks kardiyak anomalilerin bir parçası olan VSD'lerin sıklığında artış bulunurken izole VSD sıklığında anlamlı bir artış bulunmamıştır [24].

Aralarında 3.derece akrabalık bulunan anne veya babanın herhangi birinde VSD varlığında çocukta VSD görülme ihtimali %4,4'tür [24].

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 tespit edilememiştir [2, 25].

### **2.4. Epidemiyoloji**

Ekokardiyografinin klinik kullanıma girmesine kadar VSD'nin tam olarak doğru bir prevalansı hesaplanamamıştır. 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 prevalansın eksik olarak tahmin edildiği anlamına gelmektedir [17, 26].

Günümüzde çocuk kardiyoloji kliniklerinde doğumsal kalp hastalığı tanısı ile izlenen hastaların yaklaşık %20'si izole VSD dir. İzole VSD, biküspit aort kapağından sonra en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır. Geçmiş yıllarda Hoffman ve Moe tarafından 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 [27].

Son yıllarda yapılan renkli Doppler ekokardiyografi taramalarında doğumda VSD sıklığı %1-5 arasında bildirilmektedir. Bu artmış sıklığın nedeni genelde yaşamın ilk aylarında kapanan küçük musküler VSD'lerin de saptanmasıdır [28] [29]. İzole VSD kız çocuklarında biraz daha sık görülür. İzole VSD'li hastaların %56'sı kız, %44'ü erkektir.

### **2.5. Ventriküler Septumun Anatomisi**

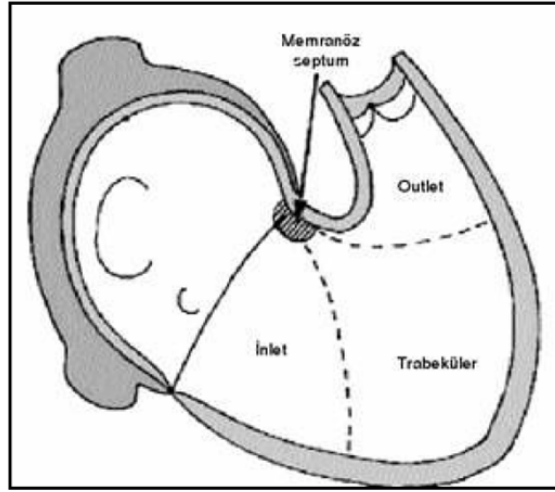
Her iki ventrikül kısa ekseninde açıldığında hilal şeklindeki sağ ventrikül tarafından kısmen çevrelenmiş olan dairesel bir sol ventrikül görülür. İnterventriküler septum 100-120 derecelik bir yay şeklindedir ve bu anatomik yapı septumu güçlendirir.

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 musküler bir yapı ile ayrılır. Böylece sağ ventrikül çıkış yolu tamamen musküler bir doku ile koni şeklinde sarılmıştır. Bunun tersine aort ve mitral kapak arasında fibröz bir doku bulunur ve sol ventrikül çıkış yolu kısmen musküler 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 yaprakçığı ve triküspit kapağın septal yaprakçığı ile bağlantılıdır [30].

Triküspit kapağın septal yaprakçığı mitral kapağın ön yaprakçığından daha apikale yerleştiği için sol ventrikül tarafından bakıldığında membranöz septumun arka parçası iki ventrikülün arasında değil sol ventrikül ve sağ atriyumun arasındadır. Bu septum bölgesi atriyoventriküler septum olarak adlandırılır. Sonuçta membranöz septum triküspit kapağın septal yaprakçığı tarafından atriyoventriküler ve interventriküler olmak üzere iki kısma ayrılır [31].

Musküler 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 [31].



**Şekil 2.1.** Sağ ventrikül tarafından bakıldığında membranöz ve musküler septumun bölümleri

## 2.6. Ventriküler Septum Defektlerinde Sınıflama

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 “overriding”i 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 [31] [32].

Musküler ventriküler septuma sınırlı bir defektin hem sınırlarını tanımlamada hem de bu sınırların musküler olduğunu göstermede sorun yoktur, oysa çoğu defekt musküler ventriküler septumun kenarındadır ve atriyoventriküler ve/veya arteryel kapakların anulusuna uzanım gösterir. Bu lezyonların bazıları valvüler orifisin “overriding”i ile birlikte. Böyle bir defektin kesin sınırlarını belirlemek çok daha zordur [33].

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 [33] (Tablo 2.1.).

Bu sınıflamada VSD'ler perimembranöz, musküler ve “doubly committed” (juksta-arteryel) defektler olmak üzere üç ana gruba ayrılır. Bu sınıflandırmanın avantajı, defektin iletim dokusu ve arteryel kapaklarla olan ilişkisi, izlemde gelişebilecek komplikasyonlar, kapanma potansiyeli ve cerrahi yaklaşım açısından yol gösterici olmasıdır. Sağ taraftan bakıldığında ventriküler septum dört parçaya ayrılabilir. “Inlet” 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 sınıflandırılırken, defekte sağ ventrikül tarafından bakıldığında görülen sınırlar temel alınır. Perimembranöz ve musküler 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 "inlet"i sol ventrikülün "outlet"ine (subaortik bölgeye) açıldığından, kalpte "inlet septum" diyebileceğimiz bir anatomik bölge bulunmamaktadır. Sağ ventrikül "outlet"inin (subpulmoner infundibulum) önemli bir kısmı ise serbest duvarlıdır, gerçek interventriküler septum niteliğinde olan "outlet" septum küçük bir bölgeden ibarettir [33].

### **2.6.1.Perimembranöz Ventriküler Septum Defektleri**

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 yaprakçıkları arasında fibröz devamlılık gösterir, bu bölgenin sağ taraftaki karşılığı sağ fibröz üçgendir. Membranöz septumla sağ fibröz üçgenin birleştiği bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Perimembranöz defektler santral fibröz cisme bitişik yerleşirler. Membranöz septum bu bölgede aort kapağının sağ ve koroner tarafta olmayan kapakcıkları arasındaki fibröz üçgenin tabanını oluşturur [33].

Membranöz septum triküspit kapağın septal yaprakçığının yapışma çizgisi tarafından atriyoventriküler (AV) ve interventriküler septum diye iki kısma ayrılır. AV iletim dokusu, Koch üçgeninin tepesinden musküler septuma doğru yol alırken, membranöz septumun AV kesiminden geçer. Böylece ileti dokusu triküspit kapakta "straddling" yoksa defektin arka-alt kısmından geçer [33].

*Perimembranöz-"inlet" VSD:* Sağ ventrikülün "inlet"ine açılan defektlerdir. Bu defekt triküspit septal yaprakçığının altındadır, defektin arka-alt kenarını triküspit

ve mitral kapakların fibröz devamlılığı oluşturur. Defektin üst kenarında membranöz septum ve aort kökünün fibröz dokusu yer alır. Bu defektlerde triküspit septal yaprakçığı defektif olabilir (bu durumda sol ventrikül-sağ atriyum şantı görülür) ve “straddling” gösterebilir. Ventriküler septum defekti, triküspit kapağın septal yaprakçığı, membranöz septum anevrizması veya triküspitten gelen aksesuar dokularla kısmen küçülebilir ya da tamamen kapanabilir [33].

*Perimembranöz-“outlet” VSD:* Sağ ventrikül “outlet”ine açılan perimembranöz defektlerdir. Sağ ventrikül “outlet”inin (subpulmoner musküler infundibulum) önemli bir kısmı serbest duvarlı bağımsız bir yapıdır, gerçek interventriküler septum niteliğindeki musküler “outlet” septum çok küçük bir bölgedir. Bu nedenle, septum yapılarının “malalignment” göstermediği saf “outlet” defektler oldukça nadirdir. Perimembranöz-“outlet” defektler genellikle “outlet” septuma değil, çıkış yolunun altına açılır. Subaortik ya da subpulmonik olabilirler. “Outlet” septumda öne (anterosefalad) deviyasyon olduğu zaman aortik kapak orifisi musküler 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 obstrüktif 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 [33].

*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 triküspit septal yaprakçığında kleft sıktır.

### 2.6.2.Musküler Ventriküler Septum Defektleri

Sağ ventrikülden bakıldığında kenarları tamamen musküler dokudan oluşan bu defektler, sağ ventrikülden bakıldıkları bölgeye göre “inlet”, “outlet” veya trabeküler olarak sınıflandırılır [33].

*Musküler-“inlet” VSD:* Triküspit septal yaprakçığına yakın yerleşimli olan bu defekt yaprakçıktan musküler dokuyla ayrılır. Triküspit ve mitral kapaklar arasında da musküler doku bulunur.

*Musküler-“outlet” VSD:* Sağ ventrikül çıkış yoluna açılan musküler defektlerdir. Diğer musküler defektler gibi, sağ ventrikülden bakıldığında tamamen musküler kenarlıdır. Bu VSD’ler serbest duvar musküler 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. Musküler-“outlet” defektlerde aort ve triküspit kapak yaprakçıkları, içinden AV iletim dokusunun geçtiği musküler bir dokuyla birbirinden ayrılırlar.

*Musküler-trabeküler VSD:* Trabeküler musküler septuma yerleşen defektlerdir. Geniş musküler-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 gözükürken musküler-trabeküler VSD’ler bazen septomarjinal veya septoparyetal trabekül tarafından çaprazlanarak sağ ventriküle birden fazla delikle açılabilir. Gerçek multipl musküler-trabeküler defektlerde ise, apikal musküler septum süngerimsi görünümündedir ve bu defektler “Swiss-cheese” VSD olarak adlandırılır.

### 2.6.3.“Doubly Committed” (Juksta-Arteryel) Ventriküler Septum Defektleri

Defekt normal kalpte musküler subpulmoner infundibulumun olması gereken yerdedir. 1980’de Soto ve Anderson bu alanın musküler “outlet” septumun bir parçası olduğunu ifade etmişlerdi [34]. Fakat Anderson günümüzde bunun geçerli olmadığını bildirmiştir [33]. Normal kalpte, pulmoner kapak serbest duvar musküler subpulmoner infundibulum tarafından desteklenmektedir ve bu bölge interventriküler değildir.

Pulmoner kapak, aort kapağında daha yukarı yerleşmiştir ve aort sinüsleriyle subpulmoner infundibulum arasında fibröz doku yer alır. “Doubly committed” (juksta arteriyel) defektlerde ise hem musküler “outlet” septum yoktur, hem de subpulmoner musküler infundibulumun septal bölgesi gelişmemiştir. Bu defektin tavanını hemen hemen aynı düzeyde yerleşen aort ve pulmoner kapağın fibröz devamlılık gösteren yaprakçıkları oluşturur [35]. Sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektin arka-alt kenarını sıklıkla aort ve triküspit kapak arasındaki musküler yapı oluşturur. Bazen de 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.

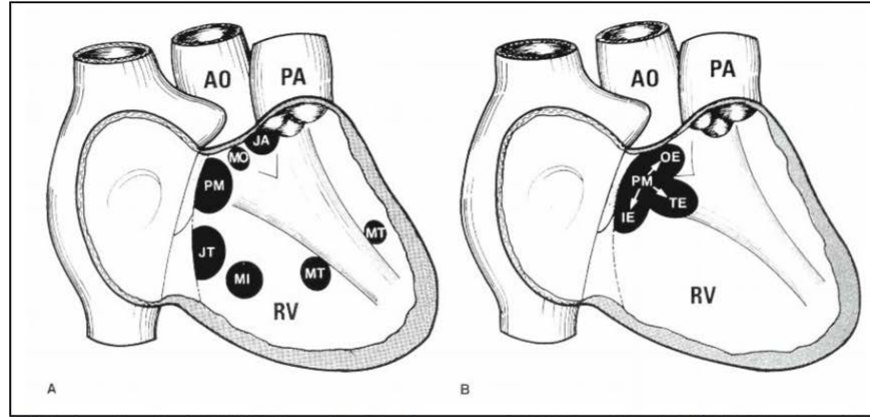
“DCJA” defektlerin her zaman suprakristal olarak adlandırılması doğru değildir. Çünkü krista supraventrikularis normal septumun bir belirtecidir ve VSD’nin varlığında sıklıkla ya yoktur ya da konum ve şekli değişmiştir [33].

**Tablo 2.1.** Ventriküler septum defektlerinin interventriküler septumdaki konum ve uzanımlarına göre sınıflaması

1. Perimembranöz (Defektler AV ve arteriyel kapakların arasındaki alandadır)
  - Sağ ventrikül “inlet”ine açılan defektler
  - Sağ ventrikül “outlet”ine açılan defektler
  - Trabeküler septuma uzanım gösterenler
  - “Konfluen” defektler
2. Musküler (Musküler ventriküler septumda sınırlıdır)
  - “Inlet”lerin arasına açılan
  - “Outlet”lerin arasına açılan
  - Apikal bölgeye açılan
3. Doubly-Comitted Juksta Arteriyel Defektler
  - Arka-alt kenarı musküler olanlar
  - Arka-alt kenarı perimembranöz olanlar



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

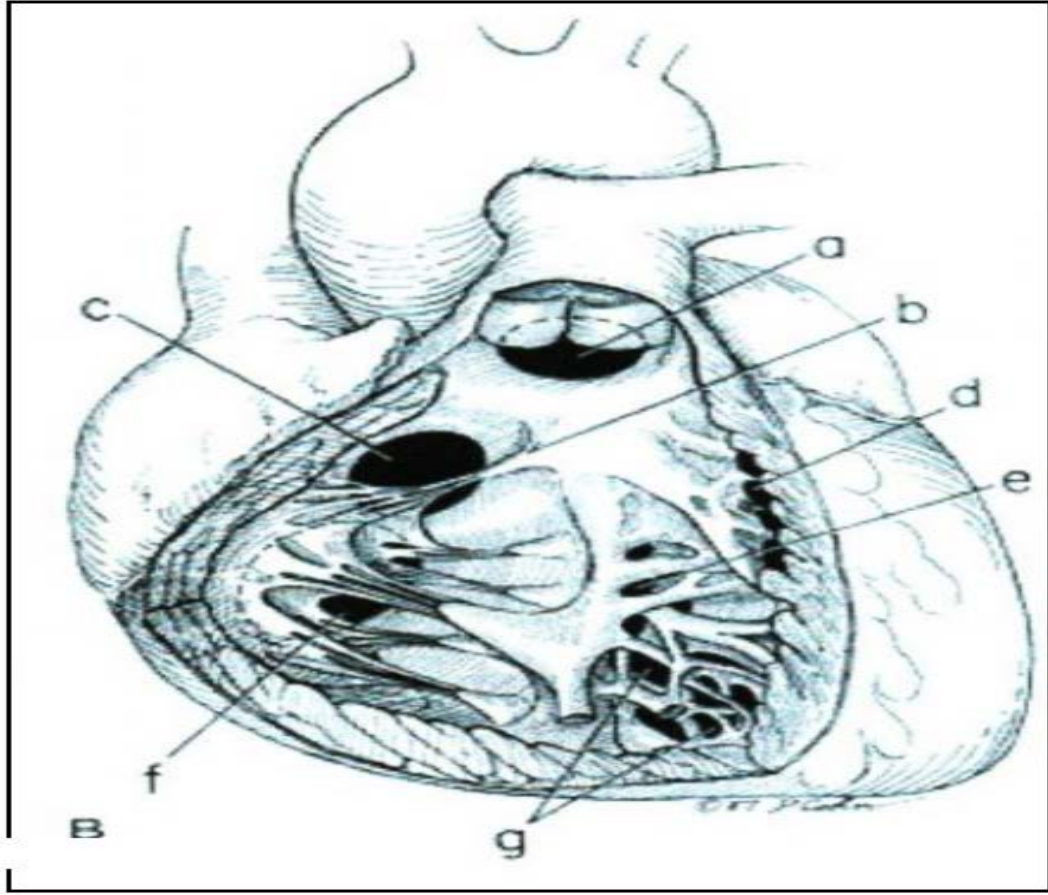


PM:Perimembranöz, MO:Musküler outlet, JA:Juksta-arteryel, JT:Jukstatriküspit, MI:Musküler inlet, MT:musküler trabeküler, OE:Outlet uzanım, IE:Inlet uzanım, RV: Sağ ventrikül  
\*Kaynak: 28

**Şekil 2.2.** Modifiye Soto sınıflamasında sağ ventrikül tarafından bakıldığında defektlerin ventriküler septumdaki konumları

**Tablo2.2.** Moss tarafından sunulan sınıflama[2].

1. Perimembranöz VSD: Tüm VSD'lerin %80'idir. Sıklıkla musküler,"inlet" veya "outlet" septuma uzanır. İnfrakristal olarak da adlandırılır.
2. Musküler "Outlet" VSD: %5-7 görülür. Uzak doğu ırklarında tüm VSD'lerin yaklaşık %30'unu oluşturur. Pulmoner kapağın hemen altındadır. Suprakristal, konal, subpulmonik, doubly-committed (subarteryal) olarak da adlandırılır.
3. Musküler "Inlet": %5-8 görülür. Perimembranöz defektlerin arkasında ve altındadır.
4. Musküler trabeküler: %5-20  
Santral veya midmusküler  
Apikal  
Marjinal  
"Swiss cheese"



**Şekil 2.3. Ventriküler septum defektlerinin sağ ventrikül tarafından görünümü.**  
a; “outlet” defekt, b; konal papiller kas, c; perimembranöz defekt, d; marjinal musküler defekt, e; santral musküler defekt, f; “inlet” defekt, g; apikal musküler defekt

### 2.7. Fizyopatoloji

Defektin büyüklüğü hastanın fizyolojik durumunu belirleyen en önemli anatomik değişkendir. Fetal hayatta küçük bir lümen ve kalın bir media tabakasından oluşan pulmoner arterlerin media tabakası doğumdan sonra hızla incelikir ve pulmoner damar direnci normalde postnatal 7-10. günlerde erişkin seviyelere geriler.

Küçük VSD’ler iki ventrikül arasında akıma karşı büyük bir direnç oluştururlar. Bu hastaların küçük bir sol-sağ şantı, normal sağ kalp basınçları ve normal ventrikül çalışma karakterleri vardır. Pulmoner vasküler rezistansta (PVR) artışa eğilim yoktur ve tüm kardiyak siklus boyunca şant soldan sağdır. Bazı hastalarda izovolemik gevşeme döneminde şant dursada hiçbir zaman sağdan sola doğru bir akım olmaz.

Orta büyüklükteki VSD'ler orta-büyük bir şanta izin verecek kadar büyük, akıma karşı bir direnç oluşturabilecek kadar küçüktürler. 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 [36].

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 atriyuma 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 [37]. İnfantın bu artmış volüm yüküne yanıtı "frankstarling" etkisi, artmış sempatik aktivite ve miyokardiyal hipertrofidir. Bu son mekanizma hastanın kompensasyon yeteneğini belirleyen en önemli etkindir. Artmış pulmoner kan akımının devam etmesi ile pulmoner damarlarda adventisyal kalınlaşma, mediyal hipertrofi ve intimal zedelenme oluşur ve zamanla pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişir [2, 33, 38].

## **2.8. Klinik Belirti Ve Bulgular**

VSD'li hastaların yakınmaları ve fizik muayene bulguları şantın, dolayısıyla defektin büyüklüğü ile yakından ilişkilidir [2]. 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].

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 de pulmoner damar direncindeki hızlı düşüş nedeniyle yaşamın ilk günlerinde duyulabilir.

Küçük izole VSD’li hastalar genelde asemptomatiktir. Küçük sol-sağ şantın pulmoner kompliyansa 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. Musküler 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 musküler 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 kompliyans 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, vücut 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 [2].

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 periferik ödem olağan değildir. Dört-altı 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 orijinli 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 [33].

## **2.9. Tanı**

### **2.9.1.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 [2]. 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 [40]. Artmış pulmoner kan akımı sol atriyum hipertrofisine neden olur ve özellikle V1 de belirgin (-) defleksiyon yapan bifazik P dalgası izlenir.

Geniş, "unrestriktif" 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 lokalizasyonlardaki 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 [2].

### **2.9.2.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 şanttaki artış sol ventrikül volüm yükünü artırmış buna

bağlı olarak da sol ventrikül hipertrofisi gelişmiş, apeks sola ve aşağıya yer değiştirmiştir. Pulmoner kan akımındaki artış pulmoner konusta ve periferik

pulmoner damarlarda belirginleşmeye yol açar. Sol atriyumdaki genişleme bazen sol ana bronşta hava sütununun yukarıya doğru yer değiştirmesi ile sonuçlanabilir. Sol atriyumdaki büyüme baryumlu yan özefagus grafileri ile de değerlendirilebilir [2].

Yüksek akımlı geniş defektlerde global kardiyomegali görülür. Sağ ventrikül yan grafide retrosternal alanı doldurmuştur. Konjestif kalp yetersizliği akciğer ödemine, 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 [33].

### **2.9.3.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" ekokardiyografinin kullanıldığı dönemlerde çok büyük defektler dışında VSD'lerin görüntülenmesi neredeyse imkansızdı. Sol-sağ şanta bağlı hemodinamik bozukluk sol ventrikül ve sol atriyum dilatasyonu ile dolaylı olarak izlenebiliyordu. 1970'li yılların ortalarında iki boyutlu ekokardiyografinin 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 [41].

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

değişeceğiinden 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 defektler, musküler 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. “Inlet” defektler apikal 4-boşluk ve subkostal kesitlerde daha iyi değerlendirilirken musküler 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 Tablo 2.3.'te verilmiştir [42].

**Tablo 2.3.** Defekt çapının vücut yüzey alanına olan oranı ve hasta yaşı VSD boyutunun değerlendirilmesi.

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

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



Renkli 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<sup>2</sup>*” olarak bilinen modifiye Bernoulli eşitliği ile defekten geçen maksimum sistolik akım hızından ventriküller arası sistolik basınç farkı hesaplanır [18]. 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 [43].

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 tanınmasına da olanak verir. Bunlar arasında AVP, AY, triküspit yetersizliği, sol ventrikül-sağ atriyum şantı, 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 [44]. Ayrıca VSD’nin transkateter yolla kapatılması ve balon atriyal septostomi sırasında TÖE monitörizasyonu yol göstericidir. Defektin cerrahi kapatılması sırasında rezidü VSD veya başka musküler bir VSD’nin olup olmadığı TÖE ile değerlendirilebilir [45]. 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.

Son yıllarda geliştirilen üç boyutlu ekokardiyografi perimembranöz defektlerin şekli, aort ve triküspit kapaklarla olan ilişkisini daha iyi tanımlayabilmekte ve transkateter kapatma için iki boyutlu ekokardiyografiye göre daha değerli veriler sunmaktadır. Benzer şekilde musküler defektlerin morfolojisini tanımlamada da üç boyutlu ekokardiyografi, transtorasik ve TÖE ‘ya göre üstündür [46, 47].

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

#### **2.9.4.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 [2, 33].

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.

### **2.10. Tıbbi Tedavi**

Küçük defekti olan asemptomatik çocukların uzun dönem sonuçları mükemmeldir ve bunlar tıbbi 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 1-3 mg/kg/gün iki-üç dozda kullanılır. Uzun süre kullanıldığında elektrolit bozukluğu, hiperkalsemi ve renal hasara neden olabilir. Beraberinde kullanılacak olan spiranolakton potasyum kaybını azaltacaktır. Sistemik ard yükü azaltmak amacıyla kaptopril 0,1-0,3 mg/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 10 µg/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 ve kültür sonuçları çıkana kadar geniş spektrumlu antibiyotikler tedaviye eklenmelidir. Bu hastalara oksijen desteği gerekebilir ancak oksijen iyi bir pulmoner vazodilatatördür ve sol-sağ şantı artırabilir. Bu nedenle hipoksinin düzeltilmesinde oksijen dikkatle kullanılmalıdır.

Solunum sıkıntısı devam eden hastalar entübe edilmeli ve pozitif basınçlı mekanik ventilasyonla solunum işi azaltılmalıdır [2].

### **2.11. Hasta Yönetimi Ve Cerrahi Tedavi**

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 kapanması da 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 herhangi bir bulgusu olmayan, asemptomatik kalan infantlar tedaviye ihtiyaç duymazlar. Bu hastaların küçük restriktif defektleri vardır [33].

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 “unrestrictive” defektleri olabilirse de 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 karşı karşıya kalır ve cerrahi kapatma endikasyonu doğar.

Farmakolojik tedaviye cevap veren, altı ay ile bir yaş arasında olan ve pulmoner hipertansiyonu devam eden hastalarda defekt kapatılmalıdır. Geniş sol-sağ

şantı olan ve bir yaşından büyük hastaların defekti ilk fırsatta kapatılmalıdır [2, 33]. Tüm hasta grublarında cerrahi için direkt kontrendikasyon oluşturan tek durum ciddi pulmoner vasküler hastalığın varlığıdır. Hesaplanmış PVR'ı 8-10 Ü/m<sup>2</sup>'nin üzerinde olan hastalarda cerrahi önerilmez [2, 33].

Erken infantil dönemde cerrahi müdahale gerektiğinde iki yoldan biri tercih edilir. Birinci seçenek önce palyatif bir operasyon olan pulmoner arter bantlama işlemi ve daha sonra ileri yıllarda defektin kapatılmasını içeren ikinci bir cerrahinin yapılmasıdır. İkinci seçenek ise direkt erken dönemde defektin kapatılmasıdır. Pulmoner arter bantlama güvenilir ve etkili bir palyatif prosedürdür. Fakat seçenekler değerlendirilirken sonradan yapılacak olan düzeltici operasyonun da 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. Ayrıca pulmoner arter bantlamanın kendine özgü komplikasyonları da vardır. Örneğin subvalvüler pulmoner darlık gelişmesi defektin kapatılması işleminin daha komplike olmasına neden olur. Pulmoner arter bantlama yapılan hastalarda subaortik darlık gelişmesi sık görülür. Burada pulmoner bantlamanın mı subaortik darlığa eğilim yarattığı yoksa zeminde varolan subaortik darlığın kendisinin mi erken dönemde pulmoner arter bantlama ihtiyacını ortaya çıkardığı kesin değildir.

Günümüzde pulmoner arter bantlama multipl VSD'li hastalarda ve "inlet" defekti olup direkt kapatmanın AV ileti sistemine hasar verme riski yüksek olan küçük infantlarda tercih edilen bir yöntemdir ve 6 aydan büyük hastalarda çok nadiren tercih edilmektedir [51].

Deneyimli merkezlerde yaşamın ilk 6 ayında yapılan VSD kapatma cerrahisinde mortalite %0'a yaklaşmıştır ve bu iki basamaklı yaklaşıma göre belirgin üstündür [33].

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 miyokardiyal travmayı en aza indirmektir [52]. 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 atriyyotomi 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 [53]. 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 musküler ventriküler septuma yerleşen ve cerrahi kapatma da 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 [53-55].

## 2.12. Doğal Seyir

- 1-Spontan kapanma
- 2-Sol ventrikül- sağ atriyal şant
- 3- Sol ventrikül çıkış yolu darlığı
- 4-Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı
- 5-Pulmoner vasküler obstrüktif 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 göz önünde bulundurulduğunda %45 olarak bildirmiştir [56]. Küçük defektlerin yaklaşık %75-80’i yaşamın ilk iki yılında kapanır. Spontan kapanma en sık musküler

defektlerde görülürken subarteryel defektlerde beklenen bir durum değildir. Spontan kapanma defektin yerleşim yerine bağlı olarak dört farklı mekanizma ile gelişebilir (Tablo 2.4.).

**Tablo 2.4.** Ventriküler septum defektlerinde spontan kapanma mekanizmaları

Perimembranöz defekt	Triküspit septal yaprakçığından oluşan aksesuar doku parçacıklarının defekt kenarına yapışarak poş plüştürmesi
Küçük musküler defekt	Fibröz doku tıkacı ile kapanma
Musküler trabeküler defekt	Sağ ventrikül septal trabekülasyonunun hipertrofisi
Subaortik defekt	Prolabe aort kapağının defekti kapatması

*Sol ventrikül- sağ atriyal şant:* Sol ventrikülden sağ atriya olan şant perimembranöz defektlerin kapanması sırasında defekt tarafındaki triküspit kapağın perforasyonu, yapışıklığı veya defekt kenarına yapışan “leaflet” dokusu tarafından kapağın ikiye ayrılması (duplikasyonu) ile gelişebilir. Sol ventrikülden sağ atriya şant daha az sıklıkla triküspit septal yaprakçığının hipoplazisi ya da klefi ile birlikte olabilir.

*Sol ventrikül çıkış yolu darlığı:* VSD'lere sol ventrikül çıkış yolu darlığı eşlik ettiğinde darlığı oluşturan yapı musküler veya fibromuskülerdir ve sıklıkla defektin yukarısına yerleşmiştir. Musküler yapıdan oluşan darlıkların üç nedeni vardır. Bunlar; “outlet” ya da infundibuler septumun arkaya doğru “malalignment”i, septumun deviyasyonu ya da anteroseptal katlantı ve aortun sol-koroner kapakçığı ile mitral ön kapakçık arasından sol ventrikülün anterolateraline uzanan kas bantlarıdır. Normal kalplerin % 40'ında bunan bu kas bantları VSD ile birlikte olduğunda daha belirgindir ve sol ventrikül “inlet” ya da “outlet”inde darlığa neden olabilir. Subaortik darlık ilerleyici bir lezyon olduğu için sıklıkla cerrahi müdahale gerektirir. Pulmoner arter bantlama sonrasında subaortik darlıkların şiddetinde artış olduğu rapor edilmiştir. Diskret subaortik membranlar genelde defektin yukarısında yerleşmiş sıklıkla fibröz daha nadiren fibromusküler katlantı veya kabartılardır. Fibröz ridge ya da diyaframa bağlı diskret darlıklar perimembranöz defektlerin küçülmesi veya spontan kapanması ile sıklıkla birlikte dirler. Özellikle sağ ventrikülde anormal kas bantlarının varlığında spontan kapanma daha da sık görülür.

*Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı:* Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları özellikle sağ ventrikül hipertrofinin geliştiği ve defektin öne doğru “malalignment” gösterdiği geniş defekti olan olgularda siktir. Bazen de sağ ventrikül anormal kas bantları ve prolabe aort kapağı sağ ventrikül çıkış yolunu daraltabilir.

*Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık:* Defektten geçen artmış kan akımı sonucunda zamanla pulmoner arter basıncı sistemik basınca yaklaşır ve pulmoner arterlerde geri dönüşümsüz lezyonlar oluşmaya başlar. Bunlar; küçük pulmoner arterlerde mediyal hipertrofi, duvar kalınlığında artma, intimal fibrozis ve trombus 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 şanti sınırlayıp pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesini önleyebilir. Bu durum pulmoner bantlama cerrahisi içinde ilham kaynağı olmuştur.

### **2.13. VSD'lerin Transkateter Kapatılması**

VSD'lerin transkateter kapatılması son yıllarda giderek artan oranlarda uygulanmaya başlamıştır. Bu uygulamalar ilk olarak atriyal septal defekt kapatılmasında kullanılan cihazlarla yapılmıştır. Clamshell, Rashkind Çift Şemsiye, Cardioseal ve Sideris Buttoned cihazlar musküler ve/veya perimembranöz VSD'lerin kapatılmasında kullanılmıştır. Bu cihazların uygulaması zordur ve rezidüel şant oranı yüksektir [57].

VSD 'yi transkateter yolla kapatmak için kullanılacak ideal cihazın kolay uygulanabilir, hasar görmeden yeniden şekillendirilebilir veya pozisyonunun değiştirilebilir olması, femoral vane konulacak küçük bir kılıftan uygulanabilmesi, defekti tam kapatma özelliği olması gereklidir. Aortik veya atriyoventriküler kapaklara yakın yerleşimli suprakristal ve “inlet” tip VSD'ler transkateter yöntemle kapatılamaz. Bunun yanında çok küçük çoklu musküler VSD'lerin kapatılması olası değildir.

#### **2.13.1.Perimembranöz VSD'lerin Transkateter Kapatılması**

Bu defektlerin cerrahi yöntemle kapatılmasında karşılaşılan en önemli sorun %1 oranında görülebilen atriyoventriküler bloklardır. Transkateter yöntemler cerrahi ve kardiyopulmoner baypasa bağlı olumsuz etkileri ve morbiditeyi azaltmasının



yanında hastanede kalma süresini ileri derecede kısaltması nedeniyle tercih edilmektedir.

**Cihaz ve teknik:** Perimembranöz VSD'lerin transkateter kapatılmasında birçok cihaz kullanılmasına karşın "Amplatzer perimembranöz VSD" cihazı birçok özelliği nedeniyle en çok kullanılan cihazdır. Bu cihaz bir çift nitinol diskten oluşur. Nitinol %55 nikel ve %45 titanyumdan oluşan bir alaşımdır ve kılıf içinde iken tamamen düz olmasına rağmen, kılıfın dışına çıkınca çift disk şeklini alma özelliği vardır. Bu disklerin içine trombüs oluşumunu hızlandırmak amacıyla dakron polyester yamalar dikilmiştir. Cihaz asimetric özelliği nedeniyle perimembranöz defektlerin kapatılması için üretilmiştir. Sol ventrikül diskinin aortik kısmı orta kısımdan (connecting waist) 0,5 mm, alt kısmı ise 5,5 mm daha büyüktür ve altta radyolojik olarak görüntülenebilen platin bir marker vardır. Sağ ventrikül diski orta kısımdan 2 mm daha büyüktür. Orta kısmın uzunluğu 1,5 mm'dir. Cihazın orta kısma göre belirlenen 4-18 mm arasında değişen çapları bulunmaktadır. Cihazın bırakılması için geliştirilen sistem sol ventrikül diskini aortik parçasının üstte olmasını sağlamak amacıyla geliştirilmiştir. Bu nedenle vidalama mekanizmasının dışında cihazın kontrolünü sağlayan küçük bir itici (pusher) kateter bulunmaktadır. Bu itici kateterin metal olan ucu cihazın vidasında bulunan düz kısım ile uygunluk gösterir ve bu mekanizma sol ventrikül diskinin uzun olan kısmının altta yer almasını sağlar.

İşlem genel anestezi ile ve endotrakeal entübasyon ile uygulanır. Femoral arter ve vene kılıflar yerleştirildikten sonra tanısal kateterizasyon yapılarak basınçlar ölçülür ve kan örnekleri alınarak pulmoner (QP) ve sistemik (QS) akımlar hesaplanır. Hastalara 150 IU/kg heparin (maksimum doz 7500 IU) verilmelidir. Aktive pıhtılaşma zamanı (ACT) 200 saniyeden daha uzun tutulmalıdır. VSD'nin yeri ve büyüklüğünü göstermek için sol ön oblik projeksiyonda, kraniyal angülasyon uygulanarak sol ventrikülografi yapılır. Transözefagal ekokardiyografi (TÖE) ve anjiyografiden VSD çapı ölçülür. Defektin çapları diyastol sonunda ölçülmelidir (Proksimal ve distal orifisleri). Cihaz çapı TÖE ile diyastolde ölçülen çaptan 1-2 mm daha büyük olmalıdır. Defektin çapı net olarak belirlenemiyorsa balon ile çap ölçülmelidir.

4-5F Judkins sađ koroner arter veya ucu kesilmiş “pigtail” kateter kullanılarak 260 cm uzunluđunda “guide-wire” veya “road-runner” kılavuz tellerle VSD’den geilerek sađ ventriküle girilir. Daha sonra bu kılavuz tel pulmoner arter veya süperiyor vena kavaya yönlendirilir. Trabeküllerin arasından veya triküspit kapak kordalarından geçmemesi için kateterin ucu sađ ventrikülde iken yukarı doğru çevrilmeye alışılmalıdır. Bu kılavuz telin üzerinden kateter ilerletilir. Daha sonra bu kateterin içine “noddle wire” yerleştirilir. Femoral venden bir kateter “noddle wire”ın bulunduğu pozisyona ilerletilir ve içinden bir kement “snare” gönderilerek noddle wire yakalanır. Diđer bir yöntem de balonlu bir kateter femoral venden yerleştirilir ve sađ atriyumda balon şişirilerek triküspit kapađın ortasından geilerek pulmoner artere girilir. Bu kateterin içinden snare gönderilerek işlem uygulanabilir. Snare femoral venden dıřarı alınarak arteriyovenöz bir bađlantı oluşturulur. Oluřturulan bađlantı olabildiđince düz yapıda olmalıdır, kavisler varsa bu kılıfın ilerletilmesinde problem oluřturacađı için yeniden denenmelidir. Arteriyovenöz loop oluřturulduktan sonra arteriyel taraftan yerleřtirilen kateter kılavuz telin üzerinden sađ ventrikül ve vena kava inferiyora ilerletilir.

Femoral vene yerleřtirilen uzun kılıfın ucu vena kava inferiyorda bulunan katetere gelene kadar itilir, daha sonra arteriyel kateter geri ekilirken uzun kılıf itilerek işlem uygulanır. Klap içinde iken kılavuz telin aıkta kalmamasına dikkat edilmelidir. Özellikle kılıf VSD’den geerken telin her iki tarafından gerilmesi gereklidir. Kılıf aortada iken dilatör kılıfın 3-4 mm içine alınır. Daha sonra aortada bulunan kateter itilerek kılavuz tel sol ventrikül apeksine yönlendirilir. Dilatör kılıfın ucuna itilir ve döndürülerek sol ventrikül apeksine yerleřtirilmeye alışılır. Kılıf sol ventrikülde uygun bir pozisyona yerleřtirildikten sonra önce kılavuz tel daha sonra dilatör vücut dıřına alınır. Kılıfın uygun pozisyonda olduđu ve VSD’nin büyüklüğü elle yapılan kontrast enjeksiyonuyla kontrol edilmelidir. Kontrast enjeksiyonu yapılırken 10 cc’lik enjektöre 4-5 cc serum fizyolojik alındıktan sonra yavařça kontrast madde alınır. Özellikle pořlu VSD’lerde birden fazla defekt olabilir, kılıfın kapatılmak istenen büyük defektten getiđinden emin olunmalıdır. Kılıfın mitral kapak ve kordalarla iliřkisi olmaması gereklidir. Özellikle kılıf yerinde iken triküspit kapakta ciddi yetmezlik görülebilir.

Bazı hastalarda sağ ventrikül yoluyla VSD'den geçilerek işlem yapılabilir. Bu işlem süresini belirgin ölçüde kısaltır, özellikle küçük çocuklarda oldukça yararlıdır. Sağ ventrikülden VSD yoluyla sol ventriküle geçmek için diagnostik kateterler kullanılabileceği gibi, ucu kontrol edebilen elektrofizyoloji kateterleri ile bu işlem uygulanabilir.

Anjiyografik ve ekokardiyografik kontrol yapıldıktan sonra kılıf geri çekilerek sağ ventrikül diski de açılır ve görüntüleme kontrolleri tekrar edilir. İşlem sonlandırılmadan önce mutlaka aort yetmezliği açısından aortografi yapılmalıdır. Cihaz bırakıldıktan sonra endokardit profilaksisi için 20 mg/kg/doz sefazolin intravenöz yolla verilmelidir. Bu doz 8 saat arayla 2 kez daha tekrar edilmelidir.

Perimembranöz VSD'lerin kapatılmasında son zamanlarda kullanılan diğer bir yöntem de nitinol koillerdir. Bu yöntemle perimembranöz ve musküler defektler kapatılabilir. Yama ile VSD kapatılması da yapılmaktadır.

**Endikasyonlar ve kontrendikasyonlar:** Yöntemin uygulanması için çocuğun ağırlığının sekiz kilogramdan fazla olması ve defekt ile aort kapağı arasında en az iki milimetre mesafe bulunması gereklidir. Soldan sağa önemli şantı olan hastalar ( $Q_p/Q_s > 2$ ), sol ventrikül volüm artışına neden olan, telekardiyografide kardiyomegalisi saptanan defektler ve tekrarlayan endokardit geçiren hastalar bu yöntemle kapatılabilir. Suprakristal defekt, aort kapak prolapsusu, sol ventrikülden sağ atriya şantı olan hastalar, sepsis bulguları olanlar, hastanın aspirin kullanmasına engel bir durum varlığında ve cerrahi onarım gerektirecek kompleks konjenital kalp defektleri varlığında "Amplatzer perimembranöz VSD" ile transkateter kapatılma kontrendikedir.

### 2.13.2. Musküler VSD'lerin Transkateter Kapatılması

Musküler VSD'lerin cerrahi olarak kapatılması birçok nedenle güçlük gösterir. Apikal yerleşimli musküler VSD'leri sağ ventriküler trabekülasyonları nedeniyle lokalize etmek oldukça zordur. Midmusküler defektlerin kapatılması için ventrikülotomi gereklidir.

**Cihaz ve teknik:** Musküler VSD'lerin transkateter kapatılmasında kullanılan cihazların bir çoğu çok kalın kılıflarla uygulanabilmesi, yeniden kılıfa alınmalarında sorunlar ve rezidüel şant oranlarının yüksekliği nedeniyle bugün için pek

kullanılmamaktadırlar. Özellikle şemsiye tipi cihazlar ile tam kapanma elde edilememektedir. Günümüzde artık Clamshell cihazın VSD’de kullanımı terk edilmiştir. Son 10 yıl içinde musküler VSD’lerin kapatılmasında “Amplatzer musküler VSD” cihazı kullanılmaktadır. Bu cihaz iki eşit büyüklükte diskten oluşur. “Connecting waist” bel uzunluğu 7 mm’dir, her iki diskte bu kısımdan 8 mm daha büyüktür. Bırakma sistemi tek bir vidalanan telden oluşur. Cihazın orta kısma göre belirlenen 4-18 mm arasında değişen çapları bulunmaktadır.

İşlem perimembranöz VSD kapatılmasında kullanılan yöntemlere benzerlik gösterir. Apikal, posterior ve midmusküler VSD’lerde femoral ven yerine sağ internal jugüler ven kullanılarak kapatma işlemi uygulanır. Anteriyor ve yüksek yerleşimli musküler VSD’lerde ise femoral venden girişim yapılabilir. Bu lokalizasyonda sağ ventrikülden VSD yoluyla sol ventriküle geçilerek işlem süresinin kısaltılabileceği bilinmektedir.

**Endikasyonlar ve kontrendikasyonlar:** Belirgin soldan sağa şanta bağlı kalp yetmezliği, sol ventrikül dilatasyonu olan hastalarda uygulanabilir. İşlemin zorluğu nedeniyle hastanın en az 8 kg ağırlıkta olması gereklidir. Çoklu küçük musküler VSD’lerde uygulanamaz. Bunun dışında VSD’nin kenarları ile atriyoventriküler ve semilunar kapaklar arasında en az 4 mm mesafe bulunmalı, pulmoner vasküler rezistans 8 Woods üniteden küçük olmalıdır. Hastanın aspirin kullanmasına engel bir durum varlığında defekt kapatılmamalıdır.

### 2.13.3.Hibrit Yöntemlerle VSD Kapatılması

Hibrit yöntemler cerrah ve kardiyolog tarafından birlikte uygulanarak kardiyopulmoner baypas, kardiyopleji, ventrikülotomi gibi girişimler yapılmadan defektin kapatılmasını sağlar. Periventriküler yaklaşım küçük bebeklerde musküler VSD’lerin kapatılmasında kullanılan birincil yöntemdir [58-60].

**Cihaz ve teknik:** İşlem ameliyathanede transözefagal ekokardiyografi eşliğinde uygulanır. Mediyen sternotomi veya sukksifoid insizyonla kalbe ulaşılır. Koroner arterler ve papiller kaslardan uzak ve VSD’ye dik olacak şekilde bir alan seçilir. Ekokardiyografik olarak ölçülen VSD çapından 1-2 mm daha büyük cihaz kılıfın içinden ilerletilerek distal disk sol ventrikülde açılır ve tüm sistem septuma gelene kadar geri çekilir. Ekokardiyografik kontrolden sonra sağ ventrikül diski açılır

ve cihazın pozisyonu uygunsa cihaz yerinde bırakılır. Bırakma işleminde önce mitral ve triküspit kapak fonksiyon bozuklukları yönünden dikkatli olunmalıdır. Torba ağzı dikişi ile epikardiyal giriş yerindeki delik kapatılır. Perikart ve katlar kapatıldıktan sonra antibiyotik ve aspirin tedavisi uygulanmalıdır.

**Endikasyonlar:** Beş kilogramdan az izole; büyük damarların transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikülü ve musküler VSD'si olan veya multipl VSD'li nadiren de sol ventrikülotomi gerektiren musküler VSD'li infantlarda uygulanır.

#### **2.13.4.Post-Miyokardiyal İnfarkt VSD Kapatılması**

Miyokart infarktüsü sonrası ventriküler septal rüptür oranı %0.2 olarak bildirilmektedir [61]. Bu hastalarda cerrahi tedavi ile mortalite oranı %19-46 arasındadır. Mortalite oranı tedavi edilmeyen hastalarda bir hafta içinde %50 civarındadır.

Bu hastalarda VSD kapatılmasına ait çeşitli cihazlar kullanılmıştır. Bu amaçla geliştirilmiş Amplatzer cihazı musküler VSD cihazından biraz farklılık gösterir. Diskler bel kısımdan 10 mm daha büyüktür ve bel kısmının uzunluğu 10 mm'dir. Ölçülen ventriküler septal rüptür büyüklüğünün iki katı büyüklüğünde cihaz seçilmelidir.

#### **2.14. Transkateter Ve Perventriküler VSD Kapatılması Komplikasyonları**

Komplikasyonlar sekel bırakmayan ve herhangi bir tedavi gerekmeden kendiliğinden düzelen minör problemlerden (örneğin kısa süreli aritmiler), ölüme, acil açık kalp cerrahisine ya da kalıcı ağır sekeller bırakan majör problemlere (örneğin serebrovasküler tromboembolik olaylar) kadar geniş bir yelpaze içinde yer alabilir.

**1. Kateterlere ve Kullanılan Cihazlara Ait Komplikasyonlar :** Cihaz embolizasyonu/migrasyonu:

Kateter malzemeleriyle ilgili önemli komplikasyonların giderilmesi sıklıkla cerrahi müdahaleyi gerektirir.

Venöz sistemden embolize olmuş parçacıklar genellikle pulmoner arter dallarında son noktaya ulaşırlar. Sistemik embolilerde cerrahi tedavi daha sık gerekir.

Embolize olan cisim çok büyükse kateterizasyon yoluyla çıkarılamaz ve cerrahi işlem gerekebilir. Cisim bulunduğu yerde darlık, tıkanıklık oluşturmuyor, belirgin hemodinamik değişiklik yaratmıyorsa yerinde de bırakılabilir.

Uygun olmayan embolizasyonu engellemek için kontrollü salınım sağlayan mikrokoiller tercih edilmelidir. “Rashkind” şemsiyede embolizasyon ve rezidüel şant en önemli komplikasyonlar arasındadır. Rezidüel şant hemolize bağlı anemiye de neden olabilir. Embolizasyon, aortada obstrüksiyon olası komplikasyonlar arasında yer almakla birlikte seyrek görülmektedir. Farklı cihazların karşılaştırıldığı az sayıdaki çalışmada “Amplatzer septal occluder” cihazların sebep oldukları embolizasyon, migrasyon ve perforasyon gibi komplikasyonların “Sideris Button”, “Angel Wings” ve “Cardio-seal” gibi cihazlara göre daha az izlendiği bildirilmiştir. “Amplatzer” cihazları kendiliğinden genişleyen/açılan, kendiliğinden yerleşen, kolay uygulanabilir, hasar görmeden yeniden şekillendirilebilir veya pozisyonunun değiştirilebilir olması nedenleri ile kullanımda ilk sırada tercih edilmektedirler.

Cihaz göçü: Cihaz sol ventrikül, aorta, sağ ventrikül veya pulmoner artere doğru yer değiştirebilir.

## 2. Aritmiler ve İleti Bozuklukları

Aritmilerin çoğu geçici ve klinik açıdan önemsiz oldukları için tedavi gerektirmezler. Aritmiler her hastada görülebileceği gibi, klinik ve metabolik açıdan stabil olmayan hastalarda ve eşlik eden bazı konjenital kalp patolojilerinde daha sıktır.

Supraventriküler Aritmiler: Atriyal ektopik atımlar kateterin sağ atriyum içindeki manipülasyonu sırasında sık görülür. Özellikle sağ kalp boşluklarının genişlediği durumlarda, kateter sağ ventriküle ilerletilmeye çalışılırken bu tip aritmilerle daha fazla karşılaşılır. Kateterin geri çekilip pozisyonunun düzeltilmesiyle atriyal ektopik atımlar genellikle ortadan kalkar. Atriyal ektopik atımlar seyrek olarak atriyal flutter veya fibrilasyona dönüşebilir. Bu aritmiler de genellikle kısa sürelidir. Kendiliğinden sinüs ritmine dönmeyenlerde intravenöz farmakolojik ajanlar (propranolol, esmolol, flekainid, amiodaron vb.) veya uyarım (taşikardinin hızından daha yüksek bir hızda uyarım) yöntemi kullanılabilir. Atriyal uyarım sırasında elektrodun pozisyonunun stabil olduğundan emin olunmalıdır çünkü bu

sırada kateterin ventriküle doğru yer deęiřtirmesi ventrikül fibrilasyonuna neden olabilir.

İskemi ve hemodinamik bozukluęa yol açan supraventriküler taşikardiler intrakardiyak veya ekstrakardiyak senkronize kardiyoversiyon ile durdurulmalıdır. Dirençli olgularda intravenöz antiaritmik ajanların kullanılması kardiyoversiyonun başarısını arttırabilir.

Ventriküler Aritmiler: Ventriküler ektopik atımlar ve üç-beş atımlık kısa ventriküler taşikardi atakları kateterlerin ventriküllere ilerletilmesi veya saę ventrikül çıkış yolundaki kateter manipölasyonları sırasında gözlenir.

Süreęen (sustained) ventriküler taşikardi veya fibrilasyon: Oldukça seyrekdir. Daha çok yenidoęanlarda, miyokart iskemisi veya fonksiyon bozukluęu olan, klinik olarak stabil olmayan hastalarda izlenir. Uzamış ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyon gibi tedavi edilmeli ve hemen kardiyoversiyon uygulanmalıdır. Ventriküler fibrilasyonun daha sık görüldüęü bir hasta grubu da QT süresi uzamış olanlardır. Bu hastalarda işlem öncesi atropin verilmesinin fibrilasyon riskini azalttıęı rapor edilmiştir.

### **3. Kalp Blokları ve Bradiaritmiler**

İleti bozuklukları ve atriyoventriküler (AV) bloklar seyrek görülen fakat potansiyel olarak tehlikeli bradikardilere yol açan aritmilerdir. Özellikle bebeklerde bradikardi erken hemodinamik bozukluęa neden olur. Miyokardın kısmen veya tamamen penetrasyonu nedeniyle önemli sinüs bradikardisi gelişebilir. Atriyoventriküler düęüm ve ileti aksı yakınındaki kateter manipölasyonları dal bloęuna veya deęişen derecelerde AV bloęa neden olabilir. AV blokların çoęu tedavi gerektirmeden kendilięinden düzelir fakat yine de yüksek riskli hastalar kateterizasyona alınırken geçici pil ve elektrotlar hazır bulundurulmalıdır. Dal blokları ise sıklıkla geçici ve önemsizdir.

Bradiaritmi izlendięinde kateterin yerinin deęiřtirilmesi ve atropin uygulanması genellikle hastanın ritminin düzelmesini saęlar. Dięer taraftan uzun süren ve kendilięinden düzelmeyen bradikardilerde ise geçici kalp pili kullanılmalıdır. Özellikle küçük çocuklarda iki dakikayı aşan bradikardi atakları kardiyak arrest gibi tedavi edilmeli ve resüsitasyona geçilmelidir.

Stabil kalp yetersizliđi olan ve kalp debisi kalp hızını arttırarak sabit tutan hastalar bradikardiye tolere edemezler. Yakın dönemde dijitalize edilmiş hastalar ise kateter sırasında atriyal, ventriküler aritmiler veya atriyoventriküler tam blok gelişme açısından yüksek riske sahiptirler.

Perimambranöz VSD'lerde "Amplatzer septal occluder" tam kalp blođu yapabilir. Çalışmalarda tam kalp blođunun insidansı % 2-3 arasında bulunmuştur [2]. Kalp blokları işlem esnasında oluşabileceđi gibi, işlemden sonra herhangi bir zamanda, birkaç gün veya ay sonra da meydana gelebilir. % 29 vakada görülen bu komplikasyonlar genellikle minördür.

2005'te Thanopoulos ve Rigby [62] ortalama takip süresi 2.2 yıl olan 30 vakalık seriden oluşan çalışmalarında sadece bir hastada cihaz implantasyonundan bir yıl sonra tam kalp blođu geliştiđini göstermişlerdir [2, 63].

#### **4. Hava embolisi**

#### **5. Geçici iskemik ataklar**

#### **6. Lokal Vasküler Komplikasyonlar**

Kateter giriş yerinde oluşan lokal vasküler komplikasyonlar, kateterizasyon sırasında gelişen en sık komplikasyonlardır. Girişim yapılan damarda kanama, tromboz, distal embolizasyon, diseksiyon söz konusu olabilir. Arteriyel, venöz ya da her ikisine ait komplikasyonlar görülebilir. Bunların çođu kendi kendini sınırlayan basit sorunlar olmakla birlikte ciddi sekel bırakan komplikasyonlar da söz konusu olabilir.

Kanama sık görülen bir komplikasyondur ve kanülasyon sırasında, işlem süresince olabildiđi gibi, işlem sonlandırıldıktan, kanül ve kateterler çıkarıldıktan sonra da meydana gelebilir. Hasta yakın gözlenmezse kan kaybı ciddi boyutlara ulaşabilir. Kanama ciltteki girişim yerinden dışarıya kan kaybı şeklinde olabileceđi gibi damardan cilt altına kanın sızması sonucu büyük çaplı hematomlar da meydana gelebilir. Tedavide heparin infüzyonunun kesilmesi, aktif kanama varsa protamin uygulanması, diđer koagülasyon bozukluklarının düzeltilmesi, intravenöz sıvı hacminin artırılmasına yönelik önlemler, kan transfüzyonu gereklidir.



Femoral venöz tromboz nadir bir komplikasyondur. Böyle bir komplikasyonla karşılaşıldığında tromboza eğilim yaratan Protein S, Protein C, antitrombin 3 eksikliği, faktör 5 Leiden mutasyonu gibi durumlar düşünülmeli ve araştırılmalıdır.

### **7. Kapak Zedelenmesi: Valvüler regurjitasyonu**

Semilunar kapakların retrograd olarak geçilmesi sırasında tel ile kapakçıkların perforasyonu söz konusu olabilir. Stenotik kapaklarda ve küçük bebeklerde bu olasılık daha yüksektir. Sadece tel ile açılan küçük bir delik kateter sırasında fark edilmeyebilir, sonrasında yapılan kontrast enjeksiyonu ile ortaya çıkar ancak bu delikten geçilerek balon dilatasyon uygulanırsa kapaktan ciddi yırtıklar oluşabilir ve masif yetersizliğe neden olur. Kapaklarda yırtıklar oluştuğunda cerrahi düzeltme gerekir. Hastaların %9'unda izlemde artmakta olan aort ve triküspit yetmezliği görülebilir, bunların çoğu hafif derecededir ve 6 aylık aralıklarla izlenmelidir.

Büyük Arter ve Venlerin Zedelenmesi: Çocuklarda arter duvarı sağlıklı bir yapıdadır, erişkinlerdeki gibi aterom plakları bulunmaz ve aterosklerotik damarlar gibi diseksiyon riski yoktur, fakat damar içinde aşırı manipülasyon yapılması ince arter duvarlarının yırtılmasına neden olabilir.

Pulmoner arterler sistemik arterlere oranla daha ince duvarı olduğundan ve konjenital kalp hastalıklarında genellikle birçok darlıklar ve girişim gerektiren anomalilere sahip olduklarından daha fazla zedelenme riski taşırlar. Büyük yırtıklar olursa akciğer parankimi ve plevra içine kanama meydana gelir. Pulmoner arter basıncı yüksek ise kanama daha ciddi boyutta olabilir. Aynı zamanda intravenöz sıvı ve kan transfüzyonuna başlanmalıdır. Kanama devam ederse hasta cerrahiye gönderilmelidir.

### **8. Kardiyak Perforasyon ve Kardiyak Tamponat: Perikardiyal efüzyon**

Kalbin perforasyonu ciddi bir komplikasyondur ve sıklıkla ölüme neden olur. Sık rastlanan perforasyon bölgeleri sağ ventrikül çıkış yolu ve aort kapakçıklarıdır. Küçük bebeklerde miyokardın ince olması nedeniyle perforasyon riski daha yüksektir.

Perforasyon sonrası vagal uyarıya bağı olarak bradikardi ve hipotansiyon meydana gelir. Perikart boşluğu içinde kanın birikmesi ile floroskopide kalp gölgesinin büyüdüğü ve kalp hareketlerinin azaldığı görülebilir. Hastanın genel durumunun ani bozulması ve kan basıncının düşmesi perforasyon ve tamponatı akla getirmelidir. Tamponatın diğer hemodinamik bulguları paradoks nabız, atriyal basıncın yükselmesi ve kateter trasesindeki y dalgasının kaybolmasıdır. Hasta bu durumda acil torakotomiye verilerek perforasyon cerrahi olarak düzeltilmelidir. Cerrahi öncesi bekleme sırasında hemodinamik instabilitesi olan hastalarda ksifoid altından girilerek acil perikardiyosentez yapılması hayat kurtarıcı olabilir. Bazı küçük perforasyonlar cerrahi gerekmeksizin kendiliğinden düzelebilir.

### **9. Kardiyak Arrest ve Ölüm**

Genel olarak ölüm işleminden sonraki ilk 48 saat içinde gerçekleşir. Ölümle sonuçlanan komplikasyonlar arasında perforasyon, kardiyak yapıların hasarı ve disritmi ön sıralarda yer almaktadır [64].

### **Özet olarak/kısa erken, geç ve geçici minör komplikasyonlar [65]**

#### **Erken komplikasyonlar:**

- Cihazın yer değıştirmesi
- Cihaz embolisi
- Geçici ST yükselmesi (hava embolisi)
- Kardiyak perforasyon
- Perikardiyal efüzyon
- Rezidüel kaçak
- AV kapak yetersizliğı
- Ritm bozuklukları (ventriküler fibrilasyon, komplet AV blok)
- Vasküler komplikasyonlar (Derin ven trombozu)
- Transiyel iskemik atak (tromboz)
- Femoral arterde psödoanevrizma
- Baş ağrısı

- Ani ölüm

**Geçici minör komplikasyonlar:** Geçici atriyal fibrilasyon, geçici sağ dal blokları, geçici sol dal blokları, hematomlar, geçici sol brakial palsileri, kapak yetmezliği ve rezidual şantlar

**Geç dönem komplikasyonlar:**

- Bulantı, kusma, göğüs ağrısı, kardiyak perforasyona bağlı ölüm, hemoperikardiyum, perikardiyal tamponat, kollaps (3 gün sonra, sağ atriyum ve sağ arka aort duvarı)
  - Kardiyak perforasyon (1,5 ay sonra)
  - Atriyum-aort fistülü (3 ay sonra)
  - Minör aritmi problemleri
  - Geçici dal blokları veya AV tam blok (2. derece AV bloktan 4 yıl içinde tam bloğa ilerleme)
    - İnfektif endokardit
    - Trombus
    - Akciğer enfeksiyonları
    - Ölüm
    - Büyümede gerilik

### 3. HASTALAR VE YÖNTEM

Bu çalışmada Mayıs 2005-Ocak 2012 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda ventriküler septum defektlerinin transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılması planlanan ve yaşları  $11\pm 8.9$  yıl (3 ay-36 yıl) arasında olan 82 vakanın dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

Vakalar fizik muayene, ekokardiyografi ve bazıları da kateter anjiyokardiyografi yapılarak tanı aldılar.

Çalışmaya telekardiyografide kardiyomegali, transtorasik ekokardiyografide (TTE) sol-sağ şant nedeniyle sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDD) artmış olan ve perimembranöz ve/veya musküler VSD'si olup sekiz kilogram ve üzerindeki vakalar seçildi.

Ekokardiyografik çalışma, Trinitron GE Vivid Five Multiscan cihazı ve 5, 2.2, 1.7 mHz'lik proplarla yapıldı. İki boyutlu görüntü ile kalbin morfolojisi, M-mod eko ile kardiyak ölçümler ve fonksiyonlar, vurulu ve renkli Doppler eko ile akımlar değerlendirildi.

Kateter-anjiyo çalışmaları laboratuvarımızdaki Siemens Bicor Anjio cihazı (seri no: 792AXA 12289/TO3263) ile yapıldı.

Ekokardiyografiyle VSD'lerin sayısı ve lokalizasyonları, en geniş ve en dar olan çapları, mevcutsa triküspit poşu ve aort kapağı ile olan ilişkileri değerlendirildi. Perimembranöz VSD'lerin süperiyor ve anteriyor rimleri parasternal uzun eksen, aortik rimi ise kapak seviyesinde ve kısa eksen, dört boşluk ve beş boşluk pozisyonlarda ve diyastol sonunda ölçüldü.

Transtorasik ekokardiyografiyle uygun olan vakalar doğrudan, diğerlerine ise transözofageal ekokardiyografi (TEE) yapılarak dört boşluk ve aort için uzun ve kısa eksen pozisyonlarda ölçümler tekrarlandı. Perimembranöz ve "outlet" musküler defektlerden aortik rimi 2 mm'nin üzerinde olan vakalar kateter ve anjiyografi çalışmaları için alındı. Bunlardan belirgin VSD'si olan vakalar kapatılmak üzere seçildi.

İşlemden önce her hastanın ailesinden yazılı izin belgesi alındı. Kateter-anjiyokardiyografi işlemi 19 hastada derin sedasyon altında ve yalnız TTE eşliğinde, 63 hastada genel anestezi altında ve TEE eşliğinde uygulandı. Hastalara 100 IU/kg heparin verildi. Doksan dakikadan uzun süren işlemlerde heparin 50 IU/kg'dan tekrarlandı. Her hastada femoral arter ve vene kılıflar yerleştirildikten sonra tanısal çalışmalar yapıldı. VSD'nin yerini, büyüklüğünü, aort valvi ve atriyoventriküler valvlere uzaklığını göstermek ve ölçümleri yapmak için sol ön oblik ve dört boşluk pozisyonlarda sol ventrikül, aort valv prolapsusu ve aort yetmezliğini değerlendirmek için de aort kökü enjeksiyonları yapıldı.

Perimembranöz VSD kapatılması: Öncelikle 5 “Fr cut pigtail” 0,035 “glide-wire” veya “Road-runner” ile sol ventrikülden perimembranöz VSD yoluyla geçilerek pulmoner artere yönlendirildi. Kateter kılavuz tel üzerinden ilerletilerek “noodle wire” ile değiştirildi. Bu “noodle wire” pulmoner arter veya vena kava süperiyorda yakalanarak femoral vene doğru çekildi. “Delivery sheath” “noodle wire”dan ilerletildi ve dilatör yavaşça geri çekilip “sheath” sol ventrikül apeksine doğru itildi. TEE ve anjiyokardiyografi ile ölçülen VSD taban çapına eşit ya da 1 mm küçük olan cihaz “cable”a yüklendi. “Pin vise” itici kateterin ucundan kabloya vidalanarak cihazın yer değiştirmesi önlendi. Daha sonra cihaz kılıfın (sheath) içinden sol ventriküle ilerletildi. Sol ventrikül diski açıldıktan sonra sistem bütünüyle ventriküler septuma geri çekildi. Anjiyografik ve ekokardiyografik kontrol yapıldıktan sonra sağ ventrikül diski de açıldı. Cihazın diskleri uygun pozisyonda olduğunda uzun kılıf bırakma teline vidalanarak cihaza sıkıştırılan itici kateter vida açılıp serbestleştirildi ve geri doğru çekildi. Bırakma teli saat yönünün tersine çevrilerek cihazdan ayrıldı. İşlem sonlandırılmadan sol ventrikülografi ve ekokardiyografi ile cihazın yeri ve rezidüel şant olup olmadığı kontrol edildi.

Musküler VSD kapatılması: Perimembranöz VSD kapatılmasına benzer olarak femoral arter ve ven rutin olarak kullanıldı. Apikal, posteriyor ve midmusküler VSD'lerde ise femoral ven yerine sağ internal jugüler ven tercih edildi. Defektin lokalizasyonu ve çapı anjiyografi ile belirlendikten sonra 1-2 mm daha büyük cihaz seçildi. Uzun kılıf VSD'den geçilerek yerleştirildi. 0,035 J “Exchange length” teli pulmoner arterde sabitlendi, arteriyovenöz “loop” oluşturarak ilerletildi. Femoral ven veya sağ internal jugüler venden yerleştirilen kılıf bu telden ilerletilerek

sol ventrikül apeksine yerleştirilip “exchange” tel geri çekildi. Sol ventrikül diski açılarak sistem septuma geri alındı. Eğer VSD tek ise anjiyografi ile, multipl ise anjiyografi ve TEE ile cihazın uygun pozisyonu kontrol edildi.

**Hibrit yöntemle VSD kapatılması:** Bu işlem geniş VSD nedeniyle kalp yetmezliği olan küçük bebeklerde tercih edildi. Ameliyathanede, TEE eşliğinde entübe edilerek median sternotomi yapıldı. Seçilen bölgeye 5.0 polipropilen torba ağzı dikişleri atıldı. 18 nolu iğne sağ ventriküle ilerletildi, içinden 0,035 kılavuz tel geçirilerek sol ventriküle geçilmeye çalışıldı. Dilatörün ucu sol ventriküle dayandırılarak ekokardiyografiyle ölçülen VSD çapından 1-2 mm daha büyük olan cihaz kılıfın içinden ilerletilip distal disk sol ventrikülde, sistem septuma kadar geri çekilip diğer disk de sağ ventrikülde açıldı. Cihaz, pozisyonunun uygunluğu kontrol edildikten sonra yerinde bırakıldı. TEE ile rezidüel şant varlığı araştırıldı.

İşlemlerden sonra subakut bakteriyal endokardit (SBE) profilaksisi için tüm hastalara sefazolin verildi. Hibrit yöntemle kapatılan ve komplikasyonu olan hastalar dışındaki tüm vakalar işlem sonrası 24 saat hastanede izlendi. 2-4 mg/kg/gün dozunda aspirin ve SBE profilaksisi 6 ay süresince verildi. Hastalar 1, 3, 6 ve 12. aylarında fizik muayene, telekardiyogram, EKG, TTE ve 24 saatlik holter monitorizasyonlarla kontrol edildiler.

Defektler 57 vakada “Amplatzer septal occluder” (ASO), 3 vakada ADO-2, 2 vakada Pfm-coil ve 1 vakada “cook-coil” ile kapatıldı.

**Tablo 3.1.** Kullanılan VSD cihaz tipleri

<b>Cihaz tipi</b>	<b>n (%)</b>
<b>Amplatzer (ASO)</b>	<b>57 (90,5)</b>
<b>ADO-2</b>	<b>3 (4,8)</b>
<b>Pfm-coil</b>	<b>2 (3,2)</b>
<b>Cook-coil</b>	<b>1 (1,5)</b>
<b>Toplam</b>	<b>63 (100)</b>

Transkateter ve perventriküler kapatılan VSD’li vakaların komplikasyonları, komplikasyonların görüldüğü zamana göre erken (işlem sırasında ve işlemden 24-48 saat sonra) ve geç; şiddetine göre majör ve minör olarak iki gruba ayrıldı. Minör

komplasyonlar 1° AV blok, 2°AV blok, sađ dal blođu, hafif rezidüel kaçak, minimal TY, minimal AY, minimal MY, ateş, AVP, hafif MVP, seyrek ve sık VES olarak; majör komplasyonlar ise orta-ađır rezidüel kaçak, 2-3° TY, ađır TY, 2°AY, embolizasyon ve triküspit valv korda sıkıřması olarak kabul edildi (Tablo 9, 10, 11,12).

### **3.1. İstatistiksel Deđerlendirme**

İstatistiksel analizler “SPSS® for Windows version 15.0” paket program kullanılarak yapıldı. İstatistiksel testlerin tümünde  $p<0.05$  ise anlamlı kabul edildi.

Verilerin deđerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiklerden nitel ölçümler için sayı ve yüzde; sayısal ölçümler için ise ortalama, standart sapma, medyan, minimum ve maksimum deđerler kullanıldı. Başarılı ve başarısız olan iki grupta nitel ölçümlerin dađılımlarının karşılaştırılmasında 2x2 Fisher'in Kesin testi kullanıldı. Başarılı ve başarısız olan iki grupta sayısal ölçümlerin karşılaştırılmasında ise Mann-Whitney U testi kullanılmışdı. İşlem öncesi ve sonrası karşılařtırmalarında ise McNemar testi ve bađımlı t testi kullanıldı.

#### 4. BULGULAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, Mayıs 2005-Ocak 2012 tarihleri arasında VSD tanısı alıp transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılması planlanan 82 vakanın 69'u [35'i kız (%50,7), 34'ü erkek (%49,3); işlem yaşı 10,6 yıl (3 ay-34 yıl)] (42 perimembranöz, 27 musküler) kapatılma işlemi için seçildi. 69 vakanın 63'ünde (41'i perimembranöz, 22'si musküler) başarılı olundu. Başarı oranımız %91,3'tür. Onüç vakanın (%15,9) (11'i perimembranöz, 2'si musküler) defektleri kapatılmaları için uygun bulunmadı. Altı vakada (%8,6) (1'i perimembranöz, 5'i musküler) ise başarısız olundu. Transkateter ve perventriküler VSD kapatılması planlanan vakalarımızın sonuçları Tablo 4.2'de gösterildi.

**Tablo 4.2.** Transkateter ve perventriküler VSD kapatılması planlanan vakalarımızın sonuçları

	Başarılı	Uygun olmayan	Başarısız	Toplam
Perimembranöz	41	11	1	53
Musküler	22	2	5	29
Toplam	63	13	6	82



Kapatılma işlemi uygulanan vakalarımızın genel bulguları Tablo 4.3'te gösterilmiştir.

**Tablo 4.3.** Kapatılma işlemi uygulanan vakalarımızın genel bulguları

<b>Toplam hasta sayısı</b>	<b>63</b>
Musküler VSD	22
Perimembranöz VSD	41
Eşlik eden defektler	
PDA	3
ASD	3
Amel. edl. TOF	1
AK	3
Biküspit aort	1
Subaortik "ridge"	1
Minimal AVP	7
MVP	1
Qp/Qs	2 (0,83-10,7)
PAB	28,9 (4-61)
VSD taban çapı*	7,22 mm (2,6-13 mm)- PM
	6 mm (3,5-12 mm)-M
ASO Cihazı çapı**	6,48 mm (4-11 mm)-PM
	7,47 mm (4-10 mm)-M
Takip süresi	17,1 (1-72)

PDA: patent duktus arteriyozus, ASD: atriyal septal defekt, AK: aort koarktasyonu, Amel edl: ameliyat edilmiş, TOF: fallot tetralojisi, AVP: aort valv prolapsusu, MVP: mitral valv prolapsusu, PAB: pulmoner arter basıncı, ASO: Amplatz septal occluder, PM: perimembranöz, M: musküler

\*VSD taban çapları tüm vakalarımızı içermektedir.

\*\*Yalnız ASO'ya ait verilerdir. Diğer cihazların (ADO-2, Pfm-coil, cook-coil) çapları Tablo 4.7 ve 4.8'de belirtilmiştir.

Poşlu ve poşsuz perimembranöz defektli vakaların VSD taban ve cihaz çapları Tablo 4.4'te görülmektedir. Tablo 4.4'ten de görüldüğü gibi poşlu defektlerde defektten ortalama 2 mm küçük, poşsuz defektlerde ise hemen hemen defektte eşit cihazlar kullanılmıştır.

**Tablo 4.4.** Poşlu ve poşsuz perimembranöz defektli vakaların defekt ve cihaz çapları

	VSD çapı	Cihaz çapı
Poşlu	8,1 (4,9-13)	6 (4-10)
Diğer	6,8 (2,6-13)	7 (4-11)

Transkateter kapatılması planlanan perimembranöz VSD'li vakalarımızın TEE ve anjiyogramlarında AVP, minimal-hafif AY, anterior ve posterior "malalignment", subaortik "ridge", defektin aort valvine bitişik olması, VSD'nin çok küçük oluşu, bir vakada işlem süresinin uzaması ve 1°AV blok gelişmesi (62 no'lu vaka), bir vakada da multipl VSD (66 no'lu vaka) bulunması gibi nedenlerden dolayı defektlerin kapatılması uygun bulunmadı. Musküler VSD'lerden ise 40 ve 58 no'lu vakaların şantları çok az olduğu için defektler kapatılmadı. Bu vakalar Tablo 4.5 ve 4.6'te gösterilmiştir.

**Tablo 4.5.** Transkateter kapatılmaya uygun olmayan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban	En dar	Ek defekt
1	19	36y	K	60	53,2	PO			12	3	AVP, min AY, SğDB, post “malaligm”
2	47	2y,8	K	12	39	PO	4,3	13	4,7		Ant “malaligm”, subaort. “ridge”, min TY
3	59	16y	E	47		PO		22			
4	61	16y	K	52	4,6		1,16	10	5	2	AVP
5	62*	14y	E	52	58		1,67	47	9	5,5	
6	66	3y,3	E	15	35	PO	1,33	23			AVP, multipl VSD
7	69	16y,6	E	56			3,2	30			Azigos devamlılığı, AVP
8	70	4y,7	E	18	35		2	34	8,6	7	AK, hafif AY
9	72	33y	K	54	50	PO	1,64	21	7,5	5	AVP, min MY, min AY
10	73	9y,3	E	26							
11	77	8y,6	K	32							

LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, Min: minimal, TY: triküspit yetmezliği, PY: pulmoner yetmezlik, MY: mitral yetmezlik, AY: aort yetmezliği, AVP: aort valve prolapsusu, VES: ventriküler ekstra sistol, AK: aort koarktasyonu, SğDB: sağ dal bloğu, PO:poşlu, E: erkek, K: kız, y: yaş

\*İşlemin uzaması sonucu işlem sırasında 1° AV blok geliştiği için kapatılmadı.

**Tablo 4.6.** Transkateter kapatılmaya uygun olmayan musküler VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Ek defekt
12	40	9y,7	K	18	32		1,15	19	6,4	2	MinPY, minTY
13	58	16y	E	21	32	MM	1,09	20	8	3	Min PY, min TY, min MY

LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, Min: minimal, TY: triküspit yetmezliği, PY: pulmoner yetmezlik, MY: mitral yetmezlik, y: yaş

Kapatılma işlemi uygulanırken 19 vakada TTE ve 63 vakada TEE kullanıldı. Transkateter kapatılmaya uygun olmayan vakaların hepsine TEE yapılmıştır.

Perimembranöz VSD'li vakalarımızın bulguları Tablo 4.7'de gösterilmiştir. Tablo 4.7'den de görüldüğü gibi perimembranöz defektlerin 17'si poşlu idi. Defektlerin taban ve en dar kısımlarının ortalama çapları sırasıyla 7,22 mm (2,6-13 mm) ve 3,5 mm (1,2-7,8 mm) idi. Yerleştirilen cihazların 39'u ASO, 2'si Pfm-coil, 1'i ADO-2 idi. ASO cihazlarının ortalama çapı 6,48 mm (4-11 mm) idi. Ortalama skopi süresi 25,3 dakika, işlem süresi 106,8 dakika idi.

Kırkikinci sıradaki 56 no'lu vakaya yerleştirilen cihaz 24 saat sonra embolize olduğu için başarısız kabul edildi.

**Tablo 4.7.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Cihaz tipi	Cihaz çapı	SS	iS	Takip süresi	Ek defekt	Sonuç
1	2	16y,6	E	65	54			34	8,8	7,3	ASO	11	10,6	120	1ay		Başarılı
2	3	6y,1	E	25	40			38	6	5	ASO	8	26,2	105	1ay	Min TY	Başarılı
3	5	5y	E	15	42	PO	1,48	4	9,3	2,3	ASO	8	11,8	75	24ay	Down send, Koille kapt.PDA, küçük musküler VSD, persist sol SVK, min MY	Başarılı
4	10	3y,7	K	16	39	PO	1	32	5,8	5	ASO	6	31	120	6ay		Başarılı
5	11	16y	K	56	39	PO	1,8	22	5,5	4	ASO	6	19	75	24ay		Başarılı
6	12	13y,5	E	77,8	53,3	PO	1,09	20	13	5,7	ASO	6	64,9	160	1ay	AVP, min AY	Başarılı
7	13	8y,5	K	20	51	PO	1,16	22	9,5	2,6	ASO	6	21,7	130	72ay	Min TY	Başarılı
8	16	6y	K	21	45		1,5	26	4,7	2,5	ASO	6	25	105	12ay		Başarılı
9	17	5y,10	K	16	59		2,5	26	5	2,3	ASO	6	19,4	115	24ay	Down send	Başarılı
10	21	7y	E	24	41	PO	1,33	28	6	3,2	ASO	6	22	90	12ay	Min TY	Başarılı
11	25	13y,7	K	42	45		2,15	30	13	3,5	ASO	9	30,3	120	12ay	MVP, min AY	Başarılı
12	28	7y,9	E	25	42	PO	1	20	8,2	2,8	ASO	4	4,8	110	72ay	Biküspit Ao, min MY, min AY	Başarılı

PO: poşlu, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, SS: skopi süresi, İS: işlem süresi, ASO: Amplatzer septal occluder, E: erkek, K: kız, AVP: aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, PDA: patent duktus arteriyozus, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, SVK: süperiyor vena kava, y: yaş

**Tablo 4.7.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Cihaz tipi	Cihaz çapı	SS	İS	Takip süresi	Ek defekt	Sonuç
13	29	19y,7	E	58	47,6	PO			9	1,6	ASO	6	21,6	110	19ay	Min TY	Başarılı
14	30	2y,9	E	21	40		1,65	25	9,3	3,1	ASO	6	22	110	14ay		Başarılı
15	31	5y,2	K	17	34		1,8	25	5,6	2,2	ASO	6	27,2	120	14ay		Başarılı
16	32	3y,3	K	12	38	PO	1,42	24	4,9	2,3	ASO	4	31	135	72ay	Min TY	Başarılı
17	36	4y,10	K	17	34,9		1,31	38	4,6	1,2	Pfm-coil	6x5	45	120	30ay	Min TY	Başarılı
18	37	6y,9	E	19	42	PO	1	45	10,3	3	ASO	6	11,3	90	1ay		Başarılı
19	42	11y,10	E	54,5	40	PO		25	8	4,2	ASO	6	14,2	120	5ay	PDA, sek ASD, ehler danlos send, min TY	Başarılı
20	43	4y,8	E	27,5	48,5	PO	1	48	7,8	3,3	ASO	8	15,2	100	5ay	Min MY	Başarılı
21	44	13y	E	20			1,4	49	8		ASO	9	32,3	105	12ay	Opere VSD (TOF), rezidüel VSD	Başarılı
22	48	27y,9	E	106	60				4,5		ASO	6	32,8	100	4ay	Min TY, min MY	Başarılı
23	49	3y	K	12	37,4		5,17	23	9,3	2,7	ASO	6	43,4	135	1ay	Min TY	Başarılı
24	50	2y,4	K	13,5	32,4		10		2,6	2,7	ASO	5	42,1	155	1 ay	Min TY, min AY	Başarılı
25	53	28y	K	46			2	20	4,9	2,2	ASO	4	19,1	80	1ay		Başarılı
26	54	11y,8	K	36			1,16	31	4,8	2,2	ASO	4	23,6	105	1ay	Aml edl.AK	Başarılı

PO: poşlu, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, SS: skopi süresi, İS: işlem süresi, ASO: Amplatzer septal occluder, E: erkek, K: kız, AVP:aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, PDA: patent duktus arteriyozus, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, TOF: fallot tetralojisi, y: yaş

**Tablo 4.7.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların bulguları

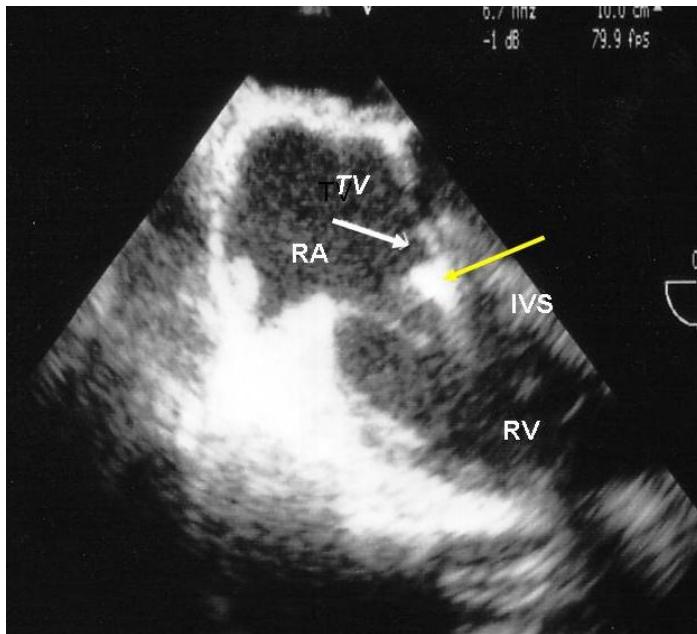
	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Cihaz tipi	Cihaz çapı	SS	iS	Takip süresi	Ek defekt	Sonuç
27	55	7y,6	K	20	39	PO	1,16	24	5,5	3,5	ASO	4	15,8	90	36ay		Başarılı
28	57	16y	E	73	54	PO	1	36	7	3	ASO	4	25,1	75	24ay	Hafif AVP	Başarılı
29	60	16y	E	24	51		1,67	28	9	4	ASO	9	18,7	100	42ay		Başarılı
30	63	22y	E	69	58,5	PO	1,26	27	12,2	6	ASO	10	39,7	105	26 ay	Min TY	Başarılı
31	64	14y,8	K	50	46	PO	1,19	15	5		ASO	7	17,8	105	30ay		Başarılı
32	65	6y,2	K	22	39				7,5	5	ASO	7	12	80	48ay	Aml edl.VSD rezidüel VSD	Başarılı
33	71	28y	E	75			1		7,5		ASO	9	22	50	1ay		Başarılı
34	74	11y	E	24					5		ASO	6	20	75			Başarılı
35	76	3y,8	K	14					9,2		ASO	8	40	190			Başarılı
36	80	31y	E	94				31	9		Ado-2	6x6	43	150			Başarılı
37	4	7y	K	21	38		1,21		8	5	ASO	6	23,9	100			Başarılı
38	9	27y	E	88	55		1	25	7,8	7,8	ASO	10	16,2	75			Başarılı
39	18	18y	K	72	53		1,8	27	3,5	2,5	ASO	6	41,4	145			Başarılı
40	24	7y	K	29	45		1,33	28	7,5	5	ASO	9	22,6	80			Başarılı
41	27	26,1	E	64					5		ASO	6	21,2	81			Başarılı
42	56	11y,6	K	64	46	PO	2,66	21	11	2	Pfm-coil	6x7	19,2	75	6ay		Başarısız

PO: poşlu, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, SS: skopi süresi, İS: işlem süresi, ASO: Amplatzer septal occluder, E: erkek, K: kız, AVP: aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, Min: minimal, TY: triküspit yetmezlik, y: yaş



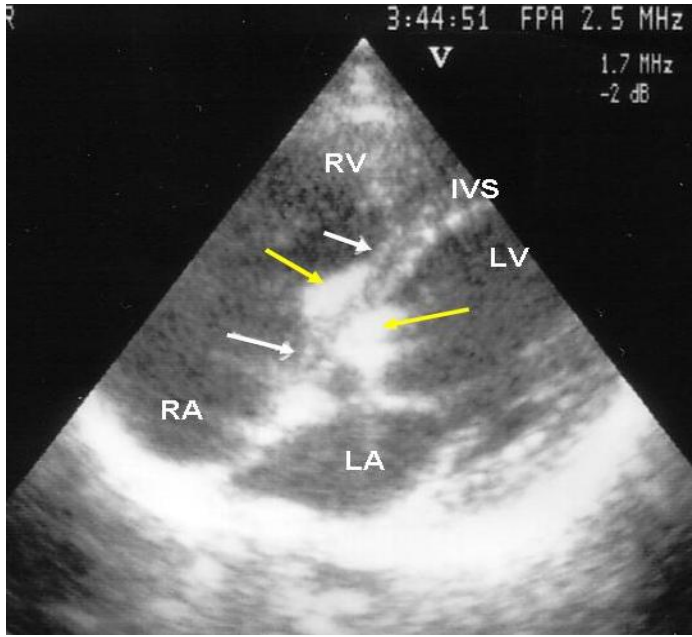
Musküler ve perventriküler VSD'li vakalarımızın bulguları Tablo 4.8'de gösterilmiştir. Vakalardan 3'ü apikal, 11'i midmusküler, 1'i de yüksek yerleşimli musküler defektlerdi. Defektlerin taban ve en dar kısımlarının ortalama çapları sırasıyla 6 mm (3,5-12 mm) ve 4,1 mm (2,5-8,5 mm)'ydi. Vakaların 21'ine ASO, 2'sine ADO-2, 1'ine cook-coil cihazlar yerleştirildi. ASO cihazları ortalama çapı 7,47 mm (4-10 mm)'ydi. Ortalama skopi süresi 26,3 dakika, işlem süresi 89,5 dakikaydı.

Perventriküler yöntemle kapatılan 82 no'lu hastada 24 saat sonra ağır TY gelişmesi üzerine cihaz ameliyatla çıkarılarak defekt yama ile kapatıldığı için başarısız sayıldı. Bir no'lu vakanın defekti daha önce ameliyatla kapatılmışken rezidüel şant nedeniyle transkateter yöntem denenmek istendi ancak "long-sheath" sağ ventriküle ilerletildikten sonra "sheath"ın trabeküllere takılması nedeniyle defektten geçilemedi ve işlem sonlandırıldı. Kırkbir no'lu iki adet VSD'li vakanın daha büyük olan proksimaldeki musküler VSD'sine cihaz yerleştirilemediği için ameliyat kararı alındı. Altmışyedi ( Şekil 4.1, 4.2 ) ve 75 no'lu vakalarda sırayla işlem sırasında ve 24-48 saat sonra triküspitin septal "leaflet"leri cihaz arasına sıkıştığı ve cihaz geri alınamadığı için cerrahi karar alındı.



TV : Triküspit valvin  
 RA : Sağ atriyum  
 RV : Sağ ventrikül  
 IVS : interventriküler septum

**Şekil 4.1.** 67 Nolu vakanın işlem sırasında transözefageal ekokardiyografi ile 4'lü pozisyondaki ekogramı. Triküspit valvin kordası cihazla ( sarı ok ) interventriküler septumun arasına sıkışmıştır ( beyaz ok).



TV : Triküspit valvin  
RA : Sağ atriyum  
RV : Sağ ventrikül  
IVS : interventriküler septum  
LA : Sol atriyum  
LV : Sol ventrikül

**Şekil 4.2.** 67 nolu vakanın transözefageal ekokardiyografi ile 4'lü pozisyondaki ekogramı. Triküspit valvin kordası cihazla (Sarı oklar ), interventriküler septumun arasında kalmıştır ( beyaz ok).

**Tablo 4.8.** Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Cihaz tipi	Cihaz çapı	SS	iS	Takip süresi	Ek defekt	Sonuç
1	6	4y,4	K	16	35,2	MM	2,77	32	7		ASO	8	27,4	55	12ay	PS (akım gradiyenti)	Başarılı
2	7	2y,2	K	12		MM	1	25	5,4	4,7	ASO	8	15,3	75	1ay		Başarılı
3	20	9y,9	K	26	44	MM	2,8	28	7	4	ASO	8	11,2	100	8ay		Başarılı
4	23	7y	E	21	43		2	24	5,9		ASO	8	39	120	1ay		Başarılı
5	26	8y,3	K	32	44		1,5	38	7,3		ASO	9	44	135	15ay	Min TY	Başarılı
6	33	18y,8	E	49	60				6		ASO	8	19,2	70	10ay	Min TY, ablasyon yapılmış SVT	Başarılı
7	34	2y	K	9	37		4,8	36	4		ASO	6	33,6	135	3ay	Min MY	Başarılı
8	35	12y,5	E	25	38		0,83	53	10	8,5	ASO	10	39,1	100	5ay	Min TY	Başarılı
9	45	11y,1	K	29			1,3	23	9	3,1	ASO	6	19,4	80	2ay		Başarılı
10	46	9y,6	K	30	43		0,87	25	10	3,1	ASO	4	15	65	1ay	Min TY	Başarılı
11	51	6y	K	6	30,4		3,3	37	5		ASO	6	3	45	12ay	Valvüler PS, 2° TY	Başarılı
12	52	7y,8	E	24	40,5	MM	1,85	20	6,7	4,1	ASO	6	7	75	1ay	Min TY, min AY	Başarılı
13	39	17y,1	E	52	67	AM	1,9	26	4		ASO	6	18,8	60			Başarılı
14	68	7y,6	E	16	35		1,14	29	4		ASO	6	24	105	7ay	Küçük ASD	Başarılı
15	78	6y	E	4	10	AM	10,7	54	3,5		Cook-coil		42	120		Multipl VSD, sek ASD, aml edl.diafrm evantr	Başarılı
16	79	9y,6	E	33	48	MM	1,22	24	10	7	Ado-2	6x6	20	80	3ay	-	Başarılı
17	81	17y	K	63		MM	1,48	22	9		Ado-2	6X6	16	60	3ay		Başarılı
18	8	9y	K	38	43,6		1	22	12	2,5	ASO	8	40,8	120			Başarılı

MM: midmusküler, AM: apikal musküler, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, SS: skopi süresi, İS: işlem süresi, ASO: Amplatzer septal occluder, E: erkek, K: kız, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, PS: pulmoner stenoz, y: yaş

**Tablo 4.8.** Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD'li vakaların bulguları

	No	Yaş	Cins	Kilo	LVEDD	VSD tipi	Qp/Qs	PAB	Taban çapı	En dar	Cihaz tipi	Cihaz çapı	SS	iS	Takip süresi	Ek defekt	Sonuç
19	14	9y,3	K	21					6		ASO	9	50	105			Başarılı
20	38	16y	K	50	46		2,3	24	6		ASO	10	12,8	75			Başarılı
21	67	12y,9	K	45		MM			6	3,4	ASO	6	23,5	90	1ay		Başarısız
22	1	6y, 5	E	17		AM-MM	1,5	48					40		2ay	Amel edl. VSD, rezidüel VSD, WPW, Valvüler PS, min TY	Başarısız
23	41	33y,5	E	78,5	67	MM	1,04	46					35,7	110	2ay	Multipl VSD, min MY, min TY	Başarısız
24	75	2y,2	K	11			2,4	85					35	180	1ay		Başarısız
25	15*	3ay	E	4,2	25	MM			6		ASO	9	-	-	72ay	Balon anjiyoplasti.AK, PDA, min TY	Başarılı
26	22*	8 ay	E	9	35	YM	2	61	6		ASO	6	-	-	72ay	Pulmoner banding, multipl VSD	Başarılı
27	82*	4ay	E	6	36	MM			8		ASO	10	-	-			Başarısız

MM: midmusküler, AM: apikal musküler, YM: yüksek yerleşimli musküler, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, PAB: pulmoner arter basıncı, SS: skopi süresi, İS: işlem süresi, ASO: Amplatz septal occluder, E: erkek, K: kız, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, PS: pulmoner stenoz, WPW: Wolf Parkinson white, Amel: ameliyat, edl: edilmiş, y: yaş

\*perventriküler

Transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılan vakaların işlemden önce ve sonraki sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonları normal bulunmuştur ( $p>0,05$ ), (Tablo 4.9).

**Tablo 4.9.** İşlem öncesi ve sonrası ejeksiyon fraksiyonları

EF önce (%)	EF sonra (%)
Ortalama $\pm$ SD (dağılım) / ortanca	Ortalama $\pm$ SD (dağılım) / ortanca
70,8 $\pm$ 3,8 (65-79) / 71	72,7 $\pm$ 6,1 (64-84) / 72

EF: ejeksiyon fraksiyonu

Transkateter ve perventriküler kapatılan perimembranöz ve musküler VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları Tablo 4.10 ve 4.12'de; 69 vakanın erken ve geç komplikasyonlara göre dağılımı Tablo 4.11 ve yalnız majör komplikasyonlara göre dağılımı da 4.13'de gösterilmiştir. İşlem sırasında 30 (%43,45), 24-48 saat sonra 32 (%46,4) ve geç dönemde 57 (%82,6) komplikasyon olmuştur. Üç (%4,35) vakada (vaka no 11, 32, 64) 1° AV blok, 2 (%2,9) vakada (vaka no 37, 60) 2° AV blok geç dönemde ortaya çıkmış olup halen devam etmektedir. Yalnız 1 (%1,45) hastada işlem sırasında (16 no'lu vaka), ve 1 (%1,45) hastada da geç dönemde (21 no'lu vaka) sağ dal bloğu saptanmıştır. İşlem sırasında 28, 31, 32, 37, 42, 43, 44, 45, 46, 49, 51, 52, 55, 60, 64 no'lu vakalarda hafif rezidüel kaçak mevcutken 24-48 saat sonra bu 15 vakanın 11'inin (31, 32, 37, 42, 45, 46, 49, 51, 52, 60, 64 no'lu vakalar) düzelmiş, rezidüel şanti devam eden 4 vakaya 13 no'lu vaka eklenmiştir. Geç dönemde ise önceden devam eden 13 ve 44 no'lu vakalara daha önce şanti olmayan 25 ve 30 no'lu vakalar eklenmiştir (%5,8). Geç dönemde ortaya çıkan ağır rezidüel kaçaklı vaka (vaka no 23) defekti transkateter yöntemle, orta rezidüel kaçaklı ise hibrit yöntemi ile (vaka no 15) kapatılmıştır (%2,9). Transkateter yöntemle kapatılan 23 no'lu vakanın aynı zamanda 2-3° TY'si de mevcuttu. Bu vakanın cihazı ameliyatla çıkarılarak defekti yama ile onarılmıştır. Hibrit yöntemi ile kapatılan 15 no'lu vakaya ise müdahale edilmemiştir. 24-48 saat sonra 1 vakada (vaka no 32) ortaya çıkan 2-3° TY geç dönemde ağır TY'ye dönüştüğü için triküspit plastisi yapılmıştır, ancak geç dönemdeki kontrollerde ortaya çıkan ağır TY'li iki vakamızdan (13 ve 51 no'lu vaka) birine TVR uygulanmış, birine de TVR kararı

alınmıştır (%4,35). Yalnız 1 vakamızda 24-48 saat sonra görülen 2° AY (vaka no 28) mevcut olup geç dönemde minimal AY'ye dönüşmüştür. 24-48 saatte görülen AVP (vaka no 13, 21) geç dönemde kaybolmuş ve sonuçta geç dönemde AY kalmamıştır. 24-48 saat sonra embolize olan cihaz (56 no'lu vaka) ertesi günü "snare" ile çıkarılmıştır. Tablodan görüldüğü gibi iki ayrı vakanın (vaka no 67, 75) (Şekil 4.1, 4.2) birinde işlem sırasında, birinde 24-48 saat sonra triküspit valvin kordası cihaza sıkışmış olup bu vakaların da cihazları ameliyatla çıkarılarak defektleri yama ile kapatılmıştır. Hibrit yöntemi ile VSD'si kapatılmış olup 24-48 saat sonra ağır TY gelişen vakamız da (82 no'lu vaka) hemen cerrahiye verilerek cihaz çıkartılıp defekti yama ile onarılmıştır. Sonuç olarak triküspit kapak lezyonları nedeniyle transkateter (23, 67, 75 no'lu vakalar) ve perventriküler (82 no'lu vaka) yöntemlerle defektleri kapatılan 4 (%5,8) vakanın (1'i işlem sırasında, 2'si 24-48 saat sonra ve 1'i de geç dönemde) cihazları çıkarılarak defektleri yama ile onarılmış ve ameliyattan sonra triküspit valv fonksiyonları normal bulunmuştur. Ayrıca yukarda bahsedildiği gibi ağır TY nedeniyle triküspit plastisi yapılan hasta da dahil edilirse toplam 6 vaka cerrahiye verilmiş, biri de beklemektedir. Geç dönemde sık VES'leri olan bir vakamız (vaka no 20) mevcuttur.

**Tablo 4.10.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları

	No	VSD tipi	Takip süresi	Ek defekt	Erken komplikasyon		Geç komplikasyon (son kontrol)
					İşlem sırasında	24-48 saat sonra	
1	2		1ay		Min TY, min MY, min AY	-	-
2	3		1ay	Min TY		Ateş	-
3	5	PO	24ay	Down send, Koille kapt.PDA, küçük musküler VSD, persistan sol SVK, MY	-	-	Min TY
4	10	PO	6ay		-	-	-
5	11	PO	24ay		-	Min MY	Min MY, 1° AV blok
6	12	PO	1ay	AVP, min AY	-	-	Seyrek VES
7	13	PO	72ay	Min TY	-	AVP, hafif rezidüel kaçak, min TY	Seyrek VES, hafif MVP, min MY, hafif rezidüel kaçak, ağır TY
8	16		12ay		SğDB	-	-
9	17		24ay	Down send	-	-	Min AY, min TY, seyrek VES
10	21	PO	12ay	Min TY	-	AVP, min TY	SğDB, min AY, min TY
11	25		12ay	Min AY	-	Min AY	Rezidüel kaçak, min AY
12	28	PO	72ay	Biküspit Ao, min MY, min AY	Rezidüel kaçak, min TY, min AY	Rezidüel kaçak, min TY, min MY, 2° AY	Min AY
13	29	PO	19ay	Min TY		Min TY	Seyrek VES

PO: poşlu, AVP:aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, PDA: patent duktus arteriyozus, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, SVK: süperiyör vena kava, VES: ventriküler ekstrasistol, AV:atrioventriküler, Ao: aort, SğDB: sağ dal bloğu

**Tablo 4.10.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları

	No	VSD tipi	Takip süresi	Ek defekt	Erken komplikasyon		Geç komplikasyon (son kontrol)
					İşlem sırasında	24-48 saat sonra	
14	30		14ay				Rezidüel kaçak, min TY
15	31		14ay		Rezidüel kaçak	-	Min TY
16	32	PO	72ay	Min TY	Rezidüel kaçak	2-3° TY	Sağ boşlukta genişlm, 1° AV blok, ağır TY, triküspitplasti yapılmış
17	36		30ay	Min TY		-	Min AY, min TY
18	37	PO	1ay		Rezidüel kaçak	-	2° AV blok, hafif MVP
19	42	PO	5ay	PDA, kapt.sek ASD, ehler danlos send	Rezidüel kaçak	Min TY	-
20	43	PO	5ay	Min MY	Rezidüel kaçak, min MY	Rezidüel kaçak, min MY	Min MY, min TY
21	44		12ay	Amel edl. VSD (TOF), rezidüel VSD	Rezidüel kaçak	-	Hafif PH, hafif rezidüel kaçak, PA'da genişlm
22	48		4ay	Min TY, min MY	Min TY	-	-
23	49		1ay	Min TY	Rezidüel kaçak	-	-
24	50		1 ay	Min TY, min AY	-	Min AY, 1° TY	Min AY, 1° TY
25	53		1ay		-	-	
26	54		1ay	Aml edl.AK	-	-	-

PO: poşlu, AVP:aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, PDA: patent duktus arteriyozus, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, PH: pulmoner hipertansiyon, ASD: atriyal septal defekt, Amel: ameliyat, edl: edilmiş



**Tablo 4.10.** Transkateter kapatılan perimembranöz VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları

	No	VSD tipi	Takip süresi	Ek defekt	Erken komplikasyon		Geç komplikasyon (son kontrol)
					İşlem sırasında	24-48 saat sonra	
27	55	PO	36ay		Rezidüel kaçak	Rezidüel kaçak, min TY, min MY, sinüs durakla	-
28	56	PO	6ay			Embolizasyon	
29	57	PO	24ay	Hafif AVP		Min MY	Min MY, min TY
30	60		42 ay		Rezidüel kaçak	-	2° AV blok, min TY, min MY
31	63	PO	26ay	Min TY	Rezidüel kaçak	-	Min TY
32	64	PO	30ay			Min TY	1° AV blok, min TY
33	65		48ay	Amel edl.VSD, rezidüel VSD	Min TY	Min TY	Min TY, min MY, hafif MVP
34	68		7ay	Küçük ASD	Min TY, min MY, min AY	-	-
35	71		1ay		-	-	-
36	74						
37	76						
38	80				-		
39	4						
40	9						
41	18						
42	24						
43	27						

PO: poşlu, AVP:aort valve prolapsusu, MVP: mitral valve prolapsusu, PDA: patent duktus arteriyozus, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, AV: atriyoventriküler, Amel: ameliyat, edl: edilmiş

**Tablo 4.11.** Erken ve geç komplikasyonlu transkateter ve periventriküler kapatılan VSD'li vakaların dağılımı

	Erken komplikasyonlar				Geç komplikasyonlar	
	İşlem sırasında		24-48 saat sonra		Sayı	%
	Sayı	%	Sayı	%		
1°AV blok					3	4,35
2° AV blok					2	2,9
SğDB	1	1,45			1	1,45
Hafif rezidüel kaçak	15	21,75	4	5,8	4	5,8
Orta rezidüel kaçak					1	1,45
Ağır rezidüel kaçak					1•	1,45
Minimal TY	7	10,1	13	18,84	19	27,55
2-3° TY					1•	1,45
Ağır TY			1®	1,45	3*	4,35
Minimal MY	3	4,35	6	8,7	6	8,7
Minimal AY	3	4,35	2	2,9	7	10,1
2° AY			1	1,45		
Ateş			1	1,45		
AVP			2	2,9		
Seyrek VES					5	7,25
Sık VES					1	1,45
Hafif MVP					3	4,35
Embolizasyon			1	1,45		
Triküspit korda sıkışması	1**	1,45	1***	1,45		
Toplam	30	43,45	32	46,4	57	82,6

SğDB: sağ dal bloğu, MVP: mitral valve prolapsusu, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, VES: ventriküler ekstra sistol, AVP: aort valv prolapsusu, AV blok: atriyoventriküler blok

\*Geç komplikasyon olarak ortaya çıkan ağır TY'li 32 nolu vaka.

\*\*İşlem sırasında triküspit valvin kordası cihaza sıkışıp cihazı ameliyatla çıkarılarak defektleri yama ile kapatılan 75 no'lu vaka.

\*\*\*24-48 saat sonra triküspit valvin kordası cihaza sıkışıp cihazı ameliyatla çıkarılarak defektleri yama ile kapatılan 67 no'lu vaka.

® Hibrit yöntemi ile VSD'si kapatılmış olup 24-48 saat sonra ağır TY gelişen, hemen cerrahiye verilerek cihaz çıkartılıp defekti yama ile kapatılan 82 no'lu vaka.

•Ağır rezidüel şantı ve 2-3° TY'si olup VSD'si yama ile kapatılan 23 no'lu vaka

**Tablo 4.12.** Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD'li vakaların erken ve geç komplikasyonları

	No	VSD tipi	Takip süresi	Ek defekt	Erken komplikasyon		Geç komplikas. (son kontrol)	Ameliyat
					İşlem sırasında	24-48 saat sonra		
1	6	MM	12ay	PS (akım gradiyenti)			Min TY	
2	7	MM	1ay		-			
3	20	MM	8ay				Min TY, sık VES	
4	23		1ay		Min TY		Orta TY, ağır rezidüel VSD	Cihaz çıkarma yama ile kapat.
5	26		15ay	Min TY	-		Ektopik atrial ritm, min TY	
6	33		10ay	Min TY, ablsyon yapılı SVT	-		Min TY	
7	34		3ay	Min MY				
8	35		5ay	Min TY		Min MY, min TY	Min TY	
9	45		2ay		Rezidüel kaçak			
10	46		1ay	Min TY	Rezidüel kaçak	Min TY		
11	51		12ay	Valvüler PS, min TY	Min TY, Rezidüel kaçak		Ağır TY	TVR
12	52	MM	1ay	Min TY, min AY	Rezidüel kaçak	Min TY		
13	39	AM		-	-	-		

MM: midmusküler, AM: apikal musküler, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, PS: pulmoner stenoz, VES: ventriküler ekstra sistol, TVR: triküspit valv replasmanı

**Tablo 4.12.** Transkateter ve perventriküler kapatılan musküler VSD’li vakaların erken ve geç komplikasyonları

	No	VSD tipi	Takip süresi	Ek defekt	Erken komplikasyon		Geç komplik. (son kontrol)	Ameliyat
					İşlem sırasında	24-48 saat sonra		
14	68		7ay	Küçük ASD			Min TY, min AY, min MY	
15	78¥	AM		Multipl VSD, sek ASD, aml edl.diafrm evantr				
16	79	MM	3 ay		-		Seyrek VES	
17	81	MM	3 ay	-	-	-	-	
18	8							
19	14							
20	38							
21	67	MM	1ay		-	Triküspit k. sık.	-	Ameliyatla tam düzelme
22	1	AM-MM	2ay	Amel edl. VSD, rezidüel VSD, WPW, Valvüler PS, min TY				
23	41	MM	2ay	Min MY, min TY, PFO		Min TY		
24	75		1ay	PFO	Triküspit k. sık.			Cihaz çıkarılma, yama ile VSD, PFO onarım
25	15@	MM	72ay	Balon anjiyoplast. AK, PDA, min TY			Ağır rezidüel VSD, rekoarktasyon	
26	22@	YM	72ay	Pulmoner banding, multipl VSD				
27	82@	MM				Ağır TY		Cihaz çıkarıl. Yama ile kap.

MM: midmusküler, AM: apikal musküler, YM: yüksek yerleşimli musküler, Min: minimal, AY: aort yetmezliği, MY: mitral yetmezlik, TY: triküspit yetmezlik, PS: pulmoner stenoz, WPW: Wolf Parkinson white, VES: ventriküler ekstrasistol, k: korda, sık: sıkışması

@Perventriküler yöntemle

**Tablo 4.13.** Transkateter ve perventriküler kapatılan VSD’li vakaların majör komplikasyonlarının dağılımı

	Erken komplikasyonlar				Geç komplikasyonlar	
	İşlem sırasında		24-48 saat sonra		Sayı	%
	Sayı	%	Sayı	%		
2-3°TY					1•	1,45
Ağır TY			1®	1,45	3*♦¥	4,35
2°AY			1	1,45		
Embolizasyon			1	1,45		
Orta rezidüel kaçak					1	1,45
Ağır rezidüel kaçak					1•	1,45
Triküspit korda sıkışması	1**	1,45	1***	1,45		
Toplam	1	1,45	4	5,8	6	8,7

TY: triküspit yetmezliği, AY: aort yetmezliği

\* Geç dönemde ağır TY’si gelişip triküspit plasti yapılan 32 nolu vaka

\*\*İşlem sırasında triküspit valvin kordası cihaza sıkışıp cihazı ameliyatla çıkarılarak defektleri yama ile kapatılan 75 no’lu vaka.

\*\*\*24-48 saat sonra triküspit valvin kordası cihaza sıkışıp cihazı ameliyatla çıkarılarak defektleri yama ile kapatılan 67 no’lu vaka.

•Ağır rezidüel şanti ve 2-3° TY’si olup VSD’si yama ile kapatılan 23 no’lu vaka

® Hibrit yöntemi ile VSD’si kapatılmış olup 24-48 saat sonra ağır TY gelişen, hemen cerrahiye verilerek cihaz çıkartılıp defekti yama ile kapatılan 82 no’lu vaka.

♦ Geç dönemde ağır TY’si gelişip TVR yapılan 51 no’lu vaka.

¥Geç dönemde ağır TY’si gelişip TVR kararı alınan 13 no’lu vaka.

## 5. TARTIŞMA

Bu çalışmada 69 VSD'li vakanın perimembranöz ve musküler “Amplatzer septal occluder” cihazları ile transkateter ve perventriküler kapatılmaları ve komplikasyonları irdelendi.

Pinto RJ ve arkadaşlarının 20 vakalık serilerinde belirgin AVP ve AY'si olan iki vakada cihaz defektleri nedeniyle yerleştirilemediği için geri alınmış ve kapatılma işleminden vazgeçilmiştir [66]. Biz de kapatılmalarına karar verdiğimiz 13 vakanın (Tablo 4.2) 12'sinde TTE bulguları ile TEE ve/veya kateter-anjiyo bulguları (aort valv prolapsusu, minimal-hafif AY, İVS'nin anterior ve posterior “malalignment”ı, subaortik “ridge”, defektin aort valvine bitişik olması, VSD'nin çok küçük, sol-sağ şantın çok az olması gibi nedenlerle) tam uyum olmadığı için kapatma işleminden vazgeçtik (Tablo 4.4, 4.6). Bir vakada ise kateter işlemi uzadığı ve 1° AV blok geliştiği için defekt kapatılmadı. Bu nedenle kapatılma işleminden önce tüm vakaların TTE'leri işlemi uygulayacak deneyimli ekokardiyografir tarafından tekrar çalışılmalı ve diyagnostik kateter-anjiyo çalışmaları yapılmalıdır. Ayrıca deneyimli ekokardiyografirlerin uygun bulunduğu vakalar bizim de yaptığımız gibi yalnız TTE eşliğinde transkateter yöntemle de kapatılabilir.

Son yıllarda uygulama alanına giren perimembranöz ve musküler “Amplatzer septal occluder” cihazlarıyla VSD'lerin kapatılmasındaki başarı oranı birçok merkezde %88-97,4 arasında bulunmuştur [3, 4, 14, 66-68]. Bizim başarı oranımız (%91,3) da bu değerler arasındadır.

Matzorgata ve arkadaşlarının 18 vakalık serilerindeki 2 vakadan birinde “sheath”in uzun olması 3° AV blok gelişmesine neden olmuş, diğerinde ise diskler bırakıldıktan sonra VT gelişmiş, VT durdurulduktan sonra defektlerin kapatılmasından vazgeçilmiştir [68]. Yukarıda bahsettiğimiz gibi Pinto ve arkadaşlarının çalışmalarındaki 2 vakanın da belirgin AVP ve AY'leri olduğu için cihazlar defekte yerleştirilememiştir [66]. Yun-Ching ve arkadaşlarının çalışmalarında ise cihazın defekte yerleştirilmesinden sonra ağır TY gelişmiş, cihaz geri alınırken triküspit septal leafletine takılmış sonra cerrahi olarak çıkarılmıştır. Bizim çalışmamızda ise 1 perimembranöz, 5 musküler VSD'li vakamızda (1 vakada cihaz embolizasyonu, 1 vakada “sheath”in trabeküllere takılması, 2 vakada triküspit

septal “leaflet”inin cihaza sıkışması, 1 vakada ağır TY gelişmesi ve cihazın defekte yerleştirilememesi gibi nedenlerle) işlemler başarısız sayılmıştır. Cihazın embolize olduğu 42. sıradaki 56 no’lu vakada cihaz “snare” ile geri alınmıştır. “Sheath”i trabeküllere takılan 1 no’lu vakada işleme devam edilmemiştir. Defekti perventriküler kapatılan 82 no’lu vakada 24 saat sonra ağır TY geliştiği için cihaz çıkarılarak defekt yama ile kapatılmıştır. İki vakamızda (67 ve 75 no’lu vakalar) da triküspit septal leafletleri cihaza takıldığı ve geri alınamadığı için hemen cerrahiye verilmişlerdir (Tablo 4.7,4.8).

Perimembranöz defektlerde cihaz triküspit ve aort valvlerine çok yakın olduğu için tam AV blok, TY, AY gibi çok ciddi komplikasyonlar gelişebilmektedir. Büyük cihazlar bu komplikasyonların olasılığını arttırmaktadır. Bu yöntemle defektler kapatılırken çoğu tarafından defektten 1-2 mm büyük olan cihazlar tercih edilmektedir [3, 4, 14, 66, 67, 69]. Biz de başlangıçta birkaç vakada bu kurala uyduğumuz halde sonra defektin morfolojisine uygun olarak poşsuz defektlerde hemen hemen defekte eşit, poşlu defektlerde ise daha ufak cihazların poşun içine daha kolay yerleşebileceği ve poş tarafından kavranabileceği düşüncesiyle daha küçük çaplı cihazlar tercih ettik (Tablo 4.3, 4.4).

Perimembranöz VSD’li vakalarımızın ortalama skopi süresi 25,3 dakika, işlem süresi 106,8 dakika; musküler VSD’li vakalarımızın ortalama skopi süresi 26,3 dakika, işlem süresi 89,5 dakikaydı. Bu değerler diğer uygulayıcılarınkı ile uyumluydular [4, 70].

Çalışmamızda defektlerin kapatılmadan önceki ve sonraki ejeksiyon fraksiyonları arasında fark bulunmaması, hemodinamik olarak vaka seçimlerinin uygun olduğunu göstermektedir (Tablo 4.9).

Transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılan VSD vakalarının en sık görülen ve önemli olan komplikasyonlarından birisi tam AV blok olup görülme sıklığı %0-22,2 arasında bulunmuştur [4, 68, 71, 72]. Tam AV blok işlem sırasında ve işlemden sonraki farklı zamanlarda ve değişik mekanizmalarla gelişir. İşlem sırasında kateter veya cihaza bağlı teknik hatalar, işlemden sonra ise çevre dokudaki inflamasyon veya fibrozis nedeniyle olduğu düşünülmektedir [73]. Ancak tam AV blok mekanizması henüz tam olarak bilinmemektedir. Mario Carminati ve

arkadaşlarının çalışmalarındaki 122 vakanın 1'inde işlem sırasında, 3'ünde 48 saat içinde (1'ine kalp pili takılmış), 2'sinde 5-12 ay arasında tam AV blok (kalp pili takılmış) gelişmiştir. Tao Zhou ve arkadaşlarının 168 hastasının 2'sinde işlem sırasında, 4'ünde işlemden sonra tam AV blok gelişmiş olup insidansları %3,5 bulunmuştur [74]. Bentham JR'nin 21 perimembranöz VSD'li vakalarının hiçbirisinde tam AV blok görülmemiştir [75]. Cerrahi işlem sonrası perimembranöz VSD'li vakalarda tam AV blok görülme insidansı birçok çalışmada %0-2 arasında bulunmuştur [3, 52, 76-79]. Görüldüğü gibi transkateter yöntemle tam AV blok görülme sıklığı cerrahi yöntemden oldukça fazladır. AV bloğun önlenmesi için cihazın en uygun minimal boyutunun seçilmesi ve aort kapağına mesafesinin iyi ayarlanması gerekmektedir. Bu nedenle perimembranöz defektlerde daha küçük cihazlar kullanmayı tercih ettik. Vakalarımızın hiçbirinde tam AV blok gelişmedi.

Transkateter ve perventriküler yöntemle VSD kapatılmasında işlem sırasında veya işlemden sonraki erken ve/veya geç dönemlerde triküspit, aort ve nadiren de mitral kapaklarla ilgili önemli komplikasyonlar görülebilmektedir [3, 4, 67, 68]. Matgorzata ve arkadaşlarının 18 vakalık çalışmalarında 1 vakada cihazın büyüklüğü nedeniyle orta derecede TY gelişmiştir [68]. Holzer ve arkadaşlarının 100 vakalık serilerinde en sık rastlanan komplikasyonlar iletim anomalileri ve yeni ortaya çıkan ya da şiddetleri artan aort ve triküspit yetersizlikleriydi [3]. Yun-Ching ve arkadaşlarının 35 vakasından 3'ünde majör komplikasyon görülmüştür (%8,6). Bunlar tam AV blok, perihepatik kanama ve cihaz yerleştirildikten sonra gelişen ağır AY nedeniyle cihazın geri alınırken triküspit kapak aparatına takılmasıdır. Cihaz cerrahi olarak çıkarılmış ve triküspit valv tamiri yapılmıştır [4]. Hu HB ve arkadaşlarının 445 vakalık serilerinde %1,7 oranında majör komplikasyon görülmüştür. Bunlar da 2 vakada "pacemaker" gerektiren tam AV blok, 2 vakada orta-ağır AY, 2 vakada orta-ağır TY, 1 vakada da orta derecede MY'dir ve bu komplikasyonların hepsi geç dönemde ortaya çıkmıştır [67]. Bizim en sık görülen ve önemli olan komplikasyonlarımız triküspit valv ile ilgili olanlardır. Triküspit septal leafletinin kordası musküler VSD'li vakalarımızın 1'inde işlem sırasında, 1'inde de 24-48 saat sonraki erken dönem kontrolünde cihaza sıkışmış olduğu için bu nedenle cerrahiye gitmiştir (Tablo 10, 11, 12). Perventriküler kapatılan vakalarımızdan biri işlemden 24 saat sonra ağır TY gelişmesi nedeniyle cerrahiye verilmiş ve triküspit



“leaflet”i cihazdan kurtarılarak defekt yama ile kapatılmıştır. Ameliyat sonrası ekokardiyografisinde TY görülmemiştir (Tablo 4.11, 4.12, 4.13). Transkateter kapatılan 3 vakamızda geç dönemde ağır TY gelişti. Bunlardan birisine triküspit valv plastisi, birisine triküspit valv replasmanı (TVR) yapıldı, diğerine de triküspit valv replasmanı kararı alındı (Tablo 4.10, 4.11, 4.13). Transkateter kapatılan yüksek yerleşimli musküler VSD’li vakamızda 6 ay sonra ağır kaçak ve 2-3° TY görüldü. Bu vaka cerrahiye verilerek cihazı çıkarılıp VSD’ye yama yerleştirildi. TY’si aynen devam etmektedir (Tablo 4.10, 4.11, 4.13). Perventriküler kapatılan VSD’lerden 1’inde geç dönemde orta derecede şant belirdi. Sonradan ortaya çıkan şantlar muhtemelen cihazın pozisyonundaki değişmelere bağlı olabilir. Perimembranöz VSD’li vakalarımızdan 1’inde işlem sırasında minimal AY mevcutken 24-48 saat sonra 2° AY gelişmiş ve bir süre sonra kaybolmuştur.

Sonuç olarak çalışmamızda %7,25 erken, %8,7 geç olmak üzere toplam %15,95 oranında majör komplikasyon görülmüştür.

Geç dönemde ortaya çıkan 3 ağır [1 triküspit plasti olan (32 no’lu vaka), 1 TVR olan (51 no’lu vaka), 1 ameliyat kararı alınan (13 no’lu vaka)] ve 1 de orta derecede triküspit yetersizliği olan (23 no’lu vaka) vakamız mevcuttur (%5,8). Geç dönemde ortaya çıkan ağır TY’nin, kullandığımız daha küçük boyutlu cihazlarda zamanla oluşabilecek pozisyon değişikliğine bağlı olarak triküspit “leaflet”inin cihaza takılmasından dolayı gelişebileceği düşünülebilir. Ancak bu vakalardan poşlu olan (vaka no 13, 32) ikisinde cihaz defektten küçük olduğu halde poşsuz olan (vaka no 23,51) ikisinde cihaz defektten birinde 1 mm, diğerinde 2 mm büyüktür (Tablo 4.7, 4.8). Ayrıca cerrahiye verilen iki vakanın da “leaflet”leri cihaza takılmış değildi. Görüldüğü gibi geç dönemde ortaya çıkan TY’nin nedeni izah edilememektedir.

Li JJ ve arkadaşlarının 223 vakalık serilerinde %4 oranında majör komplikasyon görülmüş ve bunların %1,8’ine cerrahi müdahale gerekmiştir. Bu komplikasyonlar 1 vakada cihazın malpozisyonu, 2 vakada hafif AY, 1 vakada cihaz embolizasyonudur. Mario Carminati ve arkadaşlarının yaptığı 410 vakalık seride ise 55 vakanın 28’inde (%6,5) majör komplikasyon görülmüş olup bunların da %3,1’ine cerrahi uygulanmıştır [69, 80]. Bizim cerrahi müdahale gören (2 triküspit valv korda sıkışması, 1 triküspit plastisi, 1 TVR, 2 cihaz çıkarılıp defektin yama ile kapatılması)

6 vakamız ve TVR kararı alınan 1 vakamız mevcuttur. Bu durumda majör komplikasyon nedeniyle cerrahi oranımız %10,1'dir.

Mario Carminati ve arkadaşlarının serisinde büyük arter transpozisyonu, dekstrokarde ve multipl VSD'si olan, ameliyat sonrası rezidüel VSD'si transkateter kapatılmak istenen bir hasta ise işlem sırasında kaybedilmiştir. Yine bu çalışmada vakaların 4'ünde cihaz embolizasyonu, 2'sinde cerrahi gerektiren ağır AY gelişmiştir [80]. Bizim çalışmamızda ise hastalarımızın sadece birinin cihazı 24-48 saat sonra embolize olup ertesi günü snare ile çıkarılmıştır. Kaybedilen hastamız olmamıştır.

Mario ve arkadaşlarının serisinde minimal TY (%6), minimal AY (%3,3), hafif rezidüel şant (%15); Matgorzata ve arkadaşlarının 18 vakasının 6'sında minimal TY, 1'inde minimal AY görülmüştür [68, 80]. Bizim çalışmamızda geç dönemde minör komplikasyonlardan minimal TY 19 vakada (%27,55), minimal AY 7 vakada (%10,1), hafif rezidüel kaçak ise 4 vakada (%5,8) görülmüş olup bunlar hastaların prognozunu etkilememektedir

Çalışmamızda görülen komplikasyonların çoğu, işlem sırasında ya da geç dönemde görülen ve triküspit valvle ilgili olanlardır. Geç dönemde görülen ağır TY'lerin nedeni bilinmemektedir. Erken dönemde görülen komplikasyonların (%4,35) cerrahi olarak tam düzeltilebilmeleri mümkün olduğu halde, geç dönem komplikasyonları defektlerin cerrahi olarak kapatılmalarından sonra çok nadir görülen ve triküspit valv replasmanına (%5,8) kadar giden çok ciddi komplikasyonlardır. Kapatılma işlemleri tüm merkezlerde olduğu gibi merkezimizde de konularında uzmanlaşmış, deneyimli ve hünerli bir ekip tarafından uygulanmıştır. Vakaların erken dönemden sonra triküspit yetmezliği yönünden ekokardiyografi ile çok yakından takip edilmelerinin pratik ve yararlı olup olmayacağı tartışılabilir. Ancak pek çok çalışmanın sonucu olarak kalıcı tam atriyoventriküler blok gelişme olasılığının %0-22 arasında olması da dikkate alındığında, VSD'lerin transkateter kapatılmalarının ve/veya bu cihazların kullanılmasının yeniden düşünülmesi gerektiği inancındayız.

## 6. SONUÇLAR

Bu çalışmada, Mayıs 2005-Ocak 2012 yılları arasında perimembranöz ve musküler ventriküler septal defektlerin “Amplatzer septal occluder” cihazları ile transkateter ve perventriküler kapatılmaları ve komplikasyonları incelenmiştir. Çalışmamızda aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

1. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı’nda, Mayıs 2005-Ocak 2012 tarihleri arasında VSD tanısı alıp transkateter ve perventriküler yöntemlerle kapatılması planlanan 82 vakanın 69’u [35’i kız (%50,7), 34’ü erkek (%49,3); işlem yaşı 10,6 yıl (3 ay-34 yıl)] (42 perimembranöz, 27 musküler) kapatılma işlemi için seçildi. 69 vakanın 63’ünde (41’i perimembranöz, 22’si musküler) başarılı olundu. Başarı oranımız %91,3’tür. Onüç vakanın (%15,9) (11’i perimembranöz, 2’si musküler) defektleri kapatılmaları için uygun bulunmadı. Altı vakada (%8,6) (1’i perimembranöz, 5’i musküler) ise başarısız olundu.

2. Perimembranöz defektlerin 17’si poşlu idi. Defektlerin taban ve en dar kısımlarının ortalama çapları sırasıyla 7,22 mm (2,6-13 mm) ve 3,5 mm (1,2-7,8 mm) idi. Yerleştirilen cihazların 39’u ASO, 2’si Pfm-coil, 1’i ADO-2 idi. ASO cihazlarının ortalama çapı 6,48 mm (4-11 mm) idi.

3. Musküler defektlerin taban ve en dar kısımlarının ortalama çapları sırasıyla 6 mm (3,5-12 mm) ve 4,1 mm (2,5-8,5 mm)’ydi. Vakaların 21’ine ASO, 2’sine ADO-2, 1’ine cook-coil cihazlar yerleştirildi. ASO cihazları ortalama çapı 7,47 mm (4-10 mm)’ydi.

4. Çalışmamızda %7,25 erken, %8,7 geç olmak üzere toplam %15,95 oranında majör komplikasyon görülmüştür.

5. Geç dönemde görülen komplikasyonların %5,8’ini triküspit valv replasmanı gerektiren vakalar oluşturmuştur. Bu dönemdeki TY’nin nedeni bilinmemektedir.

6. Majör komplikasyonlar nedeni ile vakalarımızın %10,1’ine cerrahi tedavi uygulanmıştır.

7. Geç dönemde %27,5 vakada minimal TY, %10,1 minimal AY ve %5,8 hafif rezidüel şant görülmüş olup hastaların prognozunu etkilememektedir.

**8.** Sonuç olarak çalışmamızda görülen komplikasyonların çoğu, işlem sırasında ya da geç dönemde görülen ve triküspit valvle ilgili olanlardır. Erken dönemde görülen komplikasyonların (%4,35) cerrahi olarak tam düzeltilebilmeleri mümkün olduğu halde, geç dönem komplikasyonları defektlerin cerrahi olarak kapatılmalarından sonra çok nadir görülen ve triküspit valv replasmanına (%5,8) kadar giden çok ciddi komplikasyonlardır. Kapatılma işlemleri tüm merkezlerde olduğu gibi merkezimizde de konularında uzmanlaşmış, deneyimli ve hünarlı bir ekip tarafından uygulanmıştır. Vakaların erken dönemden sonra triküspit yetmezliği yönünden ekokardiyografi ile çok yakından takip edilmelerinin pratik ve yararlı olup olmayacağı tartışılabilir. Ancak pek çok çalışmanın sonucu olarak kalıcı tam atriyoventriküler blok gelişme olasılığının %0-22 arasında olması da dikkate alındığında, VSD'lerin transkateter kapatılmalarının ve/veya bu cihazların kullanılmasının yeniden düşünülmesi gerektiği inancındayız.

## 7. KAYNAKLAR

1. Minette MS, Sahn DJ. *Ventricular septal defects*. Circulation, 2006. **114**(20): p. 2190-7.
2. Holzer RJ, Cheatham JP. *Ventricular septal defects*. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, ed. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: 7 th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2008: 668-682.
3. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, et al. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry*. Catheter Cardiovasc Interv, 2006. **68**(4): p. 620-8.
4. Fu YC, Bass J, Amin Z, et al. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the U.S. phase I trial*. J Am Coll Cardiol, 2006. **47**(2): p. 319-25.
5. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. *Transcatheter closure of ventricular septal defects*. Circulation, 1988. **78**(2): p. 361-8.
6. Kalra GS, Verma PK, Dhall A, Singh S, Arora R. *Transcatheter device closure of ventricular septal defects: immediate results and intermediate-term follow-up*. Am Heart J, 1999. **138**(2 Pt 1): p. 339-44.
7. Arora R, Trehan V, Kumar A, Kalra GS, Nigam M. *Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: experience with various devices*. J Interv Cardiol, 2003. **16**(1): p. 83-91.
8. Amin Z, Gu X, Berry JM, et al. *New device for closure of muscular ventricular septal defects in a canine model*. Circulation, 1999. **100**(3): p. 320-8.
9. Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, et al. *Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience*. Catheter Cardiovasc Interv, 2002. **56**(4): p. 508-15.

10. Bass JL, Kalra GS, Arora R, et al. *Initial human experience with the Amplatzer perimembranous ventricular septal occluder device*. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2003. **58**(2): p. 238-45.
11. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Karanasios E, Eleftherakis NG, Paphitis C. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects with the Amplatzer asymmetric ventricular septal defect occluder: preliminary experience in children*. *Heart*, 2003. **89**(8): p. 918-22.
12. Pedra CA, Pedra SR, Esteves CA, Chamie F, Christiani LA, Fontes VF. *Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with the Amplatzer device: technical and morphological considerations*. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2004. **61**(3): p. 403-10.
13. Pawelec-Wojtalik M, Masura J, Siwinska A, et al. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect using an Amplatzer occluder--early results*. *Kardiol Pol*, 2004. **61**(7): p. 31-40; discussion 41.
14. Celiker A, Ozkutlu S, Karagoz T, Erdogan I, Ozer S, Aypar E. *Device closure of congenital ventricular septal defects with Amplatzer devices: first experiences in Turkey*. *Turk J Pediatr*, 2008. **50**(2): p. 106-13.
15. Ulus AT, Songur M, Kahya E. *When was ventricular septal defect first defined?* *Anadolu Kardiyol Derg*, 2011. **11**(2): p. 179.
16. Garne E. *Atrial and ventricular septal defects - epidemiology and spontaneous closure*. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2006. **19**(5): p. 271-6.
17. Samanek M, Voriskova M. *Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study*. *Pediatr Cardiol*, 1999. **20**(6): p. 411-7.
18. Goor DA, Edwards JE, Lillehei CW. *The development of the interventricular septum of the human heart; correlative morphogenetic study*. *Chest*, 1970. **58**(5): p. 453-67.
19. Tikkanen J, Heinonen OP. *Maternal exposure to chemical and physical factors during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring*. *Teratology*, 1991. **43**(6): p. 591-600.

20. Rojas CA, Jaimes C, Abbara S. *Ventricular Septal Defects: Embryology and Imaging Findings*. J Thorac Imaging, 2012.
21. Lee JE, Chen S, Golemboski KA, Parsons PJ, Dietert R R. *Developmental windows of differential lead-induced immunotoxicity in chickens*. Toxicology, 2001. **156**(2-3): p. 161-70.
22. Tikkanen J, and Heinonen OP. *Risk factors for ventricular septal defect in Finland*. Public Health, 1991. **105**(2): p. 99-112.
23. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. *Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study*. Am J Epidemiol, 1985. **121**(1): p. 31-6.
24. Batra M, Heike CL, Phillips RC, Weiss NS, et al. *Geographic and occupational risk factors for ventricular septal defects: Washington State, 1987-2003*. Arch Pediatr Adolesc Med, 2007. **161**(1): p. 89-95.
25. Meberg A, Hals J, Thaulow E. *Congenital heart defects--chromosomal anomalies, syndromes and extracardiac malformations*. Acta Paediatr, 2007. **96**(8): p. 1142-5.
26. Krovetz LJ. *Spontaneous closure of ventricular septal defect*. Am J Cardiol, 1998. **81**(1): p. 100-1.
27. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. *The natural history of ventricular septal defects*. Arch Dis Child, 1999. **81**(5): p. 413-6.
28. 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**(5): p. 402-6.
29. Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. *High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates*. J Am Coll Cardiol, 1995. **26**(6): p. 1545-8.
30. Anderson RH. *Anatomy*; In: Robert HA, Edward JB, Daniel P, Andrew NR, Michael LR, Gil W ed Paediatric Cardiology: 3rd ed. Philadelphia: Churchill livingstone, 2010:17-35.

31. Van Gils FA. *The fibrous skeleton in the human heart: embryological and pathogenetic considerations*. Virchows Arch A Pathol Anat Histol, 1981. **393**(1): p. 61-73.
32. Van Praagh R, McNamara JJ. *Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. Diagnostic and surgical considerations*. Am Heart J, 1968. **75**(5): p. 604-19.
33. Benson LH, Yoo S, Habshan FA, Anderson RH. *Ventricular septal defects*; In: Robert HA, Edward JB, Daniel P, Andrew NR, Michael LR, Gil W ed. Paediatric Cardiology: 3rd ed. Philadelphia: Churcill livingstone, 2010:591-624.
34. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ, Lie JT, Anderson RH. *Classification of ventricular septal defects*. Br Heart J, 1980. **43**(3): p. 332-43.
35. McCarthy K, Ho S, Anderson R. *Ventricular septal defects: morphology of the doubly committed juxtaarterial and muscular variants*. Images Paediatr Cardiol, 2000. **2**(3): p. 5-23.
36. Levin AR, Spach MS, Canent RV, et al. *Intracardiac pressure-flow dynamics in isolated ventricular septal defects*. Circulation, 1967. **35**(3): p. 430-41.
37. Jarmakani MM, Graham TP, Jr. Canent RV, Jr. Spach MS, Capp MP. *Effect of site of shunt on left heart-volume characteristics in children with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus*. Circulation, 1969. **40**(3): p. 411-8.
38. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR, Reid L. *Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects*. Circulation, 1984. **69**(4): p. 655-67.
39. Castellanos A, Hernandez FA. *Angiographic determination of the size of the ascending aorta in congenital heart disease*. Radiology, 1966. **86**(1): p. 31-7.
40. Van Hare GF, Soffer LJ, Sivakoff MC, Liebman J. *Twenty-five-year experience with ventricular septal defect in infants and children*. Am Heart J, 1987. **114**(3): p. 606-14.



41. Switzer DF, and Nanda NC. *Doppler color flow mapping*. *Ultrasound Med Biol*, 1985. **11**(3): p. 403-16.
42. Onat T, Sağın G. *Interrelations between echocardiographic measurements of left ventricular, left atrium, ascending aorta, defect diameter and pulmonary arterial pressure in isolated ventricular septal defect*. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1992: p. 280-289.
43. 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**(4): p. 1073-81.
44. Ritter SB. *Transesophageal real-time echocardiography in infants and children with congenital heart disease*. *J Am Coll Cardiol*, 1991. **18**(2): p. 569-80.
45. Stevenson JG, Sorensen GK, Gartman DM, Hall DG, Rittenhouse EA. *Transesophageal echocardiography during repair of congenital cardiac defects: identification of residual problems necessitating reoperation*. *J Am Soc Echocardiogr*, 1993. **6**(4): p. 356-65.
46. Mercer-Rosa L, Seliem MA, Fedec A, Rome J, Rychik J, Gaynor JW. *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. **19**(12): p. 1511-9.
47. Bassil R, Acar P, Abadir S. *[New approach to perimembranous ventricular septal defect by real-time 3D echocardiography]*. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 2006. **99**(5): p. 471-6.
48. Montigny M, Davignon A, Fournon JC, Biron P, Fournier A, Elie R. *Captopril in infants for congestive heart failure secondary to a large ventricular left-to-right shunt*. *Am J Cardiol*, 1989. **63**(9): p. 631-3.

49. Stewart JM, Hintze TH, Woolf PK, Snyder MS, Seligman KP, Gewitz MH. *Nature of heart failure in patients with ventricular septal defect.* Am J Physiol, 1995. **269**(4 Pt 2): p. H1473-80.
50. Onat T, Ahunbay G, Batmaz, G, Celebi A. *The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence.* Pediatr Cardiol, 1998. **19**(3): p. 230-4.
51. 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**(3): p. 983-8.
52. Maile S, Kadner A, Turina MI, Pretre R. *Detachment of the anterior leaflet of the tricuspid valve to expose perimembranous ventricular septal defects.* Ann Thorac Surg, 2003. **75**(3): p. 944-6.
53. McDaniel N, Gutgesell HP, Nolan SP, Kron IL. *Repair of large muscular ventricular septal defects in infants employing left ventriculotomy.* Ann Thorac Surg, 1989. **47**(4): p. 593-4.
54. Bridges ND, Perry SB, Keane JF, et al. *Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects.* N Engl J Med, 1991. **324**(19): p. 1312-7.
55. Knauth AL, Lock JE, Perry SB et al. *Transcatheter device closure of congenital and postoperative residual ventricular septal defects.* Circulation, 2004. **110**(5): p. 501-7.
56. Moe DG, Guntheroth WG. *Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect.* Am J Cardiol, 1987. **60**(8): p. 674-8.
57. Hijazi ZM, Hakim F, Al-Fadley F, Abdelhamid J, Cao QL. *Transcatheter closure of single muscular ventricular septal defects using the amplatzer muscular VSD occluder: initial results and technical considerations.* Catheter Cardiovasc Interv, 2000. **49**(2): p. 167-72.
58. Amin Z, Gu X, Berry JM, Titus JL, Gidding SS, Rocchini AP. *Periventricular [correction of Periventricular] closure of ventricular septal defects without*

- cardiopulmonary bypass*. *Ann Thorac Surg*, 1999. **68**(1): p. 149-53; discussion 153-4.
59. Bendaly EA, Hoyer MH, Breinholt JP. *Mid-term follow up of perventricular device closure of muscular ventricular septal defects*. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2011. **78**(4): p. 577-82.
60. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, et al. *Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects*. *Pediatr Cardiol*, 2005. **26**(2): p. 169-75.
61. Holzer R, Balzer D, Amin Z, et al. *Transcatheter closure of postinfarction ventricular septal defects using the new Amplatzer muscular VSD occluder: Results of a U.S. Registry*. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2004. **61**(2): p. 196-201.
62. Rashkind WJ, Miller WW. *Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries*. *JAMA*, 1966. **196**(11): p. 991-2.
63. Holzer JR, Cheatham JP. *Therapeutic Cardiac Catheterization; In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, ed. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: 7th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins. 2008:363-401.*
64. Tavli V, Kayhan B, Okur FF, Kirman M, Tekdogan M. *Complications of pediatric cardiac catheterization: 18-month study*. *Turk J Pediatr*, 2000. **42**(4): p. 294-7.
65. Butera G, Carminati M, Chessa M. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects: early and long-term results*. *J Am Coll Cardiol*, 2007. **50**(12): p. 1189-95.
66. Pinto RJ, Dalvi BV, Sharma S. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using amplatzer asymmetric ventricular septal defect occluder: preliminary experience with 18-month follow up*. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2006. **68**(1): p. 145-52.

67. Hu HB, Jiang SL, Xu ZY, et al. *[Outcome of interventional therapy of perimembranous ventricular septal defects]*. Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi, 2009. **37**(7): p. 618-21.
68. Szkutnik M, Kusa J, Bialkowski J. *Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with Amplatzer occluders--a single centre experience*. Kardiologia Pol, 2008. **66**(9): p. 941-7; discussion 948-9.
69. Li JJ, Zhang ZW, Qian MY, Wang HS, Li YF. *[Early complications following transcatheter occlusion of perimembranous ventricular septal defects in children]*. Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi, 2006. **34**(11): p. 991-4.
70. Kogon B, Butler H, Kirshbom P, Kanter K, McConnell M. *Closure of symptomatic ventricular septal defects: how early is too early?* Pediatr Cardiol, 2008. **29**(1): p. 36-9.
71. Carminati M, Butera G, Chessa M, Drago M, Negura D, Piazza L. *Transcatheter closure of congenital ventricular septal defect with Amplatzer septal occluders*. Am J Cardiol, 2005. **96**(12A): p. 52L-58L.
72. Pedra CA, Pedra S R, Esteves CA, Chamie F, Christiani LA, Fontes VF. *Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects*. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2004. **2**(2): p. 253-64.
73. Walsh MA, Bialkowski J, Szkutnik M, Pawelec-Wojtalik M, Bobkowski W, Walsh KP. *Atrioventricular block after transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects*. Heart, 2006. **92**(9): p. 1295-7.
74. Zhou T, Shen XQ, Zhou SH, et al. *Atrioventricular block: a serious complication in and after transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects*. Clin Cardiol, 2008. **31**(8): p. 368-71.
75. Bentham JR, Gujral A, Adwani S, Archer N, Wilson N. *Does the technique of interventional closure of perimembranous ventricular septal defect reduce the incidence of heart block?* Cardiol Young, 2011. **21**(3): p. 271-80.

76. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, Mayer JE, Wessel D, Walsh EP. *Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery*. Am J Cardiol, 1998. **82**(4): p. 525-7.
77. Fukuda T, Suzuki T, Kashima I, Sato M, Morikawa Y. *Shallow stitching close to the rim of the ventricular septal defect eliminates injury to the right bundle branch*. Ann Thorac Surg, 2002. **74**(2): p. 550-5.
78. Demirag MK, Keceligil HT, Kolbakir F. *Primary surgical repair of ventricular septal defect*. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2003. **11**(3): p. 213-6.
79. Zhao J, Li J, Wei X, Zhao B, Sun W. *Tricuspid valve detachment in closure of congenital ventricular septal defect*. Tex Heart Inst J, 2003. **30**(1): p. 38-41.
80. Carminati M, Butera G, Chessa M, et al. *Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry*. Eur Heart J, 2007. **28**(19): p. 2361-8.