



GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT TAMİRİNDE TRİKÜSPİT KAPAK
LEAFLETİ KESİLEN VE KESİLMEYEN OPERE EDİLEN HASTALARIN
TRİKÜSPİT KAPAK FONKSİYONLARININ KARŞILAŞTIRILMASI**

Uzmanlık Tezi

Dr.Mehmet AŞAM

Tez Danışmanı: Yrd.Doç.Dr.Erkan Kaya

Ocak-2016



GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT TAMİRİNDE TRİKÜSPİT KAPAK
ANTERİOR LEAFLET KESİLEN VE KESİLMEYEN OPERE EDİLEN
HASTALARIMIZIN TRİKÜSPİT KAPAK FONKSİYONLARININ UZUN
DÖNEM SONUÇLARININ KARŞILAŞTIRILMASI**

Uzmanlık Tezi
Dr.Mehmet AŞAM

Tez Danışmanı: Yrd.Doç.Dr.Erkan Kaya

Ocak-2016

TEZ ONAY SAYFASI

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

Ventriküler Septal Defekt Tamirinde Triküspit Kapak Leafleti Kesilen Ve Kesilmeden Opere Edilen Hastaların Triküspit Kapak Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

DR. Mehmet AŞAM

18.02.2016

Tıp Fakültesi Dekanlığı Onayı

(imza).....
Prof.Dr. Levent ELBEKLI
Tıp Fakültesi Dekanı

Bu tez çalışmasının “Tıpta Uzmanlık” derecesine uygun ve yeterli bir çalışma olduğunu onaylıyorum.

(imza).....
Doç.Dr.Gökhan GÖKASLAN
Anabilim Dalı Başkanı

Bu tez tarafımdan okunmuş ve her yönü ile “Tıpta Uzmanlık” tezi olarak uygun ve yeterli bulunmuştur.

(imza).....
Yrd.Doç.Dr.Erkan KAYA
Tez Danışmanı

TEZ JÜRİSİ:

1. Prof.Dr.Haşim ÜSTÜNSOY
2. Doç.Dr.Gökhan GÖKASLAN
3. Doç.Dr.Suat DOĞANCI

I.ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim süresince zengin bilgi birikimlerinden ve engin tecrübelerinden istifade etmeme fırsat tanıyan ve olanak sağlayan, doğru karar alabilmemi, hem meslek hem de kişisel anlamda geri kalan yaşantımda öncelikli iyi bir insan ve doktor olmanın erdemine ulaştıran değerli hocam **Prof.Dr.Haşim ÜSTÜNSOY**'a şükranlarımı sunmak isterim.

Uzmanlık eğitimim döneminde yakın ilgisini, desteğini ve yol göstericiliğini hissettiğim ve ne zaman başım sıkışsa yardımına koşacağını bildiğim **Doç.Dr.Gökhan GÖKASLAN**'a ve her ne kadar kısa süredir çalışabilme imkanı bulamasamda tezimi hazırlamamda yardımını esirgemeyen tez danışmanım **Yrd.Doç.Dr. Erkan KAYA**'ya teşekkürlerimi sunarım.

Uzmanlık eğitimim boyunca yorgun anlarımda ve zor zamanlarımda yanımda olan ve moral veren değerli ve kıymetli aileme ve eşime , dostluklarını esirgemeyen tüm asistan, hemşire ve mesai arkadaşlarıma teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Mehmet AŞAM

II. İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	i
İÇİNDEKİLER.....	ii
ÖZET.....	iii
ABSTRACT.....	iv
KISALTMALAR ve SİMGELER DİZİNİ	v
TABLolar DİZİNİ.....	vi
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	vii
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	13
2. GENEL BİLGİLER	14
2.1. Ventriküler Septal Defekt	14
2.1.1. Tanım.....	14
2.1.2. Tarihçe	15
2.2. Embriyoloji	15
2.3. Etiyoloji	15
2.4. Epidemiyoloji	16
2.5. Sınıflandırma.....	17
2.6. Patofizyoloji	26
2.7. Klinik Belirtiler	28
2.8. Tanı Metodları	29
2.8.1. Elektrokardiyogram	29
2.8.2. Ekokardiyogram	29
2.8.3. Kardiyak Kateterizasyon	30
2.9. Ventriküler Septal Defektin Doğal Seyri.....	30
2.9.1. Spontan Kapanma.....	30

2.9.2. Pulmoner Vasküler Hastalık	31
2.9.3. İnfektif Endokardit	31
2.9.4. Aort Kapak Prolapsusu ve Aort Yetersizliği	31
2.9.5. Kalp Yetersizliği ve Ölüm	32
3. Tedavi	33
3.1. Medikal Tedavi.....	33
3.2. Cerrahi ve İnvaziv Tedavi	33
3.2.1. Cerrahi Tedavi	33
3.2.2. Transkateter Yol ile Kapatma.....	34
3.3.Cerrahi Endikasyon	35
3.4. Ventriküler Septal Defektin Cerrahi Olarak Kapatılması.....	36
3.4.1. Perimembranöz Defektler	37
3.4.2. Subarteriel (Jukstaarteriel) Defektler.....	41
3.4.3. Musküler Defektler.....	45
3.5. Postoperatif Bakım ve Sonuçlar	47
3. HASTALAR VE YÖNTEM	50
3.1. İstatistiksel Analiz	51
3.2. Cerrahi Teknik	52
4. BULGULAR	53
5. TARTIŞMA.....	58
6. SONUÇ.....	62
7. KAYNAKLAR	63

II.ÖZET

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT TAMİRİNDE TRİKÜSPİT KAPAK ANTERİÖR LEAFLET KESİLEN VE KESİLMEYEN OPERE EDİLEN HASTALARIMIZIN TRİKÜSPİT KAPAK FONKSİYONLARININ KARŞILAŞTIRILMASI

Dr.Mehmet AŞAM

Uzmanlık tezi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

Tez Danışmanı: Yrd.Doç.Dr.Erkan KAYA

Ocak 2016, 60 sayfa

Amaç: Ventriküler septal defekt (VSD) interventriküler septumdaki bir veya daha fazla açıklık olarak tanımlanabilir. Bicuspid aort kapaktan sonra en sık görülen konjenital kalp hastalığı olup tüm konjenital kalp hastalıklarının 5 te birinden sorumludur. Yaşamın ilk yılında VSD'lerin çoğu spontan kapanma eğiliminde olmasına rağmen spontan daha büyük olan defektler ise kronik pulmoner aşırı yüklenme ve sağ kalp yetmeliğinin önlenmesi için cerrahi veya invaziv olarak kapatılmalıdır. En sık görülen ve cerrahi girişim uygulanan bu gruptaki hasta sayısının büyüklüğü göz önüne alındığında, tricuspid kapağın ve atriyoventriküler nodun yaralanmadan defektin güvenli ve tam olarak kapatılması son derece önemlidir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda 2007-2015 yılları arasında VSD tanısı alan ve VSD'si cerrahi olarak kapatılan 165 hasta retrospektif olarak incelendi. Grup 1 VSD'si olanlar triküspid kapağın anterior leafleti kesilerek kapatılan 86 hastadan, Grup 2 ise VSD'si triküspid kapağın kesilmeden kapatılan 79 hastadan oluştu. Hastaların tümüne preoperatif kateter anjiyografi ve ekokardiyografi yapılarak tanısı kondu. Hastalara postoperatif 1.haftada, 1.ayda ve 6-12.ay arasında kontrol amaçlı ekokardiyografi yapıldı, hastalar postoperatif rezidüel ventriküler septal defekt, postoperatif triküspit yetmezliği açısından değerlendirildi. Grup 1 ve Grup 2'deki hastalar aortik kros klemp süreleri, kardiyopulmoner by-pass süreleri, entübasyon süreleri, yoğun bakımda kalış süreleri, hastanede kalış süreleri, postoperative rezidüel ventriküler septal defekt, postoperatif triküspit yetmezliği, postoperatif morbidite ve mortalite açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Her iki grupta da ekokardiyografik açıdan tricuspid kapakta yetersizlik ve disfonksiyona rastlanmadı. Değerlendirmeye dahil edilen diğer parametreler arasında fark saptanmadı.

Sonuç: Çalışmamız sonucunda dikkatli bir şekilde yapılan tricuspid leaflet insizyonu ile yeterli görüş alanı sağlanarak VSD'nin güvenle ve tam olarak kapatılmasına olanak sağladığını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler Septal Defekt, tricuspid kapak, tricuspid kapak yetersizliği

IV.ABSTRACT

COMPARE THE TRICUSPID VALVE FUNCTION WITH OR WITHOUT TRICUSPID VALVE DETACHMENT IN CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Dr.Mehmet AŞAM

Speciality Thesis, Cardiovascular Surgery Department

Thesis Supervisor: Yrd.Doç.Dr.Erkan KAYA

January 2016, Pages 60

Ventricular septal defect (VSD) is defined as a defect in the interventricular septum. It is the second most prevalent congenital heart disease following bicuspid aortic valve and makes up 5% of the congenital heart diseases. Although most VSDs tend to close on their own in the first year of life, larger defects should be percutaneously or surgically closed to prevent right ventricular strain and right ventricular failure. A safe and effective closure without tricuspid valve and the atrioventricular node injury is of vital importance when the frequency of the procedure is considered.

A total of 165 patients with a diagnosis VSD who underwent surgical closure of VSD were included in this retrospective study. Patients were grouped into two groups depending on the excised leaflet of the tricuspid valve 86 patients (Group 1) had their anterior leaflet excised, where 79 patients (Group 2) had their posterior leaflet excised. Diagnosis was based on preoperative catheter angiography and echocardiography. Echocardiography was repeated at 1st week, 1st month and 6- 12th months to evaluate postoperative residual VSD, and postoperative tricuspid regurgitation.

Patients in Group 1 and 2 were compared regarding aortic cross- clamp time, cardiopulmonary bypass time, duration of intubation, length of stay in intensive care unit and hospital, postoperative residual VSD, postoperative tricuspid regurgitation, postoperative morbidity and mortality.

Tricuspid regurgitation or dysfunction was not detected in any groups. Furthermore, none of the other parameters differed between two groups.

Our study has shown that elaborate tricuspid leaflet incision for adequate visualization allows a safe and effective closure of VSD.

Keywords: ventricular septal defect, tricuspid valve, tricuspid regurgitation.

V. KISALTMALAR ve SİMGELER DİZİNİ

ASD	Atrial Septal Defekt
AV	Atrioventriküler
CPB	Kardiyopulmoner by pass
ACC	Aortik kros klemp
DSM	Diskrete Subaortik Membran
EF	Ejeksiyon Fraksiyonu
EKO	Ekokardiyografi
FK	Fraksiyonel Kısılma
LVA	Sol Ventrikül Alan
LVH	Sol Ventrikül Hacim
LVEDD	Sol Ventrikül Diyastol Sonu Çap
LVESD	Sol Ventrikül Sistol Sonu Çap
MR	Manyetik Rezonans
PAB	Pulmoner Arter Basıncı
PAPVD	Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
PDA	Patent Duktus Arteriozus
PVRİ	Pulmoner Vasküler Rezistans İndeks
Rp	Pulmoner Damar Direnci
RVOTR	Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Rekonstruksiyonu
TGA	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
TOF	Fallot Tetralojisi
TP	Triküspit Plasti
TY	Triküspit Yetmezliği
VSD	Ventriküler Septal Defekt
Qp	Pulmoner Kan Akımı
Qs	Sistemik Kan Akımı

VI. ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1. Sağ Ventrikül Tarafından Membranöz ve Musküler Septumun Bölümleri.....	17
Şekil 2. Modifiye Soto Sınıflamasında Sağ Ventrikül Tarafından Bakıldığında Defektlerin Ventriküler Septumdaki Konumları.....	18
Şekil 3. Tip III, atriyoventriküler kanal tip ve inlet VSD ler olarak tanımlanan VSD inlet tiplerinin çeşitli formlarının karışık gösterilişi.....	22
Şekil 4. Avrupa okulunda kabul gören VSD sınıflandırma sistemini gösterir.....	24
Şekil 5. Van Praagh tarafından desteklenen VSD sınıflandırma sistemi.....	25
Şekil 6. Ventriküler Septum Defektlerinde Aort Valve Prolapsusu ve Aort Yetersizliği Gelişimi	32
Şekil 7. VSD kapatılması için sağ atriyal yaklaşım.....	39
Şekil 8. VSD'yi tam olarak ortaya çıkarmak için antero-septal leaflet kesisi.....	40
Şekil 9. A, doubly committed ve juksta-arteryal VSD kapatılması şeması	43
Şekil 10. Sağ ventrikülotomi yoluyla VSD kapatılmasının şeması.....	44
Şekil 11. Subarteryal VSD kapatılması için transaortik yaklaşım şeması.....	45
Şekil 12. Apikal musküler VSD için sol ventrikülotomi şeması.....	47

VII. TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 1. Ventriküler Septal Defektlerin Sınıflaması (ANDERSON-SOTO).....	19
Tablo 2. Ventriküler Septal Defektlerin sınıflaması (VAN PRAAGH).....	25
Tablo 3. Ventriküler Septal Defektlerin sınıflaması (ANATOMİK NOMENKLATÜR).....	26
Tablo 4. Hastaların Demografik Özellikleri	53
Tablo 5. Preoperatif Kateter ve Preoperatif Eko Değerleri	54
Tablo 6. VSD‘ nin Anatomik Yerleşimi.....	55
Tablo 7. Kardiyo-Pulmoner By-Pass ve Aortik Kros Klemp Süreleri	55
Tablo 8 Hastaların Gruplara Göre Ekstübasyon, Yoğun Bakım, Göğüs Tüpleri Kalış ve Ameliyat Sonrası Hastanede Yatış Süreleri.....	56
Tablo 9. Hastaların Postoperatif Ekokardiyografi Değerleri.....	57

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Ventriküler septal defekt (VSD) interventriküler septumda görülen her iki ventrikül arasında ilişkiye sebep olan bir veya daha fazla açıklık olarak tanımlanabilir. VSD, biküspit aort kapağı sonrasında en sık görülen konjenital kalp defekti olup her 1000 canlı doğumda 2-6 oranında görülür.(1) İzole olabileceği gibi diğer birçok doğumsal kalp hastalığına da eşlik edebilir. İzole VSD'lerin diğer konjenital defektlerle birlikte görüldüğü düşünüldüğünde, konjenital kalp defektlerinin yarısından fazlasından sorumludur. En sık patent duktus arteriozus ve atrial septal defekt birlikteliği gözükmemektedir.(2)

VSD'lerin doğumun ilk bir yılında spontan kapanma ihtimali vardır. Spontan kapanma ile yaş arasında ters bir orantı vardır. Ancak daha büyük olan defektler akciğerlere aşırı volüm yüküne ve sağ kalp yetersizliğine sebep olacağından bu defektlerin sıklıkla tedavisi cerrahidir.(3) VSD nin gerek izole gerekse diğer konjenital kalp defektleri ile olan birlikteliği göz önüne alındığında, triküspit kapak ve atriyoventrikül noda zarar vermeden defektin güvenli ve tam olarak kapatılması büyük önem arz etmektedir.

VSD nin cerrahi kararından sonra, esas önemli olan nokta başarılı bir kapatma işlemi için gerekli olan yeterli cerrahi görüş alanının sağlanabilmesidir.(4) Cerrahi kapatma esnasında tricuspid kapağın retraksiyonu yeterli olabilir ancak bazı defektlerin sınırlarının ve ilişkilerinin net olarak değerlendirilmesi için tek başına retraksiyon işlemi yetersiz kalır ve bu da cerrahi başarı şansının düşmesine neden olur.(5) Cerrahi tam görüşün sağlanabilmesi için tricuspid kapağın aşırı retraksiyonları, leafletlerin ve/veya kordal yapıların yaralanmasına sebep olabilir.(6) Yaralanmadan kaçınmak, defektin gerçek sınırlarını ortaya koymak ve başarılı kapatma işleminin sağlanabilmesi için triküspit kapak leafletlerinin ışınsal ve çevresel tarzda insizyonu tercih edilir.(7-10) Bir çok cerrah tricuspid kapağın septal leafletinin ışınsal ve çevresel(anüler) ayırma yöntemini tercih ederken tricuspid kapağın anterior leafletine yönelik ayırma işlemi tercih etmemektedir.(11)

Bu çalışmamızda, 2007-2015 yılları arasında kliniğimizde İzole VSD tanısı ile opere edilen 165 hasta 2 gruba ayrılarak, tricuspid kapak leafletine radial ve çevresel insizyonla ayrılma işlemi uygulanan 86 hasta (Grup 1) ve herhangi bir leaflet ayırma işlemi uygulanmayan 79 hasta (Grup 2) nin postoperatif dönemde triküspit kapak fonksiyonları açısından cerrahi sonuçları karşılaştırmayı amaçladık.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Ventriküler Septal Defekt

2.1.1. Tanım

Ventriküler septal defekt (VSD) kalbin sağ ve sol ventrikülünü birbirinden ayıran septumdaki gelişme kusuru sonucu oluşan bir veya daha fazla delik olarak tanımlanabilir. VSD en sık görülen konjenital kardiyak malformasyon olup her 1000 canlı doğumda 1,5-2,5 oranında görülür ve doğumsal kalp hastalıklarının tüm formlarının yaklaşık 1/5'ni oluşturur. (1) İzole görülebileceği gibi diğer konjenital kalp defektleriyle ilişkili olduğu düşünüldüğünde VSD'ler doğumdal kalp malformasyonlarının yaklaşık yarısını oluşturmaktadır. Birlikte sık olarak görüldüğü başlıca doğumsal kalp hastalıkları atrial septal defekt ASD, Patent duktus arteriozus(PDA), izole Pulmoner darlık, Fallot Tetralojisi (TOF), komplet atrioventriküler septal defekt (AVSD), düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu (cTGA), trunkus arteriozus, triküspit atrezisi gibi ve daha birçok kompleks doğumsal kardiyak malformasyonlardır.(2)

2.1.2. Ventriküler Septal Defekt Tarihsel Bakış

VSD ile ilgili klinik belirtiler ilk kez 1879'da Henry Roger tarafından tanımlanmıştır.(12) Eisenmenger 1897'de siyanozlu bir hastanın kalbini araştırırken geniş bir VSD ile birlikte diğer kardiak anomalilerin bulunduğunu bildirmiştir. Cerrahi girişim dönemi ise 1952'de Muller ve Dammann tarafından pulmoner artere band yerleştirmesiyle başlamıştır.(13). İlk cerrahi onarım pompa oksijenatörü gibi davranan bir erişkin ile kontrollü çapraz sirkülasyon tekniği kullanılarak 1954 yılında Lillehei ve arkadaşları tarafından yapılmış ve sekiz hastayı yayınlamışlardır.(14) 1956 yılında Mayo Klinik'te DuShane ve arkadaşları pump-oksiyenatör kullanarak ameliyat ettikleri 20 geniş VSD'li hastayı transventriküler onarım tekniği ile kabul edilebilir bir mortalite oranıyla yapılabileceğini yayınladılar ve o zaman için çok düşük olan %4 mortalite

oranını yakaladılar.(15) VSD'nin transatrial yaklaşımla da kapatılabileceği 1957'de yine Lillehei ve ekibince gösterilmiştir. 1961 yılında Kirklin ve DuShane ve 1967 yılında Sloan ve arkadaşları infantlarda VSD'nin primer tamirini bildirmişlerdir. (16,17) Okomato ve arkadaşları tarafından 1969 yılında derin hipotermi ve sirkülatuvar arrest tekniği ile VSD'nin infantlarda başarılı şekilde kapatıldığı bildirilmiştir.(18) 1976 Barratt-Boyes da VSD'nin primer onarımının pulmoner arter bantlanmasıyla üstünlüğünü gösteren çalışmalarını yayımlamıştır.(19) Kardiyopulmoner bypass ve miyokard koruma tekniklerindeki kaydedilen bir çok gelişme hastalarda risk oluşturmaksızın doğru bir şekilde kapatılması için kalp cerrahlarına zaman tanımıştır.(20)

2.2. Ventriküler Septumun Embriyolojisi ve Anatomi

Fetal yaşamın 3. haftasında kardiyak lupun oluşumu tamamlanır. Daha sonra ventriküler kısımdan primitif sol ventrikül, bulbus kordisin proksimal kesiminden de primitif sağ ventrikül gelişir. Bu iki yapı arasında primer interventriküler foramen bulunur. İntrauterin yaşamın 4. haftasının sonuna gelindiğinde musküler ventriküler septum ventrikül tabanından yukarı doğru gelişmeye başlar ve ventrikülü ikiye ayırır. Endokardiyal yastık dokusu da bu dönemde gelişmeye başlar. Aortikopulmoner septum, bir diğer deyişle konal septum, aşağıya ventriküle doğru uzanır, daha önceden birleşmiş olan musküler septum ve endokardiyal yastık dokusu ile birleşir. İntrauterin yaşamın 7.-8.haftasında bu üç yapının birleşmesi tamamlanmış olur. Bu embriyonik komünikasyonun kapanmaması VSD'nin en sık rastlanan ve cerrahi düzeltme gerektiren tipi olan perimembranöz türünün devam etmesinin nedenidir. Fakat musküler septumun uygunsuz bir şekilde sıkıştırılmasına bağlı gelişen VSD'ler septumun herhangi bir yerinde defekte neden olabilir, bunun yanında outlet ridge kısmının kas yapısının gelişmemesi doubly committed defektlere yol açar.(2)

2.3. Etiyoloji

VSD'lerin etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte hem genetik faktörlerin hem de çevresel faktörlerin etiyolojide rol oynadığı düşünülmektedir.(21) Annenin sigara, alkol ve amfetamin kullanması, annede diabetes mellitus varlığı, annenin boya sanayisinde çalışması etiyolojide suçlanmaktadır.(21) Aralarında 3.derece akrabalık bulunan anne veya babadan herhangi birinde VSD bulunduğunda çocukta VSD görülme ihtimali %4,4'tür.(22) Trizomilerden 13-18-21 'de VSD görülebilir. Ayrıca VSD bazı sendromların kardiyak komponenti olarak görülmektedir.

Holt-Oram: Üst ekstremité anomalileri, ASD, VSD

Cantrell's: VSD, sol ventriküler divertikül, dektrokardi, anterior diyafragmatik defekt, midline supraumbilikal abdominal duvar defekti, omfalosel.

Kabuki: Belirgin fasiyal anomaliler, mental retardasyon, konjenital kalp hastalığı (Aort koarktasyonu, ASD, VSD), iskelet sisteminde malformasyon.

Robinow ve Cayler's Kardio-Fasiyal Sendromları: Hipoplastik depresör angula oris kası, asimetrik yüz görünümü,

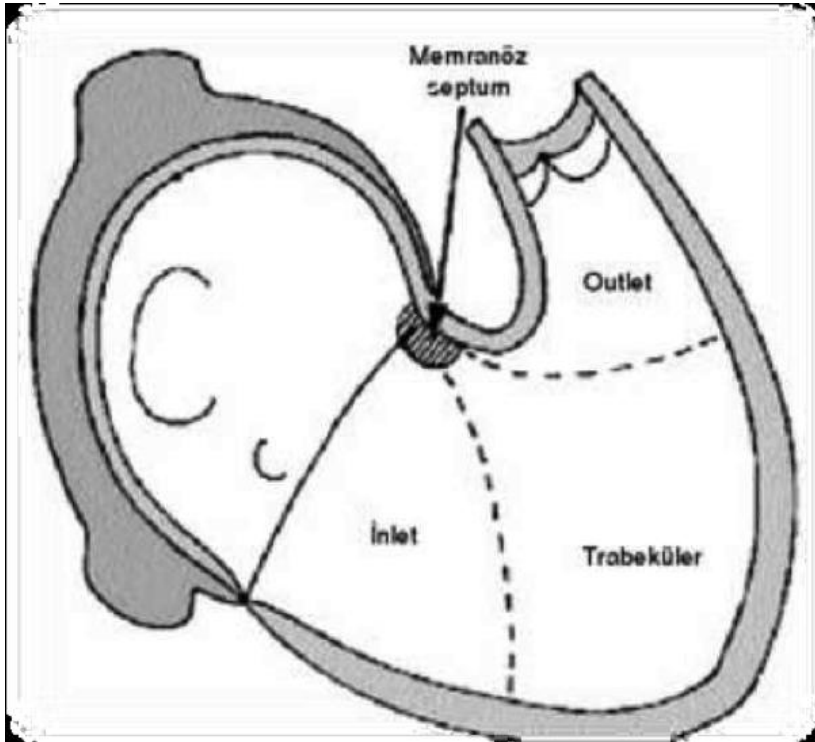
2.4. Epidemiyoloji

İzole VSD biküspit aortik kapak deformitesinin ardından en sık görülen doğumsal kalp hastalığıdır. İzole VSD'li hastalar genellikle asemptomatik oldukları için ve VSD'lerin spontan kapanma oranları yüksek olduğu için erişkin dönemde ancak ekokardiyografinin ve renkli Doppler ultrasonografinin rutin kullanımı sonrası gerçek prevalans hakkında bilgi sahibi olunmuştur. VSD konjenital kardiyak defektlerin %31'ine eşlik etmektedir. 1000 canlı doğumda 2,56-2,74 oranında olduğunu gösteren çalışmalar vardır.(1) Ekokardiyografinin kullanıldığı ve spontan kapanma oranı yüksek musküler defektlerin de saptanmasıyla prevalans 1000 canlı doğumda 3-3,5 oranında saptanmaktadır. VSD, prematür ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde daha sık gözükür. Cinsiyet, ırk, anne yaşı, doğum sırası ve sosyoekonomik statü VSD insidansında belirleyici değildir.

Asya halkında subpulmoner infundibulum oluşumundaki bozukluklardan kaynaklanan defekt insidansının daha yüksek olduğu çok iyi bilinmektedir.(23) Her ne kadar VSD'ye özel olması gerekmeseyse de VSDli hastaların çocuklarında konjenital kalp hastalığı insidansı daha yüksektir .(24)

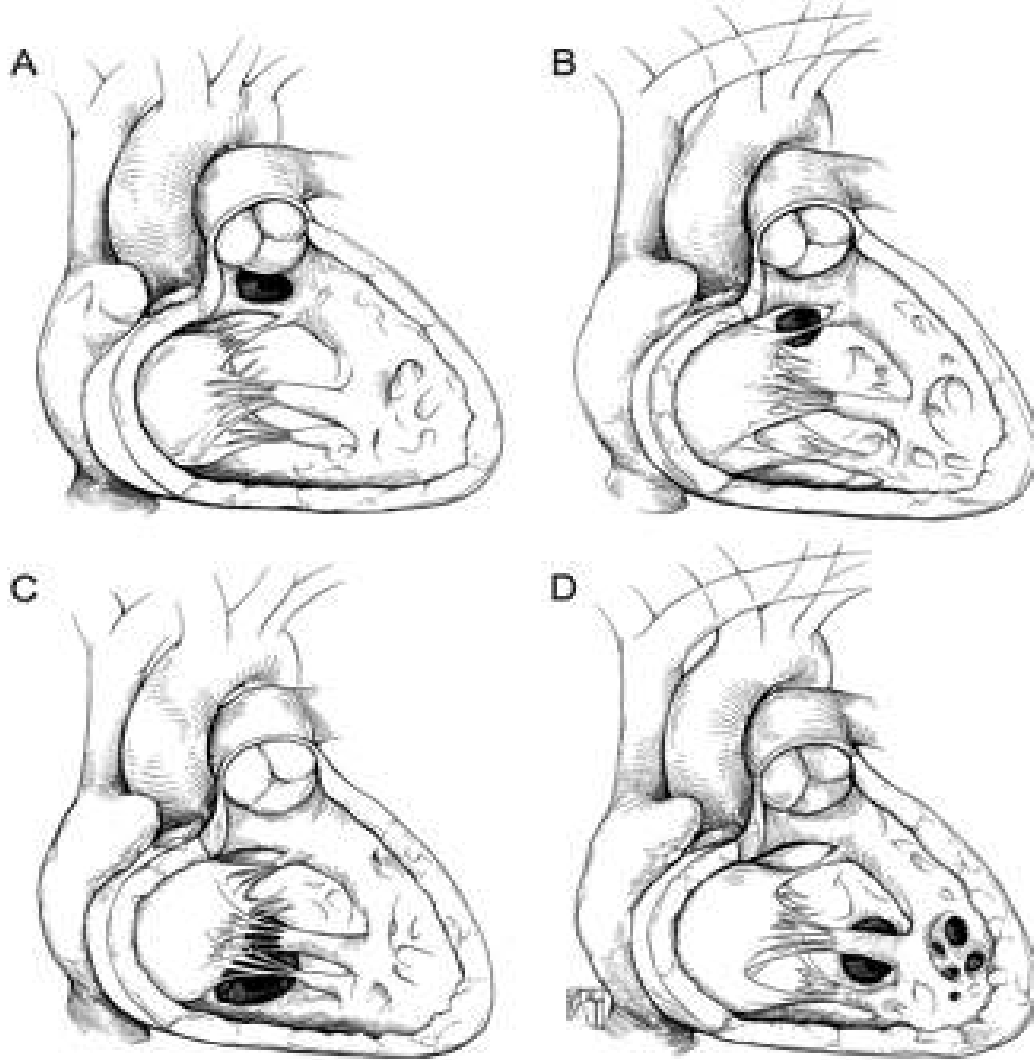
2.5. Morfoloji ve Sınıflandırma

Farklı embriyolojik ve anatomik gelişim prensiplerine bağlı olarak VSD leri isimlendirmek için çeşitli sistemler ortaya atılmıştır, ancak günümüzde isimlendirme konusunda tamamen görüş birliği sağlanamamıştır. Anatomik olarak pulmoner kapak krista supraventrikülaris ya da ventriküloinfundibuler katlantı (fold) ile triküspit kapaktan ayrılır. Aort kapağı, mitral ve triküspit kapaklar arasında fibröz devamlılık vardır ve bu bölge santral fibröz cisim olarak adlandırılır. Santral fibröz cisim ventriküler septuma uzanarak membranöz septumu meydana getirir. Membranöz septum ise anatomik olarak mitral kapağın anterior leafleti ve triküspit kapağın septal leafleti ile ilişkilidir. Membranöz septum triküspit kapağın septal leafleti tarafından iki kısma ayrılır. Triküspit kapağın septal leafleti mitral kapağın anterior leafletinden daha apikale yerleştiği için sol ventrikül tarafından bakıldığında membranöz septumun arka parçası iki ventrikülün arasında değil, sol ventrikül ve sağ atriyumun arasında gibi görünür. Bu septum bölgesi membranöz atriyoventriküler septum olarak adlandırılır. Musküler septum, tepesi membranöz septum tarafından oluşturulan üçgen şeklinde üç bölgeye ayrılır, bunlar; inlet, outlet ve trabeküler parçalardır. (Şekil 1)



Şekil 1. Sağ Ventrikül Tarafından Bakıldığında Membranöz ve Musküler Septumun Bölümleri

VSD'nin anatomik çeşitleri göz önüne alınarak 4 tip defekt için tanımlanan ilk cerrahi sınıflandırma yapılmıştır. (Şekil 2)(25)



Şekil 2. VSD'nin ilk klasik sınıflaması. **A**, Tip I (konal, suprakristal, infundibuler, doubly committed, ve juksta-arteryal) VSD; **B**, Tip II veya perimembranöz VSD; **C**, Tip III VSD (atriyoventriküler kanal tip veya inlet septum tipi); ve **D**, Tip IV VSD (tek veya çoklu), musküler VSD.(80)

Tip I defekt, musküler subpulmoner infundibulumun oluşum bozukluğunun sonucu meydana gelir. Defektin özelliği aort ve pulmoner kapakların leafletleri arasında kraniyal sınırdaki fibröz bir devamlılığın bulunmasıdır. Bu anatomik yakınlık nedeni ile defektin üst kenarı aortun sağ koroner leafleti ile direkt ilişkilidir. Bu tip defektler,

membranöz septumun kalıntısına yakın olmak için uzayabilirler ve Tip II defekt olarak da sınıflandırılabilirler. Direkt olarak subpulmoner infundibulumu açılan defektlerin kendilerine ait musküler sınırları olabilir. Günümüzde bazı yazarlar, arteryal kapaklarının leafletleri arasında fibröz devamlılığın olmamasından dolayı, bu tür defekleri, Tip I olarak tanımlayabilse de, bunlar daha çok musküler outlet veya musküler konal defektler olarak tanımlanmaktadır. (Tablo 1)

Tablo 1. Ventriküler Septal Defektlerin Sınıflaması (ANDERSON-SOTO)

1. Perimembranöz Defektler	
a	Perimembranöz inlet defekt
b	Perimembranöz trabeküler defekt
c	Perimembranöz outlet defekt
d	Konfluen defektler (kombine defektler)
2. Musküler Defektler	
a	Musküler İnlet defekt
b	Musküler trabeküler defekt
c	Musküler outlet defekt
d	Multipl (çoklu) musküler defektler
3 Subarteriel (jukstaarteriel) defektler	
4. Jukstatriküspit Nonmembranöz Defektler(Modifiye Soto Sınıflaması)	

Tip II VSD en sık rastlanan tiptir.(26) Defekt direkt olarak membranöz septumun atriyoventriküler kısmına daha yakın olduğu için, bu defekti en iyi tanımlayan isimlendirme “perimembranözdür”. Bu VSD’ler daha önceleri membranöz olarak adlandırılmaktaydı. Bununla birlikte, membranöz septumun interventriküler kısmının membranöz flep olarak da bilinen bir kalıntısı genellikle defektin inferior ve kaudal sınırında bulunur. Dolayısıyla, musküler sınırlarının olmaması nedeni ile ortaya çıkan defekt, musküler yapının bulunmadığı alanlara göre sağ ventrikülün çeşitli kısımlarına açılabilir.(27) VSD’ler genellikle kranial olarak musküler subpulmoner infundibulumla

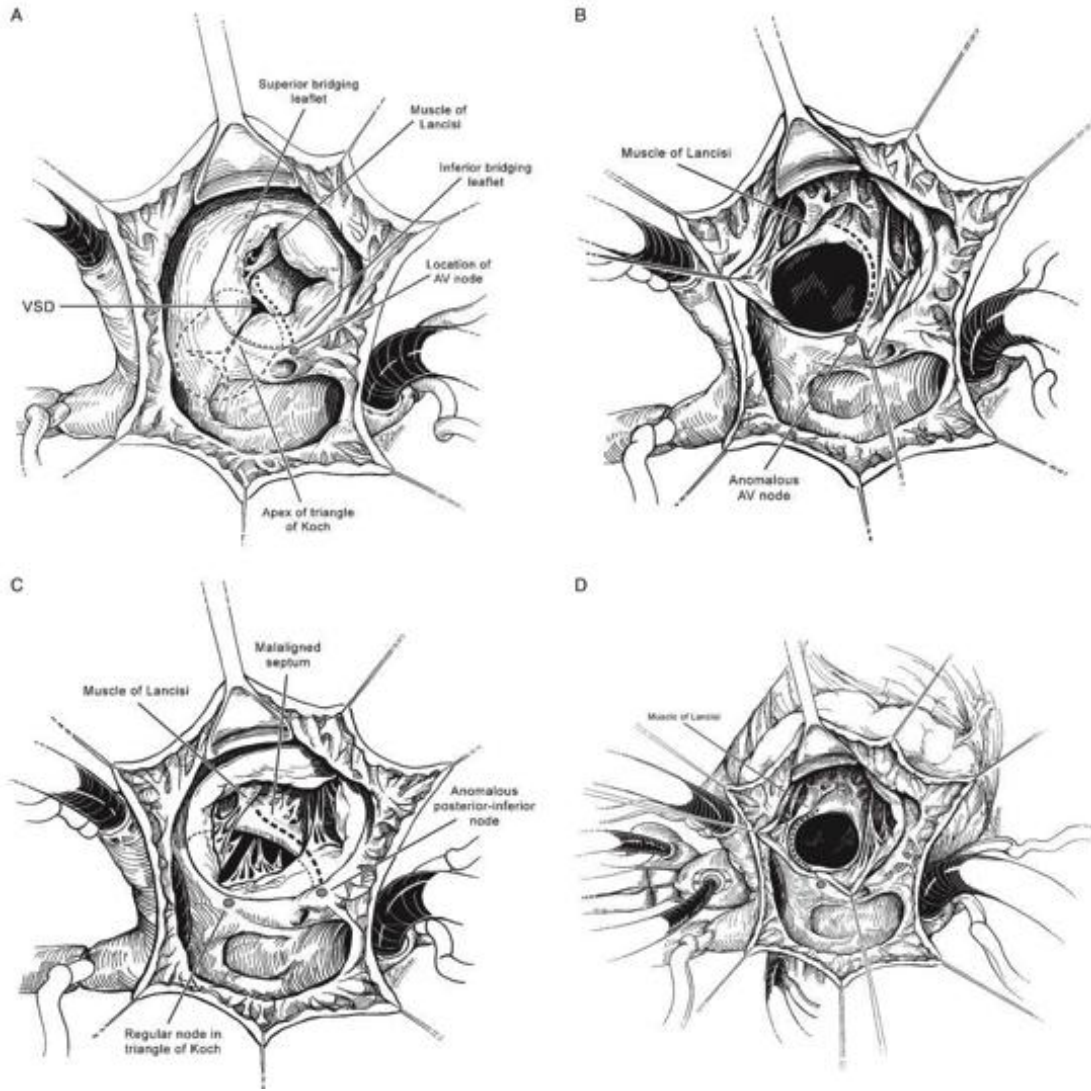
sınırlandırılmıştır ve bununla beraber musküler outlet septumunun hizalanma kusuru da söz konusudur, böylelikle aort kapağının sağ ve nonkoroner leafletleri ile direkt olarak ilişkilidir. Yine de defektin fenotipik özelliği, aort ve triküspit kapakların leafletleri arasındaki inferiokaudal sınırdaki fibröz devamlılıktır, ki bu bölge membranöz septumun atriyoventriküler bileşenini kapsar. Bu özelliğinden dolayı atriyoventriküler ileti aksı direkt olarak defektin bu sınırından penetre olur ve cerrahi kapatma sırasında her zaman hasarlanma riski altındadır.

Atriyoventriküler kanal tipi terimi tartışmalı olsa da Tip III defektler aynı zamanda “atriyoventriküler kanal tip” olarak bilinir. Bu defektlerin özelliği sağ ventrikül inletine açılmalarıdır, fakat değişik anatomik formları olabilir. (Şekil 3) Tüm atriyoventriküler kanal malformasyonlarında olduğu gibi, posterioinferior atriyoventriküler noddan çıkan iletim aksları vardır. Daha sık rastlanan defekt olarak tanımlanan Tip III defekt esas olarak sağ ventrikül inletine açılan perimembranöz defektten başka birşey değildir. Bu defektler triküspit kapağın septal leafleti ile korunurlar fakat hem aort kapağının nonkoroner leafleti hem de mitral kapağın leafletleri ile fibröz devamlılıklarını devam ettirirler. Ancak ortak atriyoventriküler kanala sahip değildirler. Aort, triküspit ve mitral kapakların leafletleri arasında fibröz devamlılık gösterdikleri için bu tür defektler de perimembranöz olarak düşünülebilir fakat fenotipik özellikleri atriyal ve musküler ventriküler septal yapılar arasında hizalanma kusurunun olmasıdır. Bundan dolayı, atriyoventriküler düğüm posterioinferior kısma kayar, yani musküler septum ve sağ atriyoventriküler bileşkenin birleşim noktasında oluşur. Artık düğüm Koch üçgeninin apeksinde değildir ve defektin cerrahi kapatılması sırasında büyük risk altındadır. Bu VSDler de ortak atriyoventriküler kanal ile ilişkili değildir.

Tip IV defekt olarak tanımlanan bu son tipin fenotipik özelliği, sağ ventrikül yüzünden görüntülendiğinde kendine has musküler sınırlarının olmasıdır. Bu yüzden musküler VSD ler olarak da adlandırılır. Musküler ventriküler septumun herhangi bir yerinde bulunabilirler ve tek veya çoklu olabilirler. Musküler defektlerin

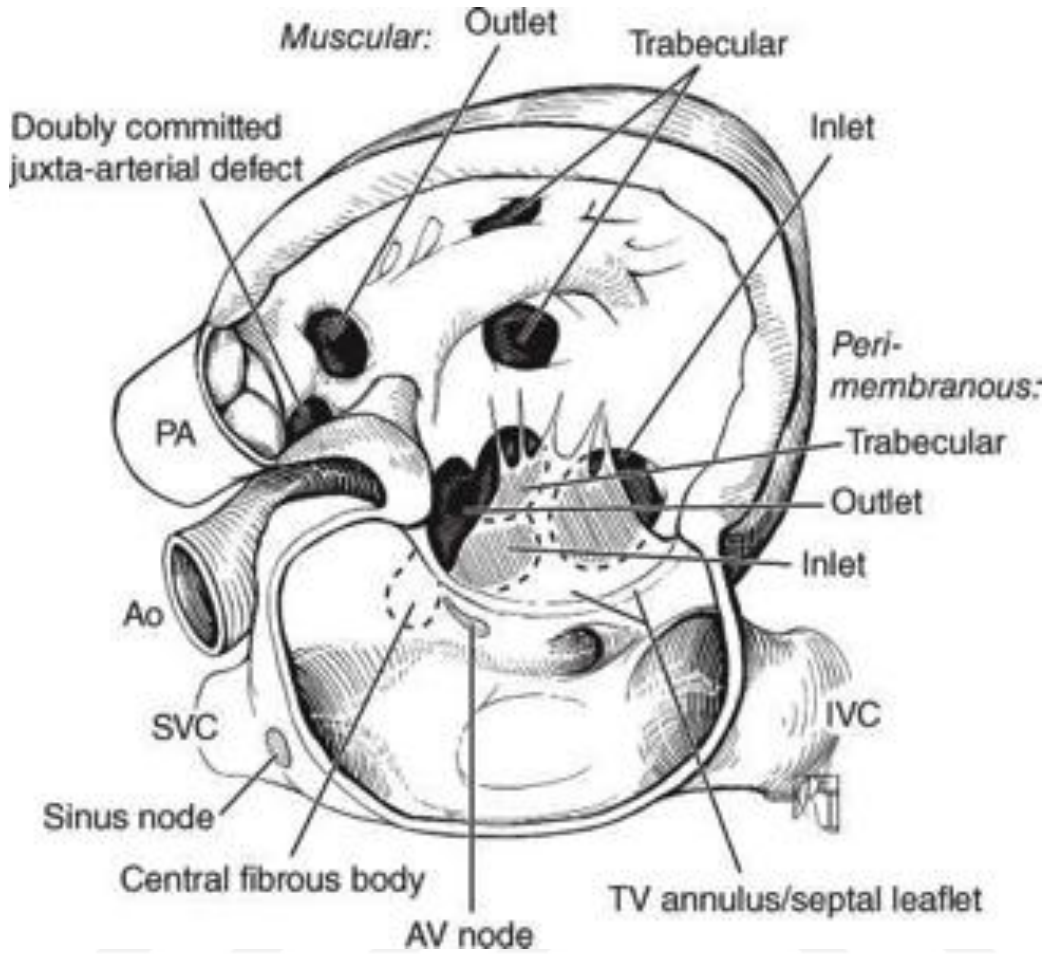
görüntülenmesi ve cerrahi olarak onarılması kısmen zor olabilir çünkü sınırları genellikle farklı düzlemlerde oluşmuştur ve değişik şekiller alabilirler. Sağ ventrikülün apikal kısmına açıldığında ulaşılması da güç olabilir. Musküler VSD'lerin özel bir alt tipi "Swiss-cheese" VSD'dir. Bu defekt musküler septumun tüm bileşenlerini içerebilir, morfolojik özellikleri embriyolojik gelişim sırasında sıkışmanın gerçekleşemediğini düşündürür. (28,29) Çoklu, iyi biçimlendirilmiş musküler defektler "Swiss-cheese" türünden ayırt edilmelidir çünkü bu ilk tür pulmoner vasküler ağacın bantlanması yerine primer kapama ile tedavi edilebilirken, İsviçre peyniri septumu olanlar bantlama ile daha iyi tedavi edilirler. Geleneksel sınıflandırma içinde yer almayan bir defekt Gerbode defektidir. Bu sol ventrikül ve sağ atriyum arasında direkt bir ilişkisidir.(30)

Günümüzde birçok cerrah, sağ ventrikül bileşenlerine kıyasla atriyoventriküler ileti aksının yerleşimi ile ilgili gerçek bilgiyi sağlayan sınırların farkedilmesi nedeni ile defektin anatomik sınırlarına bağlı olarak VSDleri sınıflandırma sistemini tercih etmektedir. (Şekil.4) (4,31-33). Sınırların yapısına göre defektler diğer klasik sınıflandırmada yer alan 4 grup yerine 3 grup altında toplanmaktadır. Perimembranöz defektler direkt olarak, atriyoventriküler ve arteriyel kapakların yaprakçıkları arasındaki fibröz devamlılık ile çevrelenmiştir. Musküler defektler, tamamen septal kas yapısının içine gömülmüştür ve sağ ventrikülden görüntülendiğinde kendine has musküler kenarları vardır. "Doubly committed" jukstaarteriyel defektler direkt olarak aort ve pulmoner kapakların yaprakçıkları arasındaki fibröz devamlılık ile çevrelenmiştir. Perimembranöz ve musküler defektler, esas olarak sağ ventrikülün inlet, apikal trabeküler veya outlet kısımlarından hangisine açıldıklarına bağlı olarak 3 ilave alt gruba ayrılırlar.



Şekil 3. Tip III, atriyoventriküler kanal tip ve inlet VSD ler olarak tanımlanan VSD inlet tiplerinin çeşitli formlarının karışık gösterilişi. **A**, Ortak bir atriyoventriküler bileşke vardır. Bu defektler temel olarak ventriküler değil atriyoventrikülerdir fakat ortak atriyoventriküler kapağın köprü yaprakçıkları uzamış olan atriyal septumun alt tarafına tutunur. Bu nedenle şantlaşma sadece ventrikül düzeyinde mümkün olur. Atriyoventriküler düğümün komplet atriyoventriküler septal defekt anatomisine uygun yerleşimine dikkat edin, Koch üçgeni içinde yerleşmemiştir. **B**, daha sık rastlanan inlet tip VSD'yi gösterir, ki tür esas olarak sağ ventrikül inletine açılan perimembranöz defekten daha fazla birşey değildir. Atriyoventriküler düğüm ve iletisi sistemi gösterilmiştir. **C**, Bu defektin fenotipik özelliği atriyal septum ve musküler ventriküler septum arasındaki hizalanma kusurudur, ki bu triküspit kapağın straddling ve overridingi ile ilişkilidir. Septal hizalanma kusurundan dolayı ventriküler septum kalbin merkezinden uzaklaşarak postero-inferiora doğru girer. Bu özellik, musküler ventriküler septumun atriyoventriküler bileşke ile karşılaştığı noktada oluşan anormal atriyoventriküler düğümünden kaynaklanan atriyoventriküler iletisi aksınının kabaca anormal düzenlenişini vurgular. Normal atriyoventriküler düğüm Koch üçgeninin apeksinde bulunur fakat septal hizalanma kusurundan dolayı ventriküler iletisi dokuları ile temas edemez. **D**, kendine has musküler sınırları olan ve sağ ventrikül inletine açılan defekti gösterir. Bu defekt, gerçekte musküler olarak sınıflanacaktır fakat pozisyonundan ve kendine has musküler sınırlarından dolayı, sağ ventrikül inletine açılan perimembranöz defekt ile kıyaslandığında atriyoventriküler iletisi aksı ile farklı bir ilişkisi vardır.(80)

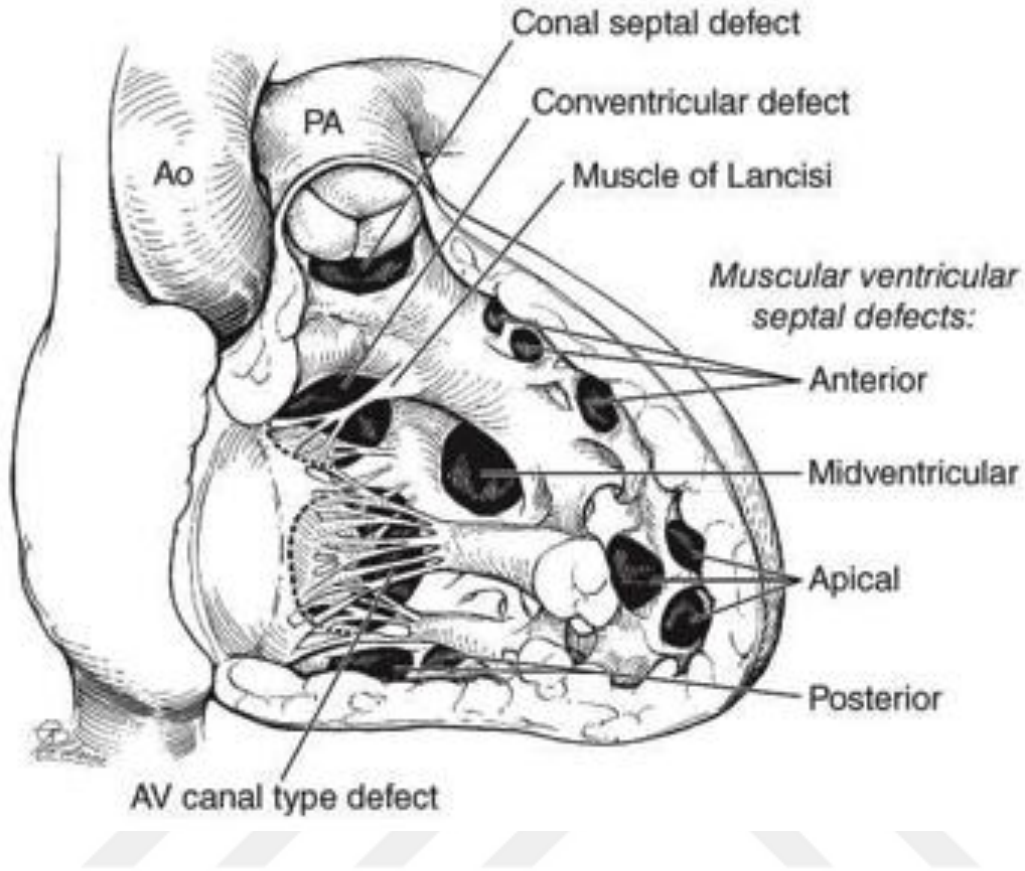
Van Praagh ve arkadaşları sınıflandırma için üçüncü bir sistemi desteklemiştir.(34,35)(Tablo 2) Bu sistem de, diğer sistemlere nazaran çok büyük olmayan farklılıklarla birlikte 4 temel VSD tipini kapsamaktadır. (Şekil 5) Bu sistemde VSDler atriyoventriküler kanal, musküler, konoventriküler veya konal tipler olarak sınıflandırılır. Atriyoventriküler kanal tip VSDler, musküler ventriküler septumun iddia edilen atriyoventriküler kanal kısmında, triküspit kapağın altında yerleşen ve triküspit kapak annülüsü ile sınırlandırılan VSDlerdir. Ancak bu defektlerin ortak bir atriyoventriküler bileşkeleri yoktur fakat triküspit kapağın orifisinin üste çıkması söz konusudur. Musküler VSDlerin tamamen kastan oluşan bir kenarı vardır ve musküler septumun herhangi bir yerinde oluşabilir. Bu tür musküler VSDler, musküler septumdaki yerleşimlerine göre anterior, midventriküler, posterior, ve apikal alt tiplere ayrılabilir. Konoventriküler defektler tek başına membranöz septumdaki defektleri içerebilir fakat çoğu konoventriküler defekt sadece membranöz septumdan daha fazlasını kapsar ve bu yüzden paramembranöz olarak adlandırılırlar. Van Praagh ve ark. bu defektlerin membranöz septumun yanında ve onunla birleştiği konusunda tartışarak, perimembranöz değil de paramembranöz terimini kullanmıştır.(34) Bu tür konoventriküler defektler, Fallot tetralojisinde olduğu gibi konal septumun anterior hizalanma kusuru olan defektleri ve interrupted aortik arkta olduğu gibi posterior hizalanma kusuru olan defektleri içerir.



Şekil 4. Avrupa okulunda kabul gören VSD sınıflandırma sistemini gösterir. VSDler 3 temel alt tipe ayrılır: perimembranöz defektler, musküler defektler ve “doubly committed” jukstaarteryal defektler. (Ao, aort; IVC, inferior vena kava; PA, pulmoner arter; SVC, superior vena kava.)(80)

Konal septal defektler konal septumdaki bir defekttten kaynaklanır, yukarı yönde musküler subpulmoner infundibulum ile sınırlandırılmışlardır ve konal musküler yapı ile çevrelenmişlerdir.

Günümüzde bu çeşitli sınıflandırma sistemlerini bütünleştirmek için basamaklar mevcuttur. Daha önce tanımlanan çeşitli sınıflandırma sistemlerinin bir arada nasıl var olabileceğini ve birbirleri ile nasıl ilişkilendirilebileceğini göstermek için bilgisayar-ürünü görüntüler artık kullanılabilir. Bu da, defektler için farklı sistemlerde tanımlandığı şekilde kesin fenotiplerin sağlanmasına olanak tanır.(36)



Şekil 5. Bu şema Van Praagh tarafından desteklenen VSD sınıflandırma sistemini gösterir. Ventriküler septal defektler 4 temel alt tipe ayrılır: konal, konoventriküler, atriyoventriküler kanal tip ve musküler defektler. (Ao, aort; PA, pulmoner arter)(80)

Tablo 2. Ventriküler Septal Defektlerin sınıflaması (VAN PRAAGH)

I. AV kanal tip	
II. Müsküler tip	
a	Anterior
b	Midventriküler
c	Posterior
d	Apikal
III. Konoventriküler (perimembranöz) tip	
IV. Konal (İnfundibüler) tip	

Tablo 3. Ventriküler Septal Defektlerin sınıflaması(ANATOMİK NOMENKLATÜR)

TİP I:	İnfundibuler, Konal, Konal Septal, Suprakristal, Subarteryel, Subpulmonik, Jukstaarteryel, Jukstaaortik, Doubly Committed
TİP II:	Konoventriküler, Paramembranöz, Perimembranöz (Jukstatriküspit-Jukstamitral-Jukstaaortik)
TİP III:	AV Kanal (Jukstakrusiyal, Jukstatriküspit), İnlet Septal.
TİP IV:	Müsküler (inlet, trabeküler, outlet).
GERBODE TİP:	Sol ventrikül-Sağ atrium (LV-RA) Fistül.

Tüm sınıflandırmaları bütünleştirmeye çalışan bu tür bir sistem aşırı derecede kompleks görünebilir fakat gerçekte 3 tip interventriküler komünikasyonun var olmasına dayanır: subarteryal, perimembranöz ve musküler. Bilgisayar-ürünü kodlamanın ve Jacobs ve arkadaşlarının bahsettiği basamaklı şemanın kullanımıyla, kodlama için mevcut diğer çok sayıda detaylı seçenek daha sonra kullanışlı olur.(37) Günümüz cerrahları, defektleri tanımlamak, anlamak ve kapatmak için tüm sınıflandırmalara aşina olmalıdırlar.

2.6. Patofizyoloji

Soldan sağa şant şiddetini belirleyen temel iki faktör vardır. Birincisi mevcut defektin büyüklüğü, ikincisi de pulmoner vasküler rezistanstır. Diğer faktörler ise ventrikülün kompliansı ve pulmoner veya aort çıkışındaki oluşabilecek darlıklardır. Belirli bir boyutun altında defektin kendisi akıma karşı direnç oluşturduğu ve akımı sınırlandırdığı için defekt boyutu çok önem arz etmektedir. Defektin büyüklüğü artarsa akıma karşı direnç ortadan kalkar ve akımı sınırlandıran tek faktör olarak pulmoner vasküler rezistans kalır. Bu kritik boyutun özellikleri net olarak belirli değildir. Bazı yazarlar aortik orifisten küçük olan defektlerin restriktif olduğunu belirtmektedirler. Diğerleri bu kritik değeri vücut kitle indeksine göre belirlemek gerektiğini, defekt çapı baz alındığında 1cm^2 (vücut kitle indeksi) ya da VSD alanını $0.8\text{cm}^2/\text{m}^2$ (vücut yüzey alanı) sınır kabul etmektedirler.(38) Bu değerlerin altındaki defektleri restriktif olarak nitelendirmekte ve hemodinamik olarak önemsiz kabul etmektedirler. Sol-sağ şant meydana geliyor ve defekte pulmoner stenoz eşlik etmiyorsa büyük bir defekt her iki

ventrikül sistolik basınçlarında eşitlenmeye yol açar. Sağ ve sol ventrikül tam olarak aynı anda kasılmadıkları için her iki ventrikül arasında bir miktar basınç farkı kalır. Sistolün büyük bir bölümünde basınç farkı nedeniyle sol-sağ şant meydana gelir. İzovolumetrik relaksasyon aşamasına gelindiğinde ise sağ-sol şant akımı da oluşur, ancak bu akım diastolde tekrar terse dönmektedir. Sağ ventrikül basıncının ve pulmoner arter sistolik basıncının sol ventrikül ve aorta basıncının altında olduğu defektler restriktif özelliktedir. Sağ ventrikül basıncında bir miktar artış olabileceği gibi tamamen normal olarak da kalabilir. Non-restriktif defektler ise sol-sağ şanta yol açarlar sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncında artışa yol açarak hemodinamik etki meydana getirirler .

Patofizyolojide önemli olan diğer bir faktör pulmoner vasküler rezistanstır (PVR). Restriktif yapıdaki defektlerde akımın sınırlandırılmasında esas faktör defektin genişliğidir. Non-restriktif yapıdaki defektlerde ise pulmoner vasküler rezistans ile daha az önemli olarak da sistemik vasküler rezistans önem kazanmaktadır. PVR ne kadar düşükse pulmoner kan akımı da o kadar fazla olur. Doğumda PVR yüksektir, ilk iki hafta içerisinde normal sınırlara döner. Bu yüzden doğumdan hemen sonra ilk 3 ay içerisinde defektten çok akım olmaz. Postnatal ikinci haftadan sonra PVR'nin düşmesiyle defekten akım belirgin hale gelir. Pulmoner direncin zamanla düşmesi, pulmoner kan akımında, sistemik kan akımının bir kaç misli düzeyinde artışlara neden olmaktadır. Zamanla bu artış, yeniden pulmoner direncin artmasına ve sekonder değişikliklerin oluşmasına ve pulmoner vasküler obstruktif hastalığa yol açmaktadır.(39) Pulmoner vasküler hastalığın artması sağ ventrikül basınçlarında artışa, pulmoner arterde genişlemeye ve pulmoner yetersizliğe yol açabilir. Birçok olguda defekt çok küçüktür ve bu durumda PVR önem arz etmez ve pulmoner kan akımında belirgin artış olmaz. Bazı defektlerde ise defekt restriktiftir ancak daha büyüktür, bu durumda her iki ventrikül basınç değerlerinde eşitlenme olmaz, ancak sağ ventrikül ve pulmoner arter basınç değerlerinde artış oluşur. Bu tip defektlerde pulmoner vasküler rezistansın derecesi pulmoner kan akımının miktarını belirlemede önemlidir. PVR arttıkça defekten geçen akım azalır. PVR sistemik rezistansa ulaştığında ise akım terse döner sağ-sol şant meydana gelir (Eisenmenger Sendromu).

Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı valvüler ya da subvalvüler olabilir. Her iki durumda da sanki pulmoner vasküler rezistans yüksekmiş gibi akıma karşı direnç oluşur. Restriktif

olmayan defektlerde akım, darlığın derecesine göre kısıtlanır. Restriktif defektlerde yine darlığın ciddiyeti sağ ventrikül basıncına artış olarak yansır. Sağ ventrikül çıkış yolunda ciddi darlığı olan vakalarda sağ ventrikül basıncı sistemik basıncı geçer ve şant terse dönebilir.

Non-restriktif defektlerde artmış pulmoner kan akımı sol ventrikül diyastol sonu hacminde, sol atriyum boyutunda ve sol ventrikül kitlesinde artışa yol açar. Sol ventrikülün artmış iş yükü nedeniyle sol ventrikül hipertrofiye gider. Pulmoner kan akımının ciddi oranda arttığı durumlarda sağ ventrikül boyutlarında da artış olur. Sağ ventrikül iş yükündeki artış da sağ ventrikül hipertrofisine yol açar bu da sağ ventrikül çıkış yolunda darlığa (subvalvüler pulmoner stenoz) yol açabilir.

2.7. Klinik Belirtiler

VSD'li hastaların klinik durumu büyük oranda defektin boyutuna, PVR'nin derecesine, soldan sağa şantın şiddetine ve yaş ile olan değişikliklerine bağlı olarak oldukça değişkenlik göstermektedir. VSD'nin çoğu restriktif yapıda olup çapı da 0,5 cm. den daha küçüktür. Genellikle yaşamın ilk yılında boyutu giderek küçülür ve spontan olarak kapanır.(40-43) Defektin kenar sınırlarının fibrozisi, triküspid kapağın septal leafletinin defekte yapışarak poş oluşturması ve müsküler defektlerde müsküler hipertrofi spontan kapanma mekanizmalarını oluşturmaktadır.(44) İstenmeyen spontan kapanma mekanizması ise aort kapak leafletinin defekte doğru doğru prolobe olup aort yetersizliğinin meydana gelmesidir. Spontan kapanma mekanizmaları ile yaşamın ilk yılında en yüksek kapanma oranı var iken 5 yaşından sonra spontan kapanma nadirdir. Soldan sağa şantın fazla olduğu daha geniş VSD'si olan hastalarda ise ilk yıl içerisinde kalp yetersizliği, gelişme geriliği, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ön plandadır. Takipne, aşırı terleme ve beslenme sırasında yorulma sık görülen semptomlardır. Pulmoner venöz basınç artışı ve akciğer kompliyansının azalmasına bağlı respiratuar enfeksiyonların sık görüldüğü bu hasta grubunda tablo enfeksiyonlarla beraber ağırlaşabilir. Geniş VSD'li hastaların motor gelişimi aksayabilir ve kilo alımı durabilir.(45-47)

2.8. Tanı

Fizik muayenede pansistolik bir üfürüm duyulabilir. Küçük defektlerden geçen akımın hızı büyük defektlerden geçen akımdan daha hızlı olduğu için duyulan ses küçük defektlerde genellikle daha kuvvetlidir ve üfürüme tril eşlik edebilir. Büyük defektlerde mitral kapaktan geçen akım artışına bağlı apekte diyastolik üfürüm duyulabilir. Eisenmenger Sendromlu hastalarda siyanoz ve çomak parmak deformitesi vardır. S2'nin pulmoner komponentinde belirginleşme ve aortik komponente yaklaşma vardır. Bu nedenle S2 tek ve sert duyulur, genellikle üfürüm duyulmaz. Karaciğer büyüyebilir ve boyun venlerinde distansiyon gelişebilir.

Akciğer grafisindeki değişiklikler soldan sağa şantın boyutu ile orantılıdır. Değişiklikler değişen derecelerde artmış pulmoner vaskülarite ve biventriküler genişleme ile birlikte kardiyomegaliyi içerir.(2)

2.8.1. Elektrokardiyogram

Elektrokardiyogram bulguları nonspesifiktir. Elektrokardiyografi küçük defektlerde normal olabilir. Sol ventrikül volüm yüklenmesi varlığında sol ventrikül hipertrofisine ait bulgular izlenebilir. Pulmoner hipertansiyon veya sağ ventrikül çıkış yolu darlığı nedeniyle artan sağ ventrikül basıncına bağlı sağ ventrikül hipertrofisi bulguları görülebilir.

2.8.2. Ekokardiyogram

İki boyutlu ekokardiyografi VSD tanısında klinikte en sık kullanılan noninvaziv inceleme yöntemidir.(48-49) Ekokardiyografik(EKO) inceleme ile VSD'nin; varlığını, defektin büyüklüğünü, triküspit, aort ve pulmoner kapaklarla olan ilişkisini, sağ ve sol ventrikül çıkış yolu darlığının varlığını, eşlik eden aortik kapak prolapsusunu, sağ ventrikül basıncını, sol ventrikül sistol sonu ve diyastol sonu hacmini ve çapını, diğer konjenital kalp defektlerinin varlığını, non-invaziv doğru bir şekilde gösterilir. İki boyutlu ekokardiyografinin renkli Doppler ultrasonografi ile kullanımı sayesinde ventriküler septal defektin yeri, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarının ölçümü, sol ventrikül ve sağ ventrikül basınç farkı ölçümü güvenli bir şekilde yapılabilmektedir. Ekokardiyografi ekstrakardiyak vasküler yapılar hakkında da bilgi verir. Özellikle eşlik eden aort koarktasyon varlığının saptanmasında önemlidir. Ayrıca pulmoner arterler,

pulmoner venler ve sistemik venler hakkında da bilgi verir. Transözefageal ekokardiyografi özellikle de intraoperatif olarak yapılan işlemin denetlenmesi ve varsa rezidüel defektlerin erken olarak saptanmasında çok önemlidir. (50) Teknolojik gelişmelere paralel olarak günümüzde üç boyutlu ekonun son yıllarda kullanımı giderek artmaktadır. Özellikle kompleks kardiyak anomalilere eşlik eden atipik yerleşimli VSD'lerin saptanmasında güvenle kullanılmaktadır.(51)

2.8.3. Kardiyak Kateterizasyon

Günümüzde kardiyak kateterizasyon komplike vakalar dışında kullanılmamaktadır. Kardiyak kateterizasyon teknik olarak bilgi verici olsa da, günümüzde noninvaziv görüntüleme teknik ilerlemeye paralel olarak cerrahi kapatmayı destekleme kararı üzerine etkisi yoktur. Pulmoner vasküler rezistansın ölçülmesinde ve transkateter yolla kapatılması düşünülen VSD'lerde tercih edilmektedir.

Son yıllardaki görüntüleme tekniklerindeki ilerleme sayesinde intrauterin olarak VSD tanısı konulabilmektedir. Flexner ve arkadaşları intrauterin olarak tanı koydukları 113 hastayı bir yıl boyunca izlemişlerdir. 37 hastada VSD'lerin intrauterin dönemde, 50 hastada ise ilk bir yılda kapandığını göstermişlerdir.(52)

2.9. Ventriküler Septal Defektin Doğal Seyri

2.9.1. Spontan Kapanma

VSD'lerin çoğu spontan kapanma eğilimindedir. Spontan kapanma genellikle doğumdan sonraki ilk 1 yıl içerisinde meydana gelir. 1 yıldan sonra VSD'lerin spontan kapanma ihtimali yaşla beraber azalır ve 5 yaşından sonra spontan kapanma gerçekleşmez. Perimembranöz VSD'lerin spontan kapanmasında triküspit kapak septal leafletin ya da kordal dokuların defektin kenarına yapışması ile oluşur. Küçük musküler VSD'ler çevre dokuda oluşan fibröz yapılar ile kapanabilirken, musküler trabeküler VSD'ler sağ ventrikül septal trabekülasyonun hipertrofisi ile kapanır. Subaortik VSD'lerde ise prolabe aortik kapak defekti kapayabilir. Ekokardiyografide defektin kapanmasına yardımcı bir yapı olan membranöz septum anevrizması görülebilir. Membranöz septum anevrizması genellikle iyi huylu bir yapı olmakla beraber nadiren de olsa triküspit yetmezliğine ve sağ ventrikül çıkış yolu darlığına yol açabilir, infektif

endokarditte rol oynayan bakteriler için kaynak olabilir. Perimembranöz VSD'ler, subarteriel VSD'ler ve inlet VSD'lerin spontan kapanma ihtimali düşüktür.

2.9.2. Pulmoner Vasküler Hastalık

Geniş VSD'lerde yaş arttıkça hipertansif pulmoner vasküler hastalık riskinde de artış görülür. Geniş VSD'si olanlarda pulmoner vasküler hastalık genellikle 2 yaştan sonra görülmeye başlar. Soldan sağa şantın fazla olduğu büyük VSD'si olanlarda, artan PVR ve sonunda pulmoner damar yatağında gelişen irreversible vasküler patoloji, bu hastalığın doğal seyri içerisinde yaşamı kısıtlayan en önemli faktördür. Nonrestriktif özellikteki VSD'lerde pulmoner direnç pulmoner kan akımını düzenleyen tek mekanizmadır. Doğumdan sonra 1-2 hafta içinde normale dönen PVR, VSD'li hastalarda gecikebilir. Bu gecikmede, postnatal dönemde yetersiz akciğer gelişimi, intraasiner damarlarda azlık, intraasiner damarlarda musküler hipertrofi gibi faktörler önemli rol oynamaktadır. Pulmoner direncin zamanla düşmesi pulmoner kan akımında önce artışa neden olur, ancak zamanla yeniden pulmoner direncin artması sekonder değişikliklerin oluşmasına yol açar. Heath ve Edwards, pulmoner vasküler yatakta oluşan patolojik değişimi, altı evrede tarif ederek, pulmoner vasküler hastalığın gelişimini ve pulmoner dirençle olan ilişkisini ortaya koymuşlardır.(53) Birinci evrede medial hipertrofi, ikinci evrede intimal proliferasyonun eklenmesi, üçüncü evrede intimal fibrosis ve vasküler dilatasyonun görülmeye başlaması, dördüncü evrede generalize vasküler dilatasyon ve vasküler oklüzyonun görülmesi, beşinci ve altıncı evrelerde, nekrozitan arterite doğru gidiş söz konusudur. Küçük VSD'li hastalarda pulmoner vasküler hastalık gelişmez.

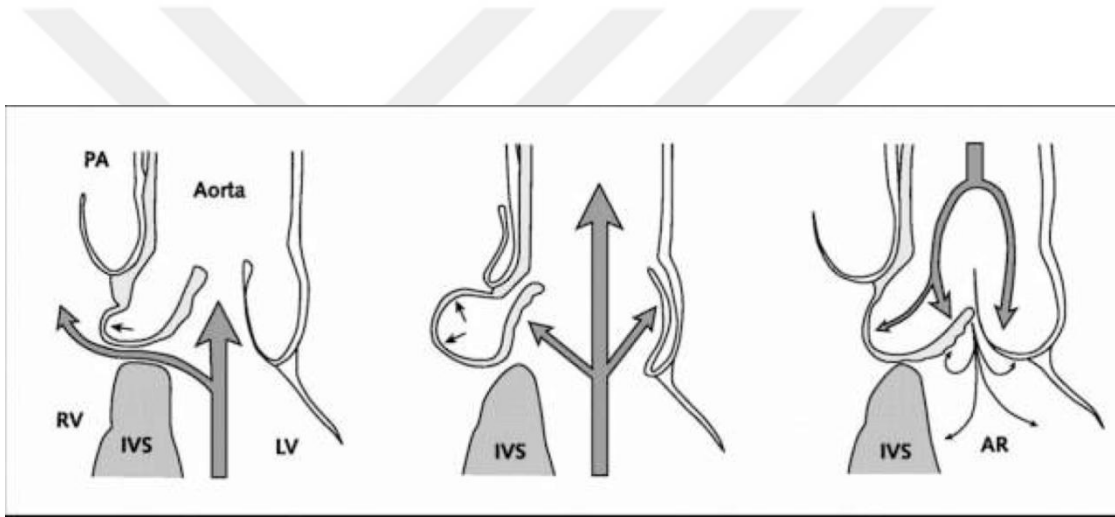
2.9.3. İnfektif Endokardit

VSD'li hastalarda infektif endokardit nadirdir, yılda %0,15, %0,3 oranında görülür.(54) Erkeklerde ve 20 yaşın üzerinde daha sık gözükür. Küçük ve orta büyüklükteki VSD'lerde büyük VSD'lere göre daha sık olarak görülür. Kalbin sağ tarafına lokalize bakteriyel vejetasyonların embolisi ya da VSD'den sol-sağ şant yoluyla geçen bakterilerin embolisi nedeniyle genellikle ilk belirti akciğerlerde olur. Modern antibiyotik tedavisi ile prognoz genellikle iyidir.(55)

2.9.4. Aort Kapak Prolapsusu ve Aort Yetersizliği

Sistolün başlamasıyla ventriküler septal defektten geçen kan defekt kenarlarında negatif basınç meydana getirir. Bu olaya Venturi etkisi de denir. Venturi etkisi ile

anatomik olarak desteği olmayan aortik kapak özellikle sağ koroner leaflet ve sinüs sağ ventriküle doğru hareket eder. Orta veya şiddetli prolapsusu olan hastalarda prolapsus ekokardiyografi ya da anjiokardiyografi ile görülebilir. Elonge olmuş yapısı bozulmuş aortik sinüs VSD akımını sınırlandırabilir, defekt prolabe kapakçık tarafından kısmen ya da tamamen kapanabilir. Diyastolde artan intraaortik basıncın etkisi ile normalde her üç kapakçığın serbest kenarı birleşir ve kapak kapanır. Aort kapak prolapsusu varlığında ise prolabe kapakçığın serbest kenarı diğer iki kapakçığın serbest kenarından aşağıda kalır ve aortik basıncın etkisiyle diğer kapakçıkları da aşağıya çeker. Sonuç olarak diğer iki kapakçığın da fonksiyonu bozulur ve aort yetersizliği meydana gelir.(56)(Şekil 6)



Şekil 6. Ventriküler Septum Defektlerinde Aort Valve Prolapsusu ve Aort Yetersizliği Gelişimi (57)

2.9.5. Kalp Yetersizliği ve Ölüm

Cerrahi girişim yapılmayan infant yaş grubunda geniş VSD'li hastaların %9'u ilk bir yıl içerisinde kaybedilir.(58) Mortalite sıklıkla kalp yetmezliğine bağlı olarak meydana gelir. Kalp yetmezliği yaşamın erken döneminde görülebileceği gibi sıklıkla küçük pulmoner arterlerdeki medial hipertrofinin regrese olduğu 3.aydan sonra belirginleşir. Mortalitenin bir diğer sebebi pulmoner venöz basınç yüksekliği nedeniyle oluşan pulmoner ödeme bağlı tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlardır. Bu enfeksiyonlarda viral patojenler esas etkenlerdir. Geniş VSD'si olan ve patent duktus arteriosus, aort koarktasyonu ve geniş atrial septal defekt birlikteliği olan hastalarda

mortalite oranı daha fazladır. Küçük VSD'li hastalarda mortalite nadirdir ve genellikle İE sekonderdir.

3. VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLERDE TEDAVİ

3.1. Medikal Tedavi

Küçük defektli hastalar genellikle asemptomatiklerdir ve genellikle medikal tedavi gerekmez. Orta ve büyük defektlerde, artmış pulmoner kan akımına bağlı olarak sol ventrikül hacim yüklenmesi ve kalp yetmezliği tablosu meydana gelebilir. Bu hastalar farmakolojik olarak tedavi edilmelidirler. Tedavide ilk sırada diüretik tedavisi tercih edilir. Tedaviye sistemik karşı yükü (afterload) azaltmak için anjiotensin konverting enzim inhibitörleri (ACEİ) de sıklıkla eklenir. ACEİ, pulmoner damar direncini azaltmaz ancak pulmoner kan akımını ve sistemik direnci azaltarak sistemik kan akımını artırır. Diüretik ve ACEİ farmakolojik tedavisine rağmen kalp yetmezliği devam eden hastalarda tedaviye digoksin eklenmelidir. Büyük defekti olan ve ağır kalp yetmezliği tablosunda olan hastalar hospitalize edilmelidir. Bu hastalarda sıvı ve fiziksel aktivitede kısıtlamaya gidilerek diüretik ve digital tedavisi başlanmalı, hipoksinin var ise viral ya da bakteriyel pnömoni araştırılmalıdır, gerekirse ampirik olarak antibiyoterapi verilmelidir. Hipoksisi olan hastalara oksijen edavisi verilmeli, solunum sıkıntısı devam eden hastalar entübe edilerek pozitif basınçlı ventilasyon ile solunum yükü azaltılmalıdır.

3.2. Ventriküler Septal Defektlerin Cerrahi ve İnvaziv Yöntemlerle Kapatılması

3.2.1. Cerrahi Yaklaşım

VSD kapatma için hasta seçimi ekokardiyografi ve/veya kardiyak kateterizasyon ile belirlenen defekt boyutu ve tipi, doğal seyir, VSD'nin neden olduğu ilişkili semptomlar ve komplike faktörler üzerinde yoğunlaşmıştır.

Günümüzde VSD'ler, yama materyali kullanılarak başarılı bir şekilde kapatılmaktadır. Erken tanı ve erken cerrahi girişim yapılması ve perioperatif ve postoperatif bakımda yaşanan gelişmeler sayesinde çok düşük mortalite ve morbidite oranlarına ulaşılmıştır.(59)

Geniş VSD'si olan ciddi, dirençli konjestif kalp yetmezliği olan bebeklerde yaşamın ilk 3 ayı içinde cerrahi kapatma yapılmalıdır. Ancak eğer bu hastalar medikal

tedaviye yanıt verirse, yaklaşık 6 aylık oluncaya kadar konservatif takip yapılabilir. Geniş VSDlerin spontan kapanma olasılığı bu dönemden sonra daha düşüktür bununla birlikte progressif pulmoner vasküler obstrüktif hastalık insidansı artar.(60) Baskın sağdan sola şanti olan ve hesaplanan pulmoner vasküler direnci 8 ünite/m^2 'den daha yüksek olan ve pulmoner arteriyel vazodilatasyona hiç yanıt göstermeyen hastalar cerrahi kapatma için aday olarak düşünülmez.

VSD'ler genellikle ventrikulotomiye gerek olmaksızın atrial yol ile atrioventriküler kapaklar aracılığıyla ya da semilunar kapaklar aracılığıyla kapatılabilmektedirler. Bazı hastalarda cerrahi görüşü arttırmak amacıyla triküspit kapak septal leafleti veya anterior leafleti ışınal ya da çevresel şekilde geçici olarak kesilerek ayrılabilir.

Cerrahi uygulanmış hastaların bir çoğu postoperatif dönemde yaşlılarıyla kıyaslandığında normal bir yaşam kalitesine ve okul performansına sahiptirler. Gelişmekte olan ülkelerde hastalar genellikle ileri yaşlarda ve pulmoner vasküler rezistansı yüksek olarak cerrahiye alınmaktadır.(61) İleri yaştaki hastalarda, pulmoner arter ve sağ ventrikül basınç yüksekliğine bağlı olarak operasyondan sonra sağ ventrikül yetmezliği gelişmesi nedeniyle mortalite ve morbidite oranı halen yüksektir. Bu grup hastada delikli ya da kapaklı (valved) yama tekniği kullanılarak daha düşük mortalite oranları bildirilmektedir. (62) Bu yama sayesinde sağ ventrikül basıncı, sol ventrikül basıncını geçtiğinde tek taraflı olarak sağdan sola şanta izin vermektedir. Ancak bu tekniğin konvansiyonel tekniğe üstünlüğü halen tartışmalıdır.(63) Pulmoner arteriyel bant uygulaması geçmişte özellikle infant yaş grubunda palyatif amaçlı olarak sık uygulanırken, günümüzde çoklu ventriküler septal defektli ya da cerrahi olarak ulaşmanın zor olduğu apikal defekt gibi seçilmiş hasta grubunda tercih edilmektedir. Absorbe özelliği olan ve balon dilatasyon yapılabilen bandların kullanımı sayesinde bandın ikinci bir operasyon ile çıkarılması ihtiyacı da ortadan kalkmıştır.(64)

3.2.2. Ventriküler Septal Defektin Transkateter Yol ile Kapatılması

VSD'lerin transkateter yol ile kapatılması son 10 yılda teknolojik ilerlemelere paralel olarak büyük bir gelişim göstermiştir. Özellikle cerrahi olarak ulaşımın zor olduğu musküler defektlerde iyi bir tercih olarak karşımıza çıkmaktadır.(65) İnvaziv girişimsel kardiyologların tecrübelerinin artmasıyla son yıllarda perimembranöz

defektlerin kapatılmasında da kullanılmaya başlanmıştır. Ancak bu işlem sonrası atrioventriküler(A-V) tam blok oranlarının yüksek olması nedeniyle birçok klinik perimembranöz defektlerde halen cerrahi kapamayı tercih etmektedir.(66-67) İnfant yaş grubunda cerrahi ve transkateter olarak kapamanın zor olduğu musküler defektlerde hybrid teknikler tercih edilebilir. Standart olarak yapılan sternotomi sonrası defekti kapatmak için kullanılacak cihaz sağ ventrikül ön duvarından transözofageal ekokardiyografi ve fluroskepi eşliğinde defekte implante edilir. (68)

3.3. Cerrahi Endikasyon

Spontan kapanma dışında VSD'lerin tedavisi cerrahidir. VSD'lerin büyük çoğunluğunun kendiliğinden kapanma olasılığı olduğundan yakın takip edilebilir. Ancak medikal tedaviye rağmen düzelmeyen kalp yetmezliği, sık ve tedaviye dirençli pulmoner komplikasyonlar, büyüme ve gelişmenin durması halinde cerrahi tedavi yaşa bakılmaksızın uygulanmalıdır. Geniş non-restriktif VSD'lerin çapının ölçümü genellikle aortik anulusun çapından daha büyüktür. Bu tip defektlerde sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı yükselmiş, hatta sistemik basınca eşitlenmiştir. Bu nedenle geri dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalık gelişimini önleyebilmek için 3-6 aylıkken VSD'yi kapatmak gerekir. Pulmoner vasküler rezistansın geri dönüşümsüz olarak artmasıyla defektten meydana gelen şant tersine dönerek sağdan sola doğru olmaya başlar. Bu noktadan sonra siyanoz ve sağ ventrikül yetmezlik bulguları ortaya çıkar. VSD kapatılsa dahi bu hastalar postoperatif dönemde gelişecek sağ ventrikül yetmezliği nedeniyle kaybedilirler. Restriktif VSD defekt çapı genellikle aortik anulus çapından küçük olup, bu hastalarda sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı artmış olsa da sistemik basınçtan düşüktür. Bu hastalar infant döneminde medikal olarak takip edilebilirler. Küçük musküler ve perimembranöz defektlerin yaklaşık %80'i spontan olarak kapanma eğilimindedir. Spontan kapanma ilk bir yılda en fazladır, daha sonraki yıllarda kapanma ihtimali azalır, 5 yaşından sonra ise spontan kapanma ihtimali çok düşüktür. Takipte aort kapak prolapsusu ve aort yetmezliğinin eşlik etmediği defektler kateter ölçümlerinde Q_p/Q_s 1,5'u geçtiyse 4 yaşından sonra kapatılabilirler. Altıncı aya ulaşmış geniş VSD'li hastalarda spontan kapanma ihtimali azalmıştır. Pulmoner vasküler direnç (PVR) 8 wood ünitenin üzerinde ise vakit kaybetmeden cerrahi planlanmalıdır. İnfant döneminden sonra tanı almış VSD hastalarında kardiyak kateter ölçümlerinde PVR'nin 6 wood ünitenin altında olduğu hastalarda primer tamir

yapılabilir. PVR'nin 6 wood ünite üzerinde olduğu hastalarda kardiyak kateterizasyon sırasında pulmoner vazoreaktivite testi uygulanır.(69) Vazoreaktivite testinde en sık tercih edilen ajanlar; oksijen, inhale nitrik oksit, epoprostenol, inhale ilioprost ve adenoizindir. Teste pozitif yanıt için kriterler şöyle sıralanabilir:

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

Pulmoner vazoreaktivite testi negatif ise VSD kapatılması önerilmez. Daha büyük geniş VSD'li hastalarda istirahat Qp/Qs 1,5-1,8 arasında olan ve egzersiz ile bu oranın 1 ve altına düştüğü hastalar cerrahi için uygun aday değildir. Orta genişlikte VSD'si olan pulmoner arter basıncının 40-50 mmHg'ye ulaşmadığı hastalarda Rp'de artış olmaz ancak Qp/Qs 3,0'e kadar çıkabilir, hafif kalp yetmezliği semptomları ve pulmoner semptomlar eşlik edebilir. Kalp yetersizliği bulguları yoksa VSD'nin spontan kapanma ihtimali göz önünde bulundurularak hastalar 5 yaşına kadar yakından takip edilebilir. Takiplerde iki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile VSD boyutu takip edilir, küçülme yoksa ise cerrahi olarak kapatma kararı verilir.

3.4. Ventriküler Septal Defektin Cerrahi Olarak Kapatılması

VSD kapatılmasında kardiyopulmoner by-pass ve kardiyoplejik arrest tercih edilen tekniktir. VSD'lerin çok büyük bir kısmı total sirkulatuar arreste gerek kalmadan kapatılabilir. Ancak kesintili arkus aorta birlikteliği olan hastalarda ve 3 kilogramın altındaki prematüre hastalarda sirkulatuar arrest kullanımı faydalı olabilir. VSD kapatılmasında aortik ve bikaval kanulasyon sonrası aortik kross klemp konulur. Kan veya kristaloid kardiyoplejinin verilmesinin ardından VSD kapatılır. Sağ superior pulmoner vene ya da patent foramen ovale yoluyla konan vent cerrahi esnasında sol ventrikül ve sol atriumdan kanı çekerek cerrahi süresince kansız bir ortam sağlayarak operasyonu kolaylaştırır. Cerrahi sırasında uygulanacak yaklaşım VSD'nin tipine göre değişebilir. Perimembranöz VSD'ler genellikle sağ atriotomi uygulanarak kapatılabilir. Subarteriel defektler pulmoner arter yoluyla kapatılabilir. Musküler VSD'ler genellikle sağ atriotomi ile kapatılabilirken, pulmoner arter yoluyla ya da sağ ve sol ventrikulotomi yapılarak da kapatılabilir. Bazı perimembranöz defektler ve özellikle de aort

yetmezliğinin eşlik ettiği subarteriel defektler aorta ve aortik kapak yoluyla kapatılabilir(44).

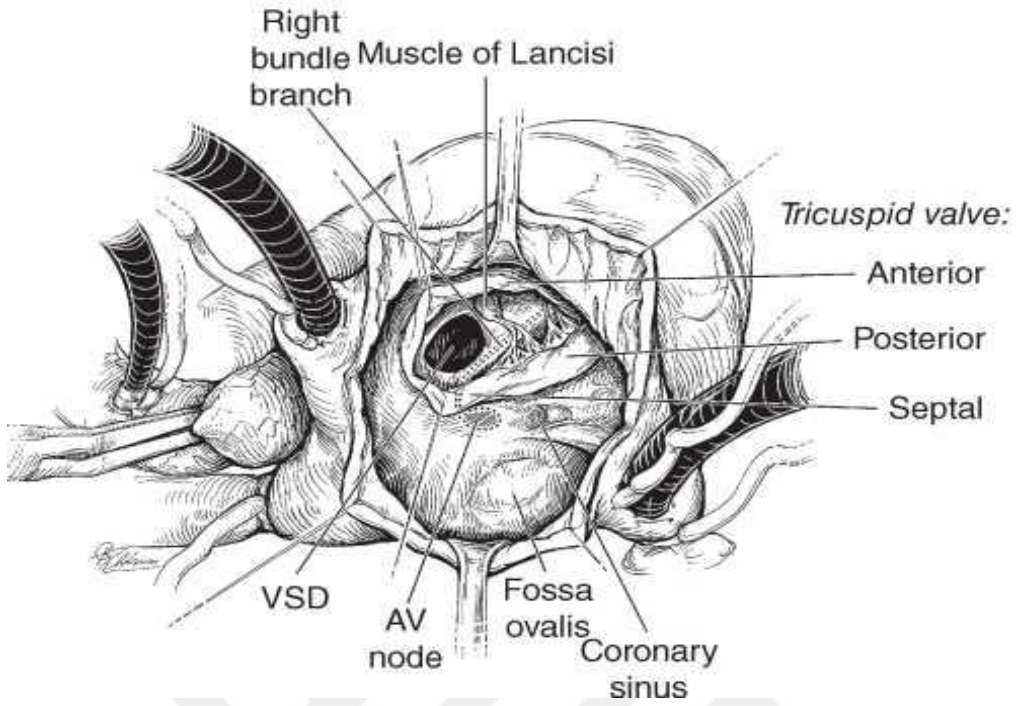
3.4.1. Perimembranöz Defektler

Tüm perimembranöz defektler sağ atrium yolu ile kapatılabilir.(Şekil 7) Oblik veya sağ atrioventriküler birleşkeye 3-4 mm kalmak üzere paralel şekilde yapılan bir sağ atriotoromi ile özellikle outlet uzanımı olan VSD'ler için iyi bir görüş sağlanır. Atriotoromi sağ atrial apendiksin bazalinden başlar ve sağ koroner artere paralel olarak devam eder. Atriotoromi esnasında sağ koroner arter ile en az 3-4 mmlik bir mesafenin olduğundan emin olunmalıdır. Atriotoromi sağ koroner arter ve vena kava inferior kanülü arasında doğru koroner sinüs ağzına kadar uzatılır. Sağ atriumda ve triküspit kapak orifisinde daha iyi bir cerrahi görüş sağlamak için atrioma tespit dikişleri konulur.

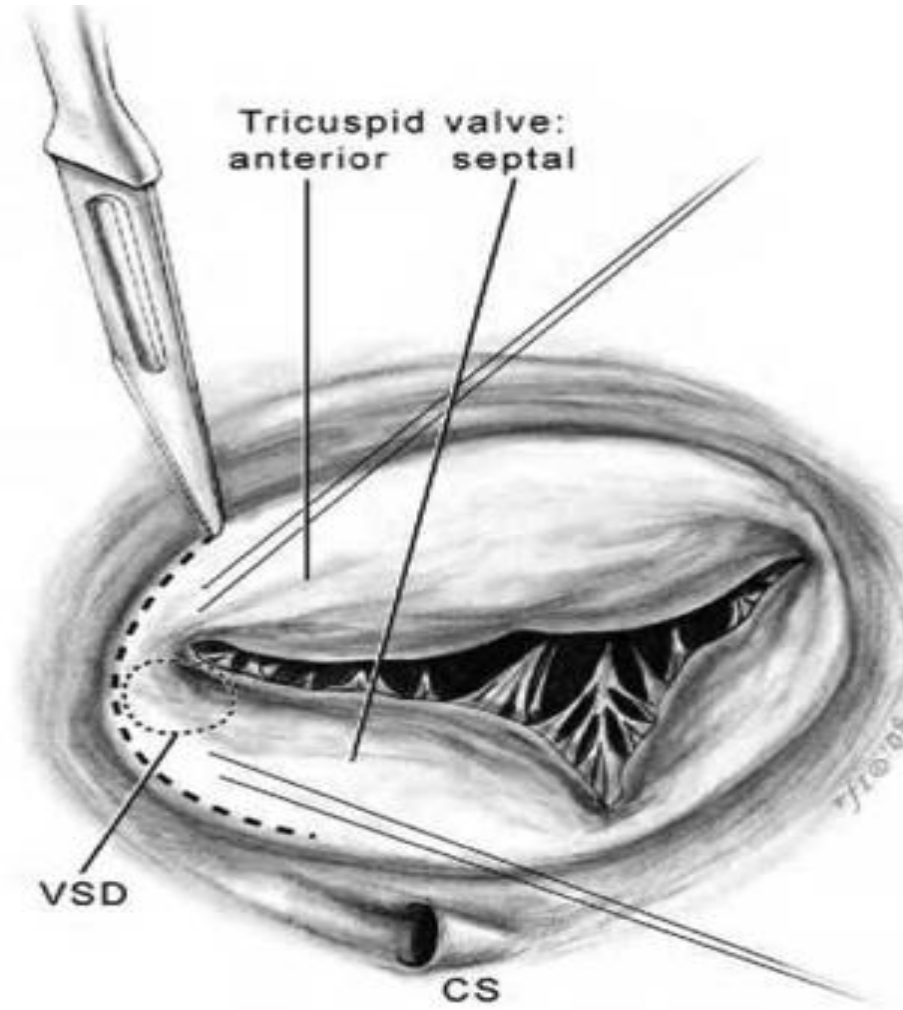
Perimembranöz VSD, triküspit kapak anterior ve septal leafletin retraksiyonu ile ortaya çıkarılır. Bazı hastalarda VSD, defektin üzerini saran triküspit kapak dokusu nedeniyle tam olarak görülemeyebilir. Defektin üzerinin triküspit kapak poşu nedeniyle örtüldüğü olgularda triküspit kapak septal leafletine yapılacak radial tarzda bir kesi faydalı olabilir ve bu şekilde VSD tüm hatlarıyla görülebilir.(Şekil 8) Triküspit kapak leafletini açmadan önce konacak tespit dikişleri VSD kapatılması sonrası yapılacak kapak tamirini kolaylaştırır. VSD'nin sınırları saptanır, özellikle de aortik kapaklara bakılır. Kapaklar defektin içine prolabe olmuş olabilirler bu yüzden VSD kapatılırken aortik kapaklara zarar gelmemesine dikkat edilmelidir. VSD kapatılırken çeşitli materyaller ve suture teknikleri kullanılabilir. Defekt çok küçük ise defekt primer de kapatılabilir. VSD kapatılması için Dakron, polytetrafluoroethylene(PTFE) gibi sentetik materyaller kullanılabileceği gibi fresh perikard, gluteraldehidle fikse edilmiş perikard gibi otolog materyaller ve sığır perikardı gibi xenograftler de kullanılabilir.

VSD sınırları belirlendikten sonra ölçülerek yama hazırlanır. Genellikle defektin 1,5 katı olacak şekilde yama kesilerek hazırlanır. Yama tek tek plejitli sutureler ile kapatılabileceği gibi devamlı suture tekniği ile de kapatılabilir. Perimembranöz defektler kapatılırken özellikle A-V noda ve ileti sistemine zarar gelmemesine dikkat edilmelidir. İleti sistemine zarar vermemek için defektin inferior ve posteriorunda sutureler yüzeysel olarak geçilmelidir ve VSD'nin sağ ventriküler tarafında bırakılmalıdır. Lancisi kasından (konusun medial papiller kası) Koch üçgeninin tepesindeki triküspit kapak anulusuna kadar olan alanda ileti sistemi VSD'ye yakın olarak seyreder. Koch

üçgeninin sınırları triküspit kapak anulusu, koroner sinüs orifisi ve Todaro tendonu tarafından belirlenir. Bazı vakalarda sütürler atriumdan triküspit kapak anulus yoluyla sağ ventrikül tarafına doğru geçilir, bu hastalarda triküspit anulusun diğer tarafında bulunan aortik kapağın zedelenmemesine dikkat edilmelidir. Plejitli sütür tekniği kullanılan hastalarda yamanın ölçüsü defektin yaklaşık 1,5 katı olmalıdır. Bu sayede yamanın kenarında plejitli sütür için 2-3 mmlik bir alan kazanılmış olur. Tüm sütürler sırayla yamadan geçildikten sonra yama defektin üzerine oturtulur ve tüm sütürler sırayla bağlanır. VSD kapatılması sonrası triküspit kapak 6/0 prolene dikişlerle tek tek dikiş tekniği ile tamir edilir. Triküspit kapak tamiri sonrası sağ ventriküle şırınga ile serum fizyolojik enjekte edilerek ciddi triküspit kaçağı olup olmadığı değerlendirilir. Sağ atrium ilk sırası mattress sütürler olmak üzere daha sonra over-over çift sıra prolene dikişlerle devamlı sütür tekniği veya her iki kat over-over kapatılır. Kalpten hava çıkarılması için inferior ve süperior vena kavayı sıkın turnike gevşetilerek kalbin dolması sağlanır. Bu sırada aort kökü venti serbest kanamaya bırakılır. Venöz oklüzyon ve derin ventilasyon yapılarak sol kalp boşluklarının da tam olarak dolması sağlanır. Hasta bu sırada trendelenburg pozisyonuna alınır. Kalpten hava çıkarma işlemi tamamlandıktan sonra aortik kross klemp kaldırılır, çıkan aortadaki kardiyopleji kanülü vente dönüştürülerek aortaya gidebilecek rezidüel hava taneciklerini aspire etmek için kullanılır. Spontan olarak aktivasyon başlamayan ventriküler fibrilasyonlu ve taşikardili hastalarda 1 joule/kg olacak şekilde defibrilasyon işlemi uygulanır. Atrioventriküler tam blok gelişen hastalarda istenen kalp hızı pace-maker ile sağlanır. Ventilasyonu takiben kardiyak fonksiyonlar yeterli ise hasta kardiyopulmoner by-passtan ayrılır.



Şekil 7. Aortobikaval kanülasyon ve kardiyopleji ile aortik kross-klemp sonrası VSD kapatılması için sağ atriyal yaklaşım. (Ao, aort; AV, atriyoventriküler; VSD, ventriküler septal defekt.)(70)



Şekil 8. VSD'yi tam olarak ortaya çıkarmak ve aşırı retraksiyon ile korda ve leaflet rüptü riskinden kaçınmak amacıyla triküspit kapağın o kısmını ayırmak için çevresel insizyon (kesikli çizgi) yapılır. Tasarlanan triküspit insizyonun çok yakınında yer alan, karşılıklı gelen aort kapak yaprakçıklarının hasarlanmasından kaçınmak için çok özen gösterilmelidir. Çoğu kez, bu yaklaşım aracılığıyla bir doz antegrad kardiyopleji, aort yaprakçıklarının ayırt edilmesine yardımcı olabilir. (CS, koroner sinüs; VSD, ventriküler septal defekt.)(70)

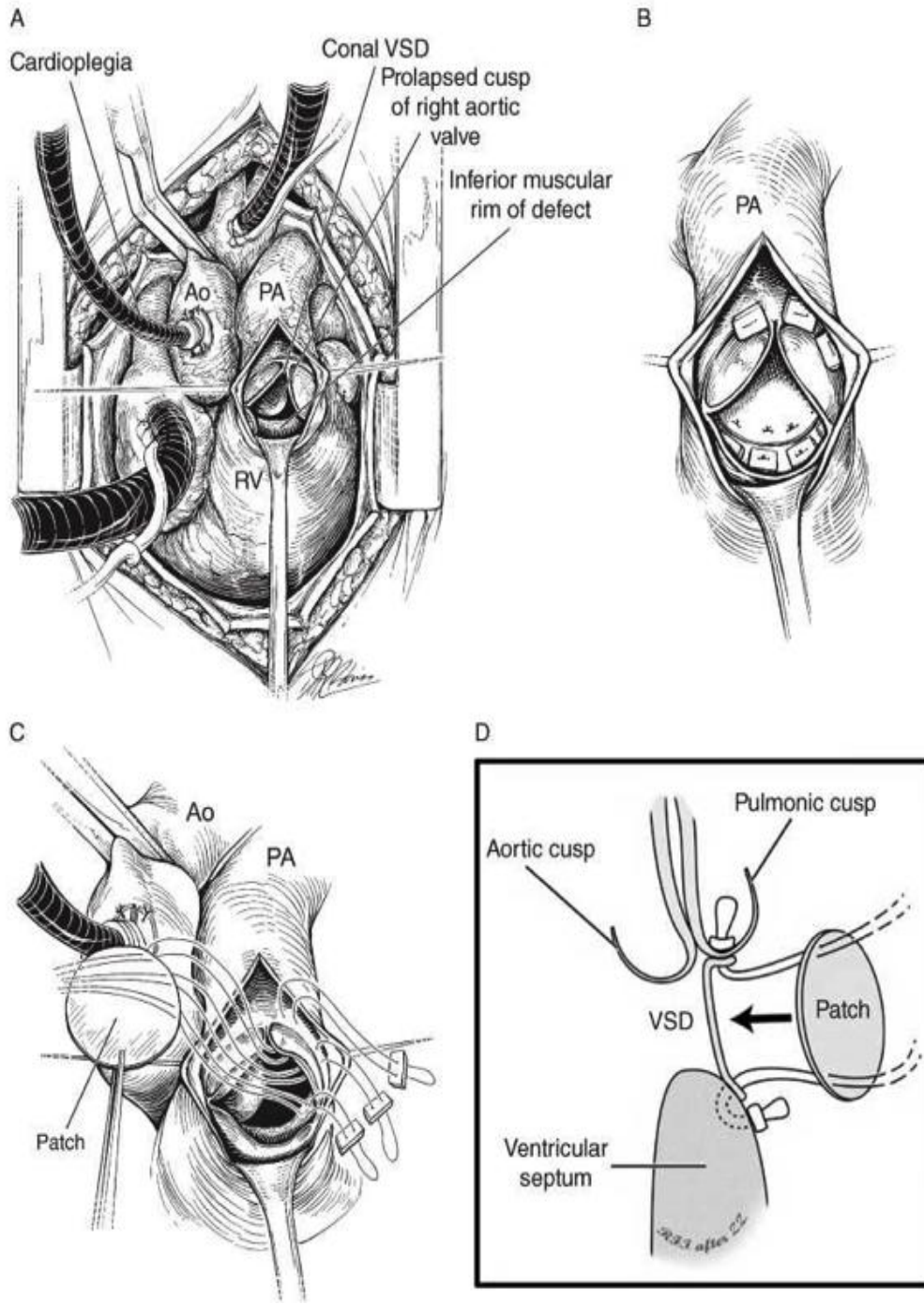
3.4.2. Subarteriel (Jukstaarteriel) Defektler

VSD'lerin %5-10'unu oluşturan subarteriel VSD'ler Asya popülasyonunda kapatılan VSD'lerin ise %30'unu oluşturmaktadır. Tüm subarteriel VSD'ler yüksek aortik kapak prolapsus riski ve sonrasında gelişebilecek aort yetmezliği riski nedeniyle cerrahi olarak kapatılmalıdır. Bu defektler ana pulmoner arter ve pulmoner kapak yoluyla kapatılabilir. Kardiyopulmoner by pass ve kardiyoplejinin verilmesinden sonra ana pulmoner artere vertikal bir insizyon yapılır. İnsizyon ana pulmoner arterden pulmoner kapak sinüs valsalvasına doğru öne ve hastanın sağ tarafına doğru uzatılır. Pulmoner artere konan tespit dikişleri ve küçük ven retraktörlerinin yardımıyla jukstaarteriel VSD görünür hale gelir. VSD plejitli sütürler ile kapatılır. Aortik kapak ve pulmoner kapak arasında musküler septum olmadığı için pulmoner kapak altına atılacak olan sütürler bu defektin kapatılmasında kritik önem arz eder. Defektin superior bölümü kapatılırken pulmoner kapak ve aortik kapağın hasarlanmamasına dikkat edilmelidir.(71) VSD kapatıldıktan sonra pulmoner arter prolene dikişlerle sürekli dikiş tekniği ile kapatılır. Hava çıkarma işlemi perimembranöz VSD'lerde olduğu gibi yapılır ve daha sonra aortik kross klemp kaldırılır. (Şekil 9)

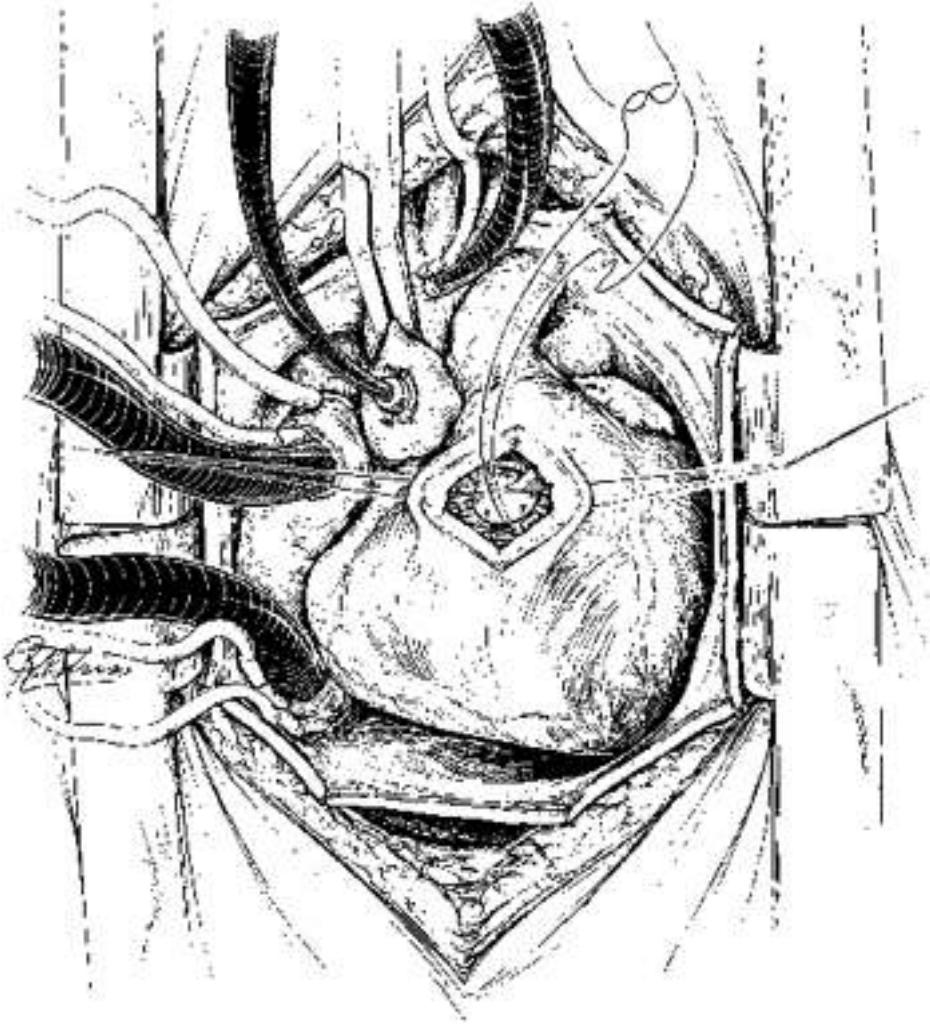
Sağ Ventriküler Yaklaşım Jukstaarteriel VSD'ler sağ ventrikül infundibulumu aracılığıyla da kapatılabilirler. (Şekil 10) Özellikle eşlik eden sağ ventrikül çıkış yolu darlığı sebebiyle kas rezeksiyonu gereken olgularda bu yöntem tercih edilebilir. İfundibular yaklaşım ile kas rezeksiyonun ve VSD kapatılmasını daha kolay olduğunu düşünen cerrahlar bulunmaktadır ancak ventrikulotominin postoperatif ventrikül fonksiyonları ve postoperatif aritmi insidansı üzerine olumsuz etkileri bilinmektedir. Sağ ventrikülotomi transvers ve vertikal olarak iki şekilde yapılabilir. Transverse insizyon sirküler kaslara daha az zarar verir ancak bu yöntemle cerrahi görüş kısıtlıdır. Bu yöntem özellikle infundibulumun yama ile genişletilmesi gereken vakalarda uygun değildir. Vertikal insizyon yapılacaksa infundibulum ile sınırlı olmalıdır. Ventrikülotomi yapmadan önce mutlaka koroner arterlerin dağılımı incelenmelidir. Özellikle sol ön inen koroner arterin (LAD) sağ koroner arterden (RCA) köken aldığı hastalarda ventrikülotomi tehlikelidir ve LAD yaralanabileceği için ventrikülotomiden kaçınılmalıdır. Nadiren de olsa infundibulumu çaprazlayan arterler intramyokardial olarak seyredebilir ve myokardiyal yüzeyde görülemeyebilir. Preoperatif olarak yapılan

aortik anjiyografi veya preoperatif yapılan ekokardiyografi ile koroner arterlerin dağılımı incelenmelidir.

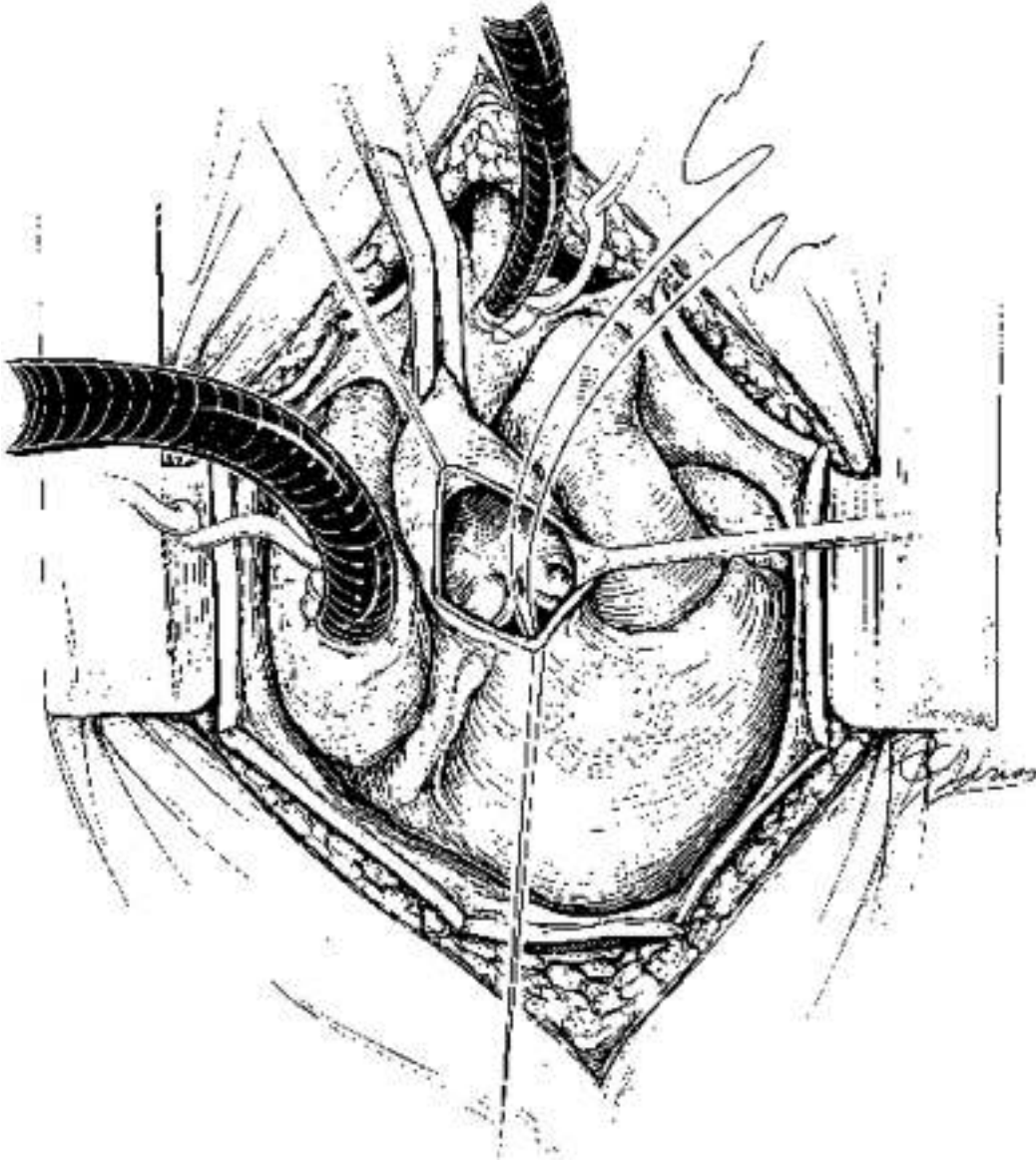
Transaortik Yaklaşım VSD'ye eşlik eden aort kapak yetmezliği varsa VSD kapatılmasına ek olarak aortik kapak tamir işlemi gerekebilir.(72)(Şekil11) Bu vakalarda transaortik yaklaşım tercih edilir. Kardiyopleji verilmesini takiben çıkan aortanın ön yüzünden geriye nonkoroner sinüse doğru bir insizyon yapılır. İnsizyon gerekirse transvers olarak sola doğru genişletilebilir. Aortik kapak kasları retrakte edilerek VSD görülür hale getirilir. Sıklıkla defektin superiorunda musküler bir yapı yoktur bu da defektin üst kısmının kapatılmasını zorlaştırmaktadır. Bu yüzden burada transpulmoner yaklaşımda olduğu gibi aortik kapak sinüslerinin içerisinde ventriküle doğru dikişlerin geçilmesi uygun bir yöntemdir. Ancak burada farklı olarak plejitli sütürlerin kullanılması adezyonlara yol açarak aort yetmezliği geliştirebileceği için genellikle tercih edilmemektedir.



Şekil 9. A, doubly committed ve juksta-arteryal (konal) VSD'nin operasyon görüntüsü sunulmuştur. Defekten prolape olan ve kısmen defekti oklüde eden aort kapağının sağ koroner leafletini gösteren ve uzun eksen boyunca açılmış pulmoner arter aracılığıyla cerrahi saha ortaya çıkarılır. B, Aralıklı pledget destekli sütürler defektin etrafına çevresel olarak ve daha sonra PTFE yoluyla yerleştirilir C, Anterior projeksiyon, defektin süperior kısmında sütürlerin pulmoner kapak yaprakçıkları yoluyla yerleştirildiklerini gösterir çünkü aort ve pulmoner kapak yaprakçıkları arasında musküler septum yoktur. D, sütürlerin pulmoner kapak ile ilişkisini gösteren lateral projeksiyon. (Ao, aort; RV, sağ ventrikül; PA, pulmoner arter; PTFE, politetrafluroetilen.)(70)



Şekil 10. Aortobikaval kanülasyon, kardiyopleji ile birlikte aortik kross-klemp ve aralıklı pledget destekli suturelerin kullanımıyla sağ ventrikülotomi yoluyla VSD kapatılmasının şeması.(70)



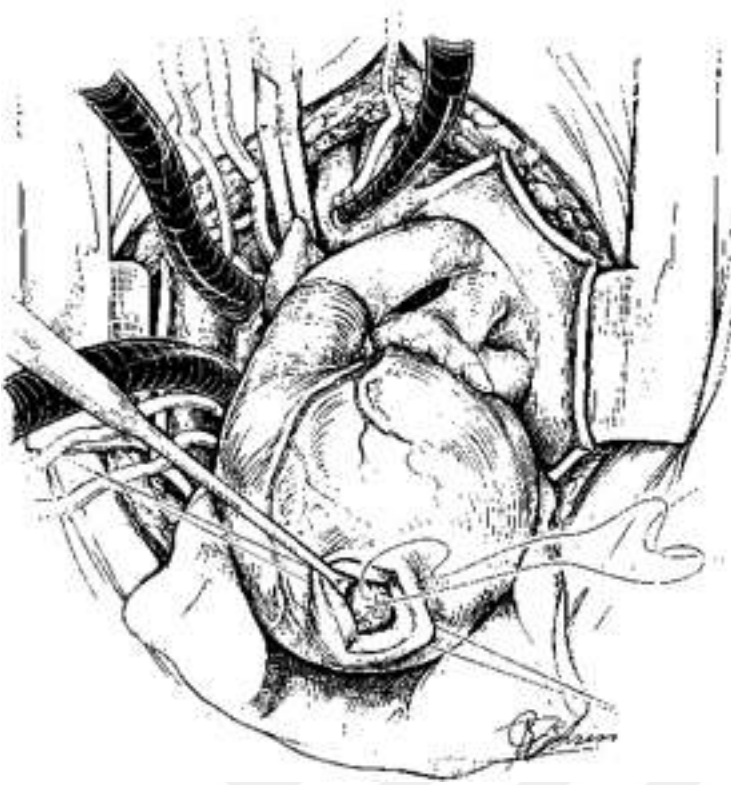
Şekil 11. VSD subarteryal ise ve sahanın intraaortik olarak ortaya çıkarılmasını gerektiriyorsa VSD kapatılması için transaortik yaklaşım uygulanabilir. Kalp bloğu riskinin artmış olmasından dolayı çoğu cerrah VSD kapatılması için diğer yaklaşımları tercih eder.(70)

3.4.3. Musküler Defektler

Musküler defektler genellikle birden fazla sayıdadır ve cerrahi olarak kapatılmaları diğer tiplere göre daha zordur. Eskiden musküler defekti olan hastalar özellikle de birden fazla defekti (multipl) olan hastalara primer kapama öncesi palyatif amaçlı pulmoner arteriyel banding ameliyatı yapılıyor hasta büyüdükten sonra da defekt

kapatılıyordu. Günümüzde bu iki aşamalı yöntem yerini büyük oranda tek aşamalı tam düzeltme işlemlerine bırakmıştır.(73) Sağ atrial, sağ ventriküler ve sol ventriküler yol ile musküler VSD'ler kapatılabilir. Sağ ventriküler trabekülasyonlarının kesilmesi musküler VSD'lerin tamamen görünür hale gelmesini sağlayabilmektedir. Mid-trabeküler VSD'lerde moderatör bandın kesilmesi cerrahi görüşü arttırabilir ancak bu yöntem sağ dal bloğu insidansını arttırmaktadır. Pulmoner arteryel band ameliyatları sonrası trabekülasyonlarda artış olması nedeniyle birçok cerrah artık elektif primer kapama yöntemini tercih etmektedir. Transkateter yol ile kapama özellikle de apikal musküler defektler için iyi bir alternatif olarak değerlendirilebilir.

Sol Ventriküler Yaklaşım çok sayıda apikal —Swiss Cheesel tipi VSD'si olan hastalarda tercih edilmektedir.(Şekil 12) Bu tip defektler sol ventrikül tarafından daha rahat kapatılabilir çünkü sol ventrikülde sağ ventrikül ile kıyaslandığında daha az trabekülasyon vardır, septum daha düz bir yapıdadır ve genellikle VSD'ler tek bir orifise açılmaktadır. Sol ventrikülotomi genellikle vertikal olarak yapılır ve avasküler apikal bölge ile sınırlandırılır. Koroner arter hasarını engellemek için ventrikülotomi öncesi koroner arter dağılımı mutlaka incelenmelidir. Ventrikülotomi uzun dönemde sol ventrikül disfonksiyonuna yol açması nedeniyle seçilmiş vakalar dışında tercih edilmemelidir.



Şekil 12. Apikal musküler VSD için sol ventrikül sahasının ortaya çıkarılmasının şeması. Sol ventrikülotominin koroner arterlerin biraraya geldiği bölgeden uzaklaşarak apekse doğru sınırlı tutulmasına dikkat edilir. Oysa sol ventrikül disfonksiyonundan kaçınmak için orta musküler VSDlere en iyi sağ atriyyotomi aracılığıyla yaklaşılr, sol ventrikül disfonksiyonu daha geniş ve yüksek seviyelerdeki sol ventrikülotomilerle ilişkilidir. (80)

3.5. Postoperatif Bakım ve Sonuçlar

Preoperatif dönemde hafif pulmoner hipertansiyonu olan, ilave kardiyak anomalisi bulunmayan, kalp yetmezliği farmakolojik olarak kontrolde olan hastaların postoperatif dönemleri de oldukça iyi seyreder. Buna karşılık preoperatif PVR ve pulmoner arter basıncı yüksek, kalp yetmezliği, pulmoner komplikasyonlar ve buna bağlı gelişme geriliği gösteren hastaların postoperatif dönem takibi çok önemlidir. Bu hastalarda pulmoner kan akımını sınırlayan valvüler ya da subvalvüler pulmoner stenoz yoksa pulmoner arter kateteri ile pulmoner arter basıncını izlenebilir. Bu hastalarda persistan pulmoner hipertansiyon ve pulmoner hipertansif kriz postoperatif dönemde akut kalp yetmezliği ve ölüme neden olan en önemli komplikasyondur. Pulmoner hipertansif krize yatkın olabilecek hastaların pulmoner arter basınç eğrisi yakından takip edilmeli, hastalar sedatize olarak takip edilmeli, ventilasyon tedavisinde

aksaklıklar ve uzamış aspirasyon işlemlerinin emosyonel stres oluşturarak pulmoner hipertansif krizi tetikleyebilceği unutulmamalıdır. PVR ile pulmoner hipertansif kriz arasında önemli bir ilişki olmakla beraber VSD ameliyatı olmuş her hastada pulmoner hipertansif kriz meydana gelebilir. Bu hastalarda pulmoner vazodilatör tedavi ile pulmoner hipertansif krizin önlenmesi ve kontrolü sağlanabilir. Bunun için nitrik oksit tedavisi en önemli yöntemdir. Ancak temininde ve uygulamadaki zorluklar nedeniyle, enoksimon ve milrinon gibi fosfodiesteraz inhibitörleri ile ilioprost, perlinganit, sildenafil gibi ajanlar tercih edilmektedir. VSD kapatılması sonrası görülen akut kalp yetmezliğinin bir diğer önemli nedeni intraoperatif olarak yetersiz myokardiyal korumadır ve mortalitenin diğer bir önemli nedenidir. Multipl VSD olmasının eskiden mortalite riskini belirgin arttırdığı düşünülürken, myokardiyal koruma tekniklerindeki gelişmeler, ventrikülotomiden kaçınılması ve transkateter ile kapatmalar sayesinde bu risk belirgin ölçüde azalmıştır. Major kardiyak anomalilerin eşlik ettiği hastalarda özellikle de multipl VSD'li hastalarda mortalite riski belirgin ölçüde artmaktadır.(74) Son yıllarda myokardiyal korumadaki ve kardiopulmoner bypasstaki ilerlemeler sayesinde kompleks kardiyak anomalili hastalarda da mortalite oranları azalmıştır. PVR'nin preoperatif düşük olduğu hastalarda erken mortalite %2,5'un altındadır, deneyimli merkezlerde bu oran sıfıra yaklaşmıştır. İletim sisteminde cerrahi tamir nedeniyle tam blok gelişme oranı %1'in altındadır. Bu oran multipl VSD'li hastalarda biraz daha yüksektir (%4). Postoperatif dönemde sağ dal bloğu ise sık gözükmemektedir. VSD'nin sağ ventrikülotomi ile kapatıldığı birçok hastada sağ dal bloğu gözükmemektedir. Sağ dal bloğunun perimembranöz VSD'lerin inferior sınırının kapatılması sırasında oluşan sağ dal hasarına bağlı olduğu düşünülmektedir. Yine de sağ dal bloğu en az sıklıkla sağ atriotomi yapılan hastalarda görülmektedir. VSD kapatma işlemi sonrası ciddi ventriküler aritmiler ve ani ölüm nadiren meydana gelir.

VSD'nin yaşamın ilk 2 yılında ve modern tekniklerle sağ atriotomi ya da sağ ventrikülotomi yoluyla kapatıldığı hastalarda kardiyak fonksiyonlar genellikle normaldir. Genel olarak büyük VSD'si olan hastaların 2 yaşın altında ve tercihen de 1 yaşın altında opere edilmesinin postoperatif kardiyak fonksiyonlar üzerine olumlu etkisi vardır. Sol ventrikülotomi yapılan hastalarda postoperatif dönemde sol ventrikül pseudoanevrizması da görülebilmektedir. VSD ameliyatları sonrası gözükken bir diğer komplikasyon da rezidüel defektlerin olması ve defektten meydana genel sol-sağ şanttır.

Modern tekniklerin kullanılmasıyla postoperatif dönemde operasyon gerektiren rezidüel sol-sağ şant oranı azalmıştır. Hemodinamik önem arz etmeyen küçük rezidüel VSD' ler de teorik olarak infektif endokardit için risk oluşturmaktadırlar. Kesin insidans ancak postoperatif olarak yapılan sol ventrikülografi ile konabilir ancak bu klinik pratikte mümkün değildir.



3. GEREÇ VE YÖNTEM

Gaziantep Üniversitesi Etik Kurulu'nun onayı (Onay tarihi: 18.05.2015 Onay Numarası:2015/167) alınarak, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Şahinbey Uygulama ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim tarafından 2007-2015 yılları arasında VSD tanısı alan ve VSD'si cerrahi olarak kapatılan 165 hasta retrospektif olarak incelendi. Grup 1 ve Grup 2 olacak şekilde 2 hasta popülasyonu oluşturuldu. Grup 1 de opere edilen hastalarda VSD triküspit kapak leafleti ayrılarak Grup 2'de ise VSD direkt olarak kapatıldı. Grup 1, 86 hastadan Grup 2, 79 hastadan oluştu. Grup 1 ve Grup 2'deki tüm hastalar aynı cerrahi ekip tarafından opere edildi. Hastaların yoğun bakım ve servis takibi de aynı cerrahi ekip tarafından yapıldı.

Çoklu ventriküler septal defektli hastalar, daha önce pulmoner arteriyel band ve diğer kardiyak operasyon geçirmiş olan hastalar çalışmaya alınmadılar.

Hastaların bilgileri hastane veri bankası ve hasta dosyalarının retrospektif olarak incelenmesi sonucu elde edildi. Hastaların yaşı, kilosu, vücut yüzey alanı hasta dosyalarından kaydedildi. Hastaların tümüne pediatrik kardiyoloji ekibi tarafından preoperatif tanısal amaçlı kateter anjiyografi ve ekokardiyografi yapıldı. Hastaların kateter anjiyografi ölçümlerinden pulmoner vasküler rezistans (PVR), pulmoner arter basıncı(PAB) , pulmoner kan akımının sistemik kan akımına oranı (Qp/Qs) ölçümleri yapıldı. Hastaların eşlik eden diğer intrakardiyak anomalileri varsa kaydedildi. VSD'nin tipi anjiyografik ve ekokardiyografik veriler doğrultusunda kaydedildi. Preoperatif ejeksiyon fraksiyonu (EF), fraksiyonel kısalma (FK), sol ventriküler hacim(LVH), sol ventrikül sistol sonu çapı(LVESD), sol ventrikül diastol sonu çapı(LVEDD) değerleri ekokardiyografik verilerden kaydedildi. Hastaların preoperatif aort yetmezliği, preoperatif triküspit yetmezliği değerleri preoperatif yapılan ekokardiyografi sonuçlarından belirlendi. Hastalara postoperatif erken dönemde, 1. haftada, 6-12.ay arasında pediatrik kardiyoloji bölümünce kontrol amaçlı ekokardiyografi yapıldı, postoperatif rezidüel ventriküler septal defekt, postoperatif triküspit yetmezliği değerlendirildi. Ameliyatta hangi cerrahi tekniğin uygulandığı ekokardiyografik değerlendirme yapan pediatrik kardiyologlar tarafından bilinmiyordu. Postoperatif EF, FK, LVH, LVESD, LVEDD ölçümleri de

ekokardiyografik olarak yapıldı. Ölçümlerden LVA, LVH, LVESD, LVEDD ölçümleri hastaların kontrol sırasındaki vücut yüzey alanına bölünerek indeksleme yapıldı. Hastaların aortik kross klemp süreleri, kardiyopulmoner baypas süreleri, ekstübasyon süreleri, yoğun bakımda kalış süreleri, göğüs drenaj tüplerinin kalış süreleri, hastanede kalış süreleri hasta dosyalarından kaydedildi. Postoperatif dönemde A-V tam blok ritm problemi varlığı ve kalıcı pil gereksinimi hasta dosyalarından araştırıldı. Postoperatif dönemde enfeksiyon varlığı ve eksitus varlığı hasta dosyalarından araştırıldı. Grup 1 ve Grup 2'deki hastalar aortik kros klemp süreleri, kardiyopulmoner by-pass süreleri, ekstübasyon süreleri, yoğun bakımda kalış süreleri, göğüs tüpü kalış süreleri, hastanede kalış süreleri, eksitus varlığı, postoperatif A-V tam blok, postoperatif rezidüel ventriküler septal defekt, postoperatif yamada gözlenen anevrizma formasyonu, postoperatif triküspit yetmezliği açısından değerlendirildi. Postoperatif ekokardiyografik ölçümlerden EF, FK, LVA, LVAİ, LVH, LVHİ, LVEDD, LVEDİ, LVESD, LVESDİ değerleri her iki grup arasında karşılaştırıldı.

3.1 İstatistikî Analiz

Projenin başlangıcında üniversitemizin Biyoistatistik Anabilim Dalı ile görüşülerek örnek genişliği ve testin gücü belirlendi, daha sonra tüm istatistiksel değerlendirmeler Biyoistatistik Anabilim Dalı tarafından yapıldı. Elde edilen değerler tablolarda aritmetik ortalama $\pm$ standart sapma (Ort $\pm$ s.s.) ve medyan[(minimum-maksimum) (Medyan(min-mak))] olarak gösterilmiştir. İstatistiksel hesaplamalar için SPSS(Statistical Package for the Social Sciences for Windows, version 17,0) programı kullanıldı. İki grup karşılaştırılmasında normallik ve varyansların homojenliği testleri yapılarak parametrik veya parametrik olmayan testlerin kullanılacağına karar verildi. Buna göre parametrik değişkenler için, bağımsız iki grup karşılaştırması, student t testi, parametrik olmayan değişkenler için ise Mann- Whitney U testi yapıldı. $p < 0.05$ çıkan sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı olarak yorumlandı. Değişkenlerin ikisinin de kategorik olduğu durumlarda, Chi- square, Fisher Exact veya Mantel- Hansel ki- kare testleri yapıldı, yine $p < 0.05$ istatistiksel anlamlı olarak yorumlandı.

3.2. Cerrahi Teknik

Ameliyat öncesi hasta yakınlarına işlem ve olası komplikasyonları detaylı bir biçimde anlatıldı ve her hastadan imzalı onay formu alındı.

Tüm hastaların ameliyatı genel anestezi altında yapıldı. Hastanın cildi uygun cerrahi temizlikten sonra steril olarak örtülüp operasyona hazırlandı. Median sternotomi yapıldı. Bikaval ve aortik kanulasyonu takiben kros klemp konuldu ve kristalloid kardiyopleji kullanılarak kardiyak arrest sağlandı. Tüm hastalarda orta derecede hipotermi (32-34°C) sağlandı. 158 hastada sağ atriotomi yoluyla 3 hastada pulmoner arter, 4 hasta transaortik yolla VSD kapatıldı. VSD'ler Dakron yama materyali ya da gluteraldehidle fikse edilmiş otolog perikard yama materyali kullanılarak kapatıldı. VSD kapatılırken tüm hastalarda 5/0 veya 6/0 prolene dikiş ve devamlı sütür tekniği kullanıldı. VSD kapatılması öncesinde triküspit anterior-septal leafletin kesildiği hastalarda çevresel kesi devamlı, radial septal kesi tek tek dikiş yöntemi ile 6/0 prolene dikişlerle tamir edildi, İşlem sonrası triküspit kaçağını anlamak için içerisinde SF olan 50'lik enjektör ile sağ ventrikül pulmoner arter okluzyonu ile hızlı bir şekilde dolduruldu ve kaçak olup olmadığı değerlendirildi. Sağ atrium iki sıra prolene dikişlerle devamlı sütür tekniği kullanılarak kapatıldı, aortik kros klemp alındı. Isınma ve hava çıkarma işlemleri sonrasında hasta kardiyopulmoner-by-passtan ayrıldı. Kanama kontrolü sonrası pacemaker telleri ve göğüs drenaj tüpleri konulduktan sonra katlar anatomisine uygun şekilde kapatılarak operasyon sonlandırıldı.

4.BULGULAR

Retrospektif olarak yapılan çalışmada Grup 1 triküspid leaflet ayrılan (TD) hastalar, Grup 2 triküspit leaflet ayrılmayan(nonTD) hastalar olarak iki gruba ayrıldılar. Grup 1’de hastaların sayısı 86 ortalama yaş $8,5 \pm 3,84$ ay idi. Grup 2’de hasta sayısı 79 ortalama yaş $8,8 \pm 2,17$ ay idi. Grup 1’de hastaların 52’si erkek, 34’ü kızdı. Grup 2’de hastaların 55’i erkek, 24’ü kızdı. Grup 1’de hastaların ortalama ağırlığı 6375 ± 670 gram, Grup 2’de 6128 ± 716 gramdı. Grup1 hasta grubunda ortalama vücut yüzey alanı $0,41 \pm 0,3$ m², Grup 2’de ise $0,43 \pm 0,2$ m² idi. İki grup yaş, cinsiyet, kilo, vücut yüzey alanı yönünden karşılaştırıldığında istatistiksel bir fark tespit edilmedi (Tablo 4)

Tablo 4 Hastaların Demografik Özellikleri

	Grup 1 (TD) (ort$\pm$ss)	Grup 2 (NonTD) (ort$\pm$ss)	p
Hasta Sayısı (n)	86	79	p>0,05
Erkek Sayısı (n)	52	55	p>0,05
Kız Sayısı (n)	34	24	p>0,05
Yaş (ay)	$8,5 \pm 3,84$	$8,8 \pm 2,17$	p>0,05
Ağırlık (Gram)	6375 ± 670	6128 ± 716	p>0,05
Vücut Yüzey Alanı (m ²)	$0,41 \pm 0,3$	$0,43 \pm 0,2$	p>0,05

Hastaların preoperatif ekokardiyografik ölçümleri değerlendirildiğinde Grup 1’de ortalama sol ventrikül hacim (LVH) $22,6 \pm 4$ ml, ortalama sol ventrikül diastol sonu çap (LVEDD) $31,3 \pm 1,2$ mm, sol ventrikül sistol sonu çap (LVESD) ortalama $12,9 \pm 1,18$ mm. idi. Grup 1’de preoperatif ortalama EF $65,7 \pm 2,08$ (%), FK $45,2 \pm 1,65$ (%) olarak saptandı. Grup 2’de ise, ortalama LVH $21,6 \pm 1,77$ ml,

ortalama LVEDD $30,2 \pm 1,3$ mm ortalama LVESD $15,3 \pm 1,08$ mm. olarak tespit edildi. Preoperatif ortalama EF $63,1 \pm 1,5(\%)$, FK $43,0 \pm 1,36(\%)$ olarak saptandı. Preoperatif yapılan ekokardiyografik incelemede her iki grupta da önemli aort yetmezliği saptanmadı. Preoperatif yapılan ekokardiyografide Grup 1 hastada herhangi bir triküspit yetmezliği saptanmadı, Grup 2' de 5 hastada orta derecede triküspit yetmezliği mevcuttu. Her iki grup preoperatif ekokardiyografik özellikler bakımından değerlendirildiğinde istatistiksel bir fark tespit edilmedi. (Tablo 5)

Hastaların preoperatif kardiyak kateter bulguları incelendiğinde Grup 1 hasta grubunda ortalama pulmoner vasküler rezistans indeksi (PVRİ) $0,97 \pm 0,25$ Unit $\cdot$ m², ortalama pulmoner arter basıncı (PAB) $30 \pm 2,08$ mmHg, ortalama preoperatif pulmoner kan akımının sistemik kan akımına oranı (Qp/Qs) $3,7 \pm 1,98$ olarak saptandı. Grup 2'de ortalama PVRİ $1,2 \pm 0,32$ Unit $\cdot$ m², ortalama PAB $29 \pm 2,18$ mmHg, ortalama Qp/Qs $3,9 \pm 1,68$ olarak saptandı. Her iki grup preoperatif kateter bulguları karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilmedi (Tablo 5)

Tablo 5 Preoperatif Kateter ve Preoperatif Ekokardiyografik Değerleri

	GRUP 1	GRUP 2	p
PAB(mmHg)	$30 \pm 2,08$	$29 \pm 2,18$	$p > 0,05$
QP/QS	$3,7 \pm 1,98$	$3,9 \pm 1,68$	$p > 0,05$
EF (%)	$65,7 \pm 2,08$	$63,1 \pm 1,5$	$p > 0,05$
FK (%)	$45,2 \pm 1,65$	$43,0 \pm 1,36$	$p > 0,05$
LVH (ml)	$22,6 \pm 4$	$21,6 \pm 1,77$	$p > 0,05$
LVEDD (mm)	$31,3 \pm 1,2$	$30,2 \pm 1,3$	$p > 0,05$
LVESD (mm)	$12,9 \pm 1,18$	$15,3 \pm 1,08$	$p > 0,05$

Grup 1'de VSD 77 hastada perimembranöz outlet, 4 hastada perimembranöz inlet, 3 hastada musküler outlet bölgede, 2 hastada musküler trabeküler bölgede yerleşimliydi. Grup 2'de ise VSD 55 hastada perimembranöz outlet, 3 hastada perimembranöz inlet, 2 hastada musküler outlet ve 6 hastada subarteriel yerleşimliydi. VSD'nin yerleşimi açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak fark yoktu ((Tablo 6)

Tablo 6 VSD'nin Anatomik yerleşimi

	Grup 1	Grup 2	p
Perimembranöz Outlet	76	65	p>0.05
Perimembranöz İnlet	4	5	p>0.05
Musküler Outlet	3	2	p>0.05
Musküler Trabeküler	2	1	p>0.05
Subarteriel	1	6	p>0.05

Hastaların ortalama kardiyopulmoner-by-pass (CPB) ve aortik kros klemp (ACC) süreleri Grup 1'de sırasıyla 74,7±11,2 dakika ve 52,3±9,7 dakika, Grup 2'de 72,3±12,3 dakika ve 44,5±12,1 dakika olarak tespit edildi. Her iki gruptaki hastalar CPB ve ACC süreleri bakımından karşılaştırıldığında istatistiksel bir fark tespit edilmemiştir (Tablo 7)

Tablo 7 Kardiyo-Pulmoner By-Pass ve Aortik Kros Klemp Süreleri

	Grup 1 (ort±ss)	Grup 2 (ort±ss)	p
CPB (dakika)	74,7±11,2	72,3±12,3	p>0,05
ACC (dakika)	52,3±9,7	44,5±12,1	p>0,05

Hastaların ortalama ekstübasyon zamanı, yoğun bakımda kalış süreleri, göğüs drenaj

tüplerinin kalış süreleri ve hastanede kalış süreleri Grup 1’de sırasıyla $7,9\pm3,6$ saat, $1,8\pm0,23$ gün, $1,4\pm0,37$ gün, $5,75\pm1,87$ gün idi. Aynı parametreler Grup 2’de sırasıyla $8,2\pm2,94$ saat, $1,7\pm0,48$ gün, $1,9\pm0,14$ gün ve $6,5\pm0,77$ gün olup parametreler karşılaştırıldığında her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamaktadır.(Tablo8)

Tablo 8 Hastaların Gruplara Göre Ekstübasyon, Yoğun Bakım, Göğüs Tüpleri Kalış ve Ameliyat Sonrası Hastanede Yatış Süreleri

	Grup 1 (ortalama±ss)	Grup 2 (ortalama±ss)	p
Entübasyon	$7,9\pm3,6$	$8,2\pm2,94$	$P<0,05$
Yoğun Bakımda	$1,8\pm0,23$	$1,7\pm0,48$	$p>0,05$
Tüp Kalış Süresi	$1,4\pm0,27$	$1,9\pm0,14$	$p>0,05$
Taburculuk Süresi	$5,75\pm1,87$	$6,58\pm0,77$	$p>0,05$

Her iki grup A-V tam blok yönünden karşılaştırıldığında, iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu($p>0,05$).

Her iki grupta da postoperatif dönemde derin yara yeri enfeksiyonu ve mediastinit izlenmedi. Her iki grupta da erken mortaliteye rastlanmadı.

Hastaların postoperatif 1.ayda yapılan ekokardiyografik incelemelerinde Grup 1’de ortalama LVH $18,2\pm10,7$ ml, ortalama LVEDD $24,3\pm6,13$ mm, ortalama LVESD $16,7\pm3,3$ mm, ortalama EF $60,8\pm8,71(\%)$, ortalama FK $29,7\pm6,3(\%)$ olarak saptandı. Grup 2’de ise ortalama LVH $17,5\pm8,59$ ml, ortalama LVEDD $22,8\pm5,7$ mm, ortalama LVESD $14,6\pm4,81$ mm. idi. Ortalama EF $64,6\pm8,23(\%)$ ve FK $30,1\pm5,8(\%)$ olarak saptandı. Her iki grup karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamaktaydı (Tablo 9) Her iki grupta da VSD’ye konulan yamada ventrikül çıkış yolunu daraltan anevrizma formasyonuna rastlanmadı.

Tablo 9 Hastaların Postoperatif Ekokardiyografi Değerleri

	GRUP 1 (ort±ss)	GRUP 2 (ort±ss)	P
EF (%)	60,8 ± 8,71	64,76± 8,23	p>0,05
FK (%)	29,7 ± 6,3	30,1 ± 5,8	p>0,05
LVH (ml)	18,2 ± 10,7	17,5 ± 8,59	p>0,05
LVEDD(mm)	24,3 ± 6,13	22,8 ± 5,7	p>0,05
LVESD (mm)	16,7 ± 3,3	14,6 ± 4,81	p>0,05

Hastaların ortalama takip süresi Grup1 23±7,19 ay ve Grup 2 21,3±5,64 ay idi. Gruplar rezidüel ventriküler septal defekt yönünden karşılaştırıldığında her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ve rezidüel ventriküler septal defektler hemodinamik olarak önemsizdi.

Postoperatif yapılan son ekokardiyografik incelemelerde Grup 1 de 3 hastada hafif , Grup 2’de 5 hastada orta derecede triküspit yetmezliği saptandı. Ağır yetmezlik saptanan hasta olmadı. Her iki grup arasında triküspit yetmezliği açısından istatistiksel olarak fark bulunmadı. Her iki grupta da takiplerde klinik ve ekokardiyografik olarak infektif endokardit saptanmadı.

5. TARTIŞMA

VSD'nin konjenital kalp defektleri arasında en sık 2 nci görülen hastalık olması, diğer konjenital kalp defektleriyle birlikte görülmesi ya da bazı konjenital malformasyonların komponenti olduğu düşünülürse, insidansı giderek artmaktadır. Görülme insidansının bu kadara yüksek olduğu göz önüne alındığında, tricuspid kapak ya da A-V noda herhangi bir zarar vermeden defektin güvenli ve tam olarak kapatılması önemlidir.

VSD'lerin çoğu yaşamın ilk 1 yılında spontan kapanma eğilimindedir ve bu oran ilk aylardan itibaren yaşla azalan bir eğri çizer. Spontan kapanma dışında VSD'nin tedavisi invaziv olarak VSD'nin kapatılmasıdır. Son yıllarda invaziv kardiyolojideki gelişmeler sayesinde VSD'lerin bir kısmı transkateter veya hybrid yaklaşımlarla başarıyla kapatılabilmekteyse de özellikle de perimembranöz VSD kapatılması sonrası gözüken yüksek A-V tam blok ve aort kapak hasarı oranları nedeniyle, birçok merkez halen transkateter yöntemleri musküler defektlerde ya da postoperatif rezidüel defektlerin kapatılmasında tercih etmektedirler ve cerrahi tedavi VSD kapatılmasında halen en sık kullanılan yöntemdir.

VSD kapatılırken genellikle yama materyali kullanılır, çok küçük defektler primer de kapatılabilir. VSD kapatılması sırasında en sık kullanılan yama materyalleri sentetik materyallerdir. Sentetik materyaller içerisinde de en sık Dakron materyali kullanılmaktadır, ikinci olarak da PTFE kullanılmaktadır.

Postoperatif dönemde rezidüel VSD'lerin kapanması geciktikçe, hastalar İE, pulmoner aşırı yüklenmenin devamı açısından risk taşır. Aynı zamanda VSD'nin kapatılması esnasında cerrahi görüş alanını artırmak için yapılan aşırı çekme hareketi nedeniyle tricuspid kapak ve korda hasarına bağlı tricuspid yetersizliği, sağ atrial dilatasyon, atrial aritmiler ve sonucunda sağ kalp yetersizliği meydana gelebilir. Rezidüel defektin oluşmasından, tricuspid kapak ve A-V nod hasarından kaçınmak için VSD kapatma esnasında tam olarak defekt sınırlarının ve komşuluklarının görülmesi çok önemlidir.

VSD kapatma esnasında yeterli görüş alanını sağlamak için tricuspid kapağın insizyonu veya kısmi ayırma işlemini 1962 yılında Hudspeth ve Cordell tanımlamıştır.

(75) 8 hastadan oluşan bu yayımlarında, tricuspid kapak çevresel insizyonla annulustan uzaklaştırılmış ve böylece görüş alanının daha da arttığı gösterilmiştir.

Gaynor ve ark.,(76) triküspid anterior ve septal leaflet boyunca çevresel insizyon yaparak tricuspid kapağı annulustan ayırmışlar ve bu işlem sonrasında postoperatif dönemde tricuspid yetersizliğine, ritim problemlerine ve rezidüel defekte rastlamadığını bildirdiler. Ayrıca hastalar açısından kardiyopulmoner bypass süresi, aortic krossklemp zamanı ve postoperatif hastanede kalış süreleri açısından istatstiki açıdan fark bulunmadığını belirtmişlerdir. Aynı zamanda tricuspid kapağın ayrıldığı grupta reoperaasyon oranının diğer gruba göre daha az olduğu, TR oranının triküspit kapak ayrılan grupta eser düzeyde olduğu ancak diğer grupta 6 hastada orta derecede triküspit yetersizliği olduğunu vurgulamışlardır. Literature bakıldığında farklı merkezlerden benzer sonuçları içeren yayımlar bulunmaktadır. (77-80) Kapoor ve ark., yayımladıkları çalışmada septumdan kordal ayırma işlemi uyguladıklarını ve defekti kapattıktan sonra kordal reimplantasyon uyguladıkları bir teknik tanımlamışlar, sonuç olarak sadece 1 hastalarında rezidüel VSD tespit etmişler, TR ilgili herhangi bir bilgi vermemişler. Ancak bu teknik ile ilgili olarak uzun dönem sonuçları yoktur, septum tekrar kordal reimplantasyon sonrası ayrılma meydana gelmesi durumunda ciddi tricuspid kapak yetersizliği meydana gelebileceğini düşünmekteyiz.(78)

Bol-Rapp ve ark, (77) 149 hastanın 39'una tricuspid ayırma işlemi uygulamışlar ve diğer gruba göre kross klemp zamanının biraz daha uzun olduğunu söylemişlerdir. Ayrıca çalışmalarında ayırma işlemi uygulamadıkları bir hastada rezidüel VSD nedeniyle reoperasyon yapılmıştır.

Scully ve ark.,(79) yayımladıkları izole VSD'si olan 215 vakalık serisinde hastaların büyük bir kısmına defect sınırlarını net görebilmek amacıyla retraksiyon işlemi uyguladıklarını ancak bu sınırı net olarak göremedikleri takdirde septal ve/veya anterior leafleti annulustan ayırma işleminin defect sınırlarını görmede oldukça faydalı bir teknik olduğunu vurgulamışlardır.

Russell ve ark, (80) ayırma işlemi ile yapılan VSD kapatma işleminin oldukça başarılı sonuçları olduğunu, çok düşük oranla rezidüel VSD, kalp bloğu ya da tricuspid yetersizliği görüldüğünü savunmaktadır.

Zhao ve ark, (81) yayımladıkları 600 hastalık seride 122 hastalarına tricuspid kapak ayırma işlemi uygulamışlar. her iki grup arasında total bypass süresi ve aortic kross klemp zamanı açısından fark olmadığı, ayırma işlemi uygulanmayan 3 hastada kalp bloğu, 10 hastada rezidüel VSD ve 12 hastada 1 nci derece TR gözlemlendiğini, ayırma işlemi uygulanan grupta sadece 9 hastada önemsiz TR oluştuğunu belirtmişlerdir.

Güncel yayınlara bakıldığında cerrahların yaklaşık olarak %25-50 sinin tricuspid kapak insizyonu yapmaktadır. (80) Bize göre bu konudaki en büyük endişe sebebi postoperative dönemde meydana gelebilecek triküspit yetersizliğidir. Bu nedenle hangi hastaya ayırma işlemi uygulanması gerektiği, defektin yerleşimine kapak ve korda yapısına ve diğer intrakardiyak anatomik varyasyonlara göre ve en önemlisi cerrahın tecrübesine göre değişmektedir.

Bizim serimizde; öncelikli olarak hangi vakaya triküspit leafletinin çevresel ya da radial ayırma işlemi uygulanacağı preoperative dönemde hastaya ait ekokardiyografi ve katater görüntülerinin dikkatli incelemesi sonucunda karar verilmiştir. Septal ve/veya anterior triküspit leaflet ayırma işlemi VSD yerleşimine göre ya birini tercih ettik yada her iki leafleti de içine alacak şekilde uyguladık. Bu ayırma işleminin de VSD nin anatomic sınırını ve ileti sistemiyle olan yakınlığını ortaya net olarak koyduğu için tercih edilmesi gerektiği görüşündeyiz.

Çalışmamızda ki her iki grubun ACC ve KPB sürelerini karşılaştırılmasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır. Bunun da cerrahın tecrübesi ile alakalı olduğunu düşünmekteyiz. Bu sonuçlarımızda literature ile benzerlik göstermektedir.

Sıklıkla septal leaflet ayırma ile ilgili olarak yayınlar bulunmakta olup, Maile ve ark. anterior leaflet ayırarak yayımladıkları 33 hastalık serilerinde sadece 1 hastada takibine devam ettikleri rezidüel defektin olduğu, bir hastada tam blok 2 hastada da sağ dal bloğu tespit etmişler.(11) Bizim serimizde öncelikli anterior leaflet ayırma işlemi juxtaarterial yerleşimli VSD tamirinde defekt sınırını ve aortic kapak yakınlığını tam olarak görülüp sütürlerin güvenli geçilip yamanın tam olarak yerleştirilebilmesi için tercih edilmiştir. Bu yaklaşımla aortic kapağın hasar görmesi ihtimalini ortadan kaldırmış olduk. Anterior leaflet ayırma işlemi uygulanan hiç bir hastamızda

postoperative takiplerimizde ne bir ritim problem ne de rezidüel defekte rastlanmamıştır. Bu sebeple jukstaarterial yerleşimli VSD kapatılması esnasında anterior leaflet çevresel ya da radial kesi ile ayırma işlemi uygulanmasını olası aort hasar, ritim problem ve rezidüel defect ihtimalini ortadan kaldırmaktadır.

Ayırma işlemi sonrası leafletlerin yeniden dikilmesi esnasında cerrahın tecrübesi çok önemlidir. Radial kesi leaflet uçları tam olarak karşılıklı geldikten sonra tek tek 6/0 prolene suture ile tamir edilmelidir. Burada dikişleri geçerken be bağlama işlemi esnasında yapılacak olan aşırı hareketler leafletin yırtılmasına sebep olabilir.

Çevresel ayırma işlemi ise cerrahın tercihine bağlı olarak annuler büyümeye izin verecek şekilde tek tek ya da continue şekilde yapılabilir. Burada da dikkat edilmesi gereken en önemli nokta aşırı hareketlerden (sütürü aşırı çekme, asma gibi) kaçınılmalıdır.

Bizim çalışmamızda takip süresi boyunca yapılan takip ekolarımız da hiç bir rezidüel defekte rastlanmamıştır. Bu da preoperative dönemde hastanın değerlendirilmesi ve cerrahi teknik seçimine bağlıdır. Yapılan çalışmalar da sonuçlara bakıldığında istatistiki olarak anlamlı olmasa da rezidüel defektlere rastlanmıştır.

Hastane de kalma süresi ve postoperatif kanama açısından bildirilmiş sonuçlar olmasa da bizim çalışmamızda kalp cerrahi açısından kabul gören sonuçlar elde edilmiştir.

Tüm çalışmalara tam olarak görülüp bakıldığında çoğu nonrandomized, retrospektif özelliktedir. Bu yüzden hastaların uzun dönem takip ekoları bulunmamaktadır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Pediyatrik kalp cerrahi operasyonları içerisinde en sık yapılan VSD kapatılması operasyonunda önemli olan cerrahi zamanlamanın doğru yapılmasıdır. Gerek katater yardımıyla kapatma gerekse cerrahi olarak kapatma işleminin zamanlaması için pediyatrik kardiyojlist ve cerrahlar arasında görüş birliğı sağlanmalıdır. Gerek anterior gerekse septal leaflet ayırarak yapılan cerrahi uygulamaların sonuçları mükemmele yakın olup daha önce de belirtildiğı gibi başarıda belirliyiçi olan faktör, intrakardiyak anatominin iyi bilinmesi, eko ve katater bulgularının doğru bir şekilde değeriendirilmesi ve artan cerrahi tecrübedir. Retrospektif ve nonrandomize yapılan çalışmamızda elde ettiğimiz verilerin prospektif ve randomize olarak planlanan çalışmalar sonucunda daha anlamlı ve yararlı olabileceğı kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR:

1. Marelli AJ, Mackie A, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation* 2007;115: 163–72.
2. Wells WJ, Lindesmith GG. Ventricular septal defect. In: Arciniegas E, ed. *Pediatric Cardiac Surgery*. Chicago, Ill: Year Book Medical Publishers. (1985)
3. Russell HM, Forsberg K, Backer CL, Wurlitzer KC, Kaushal S, Mavroudis C. Outcomes of Radial Incision of the Tricuspid Valve for Ventricular Septal Defect Closure. *Annals of Thoracic Surgery*. 2011;92(2):685-690.
4. Mavroudis C, Backer CL, Jacobs JP. Ventricular septal defect. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby Inc. (2003)
5. Idriss FS, Muster AJ, Paul MH, et al. Ventricular septal defect with tricuspid pouch with and without transposition. Anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103, 52–59.
6. Zhao J, Li J, Wei X, Zhao B, Sun W. Tricuspid Valve Detachment in Closure of Congenital Ventricular Septal Defect. *Tex Heart Inst J*. 2003; 30(1): 38–41.

7. Gaynor JW, O'Brien JE Jr, Rychik J, et al. Outcome following tricuspid valve detachment for ventricular septal defects closure. *EJCS* 2001;19, 279–282.
8. Hudspeth AS, Cordell AR, Meredith JH, et al. An improved transatrial approach to the closure of ventricular septal defects. *JTCS* 1962;43, 157–165.
9. Pridjian AK, Pearce FB, Culpepper WS, et al. Atrioventricular valve competence after takedown to improve exposure during ventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106, 1122–1125.
10. Tatebe S, Miyamura H, Watanabe H, et al. Closure of isolated ventricular septal defect with detachment of the tricuspid valve. *J Card Surg* 1995;10, 564–568.
11. Maile S, Kadner A, Turima MI, Pretre R. Detachment of the anterior leaflet of the tricuspid valve to expose perimembranous ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg*. 2003;75(3):944-6.
12. Roger H. Recherches cliniques sur la communication congenitale de deux coeurs: pars inocclusion de septum interventriculaire. *Bull Acad Natl Med* 1879;8, 1074.
13. Muller WH Jr, Dammann JF Jr. The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow; a preliminary report. *Surg Gynecol Obstet* 1952;95, 213–219.
14. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955;101, 446–466.
15. DuShane JW, Kirklin JW, Patrick RT, et al. Ventricular septal defects with pulmonary hypertension; surgical treatment by means of a mechanical pump-oxygenator. *J Am Med Assoc* 1956;160, 950–953.

16. Kirklin JW, Dushane JW. Repair of ventricular septal defect in infancy. *Pediatrics* 1961;27, 961–966.
17. Sigmann JM, Stern AM, Sloan HE. Early surgical correction of large ventricular septal defects. *Pediatrics* 1967;39, 4–13.
18. Okamoto Y. Clinical studies on open heart surgery in infants with profound hypothermia. *Nippon Geka Hoka* 1969;38, 188–207.
19. Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Clarkson PM, et al. Repair of ventricular septal defect in the first two years of life using profound hypothermia-circulatory arrest techniques. (1976)
20. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect. In: *Cardiac Surgery*, 2nd ed. New York, NY: Churchill Livingstone. (1993)
21. Pinkley K, Stoesz PA. Ventricular septal defect. *Morb Mortal Wkly Rep* 1981;30, 609–610.
22. Ferencz C, Loffredo CA, Correa-Villansenor AC, et al. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: Baltimore-Washington Infant Study: 1981–9. Armonk, NY: Futura, 1997.
23. Rothman KJ, Fyler DC. Association of congenital heart defects with season and population density. *Teratology* 1976;13, 29–34.
24. Whittemore R, Hobbins JC, Engle MA. Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982;50, 641–651.

25. Mavroudis C, Backer CL, Jacobs JP. Ventricular septal defect. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby Inc. (2003)
26. Cooley DA, Garrett HE, Howard HS. The surgical treatment of ventricular septal defect: an analysis of 300 consecutive surgical cases. *Prog Cardiovasc Dis* 1962;4, 312–323.
27. Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them? *J Am Coll Cardiol* 1989;14, 1298–1299.
28. Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them? *J Am Coll Cardiol* 1989;14, 1298–1299.
29. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12, 859–863.
30. Kelle AM, Young L, Kaushal S, et al. The Gerbode defect: a ventriculo-atrial defect. (2009)
31. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ, et al. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43, 332–343.
32. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12, 859–863.
33. Wilcox BR, Anderson RH. *Surgical Anatomy of the Heart*, 2nd ed. London, England: Gower Medical Publishing(1992)

34. Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them? *J Am Coll Cardiol* 1989;14, 1298–1299.
35. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, et al. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. Philadelphia, PA: WB Saunders Co. (1994)
36. Jacobs JP, Quintessenza JA, Burke RP, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69, S18–S24.
37. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69, S25–S35.
38. Ucas Jr. R.V, Adams Jr. P, Anderson R.C, : The natural history of isolated ventricular septal defect: A serial physiologic study. *Circulation* 1961;24: 1372-1387,.
39. Aworth S.G, Shuer U, Buhlmeyer K, Reid L. Development of the pulmonary circulation in ventricular septal defect: A quantitative structural study. *Am J Cardiol* 1977;40: 781-788.
40. Blackstone EH, Kirklin JW, Bradley EL, et al. Optimal age and results in repair of large ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72, 661–679.
41. Collins G, Calder L, Rose V, et al. Ventricular septal defect: clinical and hemodynamic changes in the first five years of life. *Am Heart J* 1972;84, 695–705.
42. Hoffman JI, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965;16, 634–653.

43. Keith JD, Rose V, Collins G, et al. Ventricular septal defect. Incidence, morbidity, and mortality in various age groups. *Br Heart J* 1971;33, 81–87.
44. Alpert BS, Mellits ED, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects. probability rates in the first five years of life. *Am J Dis Child* 1973;125, 194–196.
45. Auld PA, Johnson AL, Gibbons JE, et al. Changes in pulmonary vascular resistance in infants and children with left-to-right intracardiac shunts. *Circulation* 1963;27, 257–260.
46. Clarkson PM, Frye RL, DuShane JW, et al. Prognosis for patients with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular obstructive disease. *Circulation* 1968;38,129–135.
47. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease; a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation* 1958;18, 533–547.
48. Heatham JP, Latson LA, Gutgesell HP. Ventricular septal defect in infancy: detection with two dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1981;47: 85–89.
49. Sutherland GR, Godman MJ, Smallhorn JF, Guiterras P, Anderson RH, Hunter S. Ventricular septal defects: two dimensional echocardiographic and morphological correlations. *Br Heart J* 1982;47: 316–28,
50. Bezold LI, Pignatelli R, Altman CA, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography in congenital heart surgery: the Texas Children's Hospital experience. *Texas Heart Inst J* 1996;23: 108–15.

51. Chen FL, Hsiung MC, Nanda N, Hsieh KS, Chou MC. Real time three-dimensional echocardiography in assessing ventricular septal defects: an echocardiographic-surgical correlative study. *Echocardiography* 2006;23: 562–68.
52. Axt-Flidner R, Schwarze A, Smrcek J, Germer U, Krapp M, Gembruch U. Isolated ventricular septal defects detected by color Doppler imaging: evolution during fetal and first year of postnatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27: 266–73.
53. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation* 1963;18: 533-540.
54. Citak M, Rees A, Mavroudis C. Surgical management of infective endocarditis in children. *Ann Thorac Surg* 1992;54, 755–760.
55. Pacifico AD, Kirklin JW, Kirklin JK. Surgical treatment of ventricular septal defect. In: Sabiston DC, Spencer FC, eds. *Surgery of the Chest*, 5th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co. (1990)
56. Tatsuno K, Konno S, Ando M, Sakakibara S. Pathogenetic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *Circulation* 1973;48: 1028-1037.
57. Thomas P, Graham Jr. Ann Kavanaugh-McHugh Ventricular septal defect and aortic regurgitation. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001;163-173.
58. Eith JD, Rose V, Collins G, Kidd BS. Ventricular septal defect: incidence, morbidity, and mortality in various age groups. *Br Heart J* 1971;33: 81.
59. Scully BB, Morales DLS, Zafar F, McKenzie ED, Fraser CD, Heinle JS. Current expectations for surgical repair of isolated ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2010;89: 544–49.

60. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect. In: Cardiac Surgery, 2nd ed. New York, NY: Churchill Livingstone. (1993)
61. Jonas RA. Congenital heart surgery in developing countries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2008;11: 3–6.
62. Novick WM, Sandoval N, Lazorhysynets VV, et al. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increased pulmonary vascular resistance. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 21–28.
63. Gan H-L, Zhang J-Q, Zhang Z-G, Luo Y, Zhou Q-W, Bo P. The unidirectional valve patch provides no benefits to early and long-term survival in patients with ventricular septal defect and severe pulmonary artery hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139:950–55.
64. Brown S, Boshoff D, Rega F, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Dilatable pulmonary artery banding in infants with low birthweight or complex congenital heart disease allows avoidance or postponement of subsequent surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;37: 296–301.
65. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, Lock JE, Landzberg MJ. Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the CardioSEAL occluder: initial report from the CardioSEALVSD registry. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;70: 740–44.
66. Dumitrescu A, Lane GK, Wilkinson JL, Goh TH, Penny DJ, Davis AM. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect. *Heart* 2007;93: 867.
67. Collins NJ, Benson L, Horlick E. Late complete heart block in an adult patient undergoing percutaneous ventricular septal defect closure. *J Invasive Cardiol* 2008;20: E200–03.

68. Crossland DS, Wilkinson JL, Cochrane AD, D'udekem Y, Brizard CP, Lane GK. Initial results of primary device closure of large muscular ventricular septal defects in early infancy using percutaneous access. *Cathet Cardiovasc Interv* 2008;72: 386–91.
69. Goren Flo M, Bettendorf M, Brockmeier K, Ulmer HE. Pulmonary vasoreactivity and vasoactive mediators in children with pulmonary hypertension. *Z Kardiol*, 2000 ;89(11):1000-8.
70. Mavroudis C, Backer CL. Technical tips for three congenital heart operations: modified Ross-Konno procedure, optimal ventricular septal defect exposure by tricuspid valve incision, coronary unroofing and endarterectomy for anomalous aortic origin of the coronary artery. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2010;15, 18–40.
71. Acker, C.L, Idriss, F.S, Zales, V.R. Surgical management of the conal (supracristal) ventricular septal defect. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1991;102, 288-96.
72. Rusler, GA, Williams, WG, Smallhorn, JF, Freedom, RM. Late results with repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1992;103, 276-81.
73. Serraf A, Lacour-Gayet, F Bruniaux J. Surgical management of isolated multiple ventricular septal defect. *Annals of Thoracic Surgery* 1992;69(suppl I), s25-35.
74. Rizzoli G, Rubino M, Mazzucco A, Rocco F, Bellini P, Brumana T. Progress in the surgical management of ventricular septal defect: an analysis of a twelve years experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1983;31: 382.
75. Hudspeth AS, Cordell AR, Meredith JH, Johnston FR. An improved transatrial approach to the closure of ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962;43:157– 65.
76. Gaynor JW, O'Brien J, Rychik J, Sanchez G, DeCampi W, Spray T. Outcome following tricuspid valve detachment for ventricular septal defects closure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:279–82.

77. Bol-Raap G, Bogers AJJC, Boersma H, De Jong PL, Hess J, Bos E. Temporary tricuspid valve detachment in closure of congenital ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1994;8:145–8.
78. Kapoor L, Gan MD, Bandyhopadhyay A, Das MB, Chatterjee S. Improved exposure of isolated perimembranous ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2000;69:291–2.
79. Scully BB, Morales DLS, Zafar F, McKenzie ED, Fraser CD Jr, Heinle JS. Current expectations for surgical repair of isolated ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2010; 89:544 –51.
80. Russell HM, Forsberg K, Backer CL, Wurlitzer KC, Kaushal S, Mavroudis C. Outcomes of Radial Incision of the Tricuspid Valve for Ventricular Septal Defect Closure. *Ann Thorac Surg* 2011;92:685–90.
81. Zhao J, Li J, Wei X, Zhao B, Sun W. Tricuspid Valve Detachment in Closure of Congenital Ventricular Septal Defect. *Tex. Heart Inst J* 2003;30:38-41