

**T.C.
İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**TRANSKATETER
ATRİYAL SEPTAL DEFECT KAPATMA
UYGULANAN ÇOCUKLARDA SOLUNUM
FONKSİYON TEST PARAMETRELERİNDEKİ
DEĞİŞİM**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. NURDAN YILDIRIM ACAR
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. CEMŞİT KARAKURT**

MALATYA- 2014

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca eğitimimde emeği geçen, teorik bilgi, pratik becerilerimi kazanmamda ve tezimin hazırlanmasında büyük katkıları bulunan çok değerli hocam Doç. Dr. Cemşit KARAKURT'a, asistanlık eğitimim boyunca bilgi ve tecrübelerinden yararlandığım başta Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı başkanı Prof. Dr. Hamza KARABİBER olmak üzere bölümümüzün tüm çok kıymetli hocalarına, hem uzmanlık eğitimimde hem de tezimin hazırlanmasında yardımda bulunan değerli pediatrik kardiyoloji yan dal uzmanımız Uzm. Dr. Serkan Fazlı ÇELİK'e, tezimin hazırlanmasında büyük katkıları olan Biyoistatistik ve Tıp Bilişimi Anabilim Dalı öğretim üyesi Prof. Dr. Saim YOLOĞLU'na, birlikte çalışmaktan her zaman mutluluk duyduğum asistan arkadaşlarıma, bugünlere gelmemde büyük pay sahibi olan, sevgi ve desteklerini esirgemeyen canım annem ve babam; Türkan YILDIRIM ve Üzeyir YILDIRIM'a, canım kardeşlerime ve biricik eşim Dr. Hasan Murat ACAR'a sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Nurdan YILDIRIM ACAR

İÇİNDEKİLER

SAYFA

TEŞEKKÜR.....	i
İÇİNDEKİLER.....	ii
TABLOLAR DİZİNİ.....	v
ŞEKİLLER DİZİNİ	vi
KISALTMALAR DİZİNİ.....	vii
1. GİRİŞ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları	3
2.1.1. Konjenital Kalp Hastalıklarının Etyolojisi.....	4
2.1.2. Konjenital Kalp Hastalıklarının Değerlendirilmesi.....	4
2.1.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması	6
2.1.3.1. Soldan Sağa Şanlı Kalp Hastalıkları	6
2.1.3.1.1. Atriyal Septal Defekt	6
2.1.3.1.2. Ventriküler Septal Defekt	7
2.1.3.1.3. Patent Duktus Arteriozus	7
2.1.3.1.4. Atriyoventriküler Septal Defekt	8
2.1.3.2. Obstrüktif Kalp Hastalıkları	8
2.1.3.2.1. Pulmoner Stenoz	8
2.1.3.2.2. Aort Stenozu	9
2.1.3.2.3. Aort Koartasyonu	9
2.1.3.3. Siyanotik Kalp Hastalıkları	10
2.1.3.3.1. Fallot Tetralojisi	10
2.1.3.3.2. Büyük Arter Transpozisyonu	10
2.1.3.3.3. Ebstein Anomalisi	11
2.1.3.3.4. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi	11
2.1.3.3.5. Tek Ventrikül	11
2.1.3.3.6. Pulmoner Atrezi	12
2.1.3.3.7. Triküspit Atrezisi	12
2.1.3.3.8. Trunkus Arteriozus.....	12
2.2. Atriyal Septal Defekt Tanım	13
2.3. ASD Epidemiyoloji.....	13

2.4. Genetik	13
2.5. Embriyoloji	14
2.6. Atriyal Septal Defekt Tipleri	15
2.7. Atriyal Septal Defektlere Eşlik Eden Anomaliler	16
2.8. Patofizyoloji	16
2.8.1. ASD'nin Hemodinamik Etkileri	16
2.8.2. Pulmoner Damarlarda Görülen Hemodinamik Değişiklikler.....	16
2.8.3. Şant Fizyolojisi	16
2.9. Klinik Bulgular	17
2.9.1. Semptomlar ve Fizik Muayene Bulguları	17
2.10. Tanısal Teknikler	20
2.10.1. Radyografi	20
2.10.2. Elektrokardiyografi	21
2.10.3. Transtorasik Ekokardiyografi	22
2.10.4. Transözofageal Ekokardiyografi	23
2.10.5. Üç Boyutlu Ekokardiyografi	24
2.11. Prognoz	25
2.12. Tedavi	26
2.12.1. Medikal Tedavi	26
2.12.2. Cerrahi Onarım	27
2.12.3. Perkütan Yolla Transkateter ASD Kapatılması	28
2.13. Konjenital Kalp Hastalıklarında Pulmoner Komplikasyonlar ve Patofizyoloji.....	29
2.13.1.1. Çocuklarda Hava Yolunun Anatomik Dış Bası ile Sıkışması	30
2.13.1.2. Solunum Yollarında Kardiyovasküler Bası Tedavisi	30
2.13.2. Pulmoner Ödem	31
2.13.2.1. Pulmoner Ödem Patofizyolojisi	31
2.13.2.2. Pulmoner Ödemde Akciğer Fonksiyonları	32
2.13.2.3. Pulmoner Ödem Tedavisi	32
2.13.3. Pulmoner Enfeksiyon	32
2.13.3.1. Pulmoner Enfeksiyon Patofizyolojisi	32
2.13.3.2. Nazokomiyal Pnömoni	33
2.13.4. Atektazi	33
2.13.5. Koagülasyon Bozuklukları	33

2.13.5.1. Pulmoner Hemoraji	33
2.13.5.2. Pulmoner Emboli	34
2.13.6. Pulmoner Hipertansiyon	34
2.13.6.1. Pulmoner Hipertansiyonun Nedenleri ve Patofizyolojisi	34
2.13.6.2. Pulmoner Hipertansiyonun Kliniği	35
2.13.6.3. Pulmoner Hipertansiyonun Tedavisi	35
2.13.7. Solunum Sistemini Etkileyen Cerrahi Travmalar	36
2.14. Pulmoner Sistemin Objektif Değerlendirmesi; Solunum Fonksiyon Testleri	36
2.14.1. Statik Ventilasyon Ölçüm Değerleri	36
2.14.2. Dinamik Ventilasyon Ölçüm Değerleri	37
2.15. Konjenital Kalp Hastalıklarında Pulmoner Komplikasyonların Fiziksel Bulguları ve Solunum Fonksiyon Testi ile Değerlendirilmesi	38
3. GEREÇ ve YÖNTEM.....	39
4. BULGULAR	42
5. TARTIŞMA	45
6. SONUÇ	51
7. ÖZET	52
8. SUMMARY	54
9. KAYNAKLAR	56

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo1: Konjenital Kalp Hastalıklarının Sıklıkları.....	3
Tablo2: Pulmoner Ödeme Neden Olabilen Kardiyak Hastalıklar.....	31
Tablo3: ASD'li Olguların Yaş ve Cinsiyet Dağılımı.....	42
Tablo4: Kontrol Grubu Yaş ve Cinsiyet Dağılımı.....	42
Tablo5: Grup 1 ASD Verileri.....	43
Tablo6: ASD'li Hasta Grubu ile Kontrol Grubu Yaş ve SFT Değer Karşılaştırılması.....	44
Tablo7: ASD'li Hasta Grubunun ASD Kapatma Öncesi ve Sonrasındaki SFT Verilerinin Karşılaştırılması.....	44

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 2.1: Sekundum ASD'li Bir Hastaya Ait Telekardiyogram.....	20
Şekil 2.2: Sekundum ASD'li Bir Hastaya Ait EKG.....	21

KISALTMALAR

ASD	: Atriyal Septal Defekt
KKH	: Konjenital Kalp Hastalığı
SFT	: Solunum Fonksiyon Testi
VSD	: Ventriküler Septal Defekt
PDA	: Patent Duktus Arteriosus
SLE	: Sistemik Lupus Eritamatozus
PS	: Pulmoner Stenoz
AS	: Aort Stenoza
AVSD	: Atriyovenriküler Septal Defekt
AY	: Aort Yetmezliđi
FT	: Fallot Tetralojisi
PFO	: Patent Foramen Ovale
EKO	: Ekokardiyografi
PGE1	: Prostaglandin E1
EKG	: Elektrokardiyogram
MVP	: Mitral Valv Prolapsusu
MY	: Mitral Yetersizliđi
TY	: Triküspit Yetersizliđi
KKY	: Konjestif Kalp Yetersizliđi
AV	: Atriyovenriküler
TEE	: Transözofageal Ekokardiyografi
VCS	: Vena Kava Superior
VKİ	: Vena Kava İnferyor
O2	: Oksijen
RSV	: Rhinosinsityal Virüs
ESC	: Avrupa Kardiyoloji Derneđi
ERS	: Avrupa Solunum Derneđi
BNP	: Brain Type Natriüretik Peptid
TV	: Tidal Volüm
IRV	: İspirasyon Rezerv Volümü
ERV	: Ekspirasyon Rezerv Volümü
RV	: Rezidüel Volüm
TLC	: Total Lung Capacity (Total akciđer kapasitesi)

FVC	: Forced Vital Capacity (Zorlu vital kapasite)
FEV1	: Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Hacmi
FEF 25-75	: FVC'nin orta yarısı sırasında oluşan ortalama zorlu ekspirasyon akımı
PEFR	: Tepe Ekspiratuvar Akım Hızı
MVV	: Maksimal Volunter İstemli Ventilasyon
ADO	: Amplatzer Septal Occluder
Qp/Qs	: Pulmoner Akım/Sistemik Akım

1.GİRİŞ

Konjenital atriyal septal defekt (ASD), çocuklarda konjenital kalp hastalıkları (KKH) arasında sık görülmektedir. Atriyal septal defekt, atriyal septumun birkaç farklı anatomik seviyesinde meydana gelebilir. Defektin lokalizasyonuna göre “Sekundum atriyal septal defekt”(fossa ovalis defekti), “Ostium primum tip atriyal septal defekt”, “Sinüs venozus tip atriyal septal defekt” ve “koroner sinüs tipi atriyal septal defekt” olmak üzere dört farklı çeşidi vardır (1). Sekundum ASD, doğumda KKH vakalarının %6-10 unda, sıklıkla izole lezyon olarak görülmektedir (2-11). Atriyal septal defektin zamanında ve uygun şekilde kapatılması ilerde gerçekleşebilecek birçok soruna engel olur (12,13).

Soldan-sağa şantlı ASD, sağ kalpte volüm artışına sebep olur. Uzun dönem içinde sağ kalp volüm artışı, sağ atrium ve sağ ventrikül dilatasyonuna ve pulmoner kan akım artışına neden olur. Tedavi edilmeyen hastalarda pulmoner hipertansiyona ve sağ kalp yetmezliğine sebep olabilir (3). Patolojik pulmoner hemodinami, akciğer yapısında bozulmaya ve bu değişimlerle pulmoner fonksiyon anormalliklerine yol açar (4). Atriyal septal defektli hastalarda solunum fonksiyon test (SFT) parametrelerinde geniş spektrumlu değişimler rapor edilmesine rağmen, bu çalışmaların sonuçları çelişkilidir (5,6). En çok göze çarpan pulmoner anormallik akciğer volüm restriksiyonudur (7-9). Bunların arasında da ASD’si cerrahi olarak kapatılanlarda, transkateter kapatmaya göre ekspiratuar rezerv volümde ve FVC’de istatistiksel açıdan anlamlı düşüklük saptanmıştır (10).

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezimizde pediatrik hastalarda hem transkateter hem de cerrahi olarak ASD onarımları yıllardır başarılı şekilde yapılmaktadır. Atriyal septal defekt çocukluk çağında çok sık karşılaştığımız bir konjenital kalp defekti olmasına rağmen ülkemizde ASD kapatılan çocuk hastalarda

SFT’deki deęişikliklere yönelik alıřma yapılmamıřtır. Bu alıřmada merkezimizde ASD’si kapatılan hastalardaki SFT deęiřimlerinin incelenmesi amalanmıřtır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları (KKH)

Doğumda en sık saptanan doğumsal anomalilerin başında konjenital kalp hastalıkları gelmekte olup canlı doğumların %0.8-10'unda konjenital kalp anomalileri saptanmaktadır. Konjenital kalp hastalıklarının 1/3'ünü kompleks konjenital kalp hastalıkları oluşturmakta, hastaların semptomatik olmaları ile ilişkili olarak tanı postnatal ilk günlerden itibaren konulabilmekle beraber konjenital kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin ancak %50-60'ı ilk bir ay içinde tanı almaktadır (1).

Coğrafi, etnik veya ekonomik farklılıklara rağmen dünyanın değişik bölgelerinde saptanan oranlar birbirine yakındır. Konjenital kalp hastalıkları çeşitleri değişen oranlarda görülmektedir. En sık ventriküler septal defekt (VSD) görülmektedir (%25-30). Ventriküler septal defekti %6-8 ile atriyal septal defekt (ASD) ve %6-8 ile patent duktus arteriosus (PDA) izlenmektedir. Konjenital kalp hastalıklarının sıklıkları tablo 1'de verilmiştir.

Tablo 1. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sıklıkları

Konjenital Kalp Hastalıkları	Sıklık %
Ventriküler Septal Defekt (VSD)	25-30
Atriyal Septal Defekt (ASD)	6-8
Patent Duktus Arteriosus (PDA)	6-8
Aort Koarktasyonu	5-7
Fallot Tetralojisi	5-7
Valvuler Pulmoner Stenoz	5-7
Valvuler Aortik Stenoz	4-7

2.1.1. Konjenital Kalp Hastalıklarının Etyolojisi

Konjenital kalp hastalıklarının etyolojisi multifaktöryel olup genetik ve çevresel nedenler önemli yer tutmaktadır. Hastaların %3-5'inde viral enfeksiyonlar veya kimyasal ajanlar gibi çevresel faktörler rol oynamaktadır. Konjenital kalp hastalıklarının etyolojisinde %2-4 oranında maternal faktörler etkilidir. Maternal faktörler arasında annede diyabet, sistemik lupus eritematozus (SLE) gibi hastalıkların olması; lityum gibi ilaçların kullanımı veya ilk trimesterde rubella gibi enfeksiyonların geçirilmesi sayılabilir.

Kromozomal anormallikler vakaların %5-8'inde mevcuttur. Kromozom anaomalisi olan hastalarda konjenital kalp hastalığına genellikle ekstrakardiyak anomaliler eşlik eder (örn; Trizomi 21, Turner sendromu). Doğuştan kalp hastalığının tekrarlama riski nedeniyle aileye genetik danışma verilmelidir. Normal popülasyonda görülme sıklığı %0,8 iken, ikinci gebelikte %2-6'ya yükselir, eğer anne-babanın her ikisinde de konjenital kalp hastalığı varsa bu oran %20-30'a çıkabilir (14).

2.1.2. Konjenital Kalp Hastalıklarının Değerlendirilmesi

Bebeklik döneminde hastalar konjenital malformasyonlar açısından dikkatle incelenmelidir. Konjenital malformasyonu olan hastaların bir çoğunda kardiyak anomali eşlik eden patolojidir. Örneğin; Trizomi sendromlarında ve CHARGE sendrom kompleksinde KKH sık görülür. Catch 22 sendromunda; aort ark anomalisi, Alagille sendromunda; pulmoner stenoz (PS), Williams sendromunda; aort stenozu (AS) , Noonan sendromunda; PS beklenen konjenital kalp hastalıklarıdır. Kardiyak değerlendirme, tamamen sessiz ve iyi aydınlatılmış bir ortamda yapılmalıdır. Bebeklik döneminde siyanoz, büyüme-gelişme geriliği, kalp yetersizliği ve üfürüm gibi kardiyak sorunlara ait klinik bulgular olabilir. Sağdan sola şantla seyreden konjenital kalp hastalıkları kalp yetersizliği nedeni olabilir.

Siyanozu olan yenidoğan bebeklerde konjenital kalp hastalığı ekarte edilmelidir. Siyanoz özellikle ağız mukozası, tırnak yataklarında belirgindir. Yenidoğan döneminde ortaya çıkmış siyanoz kliniğinde etiyolojide tüm siyanotik konjenital kalp hastalıkları bunun nedeni olabilirken, 3-4. aylarda daha belirgin hale geliyorsa Fallot tetralojisi düşünülmelidir. Ama bebeklik döneminde ağız kenarının venöz ağının zengin

olmasından kaynaklanan akrosiyanoz ve “breath holding” (katılma nöbeti) sonrası oluşan siyanoz gerçek siyanozdan ayırt edilmelidir.

Süt çocukluğu döneminde ağırlık ve boy persentellerinde gerilik bulunabilir. Kalp yetersizliği ve siyanotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda bu daha belirgindir. Bu çocuklarda iştahsızlık, kusma ve yetersiz besin alımı özellikle kilo almada sorun yaratır (14).

Kalp hızı bebeklik döneminde diğer yaşlara göre yüksek değerlerdedir. Normalde 80-160/dk, ortalama 120/dk olan kalp hızı istirahatatta iken devamlı bu değerin üzerinde seyrediyorsa taşikardiden söz edilir. Taşikardi özellikle kalp yetersizliği ve konjenital kalp hastalıklarının sonucu ortaya çıkabilecek bir sorun olarak kabul edilmelidir.

Nabız sadece kalp hızı adına değil ritim sorunları adına da dikkatle değerlendirilmelidir. Nabızın dikkatle değerlendirilmesi ayrıca kardiyak sorunun tanımlanması açısından önemlidir. Genişlemiş nabız aralığı varlığı; patent duktus arteriozus (PDA), arteriovenöz fistül, aort yetersizliğini (AY) işaret ederken güçlü nabız; anemi, zayıf nabız; tamponad, sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunu gösterebilir. Nabızlar değerlendirilirken tüm nabızlar, özellikle radial ve femoral nabızlar birlikte değerlendirilmelidir. Radial nabız kuvvetli alınırken femoral nabız zayıf alınıyorsa aort koarktasyonu düşünülmelidir (1).

Kan basıncı mutlaka uygun manşon kullanılarak ve istirahatte ölçülmelidir. Hipertansiyon söz konusu ise özellikle kalp kökenli hipertansiyon sebepleri akla getirilmeli ve aort koarktasyonu, renal arter stenozu araştırılmalıdır.

Kardiyak incelemede kalp tepe atımı normalde apeksde palpe edilmelidir. Kalp tepe atımının yerinin değiştirmesi veya tril saptanması kardiyak patoloji açısından uyarıcı bir bulgu olabilir. Tril varlığında sistolik üfürüm 4. derecede ya da daha fazladır. Boyun damarlarında tril varlığında; aort yetersizliği, PDA, AS özellikle akla gelmelidir, mezokardiyak odakta trill palpe edilirse; VSD, PS, AS, mitral yetersizliği düşünülmelidir.

Kardiyak sesler tüm odaklardan uygun stetoskop ile dinlenmelidir. 3. ve 4. kalp sesleri ve diyastolik üfürümler stetoskobun çan kısmı ile değerlendirilmelidir. S1 (birinci kalp sesi); mitral ve triküspit kapakların kapanmasının sonucu oluşurken, S2 (ikinci kalp sesi) aort ve pulmoner kapakların kapanması sonucu oluşur. S1 en iyi apeksde ve daima tek olarak duyulur. S1 çift duyulursa dal bloğu, pulmoner hipertansiyon gibi patolojik durumlar olabilir. S1 şiddetinin artması gibi azalması da

patolojik olabilir (mitral stenoz ve triküspid stenozu). S2 en iyi pulmoner ve aort odaklarında duyulur. İnspiryumda S2 çift ekspiryumda tek ses olarak alınır. Bu durum fizyolojik çiftleşme olarak adlandırılır. Atriyal septal defekte ikinci seste sabit çiftleşme, yani hem ekspiryumda, hem de inspiyumda çiftleşme saptanır. Paradoks çiftleşme ekspiryumda ikinci seste çiftleşme, inspiyumda ses alınması halidir ve bu durum aort stenozunda bulunabilir.

Üfürümler; şiddet, nitelik, kalp sahası içerisindeki duyulma yeri, yayılımı, kalp siklusu içerisinde duyulma zamanı ve frekansı esas alınarak değerlendirilir. Dördüncü derece ve üzeri şiddetteki sistolik üfürümler trille birlikte olurlar ve mutlaka patolojiktir. Üfürümün derecelendirilmesi sadece sistolik üfürümler için yapılan değerlendirmedir, diyastolik üfürümler düşük frekanslı olup derecelendirmek zordur.

Radyolojik değerlendirmede konjenital kalp hastalıklarına özgü görünümeler yanında kardiyotorasik oran yeni doğan dönemi için 0,6 diğer yaş gruplarında 0.5'in üzerinde ise kardiyomegaliden söz edilir. Sağ/sol ventrikül veya atriyal dilatasyon olup olmadığı, pulmoner konusta belirginlik ve pulmoner konjesyon bulunup bulunmadığı değerlendirilmelidir. Pulmoner arterlerde dolgunluk varsa soldan sağa şant düşünülmelidir. Kalp yetersizliğinde parankim yapısındaki değişiklikler dikkatle izlenmelidir.

2.1.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

Konjenital kalp hastalıkları; soldan sağa şanlı kalp hastalıkları, obstrüktif kalp hastalıkları ve siyanotik kalp hastalıkları olmak üzere başlıca 3 gruba ayrılır(1,14).

2.1.3.1. Soldan Sağa Şanlı Kalp Hastalıkları:

Kalpteki yapısal anomali yüzünden sistemik ve pulmoner kan akımının arasında defektif bir açıklığın olduğu hastalıklar grubunu tanımlar.

2.1.3.1.1. Atriyal Septal Defekt (ASD): Atriyumlar arasındaki septumun değişik derece ve lokalizasyonundaki defektlerdir. İleride daha geniş olarak anlatılacaktır.

2.1.3.1.2. Ventriküler Septal Defekt (VSD): Ventriküler septumdaki defektleri içermekte olup en sık görülen tipi perimembranöz VSD dir. Doğuştan kalp hastalıklarının en sık görülen formudur. Ventriküler septal defekti olan hastalarda sol-sağ şantın miktarını defektin boyutu ve pulmoner damar direnci belirler. Orta ve geniş VSD'li hastalarda ortak klinik belirtiler; sık nefes alıp verme, beslenme güçlüğü, aşırı terleme, kilo alamama ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonudur. Ventriküler septal defekti olan hastalarda palpasyonda thrill saptanabilir. Mezokardiyak odakta pansistolik üfürüm duyulur. S2 pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda sert olarak duyulur. Elektrokardiyogramda geniş VSD'li olgularda sol ventrikül hipertrofisi ve sol atriyal dilatasyon saptanırken pulmoner hipertansiyonu olan olgularda sağ ventriküler aks ve sağ ventrikül hipertrofisi görülür. Telekardiyogramda geniş VSD'si olan olgularda pulmoner konus belirgin, pulmoner vaskülarite artmıştır. Küçük VSD'li hastalar asemptomatik, büyüme ve gelişmeler normaldir, genellikle rastlantı olarak oskültasyonla fark edilirler. Defekt genişse 6-8. haftalarda kalp yetmezliği gelişir. İlerleyen dönemde kalp yetmezliği tedavi edilmezse pulmoner hipertansiyon, pulmoner vasküler hastalık ve Eisenmenger sendromu (şantın yönü tersine döner) görülür. Geniş VSD'ler cerrahi veya uygun olan hastalarda transkateter yolla kapatılmalıdır. Kalp yetmezliği gelişmişse kalap yetersizliğine yönelik medikal tedavi uygulanmalıdır (14).

2.1.3.1.3. Patent Duktus Arteriozus (PDA): Duktus arteriozus fetal hayatta pulmoner arter ve aort arasındaki geçişi sağlayan en önemli bağlantıdır. İlk 12 saatte fizyolojik olarak kapanır. İki -üç hafta içinde ligamentum arteriozum oluşur ve duktus arteriozus anatomik kapanır. Kapanma tam gerçekleşemezse PDA olarak adlandırılır. İzole PDA konjenital kalp hastalıkları içinde %5-10 oranında görülür. Prematüre bebeklerde ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde görülme sıklığı %80'e ulaşır (14). İntrauterin geçirilen Rubella enfeksiyonu, PDA için önemli risk faktörüdür. Patent duktus arteriosusda meydana gelen hemodinamik değişimler VSD'ye benzer. Şantın miktarını belirleyen etkenler; duktusun büyüklüğü, pulmoner damar direnci ve sistemik damar direnci olarak sayılabilir. Fizik muayenede sol klavikula altında devamlı üfürüm tipiktir. Prekordium hiperaktiftir. P2 genelde normal, pulmoner hipertansiyon olan olgularda sert olarak duyulur. Nabızlar sıçrayıcıdır. Geniş PDA'lı olgularda taşikardi, takipne görülebilir. Yenidoğan döneminde özellikle pretermelerde spontan kapanma görülebileceği gibi kapanmayan ve klinik olarak önemli PDA'sı olan olgulara

indometazin veya ibuprofen verilmelidir. Kapanmayan olgular transkateter veya cerrahi yolla kapatılır.

2.1.3.1.4. Atriyoventriküler Septal Defekt (AVSD): Atriyoventriküler septumun yokluğu veya eksikliği ile birlikte olan, ortak atriyoventriküler bağlantı ile karakterize kompleks bir patolojidir. Doğuştan kalp hastalıklarının %4-5 ini oluşturmaktadır. Komplet AVSD'de inlet VSD, primum ASD ve tek atriyoventriküler kapak yapısı mevcuttur (1). Parsiyel AVSD de primum ASD ve bu olgularda bazen mitral veya triküspit kapakta kleft ve buna bağlı olarak gelişen kapak kaçakları eşlik eder. Atriyoventriküler septal defektli hastaların yaklaşık olarak %40'ı Down sendromludur. Elektrokardiyogramda sol aks mevcuttur. Atriyoventriküler septal defektli olgular genellikle 3-6 ay civarında cerrahi yolla tedavi edilir.

2.1.3.2. Obstrüktif Kalp Hastalıkları

Ventriküllerin çıkım yolunda darlık oluşturan konjenital patoloji mevcuttur. Darlık değişik lokalizasyonlarda ve değişen derecelerde olabilir. Lokalizasyonuna ve şiddetine göre patolojiler oluşur.

2.1.3.2.1. Pulmoner Stenoz (PS): Sağ ventrikül çıkış yolunda darlık mevcuttur. Konjenital kalp hastalıklarının %8-12'sini oluşturur. Pulmoner stenoz valvuler, subvalvuler veya supravulvuler olabilir. En sık valvuler tip görülür. Klinik darlığın ağırlığına göre değişir. Hafif olgular aseptomatik iken ağır stenozlarda egzersiz intoleransı, çabuk yorulma, nefes darlığı, senkop görülür. Fizik muayenede sol üst sternal kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü, ejeksiyon kliği duyulur. S2 normal, çift veya hafiflemiş duyulabilir. Elektrokardiyogram (EKG) normal olabileceği gibi sağ aks deviasyonu, sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ atriyum dilatasyonu görülebilir. Telekardiyografi de pulmoner konus valvuler düzeyde darlığı olan hastalarda poststenotik dilatasyon nedeniyle belirgin olarak izlenir. Sağ ventrikül çıkış yolundaki basınç gradiyenti 40 mmHg altında olanlar hafif, 40-80 mmHg arasında olanlar orta, 80 mmHg üstündekiler ağır PS olarak adlandırılırlar (22).

Hafif stenozlar genelde değişmezken ağır stenozlu olgularda zaman içerisinde darlık düzeyinde artma görülebilir. Hasta semptomatikse, sağ ventrikül hipertrofisi

varsa, gradiyent 40 mmHg üstünseyse tedavi endikasyonu mevcuttur. Günümüzde valvuler PS de transkateter yolla tedavi ilk seçenek tedavi olarak uygulanmaktadır.

2.1.3.2.2. Aort Stenozu (AS): Konjenital kalp hastalıklarının %3-6'sını oluşturur. Stenoz valvuler, subvalvuler ve supravavuler olabilir. En sık biküspit aort kapağı nedeniyle valvuler tip stenoz görülür. Hafif, orta AS olan çoğu çocuk asemptomatik iken ağır stenozda ise egzersizle göğüs ağrısı, çabuk yorulma, senkop görülebilir. Kritik AS ilk aylarda kalp yetmezliğine neden olur ve bu olgularda sistemik dolaşım duktus arteriyozusa bağımlıdır. Fizik muayenede çocukların gelişimi çoğunlukla normaldir. Ağır darlıklarda nabız basıncı daralır. Aort odağında en iyi duyulan boyuna yayılma özelliği gösteren ejeksiyon üfürümüdür. Ejeksiyon kliği eşlik eder. Elektrokardiyogram çoğunlukla normaldir. Ağır AS olan olgularda sol ventrikül hipertrofisi ve sol göğüs derivasyonlarında T dalga negatifliği görülebilmektedir. Balon valvuloplasti valvuler AS de çoğunlukla palyatif bir işlem olup hastaya zaman kazandırır. Diğer olgularda cerrahi tedavi uygulanmaktadır.

2.1.3.2.3. Aort Koartasyonu: Aortanın medial tabakasının lümene doğru protruzyonu sonucu darlık yaratmasıdır. Genellikle sol subklaviyen arterin hemen distalinde yer alır. Aortik ark anomalileri, AS, VSD, mitral kapak anomalileri ile birlikteliği sıktır. Darlık proksimalinde sistolik kan basıncı yüksek, distalinde düşüktür. Femoral nabzın alınmaması durumunda aort koarktasyonu düşünölmelidir. Üst ekstremitelerden ölçölen kan basıncı alt ekstremitelerden ölçölen kan basıncına göre en az 10-15 mmHg daha yüksektir. Konjestif kalp yetmezliğinde bu fark olmayabilir. Alt üst ekstremit ve sağ sol kol nabızları mukayese edilerek palpe edilmeli gecikme olup olmadığı, nabız basıncındaki düşöklük veya yokluk palpe edilmelidir. Suprasternal çentik bölgesinde thrill saptanabilir. Elektrokardiyogramda sol ventrikül hipertrofisi, sol aks, ST-T değışikler i görülür. Baryumlu özefagografide dilate asendan aorta nedeniyle ters 3 görüntüsü saptanır. Tedavi darlığın derecesi ve yerine göre dir. Kalp yetersizliği olan olgularda medikal tedavi verilmelidir. Yenidoğan döneminde kritik aort koarktasyonu olan olgularda sistemik dolaşım duktus arteriuzusa bağımlı olup bu hastalara prostaglandin E1 başlanmalıdır. Aort koarktasyonu eşlik eden diğer konjenital kalp hastalıklarının varlığında cerrahi yolla tedavi edilirken basit aort koarktasyonunda balon anjiyoplasti, stent implantasyonu veya cerrahi tedavi uygulanabilmekte geç tedavi edilen olgularda tedavi sonrası gerektiğinde antihipertansif tedavi verilmelidir.

2.1.3.3. Siyanotik Kalp Hastalıkları

Bu grupta pulmoner ve sistemik dolaşım arasında bağlantı vardır. Sistemik dolaşıma verilen desatüre kan nedeniyle karışımın miktarına göre değişen derecelerde siyanoz görülür. Oldukça farklı ve geniş bir yelpazede görülen siyanotik konjenital kalp hastalıkları ağır pulmoner stenoz, pulmoner atrezi Ebstein anomalisi, triküspit atrezisi gibi pulmoner kan akımının azalmış olduğu siyanotik konjenital kalp hastalıkları veya obstruktif tip total pulmoner venöz dönüş anomalisi, trunkus arteriozus, büyük arter transpozisyonu, tek ventrikül fizyolojisine sahip kompleks siyanotik kalp hastalıkları olarak sınıflandırılabilir (14).

2.1.3.3.1. Fallot Tetralojisi (FT): En sık rastlanan siyanozlu konjenital kalp hastalığıdır. İki yaş üzerindeki siyanozlu hastaların %70'ini oluşturur. Her iki cinsde eşit sıklıkta görülür. Sağ ventrikül çıkış yolunda darlık, VSD, sağ ventrikül hipertrofisi ve aorta dextropozisyonu komponentlerinden oluşur. Pulmoner atrezi veya pulmoner kapak yokluğu da eşlik edebilir. Geniş VSD nedeniyle sağ ve sol ventrikül basınçları eşittir. Sağ-sol şantın şiddeti sağ ventrikül çıkış yolundaki obstrüksiyonun derecesine bağlıdır. Pulmoner atrezi varlığında akciğer perfüzyonu PDA ya da sistemik veya pulmoner arterlerden çıkan kollaterallerle sağlanır. Elektrokardiyogramda sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ aks görülür. Teleradyogramda pulmoner konus çökük, apeks yukarı kalkmıştır (tahta papuç görünümü). Hastaların çoğu doğumda asemptomatiktir. Süt çocuğu döneminde siyanoz gelişir. Çömelme ve hipersiyanotik spell ağır pulmoner infundibuler darlığı olan veya pulmoner arterleri az gelişmiş olan hastalarda görülen klinik bulgulardır. Pulmoner atrezi varsa veya pulmoner arterlerin hipoplastik olması durumunda şant ameliyatı yapıldıktan sonra hasta uygun kiloya erişince tüm düzeltme ameliyatı yapılır.

2.1.3.3.2. Büyük Arter Transpozisyonu: Yenidoğan döneminde en sık siyanoza neden olan konjenital kalp hastalığıdır. Erkek çocuklarda 2-3 kat daha fazla görülür. Aorta sağ ventrikülden çıkar ve vücuda desature kan taşır, pulmoner damarlar ise sol ventrikülden çıkar ve akciğerlere oksijenlenmiş kanları taşır. Dolaşım paralel olduğundan yaşamla bağdaşması için iki dolaşımın karışmasına izin veren ASD, VSD, PDA gibi defektler eşlik etmelidir. Siyanoz doğumdan hemen sonra mevcuttur. Dinlemekle S2 tektir. Diğer dinleme bulgularını eşlik eden diğer patolojiler meydana

getirir. Telekardiyogramda kalp kaidesi (pulmoner arter ve aort çıkış bölgesi) dar, kalp hafifçe büyük ve diyafram üzerine oturmuş görülür (yumurta görünümü). Bu hastalarda tipik bir EKG bulgusu yoktur. Kalp yetersizliği ve asidoz varsa medikal tedavi ile düzeltilmeye çalışılmalıdır. Özellikle ASD'nin genişliği yeterli değilse duktusu açık tutmak için PGE1 infüzyonuna başlanmalıdır. İlk 2 hafta içinde arteriyel switch ameliyatı yapılır (22).

2.1.3.3.3. Ebstein Anomalisi: Triküspit kapağın septal ve posterior yaprakçıkları sağ ventrikül kavitesinin içinde aşağı doğru yerleşmiştir. Bu durumda sağ ventrikülün bir kısmı atriyalize olur ve sağ ventrikül hipoplazisiyle sonuçlanır. Tüm hastalarda sağ-sol şanlı interatriyal bağlantı (PFO, ASD) vardır. Hastalarda aksesuar yol varlığı ve buna bağlı olarak supraventriküler taşikardi sık görülür. Dinlemekle S2 geniş çift duyulur. Triküspid yetersizliğine bağlı sol atrium alt kenarında sistolik üfürüm duyulur. Hastalarda genellikle hepatomegali vardır. Telede geniş sağ atrium ve kardiyomegali vardır. Tanı ekokardiyografi (EKO) ile konur. Yenidoğan döneminde destekleyici tedavi uygulanır. Bu dönemde en önemli mortalite nedeni ciddi triküspid yetersizliği ve pulmoner hipoplazidir.

2.1.3.3.4. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi: Pulmoner venler ve sol atriyum arasında doğrudan ilişki yoktur. Pulmoner venler sistemik venöz yapılara veya sağ atriyum içine açılır. Klinik özellikler pulmoner darlık olup olmamasına göre değişir. Doğumdan beri hafif bir siyanoz vardır. Süt çocuklarında büyüme geriliği, sık akciğer enfeksiyonu ile birlikte konjestif kalp yetmezliği sık görülür. S2 geniş çifttir. Sternum sol üst kenarında genelde 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Telekardiyogramda sağ atriyum ve sağ ventrikülden kaynaklanan orta-ağır kardiyomegali ve pulmoner damar gölgelerinde artış vardır. Bazı tiplerinde kardan adam belirtisi veya 8 şekli görülebilir. Tedavisi cerrahi onarımdır.

2.1.3.3.5. Tek Ventrikül: Her iki AV kapak ana tek ventrikül odacığına açılır ve ana odacık foramen yoluyla rudimanter odacığa bağlanır. Aorta rudimanter odacıktan çıkar. Tek ventrikülde tam karışım olduğundan sistemik arteriyel satürasyon başlıca pulmoner kan akımının miktarıyla belirlenir. Doğumdan itibaren değişen derecelerde siyanoz görülür.

2.1.3.3.6. Pulmoner Atrezi: Bu hastalarda pulmoner kapak atreziktir. %20 olguda sağ ventrikül çıkış yolunda müsküler tip atrezi bulunur. Kapak anulusu ve ana pulmoner arter hipoplastiktir. Sağ ventrikülün boyutları hastadan hastaya değişir ve sağ kalım ile ilişkilidir. Doğumdan itibaren ciddi siyanoz vardır. Takipne görülür ve S2 tektir. Sağ atriyal hipertrofi sıktır. Ekokardiyografide hareketsiz atretik pulmoner kapak varlığı farkedilebilir. Uygun tedavi edilmeyen hastaların yaklaşık yarısı ilk ayın sonunda duktus arteriosuzun spontan kapanmasıyla kaybedilir. Tanı konulduğunda prostoglandin E1 (PGE1) infüzyonu başlanmalı mümkün olan en kısa tedavi uygulanmalıdır (1,22).

2.1.3.3.7. Triküspit Atrezisi: Triküspit kapak atretik, sağ ventrikül hipoplastiktir. Yaşamın devamı için beraberinde ASD, VSD veya PDA gibi defektler gereklidir. Doğumdan itibaren ciddi siyanoz vardır. Süt çocuklarında hipoksik nöbet öyküsü ve ilerleyen dönemlerde çomaklaşma görülebilir. S2 tektir, genelde triküspit atrezisine eşlik eden (ASD, VSD, PDA vs) patolojilere ait üfürümler duyulur. Elektrokardiyogramda superior QRS aksı görülür. Genelde sol ventrikül hipertrofisi bulunur. Ciddi siyanozu olan triküspit atrezili yenidoğanlara kalp kateterizasyonu veya ameliyattan önce PGE1 infüzyonu başlanmalıdır.

2.1.3.3.8. Trunkus Arteriozus: Kalpten tek bir büyük arter çıkar. Pulmoner arterler trunkal arterden ayrılarak dallanır veya ayrı ayrı çıkar. Trunkus arteriozusa genellikle geniş, perimebranöz infundibuler VSD eşlik eder. Hastaların %30'unda sağ aortik ark mevcuttur (14). Siyanoz doğumdan hemen sonra vardır. Konjestif kalp yetmezliği bulguları doğumdan sonra günler veya haftalar içinde gelişir. Süt çocuklarında siyanozla birlikte dispne, beslenme güçlüğü, gelişme geriliği, sık solunum yolu enfeksiyonu görülür. Periferik nabızlar sıçrayıcıdır, geniş nabız basıncı eşlik eder. Prekordiyum hiperaktiftir. Sistolik klik duyulur, S2 tektir. Genelde sol sternal kenar boyunca VSD'yi düşündüren haşın sistolik üfürüm duyulur. Elektrokardiyogramda aks normaldir, genelde biventriküler hipertrofi saptanır. Tedavi edilmeyen çocukların büyük çoğunluğu ilk bir yılda kaybedilir. Ameliyat edilene kadar dijetal ve diüretiklerle dekonjestif tedavi verilir ve hastanın genel durumu uygunsa mümkün olan en kısa sürede cerrahi tedavi uygulanır.

2.2. Atriyal Septal Defekt (ASD) Tanım

Atriyal septal defekt (ASD), atriyal septumda, sol ve sađ atriyumlar arasında anormal şanta izin veren, iki atriyumun birbiriyle bađlantılı olması şeklinde tanımlanan bir defektir. Defektin lokalizasyonuna göre “Sekundum atriyal septal defekt”(fossa ovalis defekti), “Ostiyum primum tip atriyal septal defekt”, “Sinüs venozus tip atriyal septal defekt” ve “koroner sinüs tipi atriyal septal defekt” olmak üzere dört farklı şekilde görülebilir. Defektlerin tümü gerçek interatriyal septumda yer almıyor olsalar da benzer şekilde interatriyal bađlantıya neden olurlar. İzole veya diđer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebirlirler (12).

2.3. ASD Epidemiyoloji

Atriyal septal defekt izole anomali olarak tüm konjenital kalp hastalıklarının %5-10’unda görülür. Konjenital kalp hastalığı olan çocukların yaklaşık %30-50’sinde kalp defektinin bir parçası olarak ASD bulunur (13). Kızlarda erkeklerden iki kat daha fazla görülür. En sık görülen şekli ostiyum sekundum tip defektlerdir. Sekundum ASD’lerin, kardiyak anomaliler arasındaki görülme sıklığının %6-10 olduđu, ekokardiyografik çalışmalarda ASD insidansının %0,2 gibi yüksek oranlarda saptandığı bildirilmektedir (15,16).

2.4. Genetik

Atriyal septal defektler sporadik vakalar olarak görülmekte ise de otozomal dominant kalıtım gösteren, genetik olarak heterojen familyal ASD tipleri de bilinmektedir (17).

Li ve ark. (18) bir komponenti ASD olan, üst ekstremité anomalileri ile birlikte olan ve yüksek penetranslı otozomal dominant kalıtım paterni gösteren Holt-Oram sendromuna, Brachyury (T) gen ailesinin bir üyesi olan TBX5’teki mutasyonun sebep olduğunu göstermişlerdir.

NKX2.5 ve GATA4 genlerindeki heterozigot mutasyonların, familyal ASD’lerin bir alt kümesi için sebep olabileceğı, bu iki mutasyonun özellikle izole ASD olmak üzere değışik konjenital kalp hastalıklarına neden olabileceğı gösterilmiştir (19-22).

Genetik danışma için familial formların tanınması önemli olup ASD görülme riski, sık görülen sporadik ASD formunda %3 iken, familial ASD formlarında %50 oranlarına çıkmaktadır.

Otozomal dominant geçişli Noonan sendromlu olguların %25'inde ASD görülmekte, atrioventriküler septal defektlerin primum ASD komponenti, Down sendromu, Di George sendromu ve otozomal resesif geçişli Ellis-van Creveld sendromu ile birlikte görülmektedir (22).

2.5. Embriyoloji

İnteratriyal ve interventriküler septum, intrauterin hayatın 27-37. günleri arasında oluşur. Primitif atriyumda, 4 hafta sonunda ortak atriyum tavanından lümene doğru septum primum V şeklinde uzanarak ortak atriymu böler (23). Uzanmanın iki ayağı atrioventriküler kanaldaki endokardiyal yastıklara doğrudur ve iki ayağı arasında kalan açıklığa “ostiyum primum” denir. Ostiyum primum, gelişen endokardiyal yastıklar kapatır. Bu arada septum primum üzerinde porlar belirir. Bu porların birleşmesiyle “ostiyum sekundum” oluşur. Septum sekundum, septum primumun sağ atriyal tarafında anterosüperiyorundan yarımay şeklinde postero-inferiyora doğru gelişir. Septum sekundum hiçbir zaman septumu tamamen örtmez. Septum sekundum üzerinde oluşan bu açıklığa “foramen ovale” denir. İntrauterin hayatta foramen ovale aracılığıyla sağdan sola şant akım mevcuttur. Septum primumun sol atriyal tarafta kalan kısmı foramen ovale kapakçığını oluşturur ve post-partum dönemde sol atriyal basıncın yükselmesiyle foramen ovaleyi kapatır. Otopsilerde patent foramen ovale, %25-30 oranında görülür. Gerçek ASD ise septal gelişimdeki bir defektten veya septum primumun aşırı rezorbsiyonu sonucu septum sekundumun ostiyum sekundumu kapatamamasından kaynaklanır. Septum primum oluşmaya başladığı sırada septumun sol atriyal tarafında tek bir pulmoner ven orifisi belirir. Bu ven gelişen akciğer tomurcuklarının venleri ile birleşerek sayıca dörde ulaşır. Gelişimini tamamlamış kalpte sol atriymun posteriyor düzgün kısmı pulmoner venden köken alırken, orijinal primitif sol atriymun trabeküler kısmı oluşturur. Sağ atriymun trabeküler kısmını ise pektinat kaslar oluşturur.

2.6. Atriyal Septal Defekt Tipleri

2.6.1. Ostium Primum ASD

Primum ASD, her vakada atrioventriküler septal defekt (AVSD) kompleksinin bir parçasıdır. Atrioventriküler septum ve endokardiyal yastıkların gelişmesinde bozukluk sonucu oluşan AVSD, tek atrioventriküler annulus ve ortak atrioventriküler bileşke ile karakterizedir. Endokardiyal yastıkların füzyon bozukluğu sonucu embriyolojik atrioventriküler kanalda atrioventriküler kapağın süperior ve inferior ‘bridging’ yaprakçıkları oluşur. Parsiyel AVSD’de bridging yaprakçıkların birbirine bağlanması veya yapışması sonucu ortak atrioventriküler bileşkede ayrı ayrı sağ ve sol atrioventriküler kapaklar oluşur, ancak sol atrioventriküler kapak tipik olarak 3 yaprakçıklıdır. Bridging yaprakçıklar inferiorda ventriküler septumun kristasına, interventriküler şanta izin vermeyecek şekilde tutunduklarında, sol atrioventriküler kapağın septuma tutunma yerinin inferiora, sağ atrioventriküler kapakla aynı düzeye displace olması ve atrioventriküler septumun defektif oluşu nedeniyle oluşan interatriyal komunikasyon primum ASD adını alır. Atrioventriküler nod posteriora yerleşmiştir. Sol atrioventriküler kapakta kleft varlığı ve sıklıkla kapak yetersizliği görülür (22,24-26).

2.6.2. Sinüs Venozus tip ASD

Vena kava superior ve vena kava inferior ile sağ pulmoner venleri ayıran atriyum duvarının gelişim bozukluğu sonucu oluşur. Bu defektler sıklıkla vena kava superiyor ve nadiren vena kava inferiyor’un ağzında yer alırlar. Hemen daima pulmoner venöz dönüş anomalisi ile birlikte bulunurlar, sağ pulmoner venlerden biri veya nadiren tümü sağ atriuma açılır (12,23).

2.6.3. Koroner Sinüs tipi ASD

Koroner sinüsün sağ atriyal orifisinin olması gereken yerde lokalize olan bu defekt, ASD’lerin en nadir görülen tipidir. Genellikle sol atrium tavanına açılan bir persistan süperior vena kava ile birlikte dir. Koroner sinüs-sol atrium arası defekti (unroofed koroner sinüs) vardır ve bu durumda koroner sinüsün sağ atriyal orifisi interatriyal bir komunikasyon görevi yapar (12,23).

2.6.4. Ostium Sekundum ASD (Fossa Ovalis Defektleri)

Gerçek atriyal ‘septal’ defektler, fossa ovalisteki defektler olup sekundum ASD olarak isimlendirilirler. Esasen septum primumdan kaynaklanan bir yapı olan flap valvin yokluğu, eksikliği veya perforasyonu sonucu oluşurlar. Flap valv perfore ise fossa ovaliste birden fazla ASD oluşur (17,23-26).

2.7. Atriyal Septal Defektlere Eşlik Eden Anomaliler

Bazı hastalarda ASD ye interatriyal septal anevrizma oluşumu eşlik eder. Fossa ovalis valvinin dokuca fazlalığı nedeni ile meydana gelir. Atriyal septumun sağ ve sol atriyum içine doğru >10 mm uzanmasıdır. Atriyal septal anevrizmalar infantlarda daha sık görülmekte, zamanla regrese olmaya eğilimli olduğu düşünülmekte, sekundum ASD’lerin spontan kapanmasında rol oynadığı ileri sürülmektedir. Patent foramen ovale tanısı alan olgularda, sekundum ASD ve mitral valv prolapsusu (MVP) daha sık görülmektedir (12,23).

Atriyal septal defektli olguların %14’ünde birlikte pulmoner venöz dönüş anomalisi görülmekte, sinüs venozus tip ASD’lerde, pulmoner venöz dönüş anomalisi görülme sıklığı %83, sekundum ASD’lerde %3 olarak rapor edilmektedir(12,23).

Mitral Valv Prolapsusu, mitral kleft, mitral yetersizliği (MY), triküspit yetersizliği (TY), ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriozus (PDA), pulmoner stenoz, aort koarktasyonu, atriyal septal defekt ile birlikte sık görülen diğer kardiyovasküler sistem anomalileridir (25).

Primum ASD’li olgularda diğer ASD tipleri, Atriyal izomerizm, VSD, PDA, pulmoner stenoz, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları, aort koarktasyonu birlikte görülebilmektedir (22).

2.8. Patofizyoloji

2.8.1. ASD’nin Hemodinamik Etkileri

Büyük bir interatriyal bağlantı durumunda soldan sağa şant, sağ atriyum, sağ ventrikülde volüm yüklenmesine neden olur ve sağ atriyum ve ventrikülün dilatasyonuna neden olur. Sağ atriyum ve ventriküldeki volüm artışı, hipertrofiye neden

olur. Triküspit ve pulmoner anuluslar karakteristik olarak dilate olurlar ve kapaklar ise genellikle yetersiz olup ikincil bir hemodinamik etkiye neden olurlar. Santral pulmoner arterlerdeki dilatasyon görülen diğer bir değişikliktir. İzole sekundum tipi ASD'lerde sol ventrikül geometrisi; sol ventrikül duvar kalınlığı ile sol ventrikül kitlesi normal olma eğilimindedir. Kardiyak iletim dokularındaki düzen ile koroner arterlerin kökeni ve dağılımı da normaldir (27).

2.8.2.Pulmoner Damarlarda Görülen Hemodinamik Değişiklikler

Kronik volüm yüklenmesi, pulmoner damar yatağının tamamında dilatasyona neden olur. Müsküler pulmoner arter ile pulmoner venlerdeki medial hipertrofi bariz olmakla birlikte boyutu ise genellikle vasküler dilatasyon ile maskelenmiştir (28).

Pediyatrik popülasyonda pulmoner hipertansiyon sıklığı tam olarak bilinmese de son çalışmalarla bazı veriler elde edilmiştir. Hollanda'da yapılan bir çalışmada çocuklarda pulmoner hipertansiyonun yıllık insidansı 63,7/1000000 bulunmuştur. Konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili pulmoner hipertansiyon insidansı ise hem Hollanda'da hemde Yeni Zellanda'da 2,2/1000000'dir (29). Sekundum tipi ASD'si olan erişkin hastaların %10'undan azında kronik, şiddetli ve irreversibl hipertansif pulmoner damar hastalığı gelişir. Yaşlı hastalarda kronik pulmoner venöz hipertansiyonun (sol ventrikül hipertrofisi ya da yetmezliğine bağlı) ya da kronik hipoksik pulmoner hipertansiyonun (kronik obstrüktif ya da interstisyel pulmoner hastalığa bağlı) aynı anda bulunması, interatriyal iletişimin bulunduğu pulmoner damar hastalığına neden olabilmektedir.

2.8.3.Şant Fizyolojisi

Atriyal septal defekt içinden olan şant defektin büyüklüğü ve sağ ventrikül kompliansı ile ilişkilidir. Defekt içindeki akım yönü, primer olarak kardiyak döngü sırasındaki sağ ile sol atriyumlar arasındaki basınç farklılıkları ile ilişkilidir ve atriyum basınçları ise ventriküllerin göreceli uyumları ile tayin edilmektedir (13).

Sağ ventrikül sola göre daha büyük olup sağ atriyumdaki doluma karşı daha düşük dirence neden olmaktadır. Kardiyak döngünün büyük bölümünde sol atriyum basıncı sağa göre daha yüksek olması nedeni ile daha çok soldan sağa şant görülmektedir. Duyarlı teknikler yolu ile inferior vena kavadan geri dönen ve venriküler

kontraksiyonun başlangıcında veya erken diyastol sırasında defekt içinden geçen bir kanın sonucu olarak küçük bir sağdan sola şant tespit edilebilmektedir. Erken süt çocukluğu döneminde sağ ventrikül basıncı yüksek ve sağ ventrikül kalın ve sert olup soldan sağa şant oluşumu minimaldir.

Yaşamın ilk haftalarında pulmoner damar direnci azalır, sağ ventrikül daha uyumlu duruma gelir ve soldan sağa şantın miktarı artar. Pulmoner kan akımı genelde normalin üç ile dört katına çıkar, bununla birlikte pulmoner arter basıncı hafif derecede artar ve pulmoner direnç normal sınırlar içinde kalır (30).

2.9. Klinik Bulgular

2.9.1. Semptomlar ve Fizik Muayene Bulguları

Atriyal septal defektli infantlar genellikle asemptomatiktir. 6-8 haftalık iken pulmoner odakta duyulan yumuşak sistolik ejeksiyon üfürümü ve sabit-geniş S2 çiftleşmesi duyulur (13). Ekokardiyografik değerlendirme için hastaların refere edildiği yaş ortalama 6 ay civarındadır. Okul öncesi çocuklarda orta düzeyde sol – sağ şant olan hastalara genellikle asemptomatiktir. Büyük sol-sağ şant varlığında yorgunluk ve dispne, yıllar içerisinde pulmoner arterial hipertansiyon, atriyal aritmiler görülebilir. Hemen hemen tüm ASD'li hastalar hayatın altıncı dekatından sonra semptomatik hale gelirler. Tedavi edilmemiş ASD'lerin doğal süreci içinde fonksiyonel triküspit yetersizliği ve sıklıkla sağ ventrikül yetersizliği ile bağlantılı olarak hastalarda ilerleyen yaşlarında atriyal fibrilasyon gelişir. Ölüm genellikle kalp yetmezliği ve tromboembolik inmeye bağlı görülmesine rağmen bazı hastaların ileri yaşlara kadar sağ kaldığı da görülmüştür (31).

Nadiren ASD'li süt çocuklarında gelişme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kalp yetmezliği görülebilir (32). Primum ASD'lerde sol atrioventriküler kapak yetersizliği nedeniyle konjestif kalp yetersizliği (KKY) daha sık görülür. Kalp yetersizliği veya pulmoner hipertansiyonu olmayan, asemptomatik, ancak ağırlık veya boy z skoru <-1 olan hastalar ortalama 4 yaşında opere edildikten sonra izlendiklerinde z değerlerinin 2 yıl içinde 0,5 arttığı belirlenmiştir (33).

Fizik muayene bulguları, defektin büyüklüğüne, soldan sağa şantın derecesine, her iki ventrikülün diyastolik özelliklerine, pulmoner ve sistemik dolaşımın relatif direncine bağlıdır. Hastalarda prekordiyum belirgin, kalp hiperdinamiktir. Atriyal septal

defektli hastalarda oluşan kalp üfürümü atriyal düzeydeki şant nedeni ile oluşmaz. Atriumlar arası basınç farkı küçük olduğundan, şant sistolde ve diyastolde devam eder. ASD'de duyulan üfürüm pulmoner kapaktan kaynaklanır, normal boyutlu kapaktan geçen kan akımının artması, pulmoner kapakta göreceli bir darlık meydana getirir. Bu yüzden, üfürüm sistolde ve en iyi pulmoner kapak bölgesinde duyulur. Şant fazla ise, triküspit kapaktan geçen kanın artması, bu kapakta göreceli darlık oluşturur ve sternumun sol alt kenarında diyastolik üfürüm duyulur. Atriyal septal defekteki ikinci kalp sesi intervali inspiryum ve ekspiryum boyunca sabit ve geniştir. Atriyal septal defektin karakteristik bulgusu olan S2'de geniş çiftleşme kısmen sağ dal bloğundan kaynaklanır. Sağ dal bloğu, hem sağ ventrikül elektriksel depolarizasyonunu hem de ventrikül kontraksiyon süresini uzatarak pulmoner kapağın kapanmasını geciktirir. Ek olarak geniş atriyal şant, sağ kalbe sistemik venöz dönüşteki solunum ile ilişkili değişkenlikleri yok eder ve bu nedenle S2 sabit olarak çift duyulur (34).

Şant fazla (Q_p/Q_s oranı ≥ 1.5) olmadıkça ASD'nin klasik oskültasyon bulguları ortaya çıkmayabilir. Sağ ventrikül kompliansı iyi değilse (süt çocukları ve oyun çocuklarında) geniş bir defekt olsa dahi oskültasyon bulguları bulunmayabilir. Atriyal septal defektin oskültasyon bulguları hafif valvüler veya infundibüler pulmoner stenoz ve idiyopatik pulmoner arter dilatasyondakine benzeyebilir. Tüm bu hastalıklarda sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur, fakat ASD'de solunumla S2'nin değişmesi, pulmoner ejeksiyon kliği duyulması veya triküspit akım üfürümünün kaybolması ile ayırt edilir. Ostium primum defektli ve mitral kleftin eşlik ettiği hastalarda apikal pansistolik yetersizlik üfürümü duyulabilir. Pulmoner arteriyel hipertansiyon ve sağ ventrikül hipertrofisi gelişen hastalarda S4 duyulabilir. Midsistolik üfürüm yumuşak ve kısadır, triküspit akım üfürümü kaybolur, S2'nin geniş ve sabit çiftleşmesi kaybolur, P2 sertleşir.

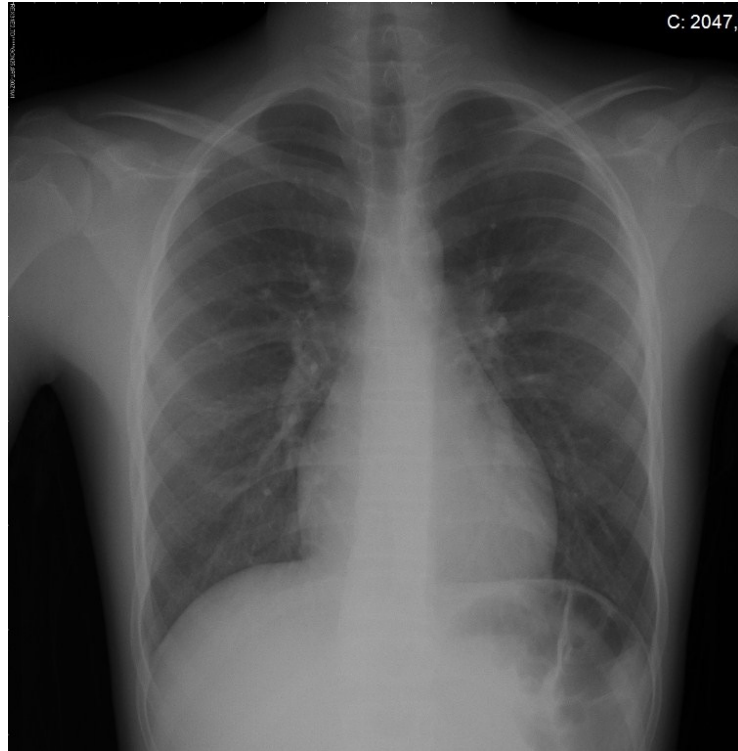
Atriyal septal defekt asiyanotik bir lezyondur ve hastaların saturasyonları normaldir. Nadiren şiddetli pulmoner hipertansiyonlu olgularda atriyal şant tersine (Eisenmenger sendromu) dönebilir. Bu hastalarda siyanoz ve çomak parmak ortaya çıkabilir (35).

2.10. Tanısal Teknikler

2.10.1. Radyografi

Kalp genellikle büyümüş olup kardiyotorasik oran 0,5 üzerine çıkmıştır. Frontal görüntüde sağ atriyum büyümesine bağlı sağa doğru konveksitenin belirginleşmesi aynı zamanda apeksin çekilmesine neden olan sol kardiyak sınırdaki belirginleşme gösterilmektedir.

Lateral görüntüde sağ ventrikül dilate olarak retrosternal boşluğu doldurmaktadır. Sağ ventrikül genişlemesi sternumun üst üçte birlik bölümünün anteriora doğru bükülmesine neden olabilmektedir. Aortik ark küçüktür fakat ana pulmoner arter ile dalları büyümüştür. Pulmoner arterdeki kan akımının artışına bağlı olarak pulmoner damar gölgesinde artış olur ve pulmoner vasküler izler artar. Önemli şant varlığında pulmoner arter segmentinde belirginleşme ve pulmoner vaskülaritede artış saptanabilir. Pulmoner vasküler hastalıkta pulmoner arterler oldukça genişler ve periferik akciğer alanları saydam görülür (23). Şekil 2.1’de ASD’li bir hastanın kalp telekardiyogramı görülmektedir.



Şekil-2.1 Sekundum ASD’li Bir Hastaya Ait Telekardiyogram.

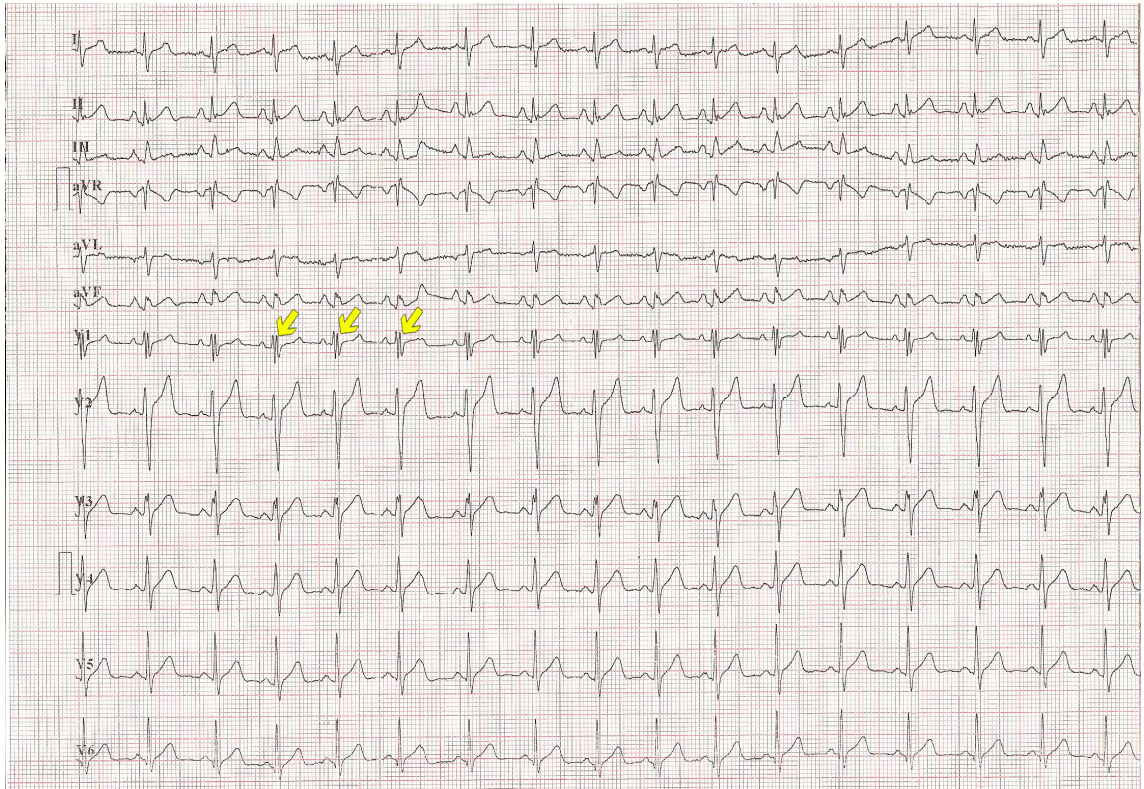
(Bu telekardiyogramda pulmoner vaskülaritede artış ve pulmoner arter segmentinde hafif belirginleşme mevcut).

2.10.2. Elektrokardiyografi

Atriyal septal defekt tanısı alan hastaların EKG'lerinde genellikle normal sinüs ritmi mevcuttur, bununla birlikte erişkin hasta grubunda atriyal flutter veya fibrilasyon gibi supraventriküler aritmiler bulunabilir (36).

Hastaların büyük bölümünde ortalama frontal düzlem QRS aksı tipik olarak sağa doğru olup 95 ile 170 derece arasında değişmektedir. PR intervali birinci derece Atriyoventriküler (AV) bloğa yol açan intraatriyal bazen de AV iletim gecikmesi özellikle ileri yaş hasta grubunda gözlemlenebilir (37).

Hastaların yaklaşık %50'sinde sağ atriyum dilatasyonuna sekonder P dalgasındaki değişiklikler görülebilir. V1 derivasyonunda özellikle sağ ventrikülün yüklenmesini gösteren bulgular örneğin rSR' ya da RSR' paterni (inkomplet sağ dal bloğu paterni) mevcuttur. QRS kompleksi süresi 0.10 saniye ya da daha düşüktür ve V1'deki derivasyonunda R dalga amplitudunu artmıştır.



Şekil-2.2 Sekundum ASD'li Bir Hastaya Ait EKG (EKG'de sinüs ritminde kalp tepesi 90/dk, sağ aks V1 de sağ ventrikül genişlemesine bağlı rSR çentikleşmesi mevcut).

2.10.3. Transtorasik Ekokardiyografi

İki boyutlu ekokardiyografide atriyum seviyesindeki soldan sağa şanta bağlı olarak kalbin sağ tarafındaki volüm yüklenmesi, sağ atriyum ve sağ ventrikül boyutundaki artış ile ve paradoksik ventrikül septal hareket ile karakterizedir (38).

Atriyal septal defektin boyutu, şekli ve yerleşimi ile komşu yapılar ile olan ilişkisinin değerlendirilmesi için atriyal septumun farklı açılardan görüntülenmesi gereklidir. Vena kava süperior ve vena kava inferior, pulmoner venler ve koroner sinüs defekti ile olan ilişkisinin değerlendirilmesi için özen gösterilmelidir.

Atriyal septal defektin hemodinamik sonuçlarının (sağ ventriküler yüklenmesi gibi) ve eşlik eden herhangi bir anormallik olup olmadığının (mitral kapak prolapsusu, persiste sol vena kava süperior ya da pulmoner venöz dönüş anomali gibi) tespit edilmesi için dikkatli ve farklı düzlemlerde bakılması gerekir. Sonuçta iki boyutlu EKO tekniği; sağ atriyal ve sağ ventriküldeki boyut artışının gösterilmesi, ASD'nin direkt olarak gösterilmesi, atriyal septumun ortasındaki ayrılma ile karakterize olan sekundum tipi atriyal septal defekt tanısına imkan sağlar ayrıca, atriyal septumun altındaki bir defekt ile karakterize primum tipte ASD tanısı konması ve posteriosüperior atriyal septumdaki defektin gösterilerek sinüs venozus tipi ASD'nin tanınmasına imkan sağlar (39).

Gerçek defektlerin artefakta bağlı olan görüntü kirliliğinden ayırt edilmesi için farklı bakış açılarıyla inceleme yapılmalıdır. Özellikle sağ atriyum ve sağ ventrikül dilatasyonunun ayırımının yapılmasında yardımcı olabilir.

Subkostal dört odacıklı görüntüleme, anteriosuperior aks boyunca atriyal septumun vena cava inferior bölgesinden AV kapak bölgesine kadar değerlendirilmesine imkan sağlamaktadır. Bu açıda septum ultrason dalgalarına neredeyse dikey olacak şekilde durmaktadır ve bu nedenle de ekipmanın aksiyel çözünürlüğü yönünde görüntülenmektedir. Sonuç olarak fossa ovalis bölgesindeki ince atriyal septum alanı özellikle iyi bir şekilde görüntülenmekte, bu da gerçek bir defektin artefakta bağlı görüntü kirliliği ile ayrışmasında yardımcı olmaktadır. Bu nedenle fossa ovalis bölgesindeki defektin gösterilmesi için dört odacıklı subkostal görüntü ideal bir yöntemdir (40,41).

Subkostal dört odacıklı görüntülerde atriyal septumun orta bölümünde ostium sekundum tipi ASD'ler gösterilebilir. Bu defektler tüm kesitlerde septal doku tarafından

sınırlandırılmaktadır. Bunun yanı sıra bu görüntü süperior vena cava tipi ASD'lerin sekundum tipi defektlerden ayırt edilmesine de olanak sağlamaktadır.

Subkostal dört odacıklı görüntü ayrıca pulmoner venlerin kalbe girişlerinin değerlendirilmesine imkan sağlar, özellikle sinüs venozus tipi ASD'lerde pulmoner venlerin kalbe giriş anomalilerin insidansı yüksektir, bu nedenle pulmoner venöz drenajın değerlendirilmesi çok önemlidir.

Kontrast ekokardiyografi ile bazı durumlarda soldan sağa ve sağdan sola şantın tipi ve göreceli olarak derecesi ortaya konabilmektedir. Bu görüntü yöntemi ile sol atriyum ve sol ventriküldeki kontrast kabarcıklarının gösterilmesi ile sağdan sola şantın varlığı en iyi şekilde belirlenmektedir. Soldan sağa şant ayrıca negatif kontrast etkisi ile gösterilebilir (42). Pulse Doppler ekokardiyografi, ASD'si olan hastalarda sağdan sola doğru olan şantın tespit edilmesi için özellikle yararlıdır (43,44).

Atriyal septal defektin eşlik ettiği kompleks konjenital kalp hastalığı (büyük arterlerin transpozisyonu gibi) olan hastalarda komplike ve sıklıkla çift yönlü interatriyal şant özelliklerinin gösterilmesi için Pulse Doppler ekokardiyografi yararlıdır.

Renkli akım görüntülenmesi ASD'deki şantın tespit edilmesi için kullanılabilir. Kardiyak odacık içindeki şant akımının gösterilmesi için yararlıdır. Özellikle atriyal septumun direkt görüntülenmesinde teknik olarak yetersizlik söz konusu olduğunda ASD varlığının doğrulanması ve fossa ovalis ince bölümündeki gerçek ASD'nin artefakta bağlı görüntü kirliliğinden ayırt edilmesinde kullanılır.

2.10.4. Transözofageal Ekokardiyografi (TEE)

Süt çocuğu ve çocuklardaki tüm ASD tiplerine tanı koymak ve değerlendirmek için iki boyutlu EKO kullanılmıştır. Şüpheli olgularda TEE ile tüm atriyal septumda görüntülenme sağlanabilir.

Transözefagial ekokardiyografi görüntüleme yolu anormal pulmoner venöz bağlantılarının eşlik ettiği ya da etmediği sinüs venozus tipi ASD defektlerde ve multipl ASD'ler için en yararlı tekniktir (44).

Çocuklardaki kardiyak kateterizasyon tekniklerinin özellikle invaziv kateterizasyon çeşitliliği, Transözofageal EKO uygulanması kadar yaygın kullanılmaktadır. Atriyal septal defektin cihaz yardımı ile kapatıldığı hastalarda ASD ile çok sayıda defektin belirlenmesi, defekt boyutunun ölçülmesi ve oklüzyon yapıcı aracın

uygun bir şekilde yerleştirilip yerleştirilmediğinin belirlenmesi için TEE başarılı bir şekilde kullanılmıştır. Kullanılan her aracın yeri fluroskopiyeye nazaran TEE ile daha sıklıkla ve uygun bir şekilde belirlenmiştir.

Atriyal septal defektin cihaz yardımı ile kapatılması sırasında transözofageal EKO kullanılması bu prosedürün temel bir bileşenidir. Atriyal septal defekt kapatıldıktan sonra rezidüel şant olup olmaması TEE aracılığı ile incelenmektedir ve gerektiği yerde kontrast eşliğinde TEE kullanılarak rezidüel şant ile ilgili optimal inceleme yapılabilir (45).

2.10.5. Üç Boyutlu Ekokardiyografi

İki boyutlu ekokardiyografiden elde edilen bilgiler ışığında tüm anatominin ortaya konması zordur. Diğer taraftan volümün gösterildiği görüntülerin kullanıldığı üç boyutlu EKO ile görüntü tercihi sağlanmakta ve özellikle defektin boyutu ve şekli ile kenar uzunluğu olmak üzere ASD'nin morfolojik özellikleri açık bir şekilde ortaya konmaktadır.

İn vitro çalışmalarda ASD'nin boyutu, şekli ve pozisyonu ile ilişkili bu yorumlar geçerlidir. Bunun yanı sıra üç boyutlu görüntünün dinamik olarak gösterilmesi ile atriyal septumdaki hareket ve kardiyak döngü sırasında defekt boyutundaki değişiklikler de gösterilebilmektedir.

Kateter okluzyonu sırasında cihazın pozisyonu, cihazın sistemik venler, AV kapaklar ve koroner sinüs gibi intrakardiyak yapılara doğru uzaysal yöneliminin değerlendirilmesi hızlandırılmaktadır (46).

Atriyal septal defektlerin, boyut ve lokalizasyonlarının belirlenmesi magnetik rezonans görüntüleme (MRI) ile de yapılabilmekte ise de küçük defektler için MRI'nın kullanımı sınırlıdır. MRI'nın büyük avantajlarından biri, RV boyutunun, hacminin ve fonksiyonunun kantitatif olarak belirlenmesidir (23).

2.10.6. Kardiyak Kateterizasyon

Çocuk hastalarda komplike olmamış bir ASD varlığı invaziv olmayan tekniklerle gösterilebilir. Bu nedenle tanı için rutin kardiyak kateterizasyon gerekli değildir(47). Pulmoner vasküler hastalık veya eşlik eden kardiyak defektleri göstermede gerekli olabilir. Atriyal septal defekt varlığında sağ atriumda, vena kava süperiyor

(VCS) ve vena kava inferiyor (VCI)'dan daha yüksek oksijen (O₂) saturasyonu vardır. Sağ atriyumda oksijen saturasyonu, VCS'a göre bir seri kan örneğinde %10, iki seride %5 artış gösteriyorsa ASD düşünülür. Bununla birlikte triküspit yetersizliği ile birlikte olan ventriküler septal defekt, sol ventrikül sağ atrium ilişkisi, parsiyel veya komplet atriyoventriküler septal defektte de benzer bulgular saptanabilir.

Büyük defektlerde; sağ atriyum ile sol atriyum basınçları eşittir. Genellikle sağ ventrikül sistolik basınçları 25-35 mmHg gibi hafifçe yükselmiştir. Orta büyüklükteki defektlerde; pulmoner arter basıncı hafif artmış veya normaldir ($\leq$ 15-30 mmHg). Küçük defektlerde pulmoner arter basıncında hafif bir artış saptanabilir (22,48).

Sağ üst pulmoner venin ağzına dört boşluk pozisyonunda kontrast madde verilerek sekundum, primum, sinüs venozus ASD'ler gösterilebilir. Anormal pulmoner venöz dönüş düşünüldüğünde, selektif pulmoner arter enjeksiyonları yapılmalıdır.

2.11. Prognoz

Çok büyük bir defekt olmadıkça ve diğer kardiyak defektler eşlik etmiyor ise ASD'lerin seyri genellikle iyidir. Atrial septal defektli hastalar erken çocuklukta asemptomatik ve çoğunlukla gelişimleri normaldir. Orta büyüklükte ASD'si olan hastaların birçoğu, asemptomatik olarak 4., 5., 6. hatta 7.dekat'a kadar yaşarlar (27,28).

Sekundum ASD'ler spontan olarak kapanabilir, kapanmadan kalabilir veya büyüyebilirler. İlk 4 yaştaki küçük sekundum ASD'li hastalarda defektin kendiliğinden kapanma oranının %87 olarak rapor edilmistir. Ostium primum ve sinüs venozus tip ASD'ler spontan kapanmazlar.

Üç aylıktan önce tanı konan 3 mm'den daha küçük ASD'lerin tamamının, 3-8 mm arasında olan sekundum ASD'lerin %80'inin, 18 aylığa kadar, kendiliğinden kapandığı, 8 mm'den daha geniş ASD'lerin ise kendiliğinden kapanmadığı veya nadiren kapandığı bilinmektedir. Renkli Doppler inceleme ile saptanan küçük ASD'ler gerçek ASD olmayabilir; sadece inkompetan foramen ovale olabilirler. Bir prospektif eko çalışmasında interatriyal septumda 3-8 mm açıklık saptanan yenidoğan bebeklerin %24'ünde açıklığın ilk 1 haftada kapandığı belirlenmiştir (30). Araştırmacılar (31) 101 infantı (yaş ortalaması 26 gün) 9 ay süre ile izlemişler, 3 mm den küçük 32 ASD'nin tamamının spontan kapandığını, 3-5 mm. ASD'lerin %87 'sinin, 5-8 mm ASD'lerin %80'inin kapandığını, 8 mm ve daha geniş ASD'lerin kapanmadığını saptadıklarını rapor etmişler (28), 3 mm den küçük ASD'lerin izlenmesinin gerekli olmadığını, 3-5

mm olanların 12. ayda, 5-8 mm olanların 15. ayda değerlendirildiğinde >%80'inin kapanmış olacağını bekleneceğini öngörmüşlerdir.

Düzeltilmeyen ASD hastalarında soldan-sağa şant, sağ kalp volüm artışına sebep olur. Uzun dönem içinde sağ kalp volüm artışı, sağ atrium ve sağ ventrikül dilatasyonuna ve pulmoner kan akım artışına neden olur. Bu da tedavi edilmeyen hastalarda pulmoner hipertansiyona ve sağ kalp yetmezliğine sebep olabilir (3). Patolojik pulmoner hemodinami, akciğer yapısında bozulmaya ve bu değişimlerle pulmoner fonksiyon anormalliklerine yol açar (4). ASD li hastalarda solunum fonksiyon test (SFT) parametrelerinde geniş spektrumlu değişimler rapor edilmiştir (5,6). En çok göze çarpan pulmoner anormallik akciğer volüm restriksiyonudur (7-9). Bunların arasında da cerrahi olarak kapatılanlarda, transkateter kapatmaya göre expiratuvar rezerv volümde ve FVC de istatistiksel açıdan anlamlı düşüklük saptanmıştır (10).

Konjestif kalp yetersizliği (KKY) ilk dekatta nadir, 40 yaşından sonra ise yaygındır (32). Tedavi edilmeyen geniş defektlerde, 20-30'lu yaşlarda, pulmoner hipertansiyon ve KKY gelişir. Tedavi edilmeyenlerde, özellikle kadınlarda %5-10 oranında pulmoner vasküler hastalık gelişir (18). Ameliyat olsun olmasın, erişkinlerde yaşla birlikte artış gösteren atriyal disritmiler (flutter veya fibrilasyon) görülebilir (27,32).

Daha önce de belirttiğimiz gibi çocuklarda pulmoner hipertansiyon sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Son yapılan çalışmalarda Hollanda'da çocuklardaki pulmoner hipertansiyonun yıllık insidansı 63,7/1000000 bulunmuştur. Konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili pulmoner hipertansiyon insidansı ise hem Hollanda'da hem de Yeni Zellanda'da 2,2/1000000'dir (29). Pulmoner hipertansiyon sıklığı yaşla artmaktadır.

Tromboembolik komplikasyonlar primer olarak çocukluk çağı ASD'lerinde görülmez. Bu genelde aritmi veya konjestif kalp yetmezliği gibi komplikasyon gelişmiş hastalarda kan akımının yavaşlamasına, regürjite olmasına; kapatılmış ASD'li olgularda ise işlem sırasında maruziyet varsa hipoksi, yabancı maddelerin implantasyonu ve kan akımı hızındaki değişikliklere bağlı gelişir (14). Pulmoner emboli nadir ama ölümcül bir komplikasyondur (49).

2.12. Tedavi

2.12.1. Medikal Tedavi

Atriyal septal defektlerin spesifik ve belirli bir medikal tedavisi yoktur. KKY gelişmiş süt çocuklarında, yüksek başarı oranı ve defektin kendiliğinden kapanma

olasılığı nedeniyle tıbbi tedavi önerilmektedir. Atriyal disritmiler için tedavi gerekebilir. Başka bir defekt eşlik etmiyorsa, primum ASD'li hastalar dışında infektif endokardit profilaksisi ve KKY bulguları yok ise egzersiz kısıtlaması önerilmemektedir.

2.12.2. Cerrahi Onarım

Geniş sekundum ASD, primum ASD ve sinüs venosus ASD olgularında olgularında tercih edilen tedavi elektif cerrahi kapatmadır.

Konjestif kalp yetmezliği yaşamın erken dekadlarında nadir görülmekle beraber 40 yaş üzerindeki hastalarda görülebilmektedir. Atriyal aritmi insidansı yaşın ilerlemesi ile artış gösterirken 40 yaşın üzerinde %13 ve 60 yaş ve üstünde %52 oranına ulaşır. Pulmoner damar hastalığı, tedavi edilmemiş ASD'si olan hastalarda yaklaşık %5-10'unda ortaya çıkar.

Cerrahi zamanlaması konusunda elektif onarım için çocuğun 4-5 yaşını beklemek gerekir. Sağ kalpteki uzun süreli volüm yüklenmesi sağ atriyum ile sağ ve sol ventrikülde irreversibl değişikliklere yol açmaktadır. Bu nedenle cerrahi 5 yaşın üzerine ertelenmemelidir (50).

Kalp yetmezliği belirtileri olan ve pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği küçük çocuklarda erken operasyon önerilmektedir. Atriyal septal defekti olan erişkin hastalarda morbidite ve mortalite oranı normal popülasyona göre fazla olması nedeni ile cerrahi yaklaşım faydaları açıktır. Cerrahi yaklaşımdan önce medial sternotomi veya sağ anterior torakotomi (meme altı) yolu ile lezyon mükemmel bir şekilde ortaya konmakta ve defektin çapına göre gerek basit suture ile kapaması gerekse de perikardiyal veya yama ile defektin kapatılması yapılır (51).

Sekundum ASD de de son zamanlarda yaygın bir şekilde kullanılan ve mükemmel sonuçları olan perkütan yolla ASD kapatma işlemi ilk tercih olmakla beraber transkateter yolla kapatmaya uygun olmayan hastalarda cerrahi işlemin önceliği korunmaktadır. Atriyal septal defektinin çapı 38 mmden fazla olması, vena cava inferior rimi olmaması, ikiden fazla rim eksikliği olan vakalarda, belirlenen cihazın (perkütan işlemde) retansiyon diskleri ile birlikte toplam çapı atriyal septumun total çapından büyük ise veya rimlerden biri eksik olup karşısındaki rim hem küçük hemde ince, floppy (hareketli) ise perkütan yolla ASD kapatılamaz ve tercih öncelikle cerrahi prosedürden yana kullanılmalıdır. Ayrıca bazı durumlarda perkütan yolla ASD kapatma

işlemi zordur; örneğin aortik rim, posterior rim yetersiz ise veya yapılan EKO veya balon ölçümünde 30 mm den büyük ASD’lerde cerrahi tedavi düşünülebilir (52).

2.12.3. Perkütan Yolla Transkateter ASD Kapatılması

Perkütan ASD kapatma kolay uygulanabilirliği, düşük komplikasyon oranı, düşük maliyeti, kısa hastane kalış süresi daha az invaziv (girişimsel) oluşu ve uzun dönemdeki başarılı sonuçları ile son dönemlerde cerrahiye alternatif olmuştur. Çoğu kateter laboratuvarında rutin olarak uygulanabilmektedir.

2.12.3.1. Endikasyonlar

- Hemodinamik olarak önemli şanti olan hastalar
- $Qp/Qs > 1,5$ veya sağ kalp yüklenme bulguları varlığı
- Semptomatik (eforla ilişkili nefes darlığı) olan hastalar

2.12.3.2. Kontrendikasyonlar

- Lokal veya sistemik enfeksiyon varlığı
- Son bir ay içerisinde geçirilmiş sepsis varlığı
- İntrakardiyak trombüs varlığı
- Kanama bozukluğu varlığı
- Nikel alerjisi varlığı (53)
- Pulmoner vasküler rezistansı 8 wood ünitesinin üzerinde olan hastaya pulmoner vazodilatör (%100 oksijen ve/veya inhale nitrik oksit) uygulaması sonrası pulmoner vasküler rezistansın hala 6 wood ünitesinin üzerinde olan hastalar

Toplumda erkeklerin %2’si, kadınların %8’inin nikel duyarlı olduğu tahmin edilmektedir. Alerjiye bağlı cihazın çıkarılması zorunda kalınan (54,55) ve cihazın endotelize oluncaya kadar prednisone ile tedavi edilen olgular bildirilmiştir. Ancak kan nikel seviyesinin yükseldiğinin gösterilemediği çalışmalar da mevcuttur (56).

Transkateter kapatma yapılacak olan hastada multiple ASD varlığında, defektlerin sayısı, boyutu, birbirlerine olan mesafeleri, çevreleyen rim çapları ekokardiyografik olarak çok dikkatli değerlendirilmesi gerekir (57-61).

Cihazın neoendolizasyonu ve fibröz dokunun gelişimi işlem sonrası 3. Ayda tamamlanır (62-64). Hastalar en az 1 yıl takip edilmelidirler. İşlem sonrası değerlendirmede küçük kaçak akımlar sıklıkla ekokardiyografide görülebilse de bunlar hemodinamik öneme sahip değildir ve çoğunlukla 1 yıl içinde spontan kapanmaktadır (65,66). İşlem sonrası aritmi sıklığı artar ancak bu geçici bir durum olup, 6 hafta içinde geçer (67,68). Literatürde %1-5 oranında geçici AV bloklar bildirilmiştir (68,69).

2.13. Konjenital Kalp Hastalıklarında Pulmoner Komplikasyonlar ve Patofizyoloji

Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda kardiyak ve pulmoner patofizyolojiler birbiriyle yakından ilişkilidir. Bu da KKH olan hastaların yönetimini daha da zorlaştırır. Sağlıklı bir bireyde vücudun metabolik gereksinimleri karşılamak için kardiyak outputla uyumlu şekilde ventilasyon olmalıdır. Bu ilişki sadece hız olarak değil yeterlilik ve kapasite olarakta uyumu gerektirir. Kardiyovasküler sistemin konjenital anomalilerinde bu ilişki hemen her zaman bozulur (70,71). Bu koşullar altında sistemik ve/veya kan akımını kalbin arttırabilirliği sınırlıdır. Şant lezyonlarında arterial O₂ azalmış olabilir ve dokuların ihtiyacını karşılayamaz. Örneğin KKH solunum yolları üzerine yapısal etki ile doğrudan pulmoner komplikasyonları olabileceği gibi patofizyolojik mekanizmaları ile akciğerde sıvı oranını arttırmalarıyla önemli akciğer hastalıklarına yol açabilirler. Genellikle dolaşım bozukluğu primer solunum yolu hastalığını taklit eden belirti ve septomları oluşturabilir. İki sistem patolojilerinin sıklıkla birarada olması ve birbirlerini etkilemesi hastalarda tanı ve tedaviyi daha zor hale getirir (72,73). Konjenital kardiyovasküler kusurlar çok sık olduğu için solunum fonksiyon değişiklikleri de çeşitlidir. Ayrıca KKH'lı çocuklarda uzamış yatış süresi ve kardiyak onarımın gecikmesi gibi nedenlerle solunum yolu enfeksiyonları da dahil olmak üzere enfeksiyon riski büyük oranda artmıştır. Konjenital kalp hastalığının tedavi komplikasyonları olarak da solunum sistemi bozuklukları görebiliriz. Tüm bu bozuklukları sırasıyla incelersek;

2.13.1.1. Çocuklarda Hava Yolunun Anatomik Dış Bası ile Sıkışması

Bu KKH'nın çoğunlukla tanınmayan komplikasyonudur. Hışıltılı solunum, stridor, solunum sıkıntısı, apnesi veya siyanotik spell, atelektazisi olan infantlarda şüphelenmelidir. Bu patolojilere trakeomalaziler de eşlik edebilir.

Kalbin basısı siyanotik veya asiyanotik kalp hastalığında görülebilir. Sistemik ve pulmoner dolaşım arasında geçişe izin veren lezyonlar ve soldan sağa şanlı hastalıklar en sık KKH olarak sayılabilir. Bu ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD) ve patent duktus arteriosus (PDA) gibi benzer patofizyolojik kusurları içerdiği gibi tek ventrikül, aortopulmoner pencere yada trunkus arteriosus gibi daha karmaşık anatomileri de içerir. Bu lezyonlar oksijenize kanın akciğerlerden resirkülasyonu ve pulmoner vasküler yatakta konjesyon ile karakterizedir. Şant aşırı pulmoner kan akımına neden olur ve pulmoner venöz kanın geri dönüşü artar. Uzun dönem komplikasyonlar sol ventrikül disfonksiyonu ve havayolunun sıkışmasına neden olan sol atriyal ve sol ventriküler dilatasyonu içerir. Karina altındaki sol atriyum genişlemesi ana bronşa basıyla birlikte trakeal bifurkasyon açısının genişlemesine neden olabilir. Geniş sol-sağ şantlarda, mitral kapak darlığı veya yetersizliğinde atriyal genişleme görülebilir. Pulmoner arter ve sol atriyum genişlemesi sol bronş basısına neden olabilir (74). Altta yatan kalp hastalığına bağlı masif kardiyomegali sol ana bronşu sıkıştırabilir ve bazı vakalarda akciğer sol alt lob atelektazisi gelişebilir.

2.13.1.2. Solunum Yollarında Kardiyovasküler Bası Tedavisi

İnfanlarda dış basıya bağlı hava yolu kartilajının hasarıyla oluşan sekonder malaziler çok erken bebeklikte ortaya çıkar ve yavaşça düzelir (75). Erken düzeltme daha normal bir trakeal büyüme sağlar (76,77). Bası ile ilgili KKH vakalarında kardiyak anomali tamiri ve hava yolu tıkanıklığını giderebilmek için eş zamanlı ameliyatlar gerekebilir. Cerrahi onarım semptomatik vasküler ring olan tüm vakalarda endikedir. Trakeadaki bölgesel tıkanıklıklar reanastomoza gidebilir ve uzun kademeli damarlarda trakeoplasti gerekebilir.

2.13.2. Pulmoner Ödem

2.13.2.1. Pulmoner Ödem Patofizyolojisi

Pulmoner ödem Starling Kuvvetlerinde bozulmayla gelişir. Bu kuvvetler suyun kapillerler ve alveoller arasındaki geçişini düzenler. Pulmoner kapillerdeki artmış hidrostatik güçler sıvının kapiller damar dışına çıkışına neden olur. Bu basınç elektron mikroskobunda görülebilen kapiller mebran bütünlüğünün bozulması ile sonuçlanır (78). Sonuç olarak su intersitisyum ve alveollerde birikir. Pulmoner ödeme neden olur. Pulmoner ödem alveolleri unstabil yapar ve akciğer kompliansının azalmasıyla akciğerleri sert bir hale getirir. Sert akciğer yeterli ventilasyonu sağlamak için gereken solunum işini arttırır. Tıkanık peribronşial damarlar veya bronş duvarı ve peribronşial ödem nedeniyle küçük parankimal hava yollarında sıkışma vardır. Bu da wheezinge neden olur. Buna kardiyak astım da denir. Pulmoner ödem ve ona bağlı mekanik bozukluk gaz değişimini bozarak hipoksiye neden olur. Bu hastalığın ağırlığına göre ciddi hipoksiden doku düzeyinde hipoksiye kadar değişebilir (79-81). Pulmoner ödem birçok kardiyovasküler hastalığın sonucu olarak gelişebilir (Tablo 2). Pulmoner venlerin obstrüksiyonu kapiller basıncı arttırır ve transuda karakterinde sıvıya neden olur. ASD gibi artmış sağ atriyal basınca neden olan hastalıklarda sıvı retansiyonu ve sık plörezi sonucunda pulmoner lenfatik drenaj bozulabilir (82,83). Ayrıca soldan sağa şanlı hastalıklar akciğerde sıvı retansiyonuna neden olur.

Tablo 2. Pulmoner Ödeme Neden Olabilen Kardiyak Hastalıklar

Pulmoner venöz hipertansiyona bağlı	Pulmoner venooklüzif hastalık
	Pulmoner ven stenozu
	Supramitral ring
	Sol ventrikül disfonksiyonu
	Büyük arter transpozisyonu
	Hipoplastik sol kalp
Lenfatik drenajın azalmasına bağlı	Lenfanjektaziler
	Süperior vena kava sendromu
	Tek ventrikül anomalisi
	Triküspit stenozu
	Sağ ventrikül disfonksiyonu
	Sağ ventrikül çıkış obstrüksiyonları
Soldan sağa şanta bağlı	ASD
	VSD
	PDA
	Kısmi anormal pulmoner venöz dönüş
	Sistemik arteriyovenöz malformasyonlar
	Cerrahi şantlar dahil aortopulmoner şant

2.13.2.2. Pulmoner Ödemde Akciğer Fonksiyonları

Son yapılan çalışmalar göstermiştir ki akciğer ödeminin erken evrelerinde bile perivasküler birikim ve negatif etkilerle akciğer kompliansı azalmıştır (84). Spirometri interstisyel ödemde havayolu basısına bağlı obstrüktif patern gösterebilir. Pulmoner ödem devam eder ve akciğer katılaşırsa restriktif patern oluşur. Pulmoner ödemli hastalarda total akciğer kapasitesi ve karbonmonoksit difüzyon kapasitesi önemli ölçüde azalmıştır.

2.13.2.3. Pulmoner Ödem Tedavisi

Tedavi pulmoner venöz veya lenfatik tıkanıkları açma, şantları ortadan kaldırma ve primer kardiyovasküler sorunu çözmeye yönelik olmalıdır. Diüretik tedavi cerrahi veya anjiyografi mümkün olana kadar etkilidir. Kardiyak astım gibi küçük solunum yolu etkilenmelerinde diürezin yanısıra inhale bronkodilatör tedavi yapılabilir.

2.13.3. Pulmoner Enfeksiyon

2.13.3.1. Pulmoner Enfeksiyon Patofizyolojisi

Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda solunum yolu enfeksiyonu; solunum yetmezliği, uzamış mekanik ventilasyon ve yatış dahil olmak üzere önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir (85). Bu hastalarda sık solunum yolu enfeksiyonuna neden olan birçok faktör mevcuttur. Bunlar malnutrisyon, aspirasyon, uzamış trakeal entübasyon ve/veya mekanik ventilasyon, antiasid kullanımı (gastrik pH'ı bozar, orofaringeal ve trakeal kolonizasyona neden olur), intestinal ve respiratuar florayı bozan sık geniş spektrumlu antibiyotik kullanımıdır. Respiratuar sinsityal virüs (RSV), human metapeunomo virüs ve influenza sık görülen etkenlerdir. İki yaşın altında 2613 KKH'lı çocukla yapılan bir çalışmada hastanede yatışın en sık sebebi bronşiolit olmuştur (%54,1). RSV en sık tanımlanan ajan olmuştur (86). Yeterli RSV profilaksisi alan çocukların yatış oranlarında %58,2'lik azalma görülmüştür. Semptomatik RSV enfeksiyonu sırasında yapılan düzeltici kalp operasyonu özellikle pulmoner hipertansiyon başta olmak üzere postoperatif komplikasyon açısından yüksek risklidir

(87). Semptomatik enfeksiyon dönemindeki hastalarada enfeksiyon geçene kadar medikal tedavi yapılması erken cerrahiden daha yararlı bulunmuştur.

2.13.3.2. Nazokomiyal Pnömoni

Kardiyak girişim sonrası çocuklardaki nazokomiyal pnömoni insidansı %9,6 ile %21,5 arasındadır (88,89). Birçok çalışmada nazokomiyal pnömonide en sık gram negatif basiller gösterilmiştir. Pseudomonas aeruginosa ve klebsiella pneumonia'yı candida albicans takip eder (88). Candida sıklıkla uzun süre yoğun bakım ünitesinde kalışlarda ve önceki antibiyotik tedavisi sonrasında görülür. Öncelikle 3.kuşak sefalosporinler gibi geniş spektrumlu antibiyotiklerin kullanılması, dirençli gram negatif basiller için bir risk faktörü olarak kabul edilmiştir (90). Ancak akılcı antibiyotik kullanımı yoğun bakım ünitesinde kalışı ve mortaliteyi azaltır.

2.13.4. Atelektazi

Konjenital kalp hastalıklı çocuklarda atelektazi; dış bası yapan vasküler ve kardiyak malformasyonlara, pulmoner ödemdeki restriktif defekte veya altta yatan solunum yolu enfeksiyonuna bağlı olabilir. Hastalarada atelektazi gelişmesine neden olabilecek birçok postoperatif faktörlerde bulunmaktadır (91). Bunlar immobilizasyon, öksürük supresyonu, mukus tıkaçı, ağrı nedeniyle hipoventilasyon ve sedasyon olarak sayılabilir. Konjenital kalp hastalıklı hastaların büyük çoğunluğunu oluşturan yenidoğanlar alveolar kollaps açısından özellikle duyarlıdır. Çünkü yenidoğanların havayolu boyutu küçüktür ve interalveolar gözeneklerin sayısı azdır. Atelektazi akciğer kompliansını azaltır, solunum işini arttırır, ventilasyon/perfüzyon oranını bozar ve hipoksiye neden olur.

2.13.5. Koagülasyon Bozuklukları

2.13.5.1. Pulmoner Hemoraji

Eisenmenger sendromu veya ağır pulmoner hipertansiyonu olan KKH'lı çocuklarda görülen pulmoner hemoraji tromboz kaskadının ve kanama diatezinin paradoksal bir hal almasıyla ilişkilidir. Şiddetli pulmoner hipertansiyon varlığında

gelişen pulmoner hemoraji yaşamı tehdit eder. Hemoptizi kendini sınırlasa bile kanamalı hastaların %11-%30'unda ölüm nedeni olarak bildirilmiştir (92,93). Şu unutulmamalıdır ki pulmoner kanama genellikle 72 saat içinde göğüs grafisinde temizlenir. Bu nedenle enfeksiyöz konsolidasyondan ayırt edilebilir.

2.13.5.2. Pulmoner Emboli

Pulmoner emboli nadir ama ölümcül bir komplikasyondur (94). Cerrahi girişimlerden sonra pulmoner kan akımı pasif ve yavaştır. Hipoksi, yabancı maddelerin implantasyonu ve hızlı kan akışını içeren lezyonlar tüm endokardit ve tromboembolik komplikasyonlar için risk faktörleridir. Sistemik pulmoner şant enfeksiyonu (aortopulmoner ve ventrikülopulmoner şant) septik emboli üretebilir (95).

2.13.6. Pulmoner Hipertansiyon

2.13.6.1. Pulmoner Hipertansiyonun Nedenleri ve Patofizyolojisi

Pulmoner hipertansiyonun etyolojisinde birçok farklı neden yatar. Bunlardan birincisi idiyopatik pulmoner hipertansiyondur. Nedeni bilinmez ve genelde yetişkinlerde görülür. İkincisi kalıtsal pulmoner hipertansiyon hastalığıdır. Önceden ailesel olarakta anılan bu grupta sporadik birçok vakanın görülmesi nedeniyle Avrupa Kardiyoloji Derneği (ESC) ve Avrupa Solunum Derneği (ERS)'nin ortak yayınladıkları son pulmoner hipertansiyon tanı ve tedavi klavuzunda adı kalıtsal pulmoner hipertansiyon olarak değiştirilmiştir. BMPR2, ALK1 mutasyonları tanımlanmakla beraber henüz tanımlanamayan mutasyonlar olduğu da bilinmektedir. Diğer bir neden akciğerdeki kan volümünü arttırarak hiperkinetik pulmoner hipertansiyon yapan geniş soldan sağa şanlı kardiyak lezyonlardır (VSD, PDA, ASD, endokardiyal yastık defektleri). Yaygın pnömoni, akciğer hipoplazisi, pulmoner displazi gibi alveoler hipoksiye neden olan pulmoner parankim hastalıkları diğer bir nedendir. Bazı hastalıklar da pulmoner dolaşımın önündeki yükü arttırarak pulmoner venöz hipertansiyona neden olur. Bunlar; mitral darlık, obstrüksiyonlu total anormal venöz dönüş anomalisi, aort darlığı, aort koartasyonu ve konjestif kalp yetmezliğidir. Çok nadir görülen doğuştan pulmoner venöz darlıklar çocukluk çağında pulmoner hipertansiyon yapar ve tedavi edilemezler (1, 13, 14, 126).

Geniş bir kalp ve akciğer hastalık spektrumu pulmoner hipertansiyon gelişmesine yol açabilir (75). Pulmoner hipertansiyonlu çocuklarda hiperkarbi, asidoz ve hipoksi gibi uyaranlara yanıt olarak pulmoner vasküler dirençte hızlı bir artış olan pulmoner hipertansif krizler gelişir. Eğer pulmoner vasküler direnç artışı ile pulmoner arter basıncı sistemik kan basıncını aşarsa sağ ventrikül diastolik ve sistolik fonksiyonları bozulur. Akut sağ ventrikül yetmezliği gelişebilir. Aritmi, senkop ve ölüm görülebilir.

2.13.6.2. Pulmoner Hipertansiyonun Kliniği

Pulmoner hipertansiyonun klinik belirtileri dispne, kilo kaybı, solukluk veya bayılma gibi nonspesifiktir. Göğüs ağrısı, çarpıntı gibi kardiyak septomların varlığında pulmoner hipertansiyondan şüphelenmelidir. Bu klinik bulgu hepatomegali ve venöz staz gibi diğer bulgularla birlikte klinisyeni pulmoner hipertansiyon açısından uyarmalıdır. Klinisyen ventriküler disfonksiyon göstergesi olan brain type natriüretik peptid (BNP)'i kontrol etmelidir (96). Daha geniş değerlendirme için pediatrik kardiyologtan konsültasyon istenmelidir.

2.13.6.3. Pulmoner Hipertansiyonun Tedavisi

Pulmoner hipertansiyonun tedavisi pulmoner kapasiteyi arttırmaya, pulmoner vasküler direnci azaltmaya ve sağ ventrikül afterload düşürmeye yönelik olmalıdır. Pulmoner hipertansiyonun altında yatan asidoz, hipoksi varsa ve tedavi edilmezse bu, pulmoner vasküler rezistansın daha da artmasına ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğuna neden olur.

Kalsiyum kanal blokörleri, prostanoidler, endotelin antagonistleri ve fosfodiesteraz inhibitörleri gibi selektif pulmoner vazodilatatör ilaçlar pulmoner hipertansiyonda primer ilaçlardır (97). Pulmoner hipertansiyonun pulmoner ven stenozu, pulmonervenookluzif hastalık gibi obstrüksiyondan kaynaklandığı durumlarda dikkatli olunması tavsiye edilir. Akut yaşamı tehdit eden pulmoner ödem gibi durumlarda pulmoner vazodilatatörlerin kullanımı tıkanıklığın giderilmesinden önce gelir (98). Ek olarak alveoler kapiller displazi veya kapiller hemanjiomatozis gibi geri dönüşümü olmayan kapiller obstrüksiyon akut akciğer ödemiyle sonuçlanır. Bu durumlardaki pulmoner hipertansiyonun tanınması önemlidir. Sıvı bolusu sol ventrikül

performansını ve kan basıncını arttırmayarak aksine sağ ventrikül fonksiyonlarını daha da bozar.

Ventilasyon stratejileri akciğer hacmini ve pulmoner yatağın kapasitesini arttırmaya yöneliktir. Gastroözefagial reflü ve tekrarlayan aspirasyon varsa tesbit edilmesi ve etkili şekilde tedavi edilmesi gereken önemli faktörlerdir.

2.13.7. Solunum Sistemini Etkileyen Cerrahi Travmalar

Konjenital kalp hastalığında cerrahi tedavinin avantajlarına rağmen çevre yapılarıdaki yaralanma ve stenozlar önemli bir risk olmaya devam etmektedir. Konjenital kalp hastalıkları cerrahisi pediatrik hasta grubunda şilotoraksın en sık 3. nedenidir (99). Çalışmalarda KKH'ları cerrahisi sırasında frenik sinir hasarına bağlı diyafragma paralizi insidansı %10'un üzerindedir (100-102). Erken dönemde cerrahi komplikasyonlar açısından monitörize edilmeli ve yakından izlenmelidir (91).

2.14. Pulmoner Sistemin Objektif Değerlendirmesi; Solunum Fonksiyon Testleri (SFT)

Solunum fonksiyon testleri (SFT) tanı ve tedavide yaygın olarak kullanılan bir labaratuvar yöntemidir. Kişinin aldığı ve çıkardığı hava volümünün zamanın bir fonksiyonu olarak tanımladığı fizyolojik bir testtir. Solunum sisteminin ventilasyon, diffüzyon ve mekanik özelliklerinin incelenmesinde kullanılan objektif bir yöntemdir (108). Hem statik hem de dinamik ventilasyon değerleri ölçülür.

2.14.1. Statik Ventilasyon Ölçüm Değerleri

TV (Tidal volüm; soluk hacmi): İnspirasyon ve ekspirasyon sırasında alınan veya verilen hava miktarıdır; 0,4-1,0 lt. arasında değişir.

IRV (İnspirasyon rezerv volümü; İnspirasyon yedek hacmi): Normal inspirasyon yaptıktan sonra, derin bir soluk alımı ile akciğerlere giren hava miktarıdır. 2,5-3,5 lt arasındadır.

ERV (Ekspirasyon rezerv volümü; ekspirasyon yedek hacmi): Normal soluk vermeden sonra derin bir ekspirasyon ile akciğerlerden çıkartılabilen hava miktarıdır. Ortalama 1,0-1,5 lt. arasındadır.

RV (Rezidüel volüm): Zorlu bir ekspirasyondan sonra akciğerlerde kalan hava miktarıdır ve 1.0-1.4 lt. arasında değişebilir. Rezidüel hacmin önemli bir fonksiyonu vardır. Kan ve alveoller arasındaki gaz alışverişinin kesintisiz olarak devamına olanak sağlar.

TLC (Total lung capacity; Total akciğer kapasitesi): Rezidüel akciğer volümü + Vital kapasite TLC'yi verir.

2.14.2. Dinamik Ventilasyon Ölçüm Değerleri

Akciğerlere giren ve çıkan havanın yeteri kadar hızlı hareket edebilmesi önemlidir ve bir kişinin fiziksel kapasitesinin üzerinde belirleyici role sahiptir. Havanın seyir hızı hava yolunun, direncine göre değişir. Bu yol üzerindeki tıkanıklıklar, göğüs ve akciğer dokularının direnci dinamik ölçümleri etkiler.

FVC (Forced vital capacity; Zorlu vital kapasite): Maksimum inspirasyonun ardından, maksimum bir ekspirasyon yapıldığında, akciğerlere giren ve çıkan havanın toplam miktarıdır.

FEV1 (Birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi): İlk bir saniyede çıkarılabilen zorlu hacimdir. Akciğer fonksiyonlarının ölçülmesinde en sık kullanılan değerdir. Egzersiz öncesine göre egzersiz sonrasında FEV1'de oluşacak %10'luk bir azalma EİB'yi (Exercise-induced bronchospasm) gösterir.

FEV1/FVC: Bir saniyede yapılabilen ekspirasyonun yüzdesidir. Normalde %80-90 kadardır. Obstrüktif akciğer hastalıklarında %70'in altına iner.

FEF (MEF) 25-75: FVC'nin orta yarısı sırasında oluşan ortalama zorlu ekspirasyon akımı olarak tanımlanır.

PEFR (Peak expiratory flow rate; Tepe ekspiratuvar akım hızı): FVC manevrası sırasında çıkarılabilen en yüksek akımı gösterir.

MVV (Maksimal volunter –istemli– ventilasyon): Birim zamanda atmosfer ile akciğerler arasında değiştirilebilen maksimum hava miktarının ölçülmesidir. Bu genellikle 15 saniye için ölçülür(109-114).

2.15. Konjenital Kalp Hastalıklarında Pulmoner Komplikasyonların Fiziksel Bulguları ve Solunum Fonksiyon Testi ile Değerlendirilmesi

Birçok KKH'lı vakada cerrahi onarım öncesi ve sonrası en çok rastlanan bulgu restriktif akciğer paternidir (103-105). Ama obstrüktif patern ve difüzyon defektleri altta yatan patolojiye göre değişebilir. 52 hastanın 10 yıllık izlemini kapsayan 1 çalışmada hastaların %58'inde FVC, FEV1 ve FEV1/FVC değerlerinin azaldığı restriktif patern olduğu gösterilmiştir (104). Bu anormallik KKH'nın yapısından kaynaklanan intrinsik nedenlerle olabileceği gibi cerrahi tedavi prosedürlerinden de olabilir. Potansiyel iatrojenik nedenler diyafragma paralizi, sternotomiye bağlı gelişen restriktif toraks boşluğu ve respiratuar kas zayıflığı olarak sayılabilir. Atriyal septal defekt onarımı geçiren 46 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada FVC ve FEV1 değerleri cerrahi işlem geçirenlerde transkateter tedavi uygulanan çocuklara göre daha düşük bulunmuştur (10). Bu durum müdahalelerin kendisinin de akciğer fonksiyonu üzerine beklenmedik olumsuz etkisi olabileceğini düşündürmektedir. Bu yüzden tüm potansiyel tedaviler dikkatlice düşünülmelidir.

Konjenital kalp hastalığının erken düzeltilmesi akciğer fonksiyonu ve egzersiz kapasitesinin düzelmesiyle doğrudan ilişkilidir (10, 104, 106).

Bir klinisyenin bakış açısıyla KKH'nın respiratuar komplikasyonları bazı fiziksel bulgular ile karakterizedir. Sıklıkla yeterli ventilasyonu sağlamak için respiratuar sistem çalışmasını arttırır. Respiratuar sistemin çalışmasındaki artıştan aslında kardiyovasküler anomalilere bağlı mekanik nedenler sorumludur.

Geniş soldan sağa şanlı veya sol ventrikül obstrüksiyonlu hastada pulmoner ödem gelişir. Sonuç olarak ventilasyon sırasında akciğerlerin genişlemesini sağlamak için respiratuar kasların çalışma gücü artar. Bu koşullar altında interkostal ve subkostal çekilmeler gelişerek solunum hızlı ve yüzeysel olur. Ayrıca hastalarda ekspiryum sonunda epiglottis kapanarak akciğer hacmini korumaya çalışır. Şiddetli pulmoner ödem, inflamasyon veya enfeksiyonda burun kanadı solunumu ve inleme gibi ilave bulgular olabilir. Hava yolu tıkanıklığı baskın semptom olduğunda hemen her zaman tıkanıklık intratorasiktir ve soluk verme sırasında şiddetlenir. Bu yüzden genişlemiş damarlar veya kalp odacıklarının trakeaya, büyük bronşlara bası yaptığı veya ödem yüzünden küçük havayollarının daralması olan çocuklarda solunum paterni daha yavaş ve derin olma eğilimindedir. Damar anomalisinden kaynaklanan bası ile olan şiddetli hava yolu obstrüksiyonunda inspiratuar stridor görülür. Bu tıkanıklığın sabit olduğunu gösterir (70).

3.GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışmaya Ocak 2011 ile Kasım 2013 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalına başvuran ve sekundum ASD saptanan, ASD'si transkateter yolla kapatılması uygun görülen 5 - 18 yaş arasında 17 olgu alındı. Kontrol grubu olarak herhangi bir nedenle pediatri bölümümüze başvuran sağlıklı, akciğer ve kalp sorunu olmayan boy, yaş, cinsiyet olarak çalışma grubuyla aynı demografik özelliklere sahip 20 çocuk alındı. Çalışma prospektif olarak yürütüldü. Çalışma öncesi İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan onay alındı (Onay no 2013102).

Hasta ve kontrol grubunda yer alan çocukların öyküleri alındıktan sonra fizik muayeneleri yapıldı. Hasta ve kontrol grubunda yer alan çocukların vital bulguları, kan basınçları ve oksijen saturasyonları ve EKG'leri değerlendirildikten sonra ekokardiyografik incelemeleri yapıldı.

Hastaların genel durumları, yaş ve kiloları, ASD'ye bağlı klinik septomlarının varlığı, ASD çapları, yeterli rim olup olmaması, defektlerinin atriyoventriküler kapaklardan, VCS, VCI, koroner sinüs ve pulmoner ven ostiyumlarından uzaklıkları çocuk kardiyoloji uzmanı tarafından değerlendirilerek, ASD'nin perkutan transkateter yolla kapatılmasına veya cerrahi yolla onarımına karar verildi. 20 hastanın 17 tanesi transkateter yolla kapatmaya uygun bulundu. 3 hastada ise cerrahi yolla ASD kapatılmasına karar verildiği için çalışmadan çıkarıldı. Kliniğimizde hastalara ve ebeveynlerine işlemle ilgili ayrıntılı bilgi verilerek aydınlatılmış onamları alındı.

Hasta ve kontrol grubundaki çocuklara çalışma için ailelerinin onamları alındıktan sonra solunum fonksiyon testi uygulandı. Solunum fonksiyon testi için olgular sandalyeye dik bir şekilde oturtulup burun delikleri mandal ile kapatıldı.

Solunum fonksiyon ölçümleri ZAN100 USB Betteflow spirometri ile yapıldı. Ölçümü yapılacak hastalara iki kez normal nefes alıp vermeleri, sonra derin bir nefes alıp ardından kuvvetle nefes vermesi söylendi. Bu uygulama sonunda çıkan değerler kaydedildi.

Çalışmaya alınma kriterleri: Defektin sekundum ASD tipinde, defekt çapının kapatılmayı gerektirecek büyüklükte, hasta yaşının mümkünse 5'in üzerinde, cihaz taşıyıcı sistemine uygun kılıfın yerleştirilebilmesi açısından vücut ağırlığının 8 kg'ın üzerinde olması, hastanın solunum fonksiyon testine uyum sağlayabilmesi kriterlerine uygun olgular çalışmaya alındı.

Çalışmadan dışlanma kriterleri: Cerrahi yolla kapatılması gereken ASD'li hastalar, kardiyak cerrahi gerektirecek bir başka konjenital kardiyak anomaliye sahip olan olgular, ciddi pulmoner hipertansiyonu olanlar, sistemik veya lokal herhangi bir enfeksiyonu olan olgular, kanama bozukluğu, tedavi edilmemiş ülser gibi aspirin tedavisi için bir kontrendikasyonu olan olgular, kateterizasyon veya cerrahi için uygun olmayan diğer durumlar ve uygun ölçüde olmayan (çok büyük defektler) defektli olgular, astım öyküsü olan hastalar, son iki hafta içinde alt solunum yolu hastalığı geçirenler, geçirilmiş toraks cerrahisi, göğüs duvarı anomalisi olanlar, ek konjenital kalp hastalığı olan olgular, solunum fonksiyon testine uyum sağlayamayan olgular, takibe gelmeyen olgularla bu çalışmaya katılmayı reddeden olgular çalışmaya alınmadı.

Perkütan ASD kapatmaya uygun olarak değerlendirilen tüm hastaların; tam kan, rutin biyokimya, koagülasyon testleri çalışılıp, akciğer grafileri ve EKG'leri çekildi. Pediatrik kardiyolog tarafından işlemden üç gün önce tüm bu tetkikler değerlendirildi. Transkateter ASD kapatma işlemi öncesinde tüm hastalara SFT yapıldı. Bu uygulama sonunda çıkan değerler kaydedildi. Hasta ASD kapatma işlemi sırasında genel anestezi alımı için anestezi polikliğine yönlendirildi. Anestezi onamları alındı.

Atriyal septal defekt kapatma işlemi genel anestezi altında, floroskopi ve TEE eşliğinde yapıldı. Tüm hastalarda transkateter ASD kapatma işlemi için ADO (Amplatzer septal occluder – St. Jude Medical Plymouth/USA) cihazı kullanıldı.

Transkateter ASD kapatma işlemi sırasında pulmoner arter basıncını ölçmek ve sol-sağ şant miktarı ile pulmoner vasküler rezistansı hesaplamak için sol ve sağ kalp kateterizasyonu yapıldı. Ortalama pulmoner arter basıncı, sağ ventrikül sistolik basıncı kaydedildi. Boyut, lokalizasyon ve ASD yi çevreleyen dokularla bağlantılar transözefagial ekokardiyografi (TEE) ile değerlendirildi. Pulmoner akım/sistemik akım

(Qp/Qs) oranları Fick prensiplerine göre oksimetri ile hesaplandı. Bunun için VCS, pulmoner arter, pulmoner ven ve femoral arterden parsiyel oksijen basıncı ve oksijen saturasyon ölçümü için kan gazı örnekleri alındı.

Tüm hastalar aritmi açısından bir gece takip edildi. Ertesi gün taburcu edilmeden önce kontrol EKG'leri, akciğer grafileri değerlendirilip, cihazdan kaçak olup olmadığı, cihazın pozisyonu ve olası komplikasyonlar açısından ekokardiyografik incelemeleri yapıldı. Hastalara enfektif endokardit profilaksisi anlatılıp, 6 ay oral 3-5 mg/kg'dan (maksimum 150 mg/gün) asetil salisilik asit dozu reçete edilerek, 1. ve 3. ay kontrolleri planlandı.

Transkateter ASD kapatılmasına uygun bulunmayan 3 olgu cerrahi kapatma açısından değerlendirilmek üzere İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi Kalp ve Damar Cerrahisi bölümüne yönlendirildi. Her 3 olgu da cerrahi kapatma için uygun görüldü. Hastaların defektleri başarılı şekilde merkezimiz Kalp ve Damar Cerrahisi tarafından kapatıldı.

Transkateter yolla ASD'si kapatılan hastaların kontrolleri merkezimiz Pediatrik Kardiyoloji Polikliniğinde gerçekleştirildi. Üçüncü aydaki kontrollerinde hastalara uygun yöntemlerle tekrar SFT uygulandı. Hastaların transkateter ASD kapatma işlemi öncesi elde edilen SFT değerleri kontrol grubuyla ve 3. ay kontrol değerleri ile karşılaştırıldı.

İstatiksel Değerlendirme

Araştırma verilerimizin istatistiksel değerlendirmesinde SPSS (SPSS for Windows, Version 17.0, SPSS Inc, Chicago, IL, United States) kullanıldı. Nicel değişkenlere ilişkin veriler ortalama±standart deviasyon(SD) ve ortanca (min-max) ile; nitel değişkenlere ilişkin veriler sayı ve yüzde ile sunuldu. Nicel değişkenler Shapiro Wilk Normallik Testi ile test edildi. Araştırmamızda gruplar arası karşılaştırmalarda Unpaired T Testi, Mann Whitney U Testi ve Pearson Ki Kare Analizi kullanıldı. Grup içi değişmelerin incelenmesinde Paired T Testi ve Wilcoxon Testi uygulandı. $P < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

Çalışmaya sekundum ASD'si transkateter yöntemi ile kapatılan 17 hasta çocuk alındı. ASD'li hastaların 11'i (%64,7) kız, 6'sı (%35,3) erkek hastaydı. Hastalar SFT'ye uyum sağlayabilecek şekilde 5 - 18 yaş arasından seçildi. 12 tanesi (%70) 5-10 yaş, 5 tanesi (%30) 10-18 yaş aralığındaydı. Kontrol grubu olarak yaş ve cinsiyet açısından hasta grubuyla uyumlu 20 sağlıklı çocuk alındı.

Tablo 3. ASD'li Olguların Yaş ve Cinsiyet Dağılımı (n=17)

Yaş grubu	Cinsiyet		Toplam n (%)
	Kız n (%)	Erkek n (%)	
5-10 yaş	8 (46,6)	4 (23,4)	12 (70)
11-18 yaş	3 (18)	2 (12)	5 (30)
Total	11 (64,7)	6 (35,3)	17 (100)
Mean±SD, yıl			9,47±3,59

Sağlıklı çocukların 11'i (%55) kız, 9'u (%45) erkek cinsiyetti. Gruptaki olguların 11'i (%70) 5-10 yaş, 9'u (%30) 10-18 yaş aralığındaydı. Çalışmada ASD'li hastalar grup 1, sağlıklı çocuklar grup 2 olarak adlandırıldı.

Tablo 4. Kontrol Grubu Yaş ve Cinsiyet Dağılımı (n=20)

Yaş grubu	Cinsiyet		Toplam n (%)
	Kız n (%)	Erkek n (%)	
5-10 yaş	6 (30)	5 (25)	11 (55)
11-18 yaş	5 (25)	4 (20)	9 (45)
Toplam	11 (55)	9 (45)	20 (100)
Mean±SD, yıl			10,95±2,81

Atriyal septal defektli hastaların yaş ortalaması $9,47 \pm 3,59$ 'du. Kontrol grubundaki olguların yaş ortalaması $10,95 \pm 2,81$ 'di. Grup 1 ve grup 2 arasında yaş ve cinsiyet yönünden istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p > 0,05$).

Hastaların klinik bulguları değerlendirildiğinde; Hastalardan 16 tanesi dış merkezlerden üfürüm nedeniyle tarafımıza gönderilmişlerdi. Bir tanesi ise çabuk yorulma şikayetiyle Merkezimiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları genel pediatri bölümüne başvurmuştu. Hastaların şikayetleri sorgulandığında 2 (%11,7) tanesinde nefes darlığı, 3 (%17,6) tanesinde ekzersiz intoleransı, 12 (%70,5) tanesinde çabuk yorulma şikayeti mevcuttu. Hiçbir hastada öksürük yakınması yoktu. Fizik muayenede 13 hastada (%76) pulmoner odakta daha iyi duyulan, şiddeti 2/6 - 3/6 arasında değişen, sistolik üfürüm mevcuttu. Bu hastalarda S2 sabit çift duyuluyordu. 4 hastada (%24) ise belirgin bir üfürüm yoktu. Saturasyonları ve nabızları normal sınırlardaydı. Hastaların ekokardiyografik incelemeleri değerlendirildiğinde ASD'lerin dört boşluk ortalama çapı $12,76 \pm 5$ mm, bikaval ölçümde ortalama çapı $12,35 \pm 6,1$ mm, ortalama aortik çap $10,82 \pm 4,69$ mm olarak ölçüldü.

İşlem sırasında yapılan transözofageal ekokardiyografik incelemede ölçülen dört boşluk çap ortalaması $12,64 \pm 6,42$ mm, bikaval çap ortalaması $13,23 \pm 6,24$ mm, aortik çap ortalaması $11,88 \pm 5,80$ mm olarak bulundu. Hastaların işlem sırasında ölçülen pulmoner ve sistemik kan akım oranı ortalama $2,04 \pm 0,79$ 'du. Defektin kapatılması için kullanılan cihazların ortalama çapı $16,29 \pm 6,41$ mm idi.

Tablo 5: Grup 1 ASD Verileri

	Ortalama $\pm$ Standart Sapma
ASD çapı (TEE), mm	$12,64 \pm 6,42$
Qp/Qs	$2,04 \pm 0,79$
Cihaz çapı, mm	$16,29 \pm 6,41$
Cihaz/ASD çapı	$1,35 \pm 0,22$

Atriyal septal defektli hastalara transkateter ASD kapatılmasından önce yapılan SFT değerlendirilmesinde ortalama zorlu vital kapasite (FVC) $\%71,29 \pm 22,15$; ortalama birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi (FEV1) $\%79,17 \pm 25,41$; ortalama FEV1/FVC $109,35 \pm 9,27$; ortalama tepe ekspiratuvar akım hızı (PEF) $\%80,47 \pm 18,82$ ve FVC'nin ortasında oluşan ortalama zorlu ekspirasyon (MEF25-75) $\%99,76 \pm 33,48$ 'di.

Atriyal septal defektli hastaların ASD kapatılmadan önceki SFT değerleri ile sağlıklı grubun SFT değerleri karşılaştırıldığında FVC ve FEV1 değerleri ASD'li

hastalarda istatistiksel olarak anlamlı düşük bulundu ($p<0,05$). FEV1/FVC, PEF ve MEF 25-75 değerlerinde de düşüklük olmakla beraber bu düşüklük istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

Tablo 6: ASD'li Hasta Grubu ile Kontrol Grubu Yaş ve SFT Değerlerinin Karşılaştırılması

	Hasta Grup n:17 mean±SD	Kontrol Grubu n: 20 mean±SD	p değeri
Yaş(yıl),	9,47±3,5	10,95±2,85	0,33
FVC(%),	71,29±22,1	83,95±12,6	0,001
FEV1(%),	79,17±25,4	95,6±14	0,001
PEF(%),	80,47±18,8	88,20±12,1	0,11
MEF 25-75(%),	99,76±33,4	113,05±24	0,47
FEV1/FVC,median (min-max)	111 Min 80 Max 117	115 Min 95 Max 117	0,28

Hastaların transkateter ASD kapatılmasından 3 ay sonra yapılan kontrol SFT'leri değerlendirildiğinde; hastaların FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı ($p<0,05$). FEV1/FVC ve PEF değerlerinde artış bulunmakla beraber bu artış istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

Tablo 7: ASD'li Hasta Grubunun ASD Kapatma Öncesi ve Sonrasındaki SFT Verilerinin Karşılaştırılması

	ASD kapatılmadan önce	ASD kapatıldıktan 3 ay sonra	p değeri
FVC(%), mean±SD	71,29±22,1	84,05±11,4	0,010
FEV1(%), mean±SD	79,17±25,4	95,35±12,8	0,005
PEF(%), mean±SD	80,47±18,8	91,11±14,8	0,070
MEF 25-75(%), mean±SD	99,76±33,4	120±19,7	0,010
FEV1/FVC,median (min-max)	111 Min 80 Max 117	113 Min 107 Max 116	0,093

5.TARTIŞMA

Doğumda en sık saptanan doğumsal anomalilerin başında konjenital kalp hastalıkları gelmekte olup canlı doğumların %0.8-10'unda konjenital kalp anomalileri saptanmaktadır. Konjenital kalp hastalıkları; soldan sağa şanlı kalp hastalıkları, obstrüktif kalp hastalıkları ve siyanotik kalp hastalıkları olmak üzere başlıca 3 gruba ayrılır. Bunlardan soldan sağa şanlı kalp hastalıkları; kalpte soldan sağa şanta olanak sağlayan hastalıklar grubunu tanımlar.

Bu hastalık grubu içinde atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriozus (PDA), atriyoventriküler septal defekt (AVSD) yer alır. Bunlardan en sık görüleni VSD'dir. Konjenital kalp hastalıkları içinde %25-30 oranında görülür. Atriyal septal defekt %6-8, PDA %6-8, AVSD %4-5 oranlarında görülürler. Patent duktus arteriosusun prematüre bebeklerde ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde görülme sıklığı %80'e ulaşır.

Bu hastalık grubundan atriyal septal defekt (ASD), çocuklarda konjenital kalp hastalıkları arasında sık olarak görülür. Atriyal septal defekt tanım olarak, atriyal septumun herhangi bir bölgesinde, sol ve sağ atriyumlar arasında anormal şanta izin veren, iki atriyumun birbiriyle bağlantılı olması şeklinde tanımlanan bir defektir (13). Kızlarda erkeklerden iki kat daha fazla görülür. Defektin lokalizasyonuna göre "Sekundum atriyal septal defekt"(fossa ovalis defekti), "Ostium primum tip atriyal septal defekt", "Sinüs venozus tip atriyal septal defekt" ve "koroner sinüs tipi atriyal septal defekt" olmak üzere dört farklı çeşidi vardır (13). Sekundum atriyal septal defekt ASD'nin en sık tipidir. Tüm ASD'lerin %50-70'ini oluşturur (14). Bu defekt fossa ovalis bölgesinde bulunur. İzole ostium primum tip atriyal septal defekt tüm ASD'lerin yaklaşık %15'inde görülür. Atriyoventriküler septal defekt ile birlikte görülenlerde

dahil edildiğinde görülme sıklığı %30'a çıkar. Sinüs venozus tip atriyal septal defekt vena kava superior ve vena kava inferior ile sağ pulmoner venleri ayıran atriyum duvarının gelişim bozukluğu sonucu oluşur. Bu defektler sıklıkla vena kava superiyor ve nadiren vena kava inferiyor'un ağzında yer alırlar. Koroner sinüs tipi atriyal septal defekt koroner sinüsün sağ atrial orifisinin olması gereken yerde lokalize olan bu defekt, ASD'lerin en nadir görülen tipidir. Genellikle sol atrium tavanına açılan bir persistan süperior vena kava ile birliktedir. Koroner sinüs-sol atrium arası defekti (unroofed koroner sinüs) vardır ve bu durumda koroner sinüsün sağ atrial orifisi interatrial bir komünikasyon görevi yapar (13,23).

Kardiyak ve pulmoner sistem birbiriyle yakından ilişkili iki sistemdir. Vücudun metabolik gereksinimleri karşılamak için kardiyak outputla uyumlu şekilde ventilasyon olmalıdır. Atriyal septal defekt gibi kardiyovasküler sistemin konjenital anomalilerinde bu ilişki hemen her zaman bozulur (70). Normalde pulmoner kan akımı/sistemik kan akımı 1 dir. Atriyal septal defekt varlığında defektin büyüklüğü ve sağ ventrikül kompliyansı ile ilişkili olarak pulmoner kan akımı artar. Şant aşırı pulmoner kan akımına neden olur ve pulmoner venöz kanın geri dönüşü artar. Oksijenize kan akciğerlerden resirküle olur ve pulmoner vasküler yatakta konjesyon meydana gelir. Pulmoner kapillerdeki artmış hidrostatik güçler sıvının kapiller damar dışına çıkmasına neden olur. Bu basınç elektron mikroskopunda görülebilen kılcal damar çatlamalarına neden olarak kapiller membran bütünlüğünü bozar (78). Sonuç olarak sıvı interstisyum ve alveolde birikir ve pulmoner ödeme yol açar. Bu da yeterli ventilasyonu sağlamak için gereken solunum işini arttırır. Obstruktif peribronşial damarlar veya bronş duvarı ve peribronşial ödem nedeniyle küçük parankimal hava yollarında daralma vardır. Bu sıkışma wheezinge neden olur. Buna kardiyak astım da denir. Pulmoner ödem ve ona bağlı mekanik bozukluk gaz değişimini bozarak hipoksiye neden olur. Bu; hastalığın ağırlığına göre ciddi hipoksiden doku düzeyinde hipoksiye kadar değişebilir (79-81).

Bu patofizyoloji sonucunda defektin büyüklüğü ve süresine bağlı olarak kardiyak dilatasyona nedenli solunum yollarına bası (74), atelettazi (91), alt solunum yolu enfeksiyonu (85), pulmoner hemoraji (92,93), pulmoner emboli (94) ve pulmoner hipertansiyon (72,96,97) gibi pulmoner komplikasyonlar görülebilir. Tedavi edilmemiş, erişkin olgularda %5-10 oranında pulmoner vasküler hastalık gelişir (18). Yapılan çalışmalarda KKH'lı yetişkinlerde akciğer fonksiyonlarında orta ve/veya ciddi derecede bozulma mortalitenin bağımsız bir belirleyicisi olduğu saptanmıştır (82).

Tedavi edilmeyen geniş defektlerde, 20-30'lu yaşlarda, pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetersizliği gelişir. Atriyal septal defektin özellikle pulmoner hipertansiyon, sağ kalp yetersizliği olmak üzere komplikasyonları ikinci dekattan başlayarak yaşla birlikte giderek daha sık görülmektedir (107). Daha önce de belirttiğimiz gibi çocuklarda pulmoner hipertansiyon sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Son yapılan çalışmalarda Hollanda'da çocuklardaki pulmoner hipertansiyonun yıllık insidansı 63,7/1000000 bulunmuştur. Konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili pulmoner hipertansiyon insidansı ise hem Hollanda'da hem de Yeni Zellanda'da 2,2/1000000'dir (29). Pulmoner hipertansiyon etyolojisinde yer alan konjenital kalp hastalıklarını tiplerine göre inceleyen çalışma halen devam ettiğinden bu olguların içinde ASD'ye bağlı olarak gelişen pulmoner hipertansiyon sıklığı bilinmemektedir. ASD'ye bağlı konjestif kalp yetersizliği (KKY) de ilk dekatta nadir, 40 yaşından sonra ise yaygındır (31). Ameliyat olsun olmasın, erişkinlerde yaşla birlikte artış gösteren atrial disritmiler (flutter veya fibrilasyon) görülebilir (27,31).

Atriyal septal defektli hastalarda pulmoner komplikasyonlarla ilişkili olarak solunum fonksiyon testi (SFT) parametrelerinde geniş spektrumlu değişimler rapor edilmiştir (4-5). En çok göze çarpan pulmoner anormallik akciğer volüm restriksiyonudur (6-8).

Sıklıkla yeterli ventilasyonu sağlamak için solunum sistemi çalışmasını artırır. Geniş soldan sağa şanlı hastalarda pulmoner ödem gelişir. Sonuç olarak ventilasyon sırasında akciğerlerin genişlemesini sağlamak için solunum kaslarının çalışma gücü artar. Bu koşullar altında interkostal ve subkostal çekilmeler gelişerek solunum daha hızlı ve yüzeyel olur. Ayrıca hastalarda ekspirasyon sonunda epiglottis kapanarak akciğer hacmini korumaya çalışır. Şiddetli pulmoner ödem, inflamasyon veya enfeksiyonda burun kanadı solunumu ve inleme gibi ilave bulgular olabilir. Bu fiziksel bulgular yaş itibarıyla daha küçük çocuklarda daha sık görülür. Yaptığımız çalışmada ASD'li hastalarda en sık ratladığımız şikayet çabuk yorulmaydı (%70,5). Bunu efor intoleransı (%17,6) ve nefes darlığı (%11,7) takip etti. Hiçbir hastamızda öksürük şikayeti yoktu.

Birçok KKH'lı vakada cerrahi onarım öncesinde ve sonrasında en çok rastlanan akciğer bulgusu SFT'deki restriktif solunum paternidir (103-105). Ama bu hastalarda altta yatan patolojiye göre SFT'de obstrüktif solunum paterni veya difüzyon defektleri de görülebilir. Atriyal septal defekte en çok göze çarpan pulmoner anormallik ise akciğer volüm restriksiyonudur (6-8). Elli iki hastanın 10 yıllık izlemini kapsayan 1

çalışmada hastaların %58'inde FVC, FEV1 ve FEV1/FVC değerlerinin azaldığı restriktif patern gösterilmiştir (104). Çalışmamızda ASD'li hastaların FVC ve FEV1 değerleri kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük bulundu. FEV1/FVC, PEF ve MEF 25-75 değerlerinde de düşüklük olmakla beraber bu düşüklük istatistiksel olarak anlamlı değildi. Bu sonuçlar gösteriyor ki önceki çalışmalardaki (82-84) gibi bizim çalışmamızda da santral ve periferik hava yolundaki etkilenmeler beraber görülmektedir. Bu nedenle anatomik anormallik tam olarak bilinemesi de artmış pulmoner kan akımının pulmoner vasküler yatakta değişimlere yol açarak akciğer parankiminde fibrotik değişimlerle birlikte progresif yeniden yapılanma sonucu olduğunu düşünmekteyiz (115,116). FEV1/FVC, PEF ve MEF 25-75 değerlerindeki düşüklüklerin istatistiksel olarak anlamlı olmamasını hastalarımızın yaş itibarıyla küçük olmasına, ASD'nin pulmoner komplikasyonlarının tam olarak ortaya çıkması için yeterli süre geçmemesine bağlı olabileceğini düşünüyoruz.

Atriyal septal defektli hastaların ASD kapatılmasından 3 ay sonraki SFT değerleri karşılaştırıldığında hastaların FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı. FEV1/FVC ve PEF değerlerinde artış bulunmakla beraber istatistiksel olarak artış anlamlı değildi. Pulmoner vaskülarite ve akciğer parankim değişimlerinin düzelmesi için 3 aydan daha uzun bir süre gereklidir. Geç tanı alan ve tedavi edilen olgularda meydana gelen değişiklikler kalıcı olabilmektedir.

Çalışmamızda ortalama FVC ve FEV1 transkateter ASD kapatılması sonrası 3. ayda anlamlı olarak düzleme göstermiştir. Bu düzelmenin muhtemelen akciğer volümü ve santral havayolu ile ilgili anormalliklerin, ASD nin transkateter kapatılma sonrası düzelmesinden dolayı meydana geldiğini düşündürmektedir.

Atriyal septal defektin kalp cerrahisi ile kapatılması sonrası meydana gelen santral hava yollarındaki düzelmelerinin, şantın kapanmasından sonra soldan sağa kan akımının azalması akciğerlere giden kan volümü azalması nedeniyle olduğunu Sulc (83) çalışmasında bildirmiştir. Patofizyolojide anlattığımız gibi Atriyal septal defektin yol açtığı şant ile artan kan akımı sağ kalp bölmelerini genişletir, ana pulmoner arteri dilate eder ve pulmoner vaskülariteyi artırır. Hava yolu direnci artar. Daha önceki çalışmalarda ASD nin transkateter kapanması ile sağ ventrikül volümünün düzeldiği ve pulmoner kan akımının azaldığı bildirilmiştir (117,118). Bu nedenle, transkateter kapanma sonrası, FVC ve FEV1 deki ilerlemenin soldan sağa kan akımının azalması, akciğerlere giden kan volümü azalması nedeniyle olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamız aynı zamanda, tüm SFT parametrelerinin, ASD nin transkateter kapanması sonrasında artma eğiliminde olduğunu göstermiştir. Buna rağmen, bazı parametrelerdeki artış istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Bu SFT parametrelerindeki, şantın kapatılması öncesindeki ve sonrasındaki değişimler, her ne kadar istatistiksel olarak anlamlı olmasa da bize ASD nin transkateter kapanma sonrasında hiçbir pulmoner fonksiyonun kötüleşmediğini gösterir. Ayrıca çalışmamızdaki SFT kontrol zamanı 3. ay gibi kısa bir zamandır. Daha uzun süreli takiplerde diğer parametrelerde de düzelme görüleceğini düşünmekteyiz.

Diğer çalışmalarla (6,115, 119) saptanan en sık SFT anormalliği ile benzer şekilde, çalışmamızda da ASD hastalarında, en sık görülen SFT anormalliği restriktif defekt varlığıydı. Atriyal septal defektli hastalarda anormal SFT varlığının çalışmamızdaki sıklığı Sulc'un çalışmasında (83) bildirildiğinden daha düşüktür. Bu çalışmaya göre bizim çalışmamızdaki şantın düzeltilmesi öncesinde anormal SFT sıklığı değişiminin, çalışma popülasyonumuzun Sulc'a göre daha genç olması nedeniyle olabileceği şeklinde yorumladık. Daha genç hastalar daha kısa, kronik volüm yüklenmesi ve artan pulmoner kan akımına maruz kaldığı için SFT daha az etkilenir. Çalışmalar da göstermiştir ki KKH'larının erken düzeltilmesi akciğer fonksiyonlarının ve egzersiz kapasitelerinin düzelmesiyle doğrudan ilişkilidir (9,104,106).

Dahası, ASD nin düzeltilme metodu çalışmamızda transkateter kapatmaydı. Oysa ki, daha önceki çalışmalarda cerrahi düzeltme metodu kullanılmıştı. Cerrahi prosedürün kendisi, akciğerlere hasar verebilir. Çünkü ASD nin cerrahi yolla düzeltilmesi sırasında torakotomi uygulanmakta, kardiyopulmoner bypass ve operasyon süresince meydana gelen ventilasyon problemlerine bağlı olarak yapısal veya fonksiyonel kardiyopulmoner değişimlere sebep oluyor. Atriyal septal defektin transkateter ile kapanması ideal bir yöntemdir, çünkü ne anatomik ne de fonksiyonel pulmoner değişimlere neden olmaz. Torakotomi gerektirmemesi ve hastanede yatışın kısa oluşu gibi nedenlerle de cerrahi yönetime göre daha avantajlıdır (120,121). Yapısal kalp hastalıklarının girişimsel tedavisinde sağlanan ilerlemelerin sonucu son Avrupa Kardiyoloji Derneği konjenital kalp hastalıkları kılavuzunda sekundum ASD'nin tedavisi için defekt morfolojisi uygun ise ve teknik olarak yapılabilirse öncelikle perkütan tedavinin uygulanması önerilmektedir (67, 122-125). Atriyal septal defektin onarımı geçiren 46 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada FVC ve FEV1 değerleri ASD'leri cerrahi yolla kapatılan hastalarda, transkateter kapatma uygulanan hastalara

göre daha düşük bulunmuştur (9). Bu durum müdahalelerin kendisinin de akciğer fonksiyonu üzerine beklenmedik olumsuz etkisi olabileceğini düşündürmektedir.

Spirometriyi çocuk hastalarda transkateter ASD kapatılması sonrası SFT değişimlerini değerlendirmek için kullandık. Aslında spirometri genel sağlık alanında çok sık kullanılan bir test değildir. Gonzales'in çalışmasında SFT'deki anlamlı değişimlere dayanılarak SFT'nin KKH'lı hastalarda noninvaziv ve periyodik değerlendirme açısından önemli bir test olduğu söylenmiştir (82). Çalışmamızda görüldüğü gibi ASD'li hastaların ASD kapatılma öncesinde ve sonrasında FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı değişiklikler gösterdiği saptanmıştır. Spirometrik değerlendirme ASD'li hastaların solunum fonksiyonlarını, ASD kapatıldıktan sonraki değişimlerini ve tüm ASD hastaları içinde MEF 25-75 düşüklüğü olanlar gibi yüksek riskli çocukların belirlenmesinde faydalıdır.

Çalışmamızda bazı sınırlayıcı faktörler de mevcuttu. Yaşadığımız en büyük sorun çocukların SFT'ye uyum sağlayamamasıydı. Yaş olarak küçük ASD'li hastalara SFT yapamadıkları için çalışmaya dahil edilmemiştir. Diğer önemli problem hasta sayısının az oluşuydu. Ayrıca hastaların kontrollerine düzenli gelmemeleri veya kontrolü bırakmaları uzun süreli takibimizi olanaksız kıldı. Kısıtlayıcı faktörlerden bir diğeri de çalışmamızda başlangıçta planladığımız gibi ASD'leri cerrahi yöntemle kapatılan hasta grubunun oluşturulamamasıydı. Çalışmamızın daha büyük serilerde, cerrahi yöntemle kapatılan hasta grubunu içerecek şekilde ve daha uzun süreli izlemlerle tekrarlanması daha kesin sonuçlar elde etmemizi sağlayacağı görüşündeyiz.

6. SONUÇ

Bu çalışmada ASD'li hastaların SFT'sindeki FVC ve FEV1 değerleri sağlıklı çocuklara göre istatistiksel olarak anlamlı düşük bulundu ($p<0,05$). FEV1/FVC, PEF ve MEF 25-75 değerlerinde de düşüklük olmakla beraber bu düşüklük istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$). Bu hastaların transkateter ASD kapatılmasından 3 ay sonra yapılan kontrol SFT'leri değerlendirildiğinde; hastaların tüm SFT değerlerinde düzelme görülmekle beraber FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı ($p<0,05$). Çalışmamızda ASD'li hastalarda solunum fonksiyonlarının etkilendiği, tedaviyle beraber solunum fonksiyonlarında iyileşmeler olduğu, ASD'li hastaların SFT ile solunum sistemlerinin değerlendirilmesinin faydalı olabileceği sonucuna varıldı.

7.ÖZET

TRANSKATETER ASD KAPATMA UYGULANAN ÇOCUKLARDA SFT PARAMETRELERİNDEKİ DEĞİŞİM

AMAÇ: Çalışmamızda ASD'li hastaların sağlıklı çocuklara göre solunum fonksiyon testindeki farklılıkları ve bu hastalara transkateter yolla ASD kapatılma uygulandıktan sonra meydana gelen SFT değişimlerini incelemeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmada sekundum ASD saptanan, ASD'si transkateter yolla kapatılması uygun görülen 5 - 18 yaş arasında 17 olgu alındı. Kontrol grubu olarak sağlıklı 20 çocuk alındı. Her iki gruba SFT uygulandı. Her iki grubun SFT değerleri karşılaştırıldı. Hasta grubun ASD'leri transkateter yolla kapatıldıktan 3 ay sonra tekrar SFT uygulandı. Atriyal septal defekt kapatılmadan önceki ve sonraki değerler karşılaştırıldı.

BULGULAR: Ortalama yaş hasta grubunda $9,47 \pm 3,59$ kontrol grubunda $10,95 \pm 2,81$ olarak tespit edildi. Atriyal septal defektli hastaların 11'i (%64,7) kız, 6'sı (%35,3) erkek hastaydı. Sağlıklı çocukların 11'i (%55) kız, 9'u (%45) erkek cinsiyetti. Hastaların şikayetleri sorgulandığında 2 (%11,7) tanesinde nefes darlığı, 3 (%17,6) tanesinde ekzersiz intoleransı, 12 (%70,5) tanesinde çabuk yorulma şikayeti mevcuttu. Hiçbir hastada öksürük yakınması yoktu. Fizik muayenede 13 hastada (%76) pulmoner odakta daha iyi duyulan, şiddeti 2/6 - 3/6 arasında değişen, sistolik üfürüm mevcuttu. Bu hastalarda S2 sabit çift duyuluyordu. 4 hastada (%24) ise belirgin bir üfürüm yoktu. Hastaların ekokardiyografik incelemeleri değerlendirildiğinde ASD'lerin dört boşluk ortalama çapı $12,76 \pm 5$ mm, bikaval ölçümde ortalama çapı $12,35 \pm 6,1$ mm, ortalama aortik çap $10,82 \pm 4,69$ mm olarak ölçüldü. Defektin kapatılması için kullanılan cihazların ortalama çapı $16,29 \pm 6,41$ mm idi. Atriyal septal defektli hastaların ASD

kapatılmadan önceki SFT değerleri ile sağlıklı grubun SFT değerleri karşılaştırıldığında FVC ve FEV1 değerleri ASD'li hastalarda istatistiksel olarak anlamlı düşük bulundu ($p<0,05$). FEV1/FVC, PEF ve MEF 25-75 değerlerinde de düşüklük olmakla beraber bu düşüklük istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$). Hastaların transkateter ASD kapatılmasından 3 ay sonra yapılan kontrol SFT'leri değerlendirildiğinde; hastaların FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı ($p<0,05$). FEV1/FVC ve PEF değerlerinde artış vardı ama bu artış istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

SONUÇ: Bu çalışmada ASD'li hastaların SFT'sindeki FVC ve FEV1 değerleri sağlıklı çocuklara göre istatistiksel olarak anlamlı düşük bulundu. Bu hastaların transkateter ASD kapatılmasından 3 ay sonra yapılan kontrol SFT'leri değerlendirildiğinde; hastaların tüm SFT değerlerinde düzelme görülmekle beraber FVC, FEV1 ve MEF 25-75 değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı. Çalışmamızda ASD'li hastalarda solunum fonksiyonlarının etkilendiği, tedaviyle beraber solunum fonksiyonlarında iyileşmeler olduğu, ASD'li hastaların SFT ile solunum sistemlerinin değerlendirilmesinin faydalı olabileceği sonucuna varıldı.

8.SUMMARY

THE CHANGES OF PULMONARY FUNCTION TEST PARAMETERS IN CHILDREN WHO UNDERGOING TRANSCATHETER ASD CLOSURE

AIM: This study was performed to assess changes in pulmonary function test (PFT) and pulmonary outcome before and after transcatheter closure of atrial septal defect (ASD) in pediatric patient and compared with healthy children

MATERIALS AND METHODS : A total of 17 pediatric patients with age of range 5 and 18 years undergoing transcatheter ASD closure received PFT at baseline (day before ASD closure), and 3 months after procedure. As a control group of 20 healthy children were included. PFT values of both groups were compared.

RESULTS: In patients with a mean age of 10.95 ± 2.81 to 9.47 ± 3.59 in the control group were determined. The eleven patients who have atrial septal defect were female (64.7%) and six patients were male (35.3%). The gender of 11 healthy children were (55%) females and 9 (45%) were male. When asked about the complaints of patients two (11.7%) patients with dyspnea, 3 (17.6%) in the exercise intolerance, 12 (70.5%) of them complained of fatigue was present. None of the patients had cough. On physical examination in 13 patients (76%) who had ranging 2/6 - 3/6 systolic murmur which heard better on pulmonary focus was present. In these patients, S2 hard couple were heard. There was no significant murmur in 4 patients (24%). The echocardiographic evaluation of patients with ASDs; on four spaces screen the average diameter was 12.76 ± 5 mm, on bicaval screen the average diameter was 12.35 ± 6.1 mm, mean aortic diameter was measured as 10.82 ± 4.69 mm. The devices used to close the defect average diameter was 16.29 ± 6.41 mm. Forced vital capacity (FVC), forced expired volume in 1 sec (FEV(1)), FEV(1) to FVC ratio (FEV(1)/FVC), peak expiratory

flow (PEF), and mean forced expiratory flow during the middle half of FVC (FEF(25-75)) were measured. At baseline, ASD patients had significantly reduced FVC and FEV(1) ($p < 0,05$). FEV1/FVC, PEF and MEF 25-75 also decrease in value, although this decrease was not statistically significant ($p > 0,05$). Three months after transcatheter closure of ASD, FVC, FEV1 and MEF 25-75 showed a statistically significant increase in the values ($p < 0,05$). FEV1/FVC and PEF values had increased, but this increase was not statistically significant ($p > 0.05$).

CONCLUSION: In this study of patients with ASD , FVC and FEV1 values were significantly lower than healthy children. These patients performed 3 months after control of transcatheter closure of ASD, PFTs were evaluated; All of the patients showed an improvement in PFT values. Also, FVC, FEV1 and MEF 25-75 showed a statistically significant increase in value. PFT disturbance was observed in significant flow limitation in the peripheral airway of ASD patients. Improved PFT was found after transcatheter closure and better pulmonary outcome was observed. The assessment of the respiratory tract of ASD patients with SFT was concluded to be helpful.

KAYNAKLAR

1. Anderson RH, Edward J. Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G. Pediatric cardiology. 3rd edition, Churchill Livingstone, 2010; 978:0-7020-3064-2
2. Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160 480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. Br Heart J 1981;46:55–62.
3. Graham TP Jr. Ventricular performance in congenital heart disease. Circulation 1991;84:2259–2274.
4. 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;69:655–667.
5. Cowen ME, Jeffrey RR, Drakeley MJ, Mercer JL, Meade JB, Fabri BM. The results of surgery for atrial septal defect in patients aged fifty years and over. Eur Heart J 1990;11:2934.
6. Yoshioka T, Kunieda T, Naito M, Fukunaga Y, Okubo S, Nakanishi N. Effects of pulmonary hemodynamics on lung function in adult patients with atrial septal defect. Jpn Circ J 1985; 49:960–966.49:960–966.
7. Schofield PM, Barber PV, Kingston T. Preoperative and postoperative pulmonary function tests in patients with atrial septal defect and their relation to pulmonary artery pressure and pulmonary: systemic flow ratio. Br Heart J 1985;54:577–582.
8. De Troyer A, Yernault JC, Englert M. Mechanics of breathing in patients with atrial septal defect. Am Rev Respir Dis 1977;115: 413–421.
9. Bedell GN, Adams RW. Pulmonary diffusing capacity during rest and exercise. A study of normal persons and persons with atrial septal defect, pregnancy, and pulmonary disease. J Clin Invest 1962;41:1908–1914.
10. Zaqout M, De Baets F, Schelstraete P, Suys B, Panzer J, Francois K, Bove T, Coomans I, De Wolf D. Pulmoner Function in Children After Surgical and Percutaneous Closure of Artrial Septal Defect. Pediatric Cardiol, 2010, 31:1171-1175

11. Lee Y, Jeng MJ, Tsao PC, Yang CF, Soong WJ, Hwang B, Tang RB. Pulmonary Function Changes in Children After Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect. *Pediatric Pulmonology*, 2009, 44:1025-1032
12. Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H, Rader F, Heger M, Klaat U, Binder T, Probst P, Heinze G, Maurer G, Baumgartner H. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *European Heart Journal*, 2011, 553-560
13. Sađın Saylam G, Kır M. Atrial septal defekt derleme. *Türkiye Klinikleri Kardiyoloji Dergisi Özel Sayı* 2008; 4:13-29.
14. Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 5th edition, Texas, 2008: 978-0-3230:46367
15. Helgason H, Jonsdottir G. Spontaneous closure of atrial septal defect. *Pediatr Cardiol* 1999; 20:195-199.
16. Fyler DC. Atrial septal defect secundum. In Nadas' *Pediatric Cardiology*, Philadelphia: Hanley & Belfus, 1992:513-524.
17. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J* 1960;22:236-42.
18. Li QY, Newbury-Ecob RA, Terrett JA, Wilson DI, Curtis AR, Yi CH, Gebuhr T, Bullen PJ, Robson SC, Strachan T, Bonnet D, Lyonnet S, Young ID, Raeburn JA, Buckler AJ, Law DJ, Brook JD. Holt-Oram syndrome is caused by mutation in TBX5, a member of Brachyury (T) gene family. *Na Genet* 1997;15:21-29.
19. Srivastava D, Olson EN. A genetic blueprint for cardiac development. *Nature* 2000;407:221-225.
20. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, Basson CT, Pease W, Silberbach GM, Moak JP, Maron BJ, Seidman CE, Seidman JG. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science* 1998;281:108-111.
21. Yıldırım M, Okar İ, Dalçık H. İnsan embriyolojisi klinik yönleri ile. 6.baskı 2002; 349-405.42
22. Feldt RH, Edwards WD, Porter CJ, Dearani JA, Seward JB, Puga FJ. Atrioventricular septal defect. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2001. 618-35.

23. Therien J WG. Congenital heart diseases in adults. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P (eds). *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine* 6th ed Philadelphia WB Saunders Company 2001:1592-1621.
24. Martins JDF, Anderson RH. The anatomy of interatrial communications-what does the interventionist need to know? *Cardiol Young* 2000;10:464-73.
25. Beerman LB, Zuberbuhler JR. Atrial septal defect. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds. *Paediatric Cardiology*. Edinburg: Churchill Livingstone;1987 541-62.
26. Ho SY, McCarty KP, Josen M, Raigby ML. Anatomic-echocardiographic correlates: An introduction to normal and congenitally malformed hearts. *Heart* 2001;86: 3-11.
27. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Defect in cardiac septation: atrial septal defect. *Echocardiographic in pediatric heart disease*. St Louis: Mosby, 1997:235-46.
28. Ishii M, Kato H, Kawano T, Akagi T, Maeno Y, Sugimura T, Hashino K, Takagishi T. Evaluation of pulmonary arterial histopathologic findings in congenital heart disease: an in vitro study using intravascular ultrasound imaging. *JM Coll Cardiol* 1995;26:272-6.
29. van Loon RL, Roofthoof MT, Hillege HL, ten Harkel AD, van Osch-Gevers M, Delhaas T, Kapusta L, Strengers JL, Rammeloo L, Clur SA, Mulder BJ, Berger RM. Pediatric pulmonary hypertension in the Netherlands: epidemiology and characterization during the period 1991 to 2005. *Circulation*. 2011;124:1755-1764.
30. Yamaki S, Horiuchi T, Miura M, Suzuki Y, Ishizawa E, Takahashi T. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect with pulmonary hypertension. *Chest* 1986;89:694-8.
31. Murphy JG, Lloyd MA. *Mayo Clinic Cardiology, Concise Textbook*, 2008;80:965.
32. Hoffman JIE, Rudolph AM, Danilowich D. Left to right atrial shunts in infants. *Am J Cardiol* 1972;30:868-75.
33. Rhee EK, Evangelista JK, Nigrin DJ, Erickson LC. Impact of anatomic closure on somatic growth among small, asymptomatic children with secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 2000;85:1472-5.

34. Sam'anek M. Children with congenital heart disease: Probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-15.
35. Mahy IR, Anderson RH. Division of the right atrium. *Circulation* 1998; 98:2352-3.
36. Garson A Jr, Bink-Boelken M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, Porter CJ. Atrial flutter in young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:871-8
37. Shiku DJ, Stijns M, Lintermans JB, Valiers A. Influence of age on atrioventricular conduction in children with and without atrial septal defect. *J Electrocardiol* 1982;15:9-14.
38. Radtke WE, Tajik AJ, Gau GT, Schattenberg TT, Giuliani ER, Tancerdi RG. Atrial septal defect: echocardiographic observations: studies in 120 patients. *Ann Intern Med* 1976;84:24652.
39. Sahn DJ. Atrial septal defect. In: Sahn DJ, Anderson F, eds. *Two-dimensional anatomy of the heart*. New York: John Wiley and Sons; 1982:175-89.
40. Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, Callahan JA, Tancredi RG, Schattenberg TT, Reeder GS, Hagler DJ, Tajik AJ. Sensitivity of two dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defect utilizing the subcostal approach: experience with 154 patient. *J Am Coll Cardiol* 1983;4:127-35.
41. Silverman NH. Interatrial communications. In: Silverman NH, ed. *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1993:109-21.
42. Ishii M, Kato H, Inoue O, Takagi J, Akagi T, Miyake T, Sugimura T, Maeno Y, Hashino K, Kawano T. Noninvasive evaluation of systolic pressure of pulmonary artery and right ventricle using contrast enhanced doppler echocardiography: a comparative study using sonicated albumin or glucose solution. *Pediatr. Cardiol* 1996;17:175-80.
43. Valdes-Cruz LM, Horowitz S, Mesel E, Sahn DJ, Fisher DC, Larson D. Pulsed Doppler echocardiographic method for calculating pulmonary and systemic blood flow in atrial level shunts: validation studies in animals and initial human experience. *Circulation* 1983;69:80-6.
44. Ishii M, Kato H, Inoue O, Takagi J, Maeno Y, Sugimura T, Miyake T, Kumate M, Kosuga K, Ohishi K. Biplane transesophageal echo-Doppler studies of

- atriyal septal defects:quantitative evaluation and monitoring for transcatheter closure. *Am Heart J* 1993;125:1363-8.
45. Faletra F, Scarpini S, Moreo A,et al.Color Doppler echocardiographic assessment of atriyal septal defect size :correlation with surgical measurements. *J Am Soc Echocardiogr* 1991;4:429-34.
 46. Maeno YA, Benson LN, Boutin C. Impact of dynamic 3D transoesophageal echocardiography in the assessment of atriyal septal defects and occlusion by the double umbrella device(Cardio SEAL). *Cardiol Young* 1998;8:368-78.
 47. Freed MD, Nadas AS, Noorwood WI, Castaneda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atriyal defect? *J Am Coll Cardiol* 1984;4:333-6.
 48. Garson A Jr, Bink-Boelken M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, Porter CJ. Atriyal flutter in young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:871-8.
 49. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, Kopf GS, Rosenfeld LE, Hellenbrand WE. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995;92:287-93.
 50. Murphy JG, Gresh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, McGoon DC, Puga FJ, Kirklin JW, Danielson GK. Long term outcome after surgical repair of isolated atriyal septal defect. *N Engl J Med* 1990;56:218-21.
 51. Lancaster LL, Mavroudis C, Rees AH, Slater AD, Ganzel BL, Gray LA Jr. Surgical approach to atriyal septal defect in the female:right thoracotomy versus sternotomy. *Am Surg* 1990;56:218-21.
 52. Mathewson JW, Bichell D, Rothman A, Frank FI. Absent poserioinferior and anterosuperior atriyal defect rims: Factors affecting nonsurgical closure of large secundum defects using the Amplatzer occluder. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:62-69.
 53. Marie Valente A, Rhodes JF. Current indications and contraindications for transcatheter atrial septal defect and patent foramen ovale device closure. *Am Heart J* 2007; 153(4 Suppl):81-84.
 54. Ries MW, Kampmann C, Rupprecht HJ, Hintereder G, Hafner G, Meyer J. Nickel release after implantation of the Amplatzer occluder. *Am Heart J* 2003; 145(4):737- 741.

55. Fukahara K, Minami K, Reiss N, Fassbender D, Koerfer R. Systemic allergic reaction to the percutaneous patent foramen ovale occluder. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125(1):213-214.
56. Kong H, Wilkinson JL, Coe JY, Gu X, Urness M, Kim TH, Bass JL. Corrosive behaviour of Amplatzer devices in experimental and biological environments. *Cardiol Young* 2002; 12(3):260-265.
57. Walsh KP, Maadi IM. The Amplatzer septal occluder. *Cardiol Young* 2000; 10(5):493-501.
58. Cao Q, Radtke W, Berger F, Zhu W, Hijazi ZM. Transcatheter closure of multiple atrial septal defects. Initial results and value of two- and threedimensional transoesophageal echocardiography. *Eur Heart J* 2000; 21(11):941-947.
59. Harper RW, Mottram PM, McGaw DJ. Closure of secundum atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder device: techniques and problems. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; 57(4):508-524.
60. Szkutnik M, Masura J, Bialkowski J, Gavora P, Banaszak P, Kusa J, Zembala M. Transcatheter closure of double atrial septal defects with a single Amplatzer device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004; 61(2):237-241.
61. Sharafuddin MJ, Gu X, Titus JL, Urness M, Cervera-Ceballos JJ, Amplatz K. Transvenous closure of secundum atrial septal defects: preliminary results with a new selfexpanding nitinol prosthesis in a swine model. *Circulation* 1997; 95(8):2162-2168.
62. Mashman WE, King SB, Jacobs WC, Ballard WL. Two cases of late embolization of Amplatzer septal occluder devices to the pulmonary artery following closure of secundum atrial septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 65(4):588-592.
63. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006; 114(15):1645-1653.
64. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39(11):1836-1844.

65. Masura J, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter secundum-type atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(4):505-507.
66. Wang JK, Tsai SK, Wu MH, Lin MT, Lue HC. Short- and intermediate-term results of transcatheter closure of atrial septal defect with the Amplatzer Septal Occluder. *Am Heart J* 2004; 148(3):511-517.
67. Hessling G, Hycs S, Brockmeier K, Ulmer HE. Cardiac dysrhythmias in pediatric patients before and 1 year after transcatheter closure of atrial septal defects using the amplatzer septal occluder. *Pediatr Cardiol* 2003; 24(3):259-262.
68. Hill SL, Berul CI, Patel HT, Rhodes J, Supran SE, Cao QL, Hijazi ZM. Early ECG abnormalities associated with transcatheter closure of atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder. *J Interv Card Electrophysiol* 2000; 4(3):469-474.
69. Suda K, Raboisson MJ, Piette E, Dahdah NS, Miró J. Reversible atrioventricular block associated with closure of atrial septal defects using the Amplatzer device. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(9):1677-1682.
70. Healy F, Hanna BD, Zinman R. Pulmonary Complications of Congenital Heart disease. *Pediatric Respiratory Reviews* 2011;10:1016
71. Matthys D. Pre- and postoperative exercise testing of the child with atrial septal defect. *Pediatr Cardiol*. 1999 Jan-Feb;20(1):22-5;
72. Healy F, Hanna BD, Zinman R. Clinical practice. The impact of lung disease on the heart and cardiac disease on the lungs. *Eur J Pediatr* 2010;169:1–6.
73. Goc B, Mazurek B, Rokicki W, Krzystolik-Ładzińska J. Circulatory and respiratory systems in children after surgical correction of atrial septal defect type II (ASD II). *Pol Merkur Lekarski*. 2001 Jun;10(60):431-5.
74. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004;14:60–74.
75. Filler RM, de Fraga JC. Tracheomalacia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1994;6:2115.
76. Habre W, Schutz N, Pellegrini M, Beghetti M, Sly PD, Hantos Z, Peták F. Preoperative pulmonary hemodynamics determines changes in airway and tissue mechanics following surgical repair of congenital heart diseases. *Pediatr Pulmonol* 2004;38:470–6.

77. Anderson PAW. Physiology of the fetal, neonatal and adult heart. In: Polin RA, Fox WW, eds. *Fetal and Neonatal Physiology*. Philadelphia: WB Saunders, 1992; 722-58.
78. Tsukimoto K, Mathieu-Costello O, Prediletto R, Elliott AR, West JB. Ultrastructural appearances of pulmonary capillaries at high transmural pressures. *J Appl Physiol* 1991;71:573–82
79. Haworth SG, Bull C. Physiology of congenital heart disease. *Archives of disease in childhood* 1993; 68: 707-711
80. Kocis KC, Meliones JN. Cardiopulmonary interactions in children with congenital heart disease: physiology and clinical correlates. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2000;203-210
81. Buccì G, Cook CD, Hamann JF. Studies of respiratory physiology in children. Lung diffusing capacity, diffusing capacity of the pulmonary membrane and pulmonary capillary blood volume in congenital heart disease. *The Journal of Clinical Investigation*. 1961;104374
82. Alonso-Gonzalez R, Borgia F, Diller GP, Inuzuka R, Kempny A, Martinez-Naharro A, Tutarel O, Marino P, Wustmann K, Charalambides M, Silva M, Swan L, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Abnormal lung function in adults with congenital heart disease: prevalence, relation to cardiac anatomy, and association with survival. *Circulation* 2013; Feb 26;127(8):882-90.
83. Sulc J, Andrie V, Hrudá J, Hucin B, Samanek M, Zapletal A. Pulmonary function in children with atrial septal defect before and after heart surgery. *Heart* 1998;80:484–488.
84. Lowe K, Alvarez DF, King JA, Stevens T. Perivascular fluid cuffs decrease lung compliance by increasing tissue resistance. *Crit Care Med* 2010;38:1458–66.
85. Wang EE, Law BJ, Stephens D. Pediatric Investigators Collaborative Network on Infections in Canada (PICNIC) prospective study of risk factors and outcomes in patients hospitalized with respiratory syncytial viral lower respiratory tract infection. *J Pediatr* 1995;126:212–9.
86. Medrano Lopez C, Garcia-Guereta L. Community-acquired Respiratory Infections in Young Children With Congenital Heart Diseases in the Palivizumab Era: The Spanish 4-Season Civic Epidemiologic Study. *Pediatr Infect Dis J* 2010;29:1077–82.

87. Khongphatthanayothin A, Wong PC, Samara Y, Newth CJ, Wells WJ, Starnes VA, Chang AC. Impact of respiratory syncytial virus infection on surgery for congenital heart disease: postoperative course and outcome. *Crit Care Med* 1999;27:1974–81.
88. Tan L, Sun X, Zhu X, Zhang Z, Li J, Shu Q. Epidemiology of nosocomial pneumonia in infants after cardiac surgery. *Chest* 2004;125:410–7.
89. Fischer JE, Allen P, Fanconi S. Delay of extubation in neonates and children after cardiac surgery: impact of ventilator-associated pneumonia. *Intensive Care Med* 2000;26:942–9.
90. Chastre J, Fagon JY. Ventilator-associated pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:867–903.
91. Healy F, Hanna, BD, Zinman, R. Pulmonary complications of congenital cardiac surgery: Accepted for publication by *Current Respiratory Medicine Reviews*; 2011.
92. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adults with congenital heart disease: distinct differences from other causes of pulmonary arterial hypertension and management implications. *Curr Opin Cardiol* 2008;23:545–54.
93. Engelfriet PM, Duffels MG, Moller T, Boersma E, Tijssen JG, Thaulow E, Gatzoulis MA, Mulder BJ. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart* 2007;93:682–7.
94. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, Kopf GS, Rosenfeld LE, Hellenbrand WE. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995;92:287–93.
95. Mahar T, Katzman P, Alfieri G. A case of fatal septic pulmonary embolus arising from an infected Sano conduit. *Pediatr Cardiol* 2009;30:181–3.
96. Bernus A, Wagner BD, Accurso F, Doran A, Kaess H, Ivy DD. Brain natriuretic peptide levels in managing pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. *Chest* 2009;135:745–51.
97. De Wolf D. Clinical practice: pulmonary hypertension in children. *Eur J Pediatr* 2009;168:515–22.
98. Friesen RH, Williams GD. Anesthetic management of children with pulmonary arterial hypertension. *Paediatr Anaesth* 2008;18:208–16.

99. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdel GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1864–70.
100. van Onna IE, Metz R, Jekel L, Woolley SR, van de Wal HJ. Post cardiac surgery phrenic nerve palsy: value of plication and potential for recovery. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14:179–84.
101. Langer JC, Filler RM, Coles J, Edmonds JF. Plication of the diaphragm for infants and young children with phrenic nerve palsy. *J Pediatr Surg* 1988;23:749–51.
102. Joho-Arreola AL, Bauersfeld U, Stauffer UG, Baenziger O, Bernet V. Incidence and treatment of diaphragmatic paralysis after cardiac surgery in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:53–7.
103. Sulc J, Andrlé V, Hrudá J, Hucin B, Samanek M, Zapletal A. Pulmonary function in children with atrial septal defect before and after heart surgery. *Heart* 1998;80:484–8.
104. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, Warsi MA, Liu P, Siu S, Williams W, Granton J, Webb G. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart* 2001;85:295–9.
105. Schofield PM, Barber PV, Kingston T. Preoperative and postoperative pulmonary function tests in patients with atrial septal defect and their relation to pulmonary artery pressure and pulmonary:systemic flow ratio. *Br Heart J* 1985;54:577–82.
106. Gaultier C, Boule M, Thibert M, Leca F. Resting lung function in children after repair of tetralogy of Fallot. *Chest* 1986;89:561–7.
107. Çeliker A, Ozkutlu S, Karakurt C, Karagoz T. Cardiac dysrhythmias after transcatheter closure of ASD with Amplatzer device. *Turk J Pediatr* 2005;47:323–6.
108. Miller MR, Hankinson J, Burasasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A. Series “ATS/ERS Task Force: Standardisation of Lung Function Testing” Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26: 319–338.
109. Umut S. Akciğer Fonksiyon Testleri ve laboratuarda Standardizasyon. *Solunum*, 2000; 2: 167-169.
110. Kalyon TA. Spor Hekimliği. Gata Basımevi, Ankara, 1995; 28-30.

111. American Thoracic Society. Standardization of spirometry-1994 update. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 1107-1136.
112. Carlsen KH, Roksund O, Olsholt K, Nja F, Leegaard J, Bratten G. Overnight protection by inhaled salmeterol on exercise-induced asthma in children. *Eur Respir J*. 1995; 8: 1852-1855.
113. Yıldırım N. Akciğer Fonksiyon Testleri. Özel Sayı. *Solunum*, 2000; 4: 112-226.
114. Tamer K. Sporda fiziksel-fizyolojik performansın ölçülmesi ve değerlendirilmesi. Bağırhan Yayınmevi, Ankara, 2000; 74.
115. Wallgren G, Geubelle F, Koch G. Studies of the mechanics of breathing in children with congenital heart lesions. *Acta Paediatr* 1960;49:415-425.
116. Corno A, Giamberti A, Giannico S, Marino B, Rossi E, Marcelletti C, Kirklin JK. Airway obstructions associated with congenital heart disease in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:1091-1098.
117. de Lezo JS, Medina A, Romero M, Pan M, Segura J, Caballero E, Pavlovic D, Ortega JR, Franco M, Delgado A, Ojeda S, Mesa D, Lafuente M. Effectiveness of percutaneous device occlusion for atrial septal defect in adult patients with pulmonary hypertension. *Am Heart J* 2002;144:877-880.
118. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, Gornandt L, Roskamm H, Spillner G, Just H, Kasper W. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med* 1995;333:469-473.
119. De Troyer A, Yernault JC, Englert M. Mechanics of breathing in patients with atrial septal defect. *Am Rev Respir Dis* 1977;115: 413-421.
120. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39: 1836-1844.
121. Thomson JD, Aburawi EH, Watterson KG, Van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart* 2002;87:466-469.
122. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guidelines for the

management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010 ;31(23):2915-57.

- 123.** Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al; American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008 2;52(23):e1-121.
- 124.** Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003;89(2):199 -204.
- 125.** Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart* 1999;82(5):559-62.
- 126.** Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery J, Barbera JA, Beghetti M, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Gomez-Sanchez MA, Jondeau G, Klepetko W, Opitz C, Peacock A, Rubin L, Zellweger M, Simonneau G. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal* 2009;30, 2493–2537