

Doğumsal Kalp Hastalıklarının Kardiyovasküler Cerrahisi

Yiğit Akçalı



Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 2011

Doğumsal Kalp Hastalıkları için Kardiyovasküler Cerrahi

Yiğit Akçalı

Prof. Dr., Kardiyotorasik ve Vasküler Cerrahi Uzmanı

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 2011

Doğumsal kalp hastalıkları

Tanım. Doğumsal (doğumda mevcut olan) kalp hastalığı, doğumdan önce anormal kalp gelişimine bağlı olarak kalbin yapı ve işleviyle ilgili bir sorunu gösterir.

Etiyoloji. Doğum defektinin en sık tipi olan, *doğumsal kalp hastalığı* (CHD), kalbi etkileyen pek çok farklı sorunu tanımlayabilir. Doğumsal kalp hastalığı, yaşamın ilk yılında, öteki herhangi bir doğum defektinden daha çok ölüm nedenidir. Bu defektlerin çoğunun dikkatli biçimde izlenmesi gerekir. Kimi zamanla iyileşse de, diğerleri tedavi gerektirecektir.

Doğumsal kalp hastalığı, *siyanotik* (görece oksijen yetersizliğinin neden olduğu mavi diskolorasyon) ve *non-siyanotik* olarak, sıklıkla iki tipe ayrılır (Tablo I). Siyanotik kalp defektlerinin 5 T'si, *Fallot* tetralojisi (ToF), büyük arterlerin transpozisyonu (ToGA), trunkus arteriyozus (TA), total anormal pulmoner venöz geridönüş (TAPVR) ve triküspid atrezisidir (TA).

Tablo I. Doğumsal kalp hastalığının tipleri.

Siyanotik CHD	Non-siyanotik CHD
Fallot tetralojisi (ToF)	Ventriküler septal defekt (VSD)
Büyük damarların transpozisyonu (TGV)	Atriyal septal defekt (ASD)
Triküspit atrezisi (TcA)	Patent duktus arteriyozus (PDA)
Total anormal pulmoner venöz geridönüş (TAPVR)	Aortik stenozis (AS)
Trunkus arteriyozus (TA)	Pulmonik stenozis (PS)
Hipoplastik sol kalp (HLH)	Aorta koarktasyonu (CoA)
Pulmoner atrezi (PA)	Atriyoventriküler kanal (endokardiyal yastık defekti)
TAPVR'ün kimi formları	(ECD)
Ebstein anomalisi (EA)	

Bu sorunlar tek başına veya birlikte oluşabilir. çoğu izole bir defekt olarak oluşur ve diğer hastalıklarla birlikte bulunmazlar. Bununla birlikte, CHD'lar, *-Down* sendromu, trizomi 13, *Turner* sendromu, *Marfan* sendromu, *Noonan* sendromu ve *DiGeorge* sendromu gibi-, çeşitli genetik ve kromozomal sendromların bir parçası da olabilirler.

Pek çok doğumsal kalp defekti için bilinen hiçbir neden identifiye edilememiştir. Doğumsal kalp hastalıklarının incelenmeleri ve araştırmaları sürmektedir. Gebelik sırasında, akne için retinoik asit gibi ilaçlar, kimyasallar, alkol ve enfeksiyonlar kimi doğumsal kalp sorunlarına yardım edebilir.

Semptomlar. Semptomlar spesifik duruma dayanır. Doğumda CHD mevcutken, semptomlar hemen ortaya çıkmayabilir. Aorta koarktasyonu gibi defektler, yıllarca bir soruna yol açmayabilir. Küçük ventriküler septal defektler (VSD) asla herhangi bir soruna neden olmayabilir ve VSD'li kimi insanlar normal fiziksel aktiviteye ve normal bir ömre sahiptirler.

Tetkik ve testler. Tanısal testler spesifik duruma bağlıdır.

Tedavi. Kimi CHD'lar yalnızca medikasyonla tedavi edilebilirken çoğu cerrahi gerektirir.

Prognozis. Hastanın sahip olduğu spesifik defekte bağlıdır.

Olası komplikasyonlar. Komplikasyonlar, spesifik durum ve tedaviye bağlıdır.

Profilaksi. Gebelik sırasında alkol ve öteki ilaçlardan sakınılır. Doktorlar herhangi bir medikasyon reçete etmeden önce kadının gebe olduğundan haberdar olmalıdırlar. Kadının kızamıkçığa (*rubella*) bağışık olduğunu görmek için gebelikte erkenden bir kan testi yapılmalıdır. Eğer anne bağışık (immün) değilse, rubellaya herhangi bir olası temastan kaçınılmalıdır ve doğumu takiben hemen aşılanmalıdır (Tablo II). Diyabetli kadınlarda gebelik sırasında kötü biçimde kontrol edilen kan şekeri düzeyleri de, gebelik sırasındaki konjenital kalp defektlerinin yüksek oranıyla birlikte.

Tablo II. *Rubellanın neden olduğu kardiyak anomaliler.*

Siyanotik CHD	Non-siyanotik CHD
PS	VSD
ToF	ASD
TA	PDA
Transpozisyon ve malpozisyon kompleksleri	AS
	CoA

Uzmanlar, gebelik sırasında kimi ilaçların ve reçetesiz (OTC) medikasyonların ve sokak ilaçlarının kalp defektlerinin riskini artıracığına inanırlar. Konjenital (doğumsal) kalp hastalığında rol oynayan kimi herediter faktörler olabilir. Genetiğin pek çok hastalıkta rol oynadığı görülür ve çok sayıda aile üyesini etkileyebilir. Taramada bunlar konuşulmalıdır.

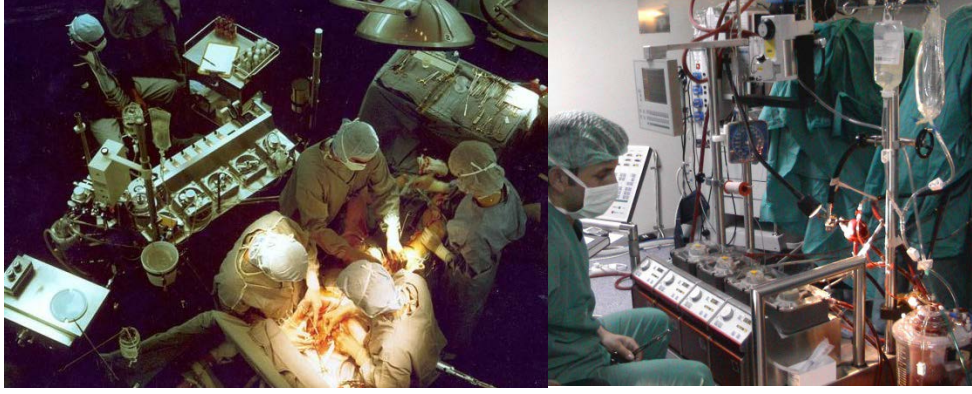
Gebe anneler iyi *prenatal* bakım almalıdır. Pek çok doğumsal defekt, bir obstetrisyan tarafından yapılan rutin ultrason tetkikinde bulunabilir. Ondan sonra doğum beklenilir, -pediatrik kardiyolojist, kardiyotorasik cerrah ve neonatolojist gibi-, uygun medikal personel mevcut olur ve gerektiği gibi yardım etmek için hazır olabilir. Böyle hazırlanma, kimi bebekler için yaşamla ölüm arasındaki fark anlamına gelebilir.

Pediyatrik kalp cerrahi

Çocuklarda kalp cerrahisi CHD'lı bir çocuğun kalp defektini onarmak için yapılır. Pek çok çeşit kalp defekti vardır. Kimi minör, kimileri ciddidir. Defektler kalbin içinde veya kalbin dışındaki büyük damarlarda oluşabilir. Kimi kalp defektleri bebek doğduktan hemen sonra cerrahi gerektirirken, kimileri cerrahi için aylarca veya yıllarca bekleyebilir. Kimi kalp defektlerinin onarılması gerekmez.

Kalp defektini onarmak için tek cerrahi kafi olabilir, ancak bazen bir seri işlem gerekebilir. Çocuklardaki konjenital defektleri onarmak için üç farklı teknik vardır:

(1) **Açık-kalp cerrahisi** için *kardiyo-pulmoner bypass* (kalp-akciğer *bypass* makinesi) kullanılır (Şekil 1). Çocuk *genel anestezi* altında iken, *sternotomi* yapılır. Özel tüplerle kalp-akciğer *bypass* makinesine bağlanır. Bu makine, cerrah kalbi onarıyorken, kana oksijen ekler, kanı sıcak tutar ve vücudun geri kalanına kan gönderir. Makine kullanarak kalbin durması sağlanır. Duran kalp, kalp kasına, kalp valflarına ve kalp dışındaki damarlara onarımı mümkün kılar. Onarım yapıldıktan sonra, makine çıkarılır ve kalp yeniden başlatılır. Sternotomi ve deri insizyonu kapatılır.



Şekil 1. Kalp-akciğer bypass makinesi.

(2) Kimi kalp defektleri *torakotomi* (kaburgalar arasından toraksın açılması) yapılarak onarılır (**kapalı-kalp cerrahisi**). Bu cerrahi özel enstrümanlar ve kamera kullanılarak da yapılır (*video-asiste torakoskopik cerrahi, VATS*).

(3) Kalpteki defektleri onarmak için bir diğer yol bacak arterlerinden kateterler sokmak ve onları kalbe dek geçirmektir (**endo-vasküler kardiyak işlemler**). Yalnızca kimi kalp defektleri bu yolla onarılabilir (Şekil 2).



Şekil 2. Kateterizasyon masası ve telin tutuluşu. *Multi-fenestrated septal occluder* cihazı (Amplatzer) (sağda).

Genel olarak cerrahi gerektirecek semptomlar şunlardır: (1) Mavi veya gri deri, dudaklar ve tırnak yatakları (*siyanozis*); bu semptomlar kanda yeterli oksijen olmadığını (*hipoksi*) gösterir; (2) Akciğerler “ıslak”, konjeste veya sıvıyla dolu olduğundan güç solunum (*kalp yetmezliği*); (3) kalp hızı veya ritmindeki problemler (*aritmia*); (4) Kötü beslenme veya uyuma ve çocuğun büyüme ve gelişme eksikliği.

Çocuklarda kalp cerrahisi yapacak hastanelerin ve tıbbi merkezlerin, bu cerrahileri yapmak üzere eğitilmiş cerrahları, hemşireleri ve teknisyenleriyle, cerrahiden sonra *yoğun bakım biriminde (ICU)* çocukları takip eden personeli vardır. Cerrahiden önce (1 hafta), çocuk/ailesi tedavi ve sonuçları hakkında bilgilendirilmeli ve onam formu (*ICF*) alınmalıdır.

Cerrahinin/kalp cerrahisinin riskleri şunlardır: (1) Cerrahi sırasında veya cerrahiden sonraki günlerde kanama; (2) ilaç reaksiyonları; (3) Solunum problemleri; (4) Enfeksiyon; (5) Trombi; (6) Hava embolizmi; (7) Pnömonia; (8) Aritmiler; (9) Miyokard enfarktüsü; (10) İnme (*stroke*).

Cerrahi öncesi pek çok tetkik ve test yapılabilir: (1) Kan testleri (*CBC*, elektrolitler, pıhtılaşma faktörleri ve “cross match” gibi); (2) *CXR*; (3) *EKG*; (4) Ekokardiyogram (*ECHO*, kalp ultrasonu); (5) Kardiyak kateterizasyon; (6) Öykü ve fizik muayene.

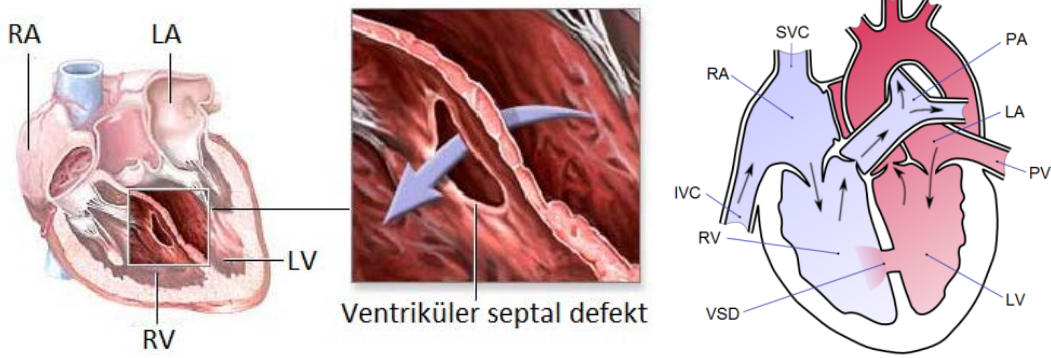
Pek çok çocuk, açık-kalp cerrahisinden sonra *ICU*’de 2-4 gün ve hastanede 5-7 gün kalır. Bu süreler kapalı-kalp cerrahisinden sonra daha kısadır. Yoğun-bakım biriminde, (1) Endotrakeal tüple respiratöre bağlı kalabilir; (2) *IV* hatlardan sıvı ve ilaçlar verilir; (3) *IV* ve *IA* hatlardan çeşitli ölçümler yapılır; (4) Toraks boşluğundan hava, kan ve sıvı drenajı için 1-2 toraks dreni yerleştirilmiştir; (5) Nazogastrik tüp, mideyi boşaltmak ve ilaç vermek için birkaç gün kullanılır; (6) Üriner bir kateter idrar dreni ve ölçümü için kullanılır; (7) Çocuğu monitorize etmek için pek çok elektriksel hat ve kateter kullanılır.

Çocuğun derlenmesi (nekahat) birkaç hafta sürebilir. Takip vizitleri pediatrik kardiyolog tarafından her 6-12 ayda yapılır.

Prognoz, çocuğun durumuna, defektin tipine ve cerrahinin tipine bağlıdır. Pek çok çocuk tümüyle iyileşir ve normal, aktif bir yaşama döner.

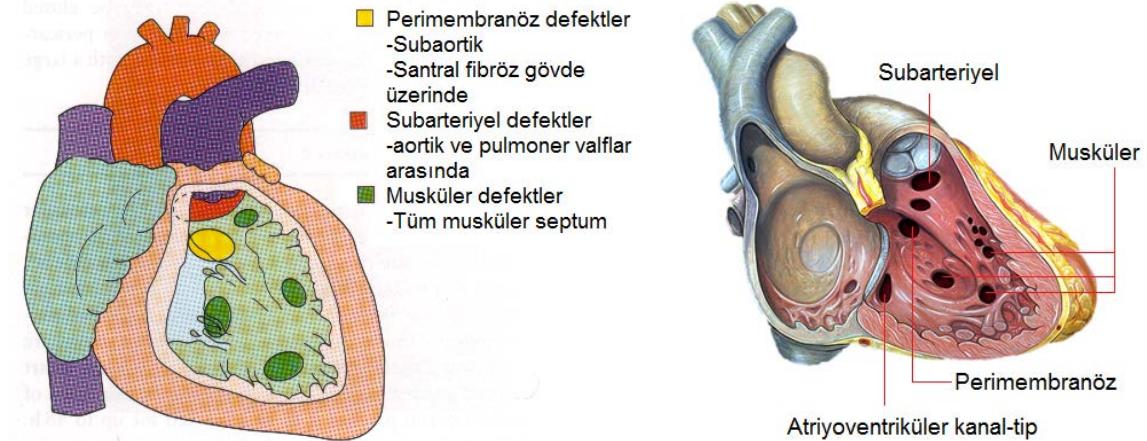
Ventriküler septal defekt

Tanım. Ventriküler septal defekt (VSD), kalbin sağ ve sol ventriküllerini ayıran duvardaki bir veya daha fazla deliği/defekti tanımlar. En sık doğumsal kalp defektlerinden biri olan VSD, tek başına veya öteki konjenital hastalıklarla birlikte oluşabilir (Şekil 1).



Şekil 1. Ventriküler septal defekt (VSD). İnterventriküler septumdaki açıklığı gösteren şematik resim. PA, pulmoner arter; LA, sol atriyum; PV, pulmoner ven; LV, sol ventrikül; VSD, ventriküler septal defekt; RV, sağ ventrikül; IVC, inferior vena kava; RA, sağ atriyum; SVC, süperior vena kava

Ventriküler septal defektler, musküler, perimembranöz ve *juxtaarterial* olabilir (Şekil 2).



Şekil 2. Ventriküler septal defektin tipleri.

Etiyopatogenezis. Bebek doğmadan önce, kalbinin sağ ve sol ventrikülleri ayrı değildir. Fetüs büyüdükçe, bu iki duvarı ayırmak için bir duvar oluşur. Eğer duvar tam olarak oluşmazsa, VSD olarak bilinen bir defekt kalır.

Bebeğin semptomları olmayabilir ve doğumdan sonra duvar büyümeye devam ederek VSD kapanır. Eğer VSD büyükse, akciğerlere çok fazla kan pompalanacağından kalp yetmezliğine yol açar (Tablo I).

Tablo I. Büyüklüklerine göre VSD'lerin farkları.

	Küçük VSD	Orta VSD	Büyük VSD
Boyut (cm ² /m ²)	<0.5	<1	>1 (aortik orifis genişliği kadar)
Şant (Qp/Qs)	<1.5	1.5-2	>2
PAP/SP	Normal	≤0.5	>0.5
P _{LV} /P _{RV}	P _{LV} >P _{RV} (surekli sant) Benignidir. Enfektif endokardit riski vardır.	P _{LV} >P _{RV} infantlarda sık, erişkinlerde nadirdir.	P _{LV} ≈P _{RV} infantlarda (1-12 ay) LHF şiddetli semptomları (takipne, aşırı terleme, emerken yorulma); semptomlar ilk ay içinde başlar ve PVR'da düşmeyle orantılı olarak artar. PHT gelişir
Klinik	VSD 3 yaşına dek kapanır	Pulmoner konjesyon ve egzersiz dispnesi oluşabilir; LVH gelişir	

Qp/Qs, sisitemik kan akımının pulmoner kan akımına oranı; PAP, pulmoner arter basıncı; SP, sistemik arteriyel basınç; P_{LV}, sol ventrikül basıncı; P_{RV}, sağ ventrikül basıncı; PHT, pulmoner hipertansiyon; LHF, sol kalp yetersizliği

Ventriküler septal defektin kesin nedeni henüz bilinmiyor. Ancak, NKX2.5 geninin neden olduğu, gelişimin 24-28. gününde kalbin *incomplete loopingi* açıklanmıştır. Bu defekt sıklıkla *Down sendromu* ve öteki konjenital kalp defektleriyle birlikte oluşur.

Erişkinlerde, VSD'ler nadirdir ancak miyokart enfarktüsünün ciddi bir komplikasyonudur (*post-MI VSD*). Bu VSD'ler enfarktüsle ilişkilidir ve bir doğum defektinden sonuçlanmaz.

Semptomlar. Ventriküler septal defektli hastaların semptomları olmayabilir. Bununla birlikte, eğer defekt büyükse, bebek sıklıkla kalp yetmezliğiyle ilişkili semptomlara sahiptir (Tablo II).

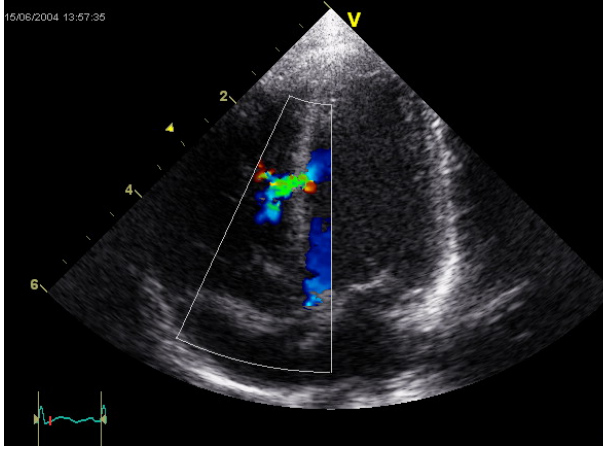
Tablo II. Ventriküler septal defektin semptomları.

Solunum kısılığı
Takipne
Dispne
Solukluk
Kilo alamama
Takikardi
Beslenme sırasında terleme
Sık solunum enfeksiyonları

Tetkik ve testler. Oskültasyon çoğunlukla bir kalp üfürümünü (pansistolik/holosistolik *murmur*) (defekti geçen kan sesi) ortaya koyar; birlikte *palpable thrill* (kan akımının palpe edilen türbulansı) var/yoktur. Murmurun şiddeti defektin büyüklüğü ve defekti geçen kanın miktarıyla ilgilidir (Tablo III).

Tablo III. Ventriküler septal defektin tanısal yöntemleri.

Tetkik	Açıklama
Göğüs radyografisi	Akciğerlerde sıvı ve büyük bir kalp
EKG	Genişlemiş sol ventrikül (LVH) işaretleri
Ekokardiyogram	Kesin tanı için kullanılır (Şekil 3)
Kardiyak kateterizasyon	Akciğerlerde yüksek kan basıncıyla ilişkiler olmadıkça nadiren gereksinilir
Kalp MRI'si	Akciğerlere ne kadar kan gittiğini bulmak için kullanılır



Şekil 3. Septumun mid-musküler parçasındaki orta derece VSD'yi gösteren ekokardiyografik imaj. Sol alttaki trase tam bir kardiyak siklus sırasındaki akımı ve kırmızı çizgi imajın yakalandığı kardiyak siklustaki zamanı gösteriyor. Renkler kanın hızını göstermek için kullanılıyor. Akım, sol ventriküden (imajda sağ) sağ ventriküledir (imajda sol). Büyüklük ve pozisyon yenidoğan periyodundaki bir VSD için tipiktir.

Tedavi. Konservatif veya cerrahidir. Eğer defekt küçükse çoğunlukla tedavi gerekmez. Bununla birlikte, defektin giderek uygun biçimde kapandığından ve kalp yetmezliği bulgularının oluşmadığından emin olmak için, bebek yakından izlenmelidir.

Kalp yetmezliğiyle ilişkili semptomları olan büyük VSD'li bebekler semptomları kontrol etmek için ilaca ve defekti kapatmak için cerrahiye gereksinir. Medikasyonlar, dijitalis (digoksin, 10-20mcg/kg/gün), loop diüretikleri (furosemid, 1-3 mg/kg/gün) ve ACE inhibitörlerini (kaptopril, 0.5-2 mg/kg/gün) içerir.

Cerrahi. Eğer semptomlar medikasyona karşın sürerse, bir teflon yamayla (*Gore patch*) defekti kapatmak için cerrahi gerekir. Semptomsuz bir VSD için cerrahi tartışmalıdır. Küçük VSD'ler izlenir; bu hastalarda pulmoner basınçlar normale ve şant küçükse ($Q_p/Q_s < 1.5$) operasyon önerilmez (Tablo IV).

Tablo IV. VSD'nin cerrahi endikasyonları.

Tıbbi tedaviye yanıt vermeyen konjestif kalp yetmezliği
Pulmonik stenozisli bir VSD
Pulmoner hipertansiyonlu geniş VSD
Aortik regürjitasyonlu VSD

Perkütan endovasküler işlemler. Kimi VSD'ler kardiyak kateterizasyon sırasında özel bir aygıtlarla kapatılabilir, ancak bu nadiren yapılır (Şekil 4).



Şekil 4. Musküler VSD'yi kapatmak için, bir katetere monte edilmiş olan *nitinol* aygıt.

Prognosis. Pek çok küçük defekt kapanacaktır. Kendiliğinden kapanmayan defektler için, prognoz cerrahi onarımla iyidir. Eğer büyük defektler tedavi edilmezse komplikasyonlar gelişebilir (Tablo V).

Tablo V. Ventriküler septal defektin olası komplikasyonları.

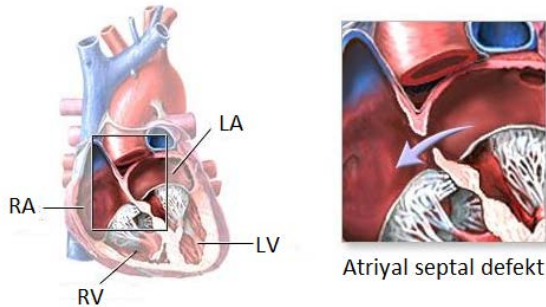
Komplikasyon
Kalp yetmezliği
Enfektif endokardit
Aortik yetmezlik
Aritmiler
Pulmoner hipertansiyon

Profilaksi. Post-MI VSD dışında, bu durum her zaman doğumda mevcuttur.

Gebelik sırasında alkol içilmesi ve depakot ve dilantin kullanımı, VSD sıklığındaki artışla birliktedir. Gebelik sırasında bu durumdan kaçınmadan başka, VSD'den korunmak için bilinen bir yol yoktur.

Atriyal septal defekt

Tanım. Atriyal septal defekt (ASD), atriyumları ayıran duvarın komplet olarak kapanmamasındaki doğumsal bir kalp defektidir. Bu açıklık çoğunlukla bebeğin doğma zamanında kapanır (Şekil 1).



Şekil 1. Atriyal septal defekt (ASD). İnteratriyal septumdaki açıklığı gösteren şematik resim.

Atriyal septal defekt, sıklıkla *Ellis-van Creveld sendromu* ve *Holt-Oram sendromu*yla birlikte bulunur (Şekil 2).



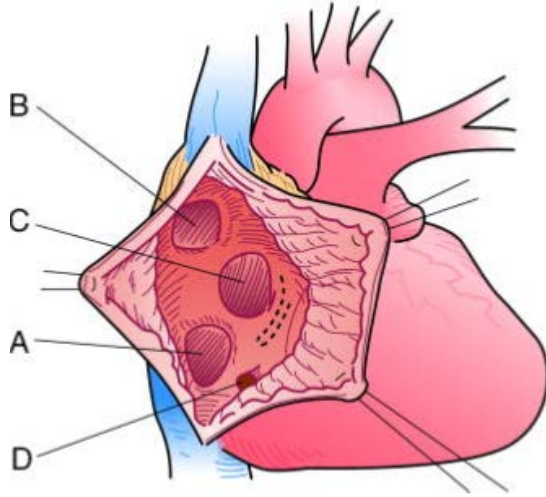
Şekil 2. *Holt-Oram sendromu*. Radiusun yokluğu veya hipoplazisi.

Tipleri. Dört tip ASD vardır (Tablo I ve Şekil 3).

Tablo I. Atriyal septal defektin tipleri.

Ostium sekundum	En sıktır (%60). Fossa ovaliste lokalizedir. MVP ile birlikte.
Ostium primum	ECD'nin parçasıdır. <i>Cleft</i> mitral ve triküspid valflarıyla birlikte. VSD gibi davranır
Sinüs venozus	Sağ üst PV'in anormal drenajıyla birlikte (%90)
Posteroinferior	En nadir tiptir. Koroner sinüsün yokluğuyla ve LA içine boşalan sol SVC ile birlikte.

MVP, mitral valf prolapsusu; ECD, endokardiyal yastık defekti; VSD, ventriküler septal defekt; PV, pulmoner ven; LA, sol atriyum; SVC, süperior vena cava



Şekil 3. Atriyal septal defektlerin tipleri. Çeşitli ASD'lerin anatomisi sağ atriyal perspektiften görülüyor. **A**, Ostium sekundum defekt; **B**, Süperior vena kaval, ASD'nin sinüs venozus tipi; **C**, Parsiyel atriyal ventriküler kanal defektiyle ostium primum; **D**, Sağ atriyumdaki koroner sinüsün yeri.

Etiyoloji. Fötal dolaşımda normalde atriyumlar (*atria*) arasında,- kanın akciğerlere *bypass*ına izin veren-, bir açıklık vardır. Eğer ASD direnirse, kan sol atriumdan sağa akmasını sürdürür (sağ→sol *shunt*). Eğer çok fazla kan kalbin sağ yanına geçerse, akciğerlerdeki basınç artar. *Shunt* tersine dönebilir, yani, kan sağdan sola akar. Küçük ASD'ler sıklıkla çok az soruna neden olur ve yaşamının geç dönemlerinde rastlanabilir. Bununla birlikte, *shunt* geniş olduğunda pek çok sorun oluşabilir. Geniş *shunt*lı ilerlemiş ve şiddetli olgularda kalbin sağ yanındaki artmış basınç kan akımının ters dönmesiyle sonuçlanacaktır (sağdan sola). Bu çoğunlukla önemli solunum kısırlığıyla sonuçlanır. Atriyal septal defekt çok sık değildir. Kişinin başka konjenital defekti olmadığı zaman, semptomlar, - özellikle çocuklarda-, mevcut olmayabilir. Semptomlar doğumdan sonra çocuklukta herhangi bir zamanda başlayabilir. Atriyal septal defektli bireylerde kimi komplikasyonların gelişme riski artmıştır (Tablo II).

Tablo II. Atriyal septal defektin olası komplikasyonları.

Komplikasyon
Atriyal fibrilasyon (erişkinlerde)
Kalp yetmezliği
Pulmoner aşırı dolaşım
Pulmoner hipertansiyon
İnme (<i>stroke</i>)

Semptomlar. Küçük ve orta büyüklükteki defektler semptom oluşturmazlar veya orta veya ileri yaşlardan sonra oluşturmazlar (Tablo III).

Tablo III. Atriyal septal defektin semptomları.

Semptomlar
Dispne
Çocuklarda sık solunumsal enfeksiyonlar
Erişkinlerde palpasyonlar
Eforla solunum kısırlığı

Tetkik ve testler. Oskültasyonla anormal kalp sesleri işitilebilir. *Murmur* vücudun kimi pozisyonlarında işitilebilir ve bazen *murmur* tümünde işitilmeyebilir. Fizik muayene kimi erişkinlerde kalp yetmezliği bulgularını gösterir. Eğer şant (*shunt*) genişse, triküspit valfinden geçen artmış kan akımı diyastolde ek bir *murmur* yaratabilir (Tablo IV).

Tablo IV. Atriyal septal defektin tanısal yöntemleri.

Tetkik
Kardiyak kateterizasyon
Göğüs radyografisi (CXR)
Koroner anjiyografi (> 35 yaş hastalarda)
Kalbin <i>Doppler</i> çalışması
EKG
Ekokardiyografi
Kalp MRI
Transözefageal ekokardiyografi (TEE)

Tedavi. Eğer çok az semptom var veya semptom yoksa ya da defekt küçükse, ASD tedavi gerektirmez. Defekt genişse, $Q_p/Q_s > 1.5$ ise, kalp şişmişse veya semptomlar oluşmuşsa, defektin cerrahi olarak kapatılması tavsiye edilir. $PVR > 8$ Wood Ü (mmHg/lt/dk) ve sağdan sola sürekli şant oluşmuşsa cerrahi önerilmez.

Cerrahi olmaksızın defekti kapatmak için bir prosedür geliştirilmiştir. Prosedür, kasıkta küçük bir cerrahi kesi yaparak buradan damara sokulan kateterler içinden kalbin içine ASD kapatma cihazının yerleştirilmesinden ibarettir.

Profilaktik antibiyotikler, ASD için cerrahiden hemen sonra enfektif endokardit gelişme riskini azaltmak için dental prosedürlerden önce verilmelidir.

Prognosis. Küçük ve orta dereceli ASD ile kişi semptomlar olmaksızın normal bir hayat yaşayabilir. Büyük defektler, pulmoner dolaşıma geri dönen artmış kan akımı ve şantlaşmadan dolayı, orta yaşlarda sakatlığa neden olabilir. Atriyal septal defektli kimi hastalarda, *leaky* valf (MVP) gibi başka konjenital kalp durumları olabilir (Tablo V).

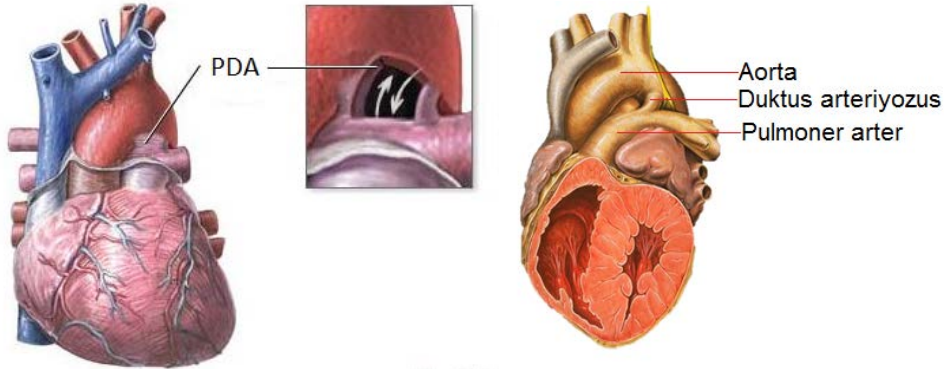
Tablo V. Atriyal septal defektin olası komplikasyonları.

Komplikasyon
Aritmiler (özellikle atriyal fibrilasyon)
Kalp yetmezliği
Pulmoner hipertansiyon
İnme

Profilaksi. Defekti önlemenin bilinen hiçbir yolu yoktur, ancak kimi komplikasyonlar erken tespitle önenebilir.

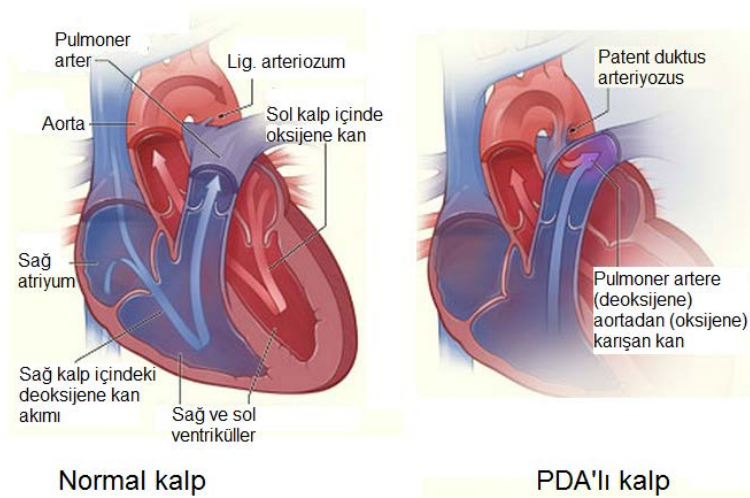
Patent Duktus Arteriyozus

Tanım. Patent duktus arteriyozus (PDA), infantta doğumdan hemen sonra normalde kapanması gereken, -aortayla pulmoner arter sistemini bağlayan-, duktus arteriyozusun “açık” (*patent*) kalmasıdır. Bu durum, -kalpten kan taşıyan iki büyük damar olan-, aorta ve pulmoner arter arasında anormal bir kan akımına yol açar (Şekil 1).



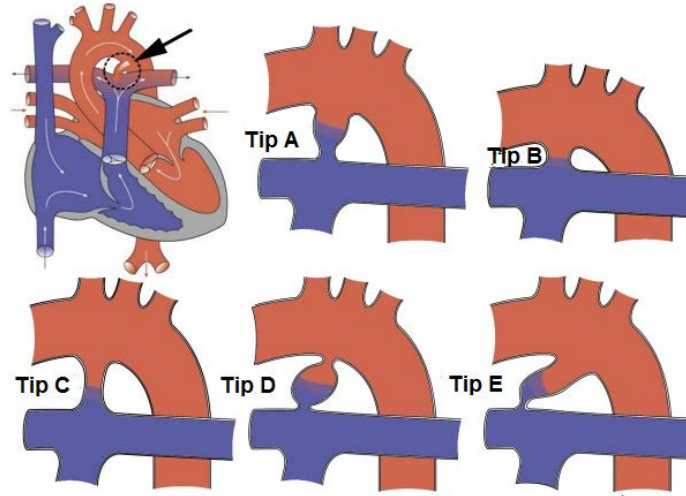
Şekil 1. Patent duktus arteriyozus (PDA). Vasküler düz kas (VSM) kontraksiyonuyla *fonksiyonel kapanma* doğumdan sonraki 10-15 saat içinde kapanır; VSM kasılması, (1) O₂ basıncındaki ani düşme, (2) vazodilatör PGE2 ve PG12'nin azalması ve (3) asetil kolin ve katekolaminler gibi vazokonstriktörlerin salınmasıyla oluşur. Daha sonra oluşan *anatomik kapanma* ve fibrozis, *ligamentum arteriyozum*la sonuçlanır.

Patofizyoloji. Doğumdan önce, *duktus arteriyozus* (DA), aortayla pulmoner arterleri bağlayarak bebeğin akciğerini *bypass*layan kan sağlar. İnfant doğduktan ve akciğerler havayla dolduktan hemen sonra, bu kan damarına (DA) gereksinilmez ve çoğunlukla birkaç gün içinde kapanır (*anatomik kapanma* doğumdan sonraki 2-3 hafta içinde oluşur). Eğer DA kapanmazsa, kalp ve akciğerler arasında anormal bir dolaşım olacaktır (PDA) (Şekil 2). *Sol atriyal ve ventriküler genişleme*yle, -yüksek aortik basıncı pulmoner arter sistemine taşıyan geniş duktusun neden olduğu-, *sağ ventriküler genişleme* PDA'nın sekonder kardiyak patolojileridir.



Şekil 2. Patent duktus arteriyozus (PDA) patofizyoloji.

Duktus, farklı biçimlerde olabilir (Şekil 3).



Şekil 3. Krichenko'nun PDA için anjiyografik klasifikasyonu.

Etiyoloji. Patent duktus arteriyozus oğlanlardan çok kızları daha sık etkiler. Durum *prematüre infantlarda* ve *neonatal solunumsal distress sendromunda* daha sıktır. Down sendromu gibi genetik bozukluklu ve gebelik sırasında anneleri kızamıkçık (*rubella*) olan infantlarda PDA riski daha yüksektir.

Patent duktus arteriyozus, hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), büyük damarların transpozisyonu ve pulmoner stenoz gibi doğumsal kalp sorunlu bebeklerde daha sıktır. Koarktasyon ve VSD, PDA'la birlikte bulunabilir. Kimi CHD'larında hastanın sağkalımı PDA'nın varlığına bağlıdır ("*ductus-dependent conditions*") (Tablo I).

Tablo I. Hastanın sağkalımı patent duktusa-bağımlı durumlar.

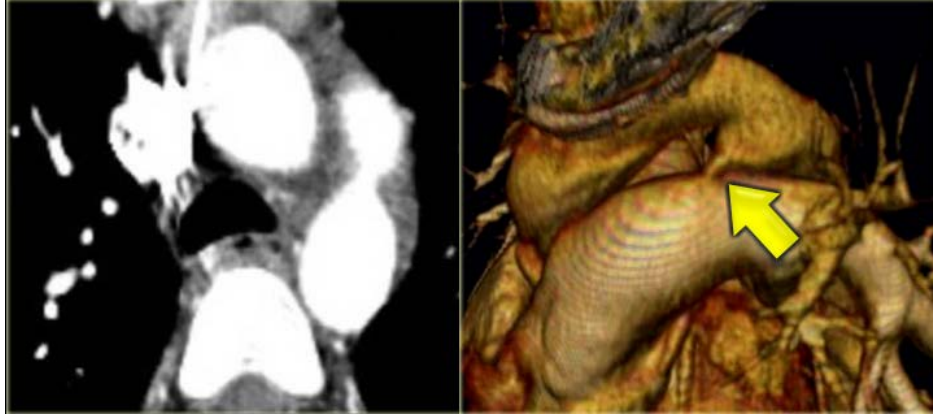
Aortik arkus durgusu (<i>interruption</i>)
Aortik atrezi
Pulmoner atrezi (PA) (ventriküler septum intakt)
PA+VSD (kimi olgular)
Mitral atrezi (kimi olgular)
Triküspid atrezi (kimi olgular)
Transpozisyon ve malpozisyon kompleksleri (kimi olgular)

Semptomlar. Küçük bir PDA herhangi bir semptoma neden olmaz. Bununla birlikte, kimi infantlar, - özellikle genişse-, PDA'yı tolere edemiyebilir ve semptomlar gelişir (Tablo II).

Tablo II. Patent duktus arteriyozusun semptomları.

Semptomlar
<i>Bounding</i> nabız
Takipne
Kötü beslenme alışkanlığı
Solunum kısalığı
Beslenirken terleme
Çok kolay yorulma
Zayıf büyüme

Tetkik ve testler. Oskültasonda, PDA'lı bebeklerin karakteristik bir kalp *murmuru* işitilir. Bununla birlikte, prematüre infantlarda, kalp *murmuru* işitilmeyebilir. Eğer doğumdan hemen sonra infantın solunum ve beslenme sorunları varsa, doktor durumdan kuşulanabilir. Değişiklikler göğüs radyogramında görülebilir. Tanı ekokardiyogramla doğrulanır. Bazen küçük bir PDA, geç çocukluk yaşlarına değin tanınmayabilir (Şekil 4).



Şekil 4. Aksiyal CT imajda ve rekonstrüksiyonda PDA görülüyor.

Tedavi. Tedavinin amacı, eğer dolaşımın geri kalanı normal veya normale yakınsa, PDA'yı kapatmaktır. Öteki kalp sorunlarının (*HLHS* gibi) varlığında, PDA gerçekte yaşam kurtarıcı olabilir ve onun kapanmasını önlemek için ilaç kullanılabilir.

Bazen PDA'nın kendisi kapanabilir. Prematüre bebekler yaşamlarının ilk yılı içinde yüksek kapanma oranlarına sahiptir. *Full-term infant*larda, ilk birkaç haftadan sonra, PDA nadiren kapanır.

Tedavi uygun olduğunda, *endometazin* (olguların %90'nda başarılıdır) veya *ibuprofen* gibi ilaçlar genellikle ilk seçimdir (Tablo III).

Tablo III. Infantlarda açık duktusun farmakolojik kapatma endikasyonları.

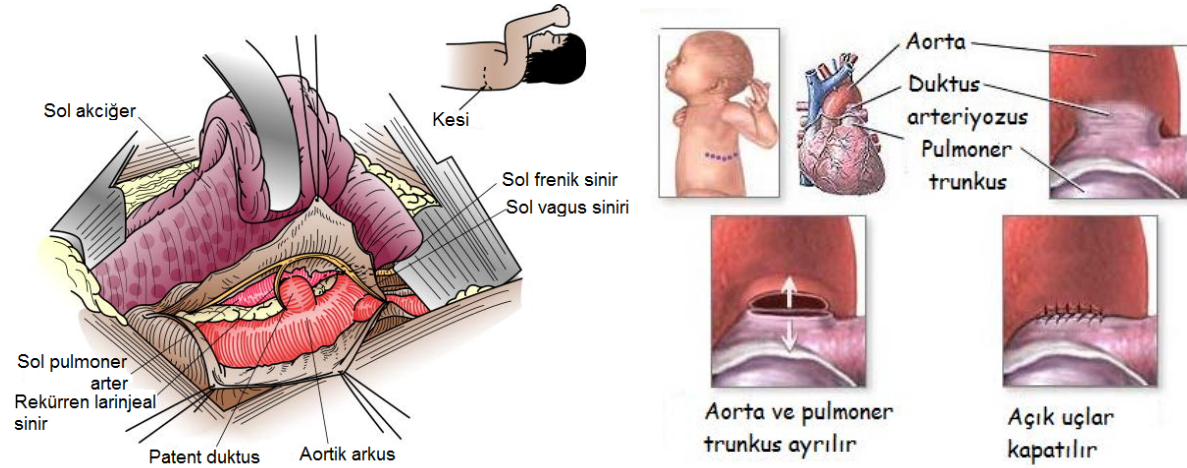
Respiratuar distress sendromunun (RDS) varlığı
Apne epizotları
Bradikardi epizotları
Büyüme yetersizliği

Eğer bu işlemler başarılı olmaz veya kullanılamazsa, tıbbi bir işlem gereksinilebilir. Transkateter bir aygıtla kapatma minimal invazif bir işlemdir. Kateter içinden küçük metal bir *coil* veya diğer bloke eden aygıt PDA içine yerleştirilir. Bu damar içinden kan akımını engeller. Endovasküler coiller cerrahiye alternatif olarak başarılı biçimde kullanılmıştır. Kateterle kapatma, kısa duktuslarda ve ağırlığı >10 kg infantlarda cerrahinin yerini alabilir (Tablo IV).

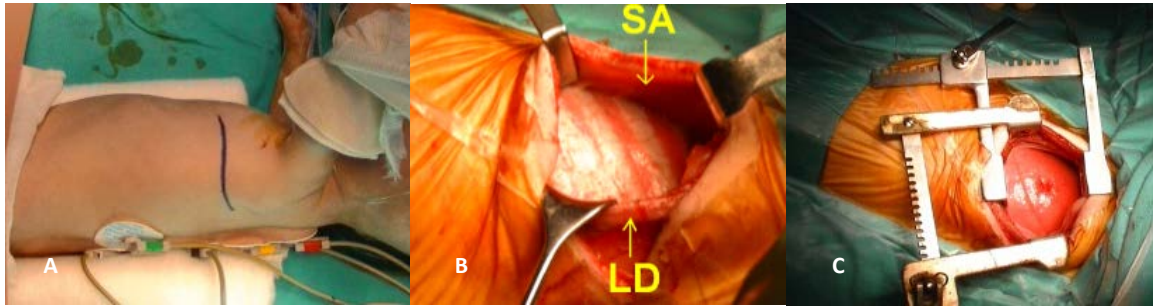
Tablo IV. Kateterle kapatmanın komplikasyonları.

Aygıt embolizmi
Endarteritis
Hemolizis
Sol pulmoner arter koarktasyonu

Eğer kateter işlemi başarılı olmaz veya kullanılamazsa, cerrahi gereksinilebilir (Şekil 4). Cerrahi işlemler, (1) Divizyon ve ligasyon; (2) Çoklu (*multiple*) ligasyonlar; (3) Metalik cerrahi klipsler ve (4) Aortik orifis üzerine polyester yamayı (*Dacron patch*) kapsar. İnfanside deneyimli ellerde cerrahi mortalite hemen hemen sıfırdır (Şekil 5 ve 6).



Şekil 5. Genel anestezi altında sternotomi veya çoğunlukla torakotomi (*muscle-sparing*) içinden yapılır. Kardiyo-pulmoner *bypass* gerekebilir.



Şekil 6. Kas-koruyucu torakotomi. (A) Kesi yeri, (B) Serratus anterior (SA) ve latissimus dorsi (LD) kaslarının kesilmeksizin korunması ve (C) Torakotomi. Otostatik retraktörlerin pozisyonlarına dikkat edin.

Prognosis. Eğer küçük bir PDA açık kalırsa, en sonu gelişebilir veya gelişmeyebilir. Orta veya büyük PDA'lı kişiler, PDA kapatılmadıkça, nihai olarak kalp sorunları gelişecektir. İlaçla kapatma kimi durumlarda, çok az yan etkiyle, başarılı olabilir. İlaçla erken tedavinin başarılı olması daha olasıdır. Cerrahi önemli riskler taşır; PDA'nın kimi sorunlarını elimine etse de, birlikte yeni sorunlar da getirebilir. Cerrahiye karar vermeden önce potansiyel yararları ve riskleri tartılmalıdır.

Olası komplikasyonlar. Eğer PDA kapatılmazsa, infantta kalp yetmezliği, pulmoner arter hipertansiyonu veya enfektif endokardit gelişebilir.

Profilaksi. Mümkün olduğunda, *preterm* doğumları önlemek, PDA'yı önlemenin en etkin yoludur.

Aortik stenozis

Sinonimleri. Aortik valf stenozu, sol ventrikül *outflow tract* obstrüksiyonu (LVOTO), romatizmal aortik stenoz, kalsiyum aortik stenoz

Tanım. Aorta kalp dışına kan taşıyan ana arterdir. Kan kalbi terkettiğinde, aortik valf içinden aortaya akar. Aortik stenozda (AS), aort valfı tümüyle açılmaz; kalpten kan akımı azalır. Dört tip konjenital AS vardır: Valvüler AS, subaortik stenozis, supravalvüler AS ve idiyopatik hipertrofik subaortik stenozis (IHSS).

Etiyoloji. Aortik valf daraldıkça, sol ventrikül (LV) içindeki basınç artar. Bu giderek LV'nin daha kalınlaşmasına neden olur; kan akımı azalır ve göğüs ağrısına yol açabilir. Basınç yükselmeyi sürdürdükçe kan akciğerlerde birikir ve solunum kısıklığı hissedilir. Aortik stenozun şiddetli formları beyne ve vücudun geri kalanına kanın erişmesini engeller ve baş ağrısı ve bayılmaya yol açabilir.

Aortik stenozis doğumda mevcuttur (konjenital) veya daha sonra gelişebilir (edinsel). Aortik stenozlu çocukların öteki konjenital durumları olabilir.

Semptomlar. Aortik stenozisli kişilerin hastalığın seyrindeki geç dönemlere dek semptomları yoktur. Tanı kalp murmurları işitildiğinde ve uygun testler yapıldığında konulabilir (Tablo I).

Tablo I. Aortik stenozisin semptomları.

Semptomlar	
Erişkinler	Aktiviteyle nefessizlik
	Göğüs ağrısı (anjina tip) *
	Baygınlık, zaafiyet, aktiviteyle baş dönmesi
	Palpitasyon
İnfant ve çocuklar	Öteki çocuklardan daha kolayca egzersiz sırasında yorgunluk veya bitkinlik (hafif olgular)
	Doğumun günleri veya haftaları içinde gelişen ciddi solunum sorunları (şiddetli olgular)

* Ezici, sıkıştırıcı, sıkıcı; ağrı egzersizle artar, dinlenmeyle hafifler; retrosternaldir, öteki yerlere yayılabilir

Orta veya şiddetli AS'lu çocuklar, yaşlandıkça daha kötüleşirler. Bakteriyel endokardit gibi kalp enfeksiyonu gelişme riski de taşırlar.

Tetkik ve testler. Hekim, hastanın kalbi üzerine elini yerleştirdiğinde, vibrasyon veya hareket hissi alır. Oskültasyonda kalp murmur, klik veya öteki anormal bir kalp sesini hemen daima işitir. Tembel nabız veya boyundaki nabız kalitesinde değişiklikler olabilir (*pulsus parvus & tardus*).

Aortik stenozisli çocuklar son derece yorgundur, terli ve soluk derileri vardır; hızlı solurlar. Aynı yaşlardaki çocuklardan daha küçük olabilir. Kan basıncı düşük olabilir. Tanı kimi testlerle yapılabilir (Tablo II).

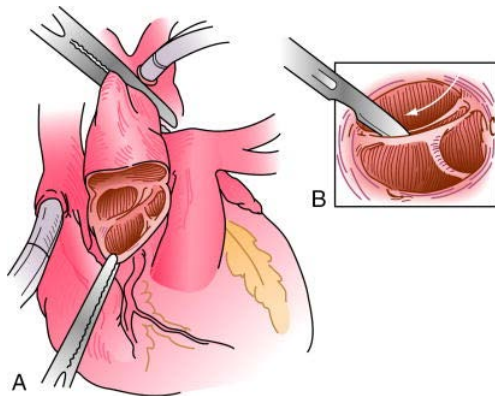
Tablo II. Aortik stenozisin tanısı.

Göğüs radyografisi
Doppler ekokardiyografi
EKG
Egzersiz stres testleme
Sol kardiyak kateterizasyon
Kardiyak MRI
Transözefageal ekokardiyogram (TEE)

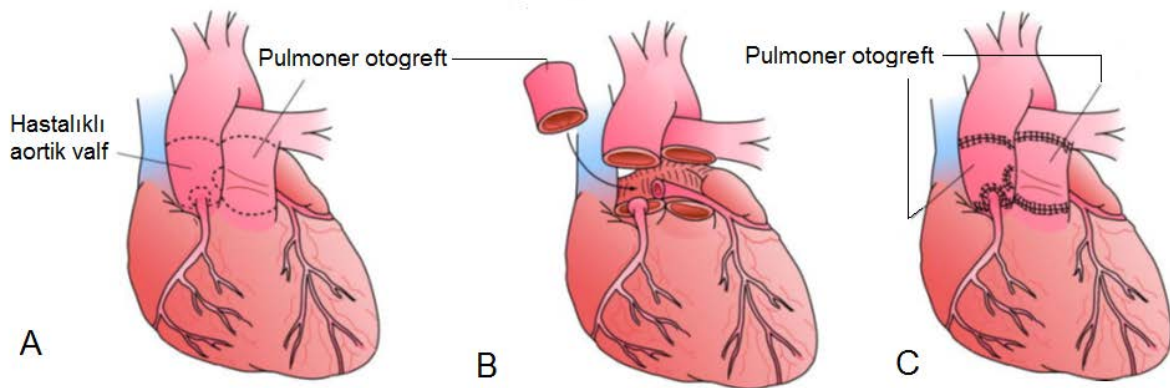
Tedavi. Eğer semptom yok veya hafifse, yalnızca izlenmesi gerekir. Önemli AS'lu hastalara çoğunlukla, -semptomsuz olsalar bile-, yarışmacı sporlar yapmaması söylenir. Eğer semptomlar oluşursa ağır aktiviteler sınırlandırılmalıdır. Kalp yetmezliği semptomları veya anormal kalp ritimlerini (çoğunlukla atriyal fibrilasyon) tedavi etmek için, diüretikler, nitratlar ve *beta-bloker*lar gibi ilaçlar kullanılır. Yüksek kan basıncı da tedavi edilmelidir.

Antibiyotikler, AS'lu kimi hastalar için kullanılabilir. Daha önce romatizmal ateş olmuş hastalar için, penisilinle uzun-dönem, günlük tedavi gerekebilir. Eskiden, AS gibi kardiyak valvüler sorunlu pek çok hastaya, dental bir işlemde veya kolonoskopi gibi invazif bir prosedürden önce antibiyotikler verilirdi. Ancak, günümüzde bu tür işlemlerden önce antibiyotikler çok daha az kullanılıyor.

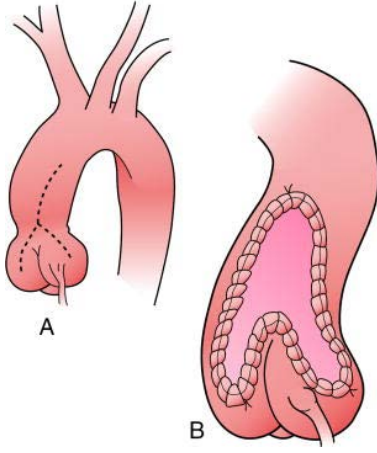
Valfi onarmak veya replase etmek için cerrahi, semptom gelişen erişkin veya çocuklar için seçkin tedavidir. Eğer semptomlar çok kötü değilse, cerrahi tavsiye edilir (Şekil 1-3).



Şekil 1. Kardiyopulmoner *bypass* altında yapılan cerrahi valvotomi. A, Aortik valf, anterior valf yaprakçığındaki (*leaflet*) belirgin rafeyle biküspittir; B, iki *leaflet* arasındaki yapışmış komisür kesilerek orifis genişletiliyor.



Şekil 2. Ross prosedürü. A, Pulmoner otogreft kesi hattı ve hastalanmış aortik valf kökü görülüyor; B, Pulmoner otogreft çıkarılmış ve koroner arter transferiyle aortik köke yerleştirilmiştir; C, Pulmoner bir allogreft sağ ventrikül-pulmoner arter devamlılığını sağlamak için yerleştiriliyor.



Şekil 3. Diskret supravavüler AS'un cerrahi tedavisi. A, Nonkoroner ve sağ koroner sinüslere uzanan ototomi yapılır; B, Supravavüler sırt ve obstrüktif doku eksize edildikten sonra, Y-biçimli pantolon perikardiyum yaması buraya suture edilir.

Çocuklarda *balon valvuloplasti* denilen daha az invazif bir işlem yapılabilir. İşlemde, femoral arterden yerleştirilen bir balon, kalbe ilerletilir, valfa yerleştirilir ve şişirilir. Bu işlem daralmış valfın yol açtığı blokajı giderebilir. Kimi çocuklarda aortik valf onarımı veya replasmanı (AVR) gerekebilir. Eğer mümkünse, pulmoner valf, aortik valfı replase etmek için kullanılabilir.

Hafif AS'lu çocuklar pek çok aktiviteye ve spora katılabilir.

Prognoz. Cerrahi olmaksızın, anjinası veya kalp yetmezliğinin bulguları olan AS'lu bir hasta kötüleşebilir. Aortik stenozis cerrahiyle iyileştirilebilir. Cerrahiden sonra, -ani ölüme, trombozise ve inmeye neden olabilen-, irregüler kalp ritimleri için risk vardır. Çalışmayan valfın yeniden replase edilmesi riski de vardır.

Olası komplikasyonlar. Tablo III kimi komplikasyonları özetliyor.

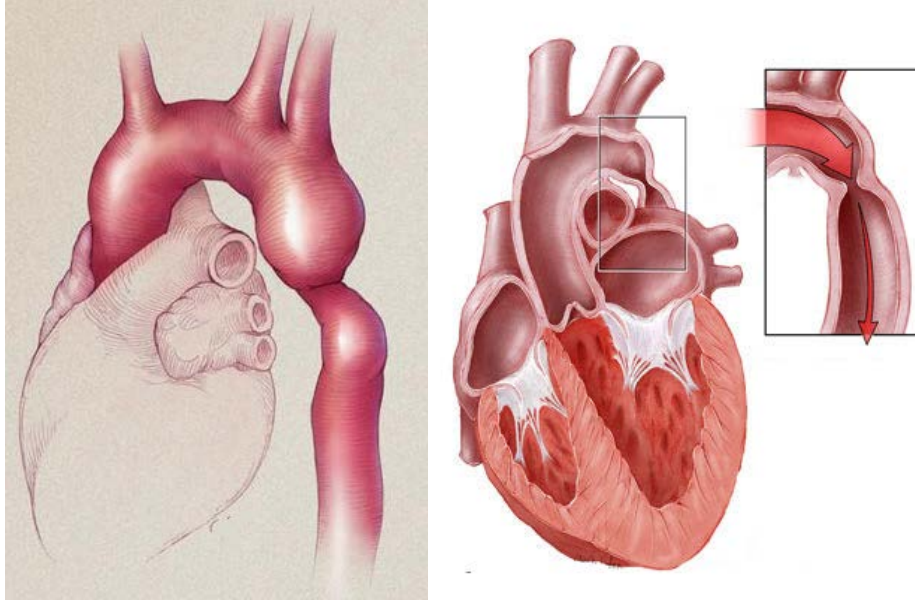
Tablo III. Aortik stenozis komplikasyonları.

Aritmiler
Endokardit
Sol-yanlı kalp yetmezliği
Sol ventriküler hipertrofi

Korunma. Aortik stenoza yol açabilen romatizmal ateşi önlemek için strep enfeksiyonlarının tedavi edilmesi gerekir. Bu durumun kendisi önlenemezse de, komplikasyonlar önlenabilir.

Aortik koarktasyon

Tanım. Bir doğum defekti tipi olan aortik *koarkatasyon* (CoA), desendan aortanın duktus arteriosusa komşu kısımlarının kongenital “daralma”sıdır (Şekil 1).



Şekil 1. Aorta koarktasyonu. Aorta yoluyla kalpten gelen kan akımı önemli ölçüde azalmıştır.

Epidemiyoloji. Aortik koarkatasyon, en sık doğumsal kalp hastalıklarından birisidir (% 0.02-0.06). Çoğunlukla çocuklarda ve 40 yaş altındaki erişkinlerde tanılanır. Aortik koarkatasyon, biküspid aortik valf, VSD, tek ventrikül defektleri gibi öteki CHD ile birlikte görülebilir. Tüm kongenital kalp hastalıklarının % 5-8 ini oluşturur.

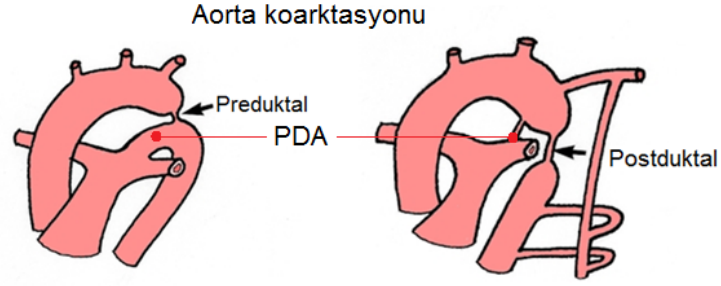
Etiyoloji. Aortik koarkatasyon, Turner sendromu gibi kimi genetik bozukluklu kişilerde daha sıktır. Bununla birlikte, CoA, aortik valflerin doğum defektlerine de bağlı olabilir.

Klasifikasyon. Farklı sınıflamalar yapılmıştır (Tablo I ve Şekil 2).

Tablo I. Aorta koarkatasyonunun klasifikasyonu.

Klasik	PDA lokasyonu	Anatomik	Eşlik eden anomaliler	Birlikte bulunan anomaliler*
Erişkin	Post-duktal	Grup I, Primer CoA	Grup I, İzole CoA (% 80)	Aortik stenozis
İnfant	Pre-duktal	Grup II, CoA+ IH	Grup II, CoA + VSD	Mitral stenozis
		Grup III, CoA + IH + TAH	Grup III, CoA + kompleks intrakardiak anomali	Hipoplastik sol kalp sendromu Büyük damarların transpozisyonu Atriyoventriküler septal defekt Çift çıkımlı sağ ventrikül Turner Sendromu (% 15-36)

* VSD dışında; CoA, aorta koarktasyonu; IH, istmik hipoplazi; TAH, transvers arkus hipoplazisi



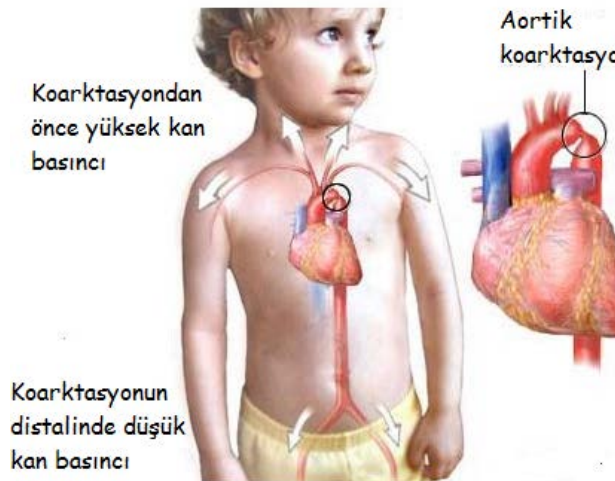
Şekil 2 . Aorta koarktasyonu: pre-duktal ve post-duktal.

Klinik. Arterden geçen kan miktarına bağlıdır. Öteki kalp defektleri de rol oynayabilir. Koarktasyonlu yenidoğanların yaklaşık yarısında yaşamın ilk birkaç gününde semptomları olacaktır. Hafif olgularda semptomlar çocuk adolesana erişinceye dek gelişmeyecektir (Tablo II).

Tablo II. Aortik koarktasyonun semptomları.

Başdönmesi veya bayılma	Egzersizle bacak krampları
Solunum kısılığı	Egzersizle hipertansiyon
Vurucu başağrısı	Egzersizle azalmış güç
Göğüs ağrısı	Bir işi başarmada yetersizlik
Soğuk ayak veya bacaklar	Kötü büyüme
Burun kanaması	Asemptomatik

Tetkik ve testler. Femoral alandaki veya ayaktaki nabız, kollardaki veya boyundaki (karotid)nabızlardan daha zayıf olacaktır. Bazen femoral nabız hepsinde hissedilmeyebilir. Bacaklardaki kan basıncı çoğunlukla kollarıdakinden daha zayıftır. Kan basıncı çoğunlukla infansiden sonra kolları daha yüksektir (Şekil 3).

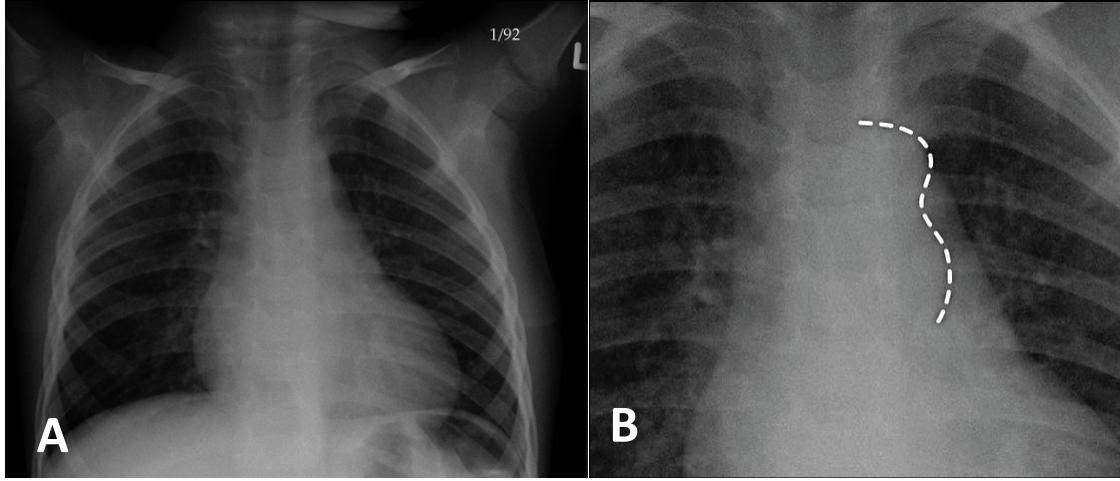


Şekil 3. Aortik koarktasyonda semptomların oluşumu.

Sırtta sert bir murmur işitilebilir. Koarktasyon yenidoğanın ilk muayenesinde bulunabilir. Bir infantta nabızların alınması muayenenin önemli parçasıdır. Hem Doppler ultrason, hem de kardiyak kateterizasyon, eğer aortanın farklı alanlarında kan basıncında fark olduğunu görmek için kullanılabilir (Tablo III).

Tablo III. Aortik koarktasyonun tanısı.

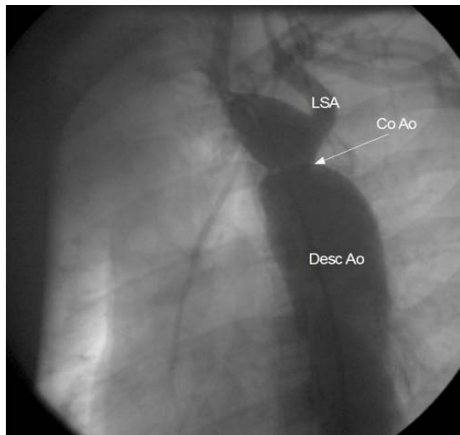
Göğüs radyografisi (Şekil 4)
Ekokardiyografi
Kardiyak CT(Şekil 5)
MRI veya MRA
Kardiyak kateterizasyon
Aortagrafi (Şekil 6)



Şekil 4. Aorta koarktasyonunda “3-ışareti”. Detay (B).

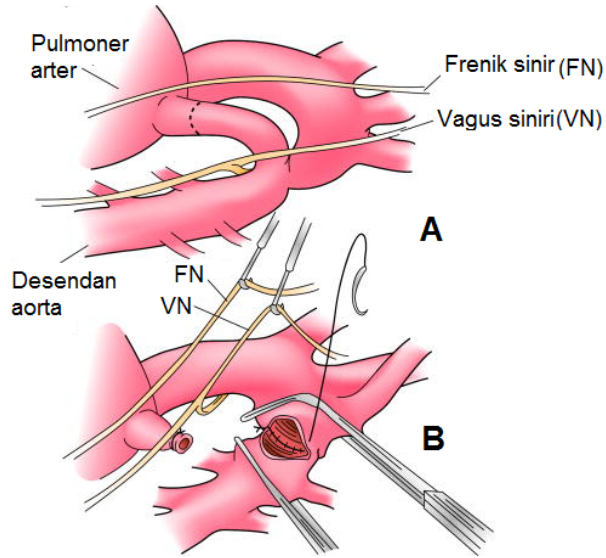


Şekil 5. Aort koarktasyonlu bir hastanın sağıttal oblik CT imajı. Aortik daralmanın post-stenotik dilatasyonlu diskret bölgesi, sol subklaviyan arter çıkımının hemen distalinde görülüyor. Koarktasyonu *bypass*lamak için gelişmiş belirgin interkostal damarlara da dikkat edin.



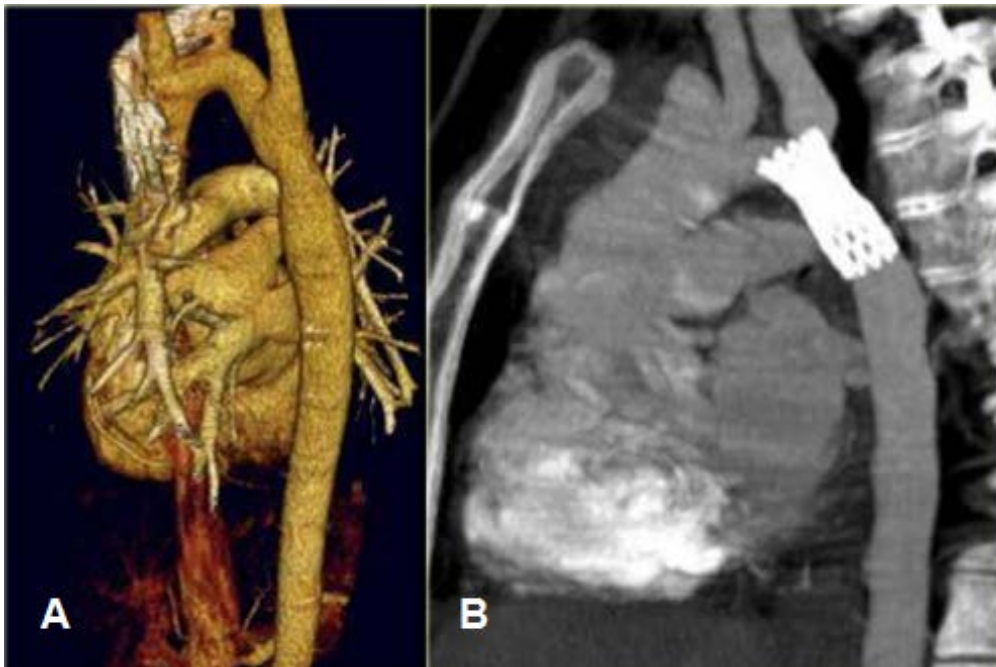
Şekil 6. Sol anterior oblik pozisyonda koarktasyonunun aortogramı. Koarkt segment sol subklaviyan arterin başlangıcının hemen altında bir konstriksiyon olarak görülüyor. Desendan aortanın belirgin post-stenotik dilatasyonuna karşın, pre-stenotik dilatasyon belirgin değildir. LSA, sol subklaviyan arter; CoAo, koarkt aorta; DescAo, inen aorta.

Tedavi. Semptomlu pek çok yenidoğan ya doğumdan hemen sonra veya sonra cerrahiye gider. İleri yaşlarda olduklarında tanı konulan çocuklar cerrahiye gerek duyarlar. Çoğunlukla semptomlar şiddetli değildir ve cerrahiye planlamak için dah çok zaman alınabilir. Cerrahi sırasında aortanın daralmış kısmı çıkarılır veya açılır. Eğer problemlili alan küçükse, aortanın iki serbest ucu yeniden *anastomoz* yapılır. Eğer aortanın çıkarılan parçası genişse, teflon (*Gore*) veya polyester (*Dacron*) prostetik bir greftle veya hastanın kendi arterlerinden biri açıklığı kapatmak için kullanılır. Aortanın iki parçasını birleştiren bir tüp greft de kullanılabilir (Şekil 7).



Şekil 7. Uç-uca (*end-to-end*) anastomozis ile diskret koarktasyonun onarımı. A, Vagus ve rekürren larinjeal sinirin ilişkisiyle birlikte koarktasyon rezeksiyon hatları görülüyor; B, Anterior sütür hattının tamamlanması. Vücudun üst kısma akımı koruyan klemp pozisyonuna dikkat edin.

Bazen cerrahi yerine *balon anjiyoplasti* (stentlemeye veya değil) yapılabilse de, işlemin yüksek yetmezlik oranı vardır (Şekil 8).



Şekil 8. Anjiyoplasti (A) ve stent plasmanı ile (B) tedavi edilmiş koarktasyon. Stentin sol subklaviyan arterin orifisini obstrükte ettiğine dikkat edin. Anjiyoplastilerden sonra psödo-anevrizmalar görülebilir (%10).

Daha büyük çocuklar cerrahiden sonra yüksek kan basıncını tedavi etmek için çoğunlukla ilaca gerek duyarlar. Kimileri bu sorun için ömür boyu tedavi gerektirirler.

Prognosis. Aorta koarktasyonu cerrahiyle iyileştirilebilir. Semptomlar cerrahiden sonra hızla iyileşir. Bununla birlikte, aorta onarımı yapılmış olanlar arasında kardiyak problemlere bağlı artmış ölüm riski vardır. Tedavi olmamış pek çok insan 40 yaşından önce ölür. Bu nedenle hastalara 10 yaşından önce çoğunlukla cerrahi önerilir. Pek çok kez koarktasyon onarımı için cerrahi infanside yapılır. Arterin daralması (koarktasyonu) cerrahiden sonra, -özellikle yenidoğanda cerrahi olmuş olanlarda-, geri dönebilir.

Olası komplikasyonlar. Cerrahiden önce, cerrahi sırasında veya sonrasında kimi komplikasyonlar oluşabilir (Tablo IV). Uzun-dönem komplikasyonlar, aortanın devam eden daralması, endokardit ve yüksek kan basıncını kapsar

Tablo IV. Koarktasyon komplikasyonları.

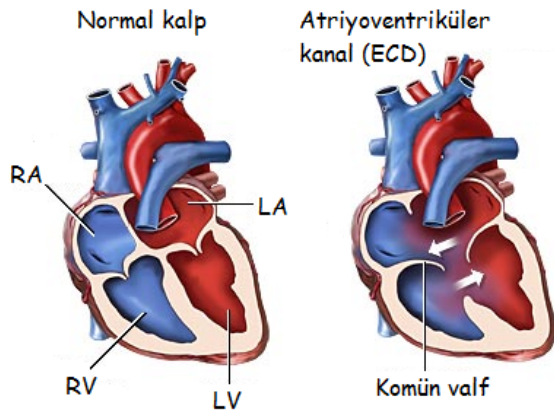
Aortik anevrizma	Boğuk ses (larinkse giden sinirde yaralanmaya bağlı)
Aortik disseksiyon	Bozulmuş renal işlev
Aortik rüptür	Alt ekstremité paralizisi (nadir cerrahi komplikasyon)
Beyinde kanama	Korner arter hastalığının prematür gelişimi
Endokarditis (kalpte enfeksiyon)	Şiddetli yüksek kan basıncı
Kalp yetmezliği	İnme (<i>stroke</i>)

Profilaksi. Bu hastalığı önlemek için bilinen bir yol yoktur; bununla birlikte, risklerin farkında olunması erkenden tanı ve tedaviyi mümkün kılabilir.

Endokardiyal yastık defekti

Sinonimler. Atriyoventriküler kanal (AVC) defekti, atriyoventriküler septal defekt (AVSD)

Tanım. Endokardiyal yastık defekti (ECD), kalbin dört odacığını ayıran duvarın kötü şekillenmesi veya yokluğuyla karakterize anormal bir konjenital kalp hastalığıdır (Şekil 1).



Şekil 1. Endokardiyal yastık defekti.

Etiyopatogenez. Endokardiyal yastık defekti, bebek hala büyüyorken oluşur. Kalınlaşmış iki alan olan *endokardiyal yastıklar* ensonu kalbin dört odacığını ayıran duvara (*septum*) ve atria ve ventrikülleri ayıran *mitral* ve *triküspid* valflara gelişirler. Kalbin iki yanı arasındaki seperasyonun kaybı kimi sorunlara yol açar: (1) *Akciğerlerde artmış kan basıncı*. Bu durumda, kalbin solundan sağına anormal açıklıklardan, oradan akciğerlere kan akışı arttığında, akciğerlerdeki kan basıncı yükselir; (2) *Pulmoner irritasyon ve enflamasyon*. Akciğerlerdeki artmış kan irritasyona ve şişmeye yol açar; (3) *Kalp yetmezliği*. Kalp akciğerlere daha çok kan pompaladığı için normalden daha çok çalışır ve genişleyebilir ve zayıflar; (4) *Siyanozis*. Akciğerlerdeki kan basıncı arttıkça, kan kalbin sağ yanından sola doğru akmaya başlar. Oksijene kan de-oksijene kanla karışır ve olağandan daha az oksijenli kan vücuda pompalanır. Bu siyanoza (mavimsi deri diskolorasyonu) neden olur.

İki tip ECD vardır (Tablo I). Endokardiyal yastık defektinin *Down sendromu*yla birlikteliği ağır basar. Birkaç gen değişikliği de ECD'ye bağlansa da, ECD'nin kesin nedeni bilinmiyor.

Tablo I. Endokardiyal yastık defekti tipleri.

Komplet ECD (CAVC)	ASD ve VSD'yi kapsar. Komplet ECD'li hastaların, iki ayrı valf (mitral ve triküspid) yerine, yalnızca tek büyük bir kalp valfı (komün AV valf) vardır
Parsiyel (inkomplet) ECD	Yalnızca bir ASD vardır. İki ayrı valf mevcuttur, ancak onlardan biri (mitral valf) sıklıkla açılmasında anormaldir ("cleft") ve kalbin iki odacığı arasına kan kaçağına yol açar

Endokardiyal yastık defekti öteki konjenital kalp defektleriyle birlikte olabilir (Tablo II).

Tablo II. Endokardiyal yastık defektinin birlikte olduğu diğer CHD'ları.

Çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV)
Tek ventrikül
Büyük damarların transpozisyonu (ToGV)
Fallot tetralojisi (ToF)

Semptomlar. Tablo III semptomları özetlemektedir.

Tablo III. Endokardiyal yastık defektinin semptomları.

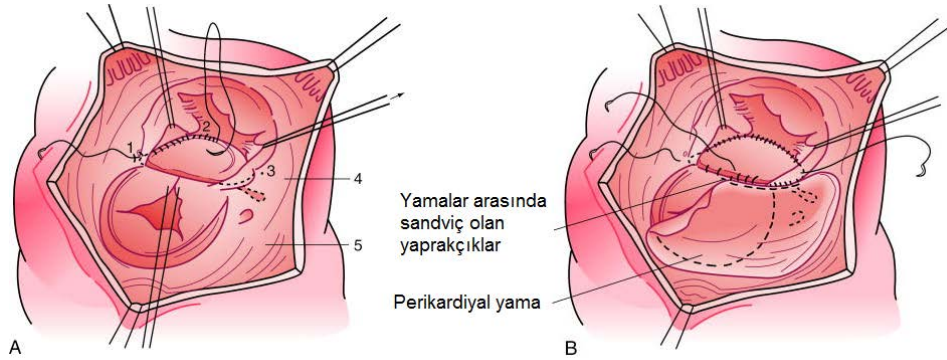
Bebek kolayca yorulur	Takipne
Mavimsi deri rengi (dudaklar da mavidir)	Takikardi
Ağırlık (kilo) almada ve büyümede yetersizlik	Terleme
Sık pnömoni	Şiş bacaklar veya abdomen (çocuklarda nadir)
İştahsızlık	Özellikle beslenme sırasında solunum sıkıntısı
Soluk deri (<i>pallor</i>)	

Tetkik ve testler. Anormal bir EKG, genişlemiş bir kalp ve kalp murmuru, ECD'nin bulgularını içerir. Yalnızca küçük bir VSD ve normal valfleri olan parsiyel ECD'li çocukların bulguları olmayabilir (Tablo IV).

Tablo IV. Endokardiyal yastık defektinin tanı yöntemleri.

Ekokardiyogram
EKG
Göğüs radyografisi
MRI
Kardiyak kateterizasyon

Tedavi. Cerrahi, kalp odacıkları arasındaki delikleri kapatmak ve komün valfi mitral ve triküspid olarak iki ayrı valfa ayırmak için gerekir. Cerrahi zamanı, çocuğun durumuna ve ECD'nin şiddetine bağlıdır ve genellikle bebek 3-6 aylık olduğu zaman yapılabilir. ECD'nin düzeltilmesi tek bir cerrahiden daha çoğunu gerektirebilir (Şekil 2) .



Şekil 2. Komplet AVC defektinin iki-yama kapatması. A, Önce ventriküler septal bir yama yerleştirilir; B, Ayrı bir yama ASD komponentini kapatmak için kullanılır.

Cerrahiden önce çocuğun kilo almasına ve güçlenmesine yardım edecek, diüretikler ve inotropik ajanlar (digoksin) gibi ilaçlar verilir.

Komplet bir ECD için cerrahi, olabildiğince bebeğin yaşamının ilk yılında, *irreversible* akciğer yıkımı oluşmadan önce yapılmalıdır. Down sendromlu bebeklerde akciğer hastalığı daha erken oluşmaya eğilimlidir; bu nedenle erken cerrahi bu bebekler için önemlidir.

Prognosis. Bebeğin nasıl olduğu ECD'nin şiddetine, çocuğun genel sağlığına ve akciğer hastalığının gelişip gelişmediğine bağlıdır. Pek çok çocuk ECD düzeltildikten sonra normal, aktif bir hayat yaşar.

Olası komplikasyonlar. Tablo V, ECD'nin olası komplikasyonlarını özetliyor.

Tablo V. Endokardiyal yastık defektinin komplikasyonları.

Konjestif kalp yetmezliği
Ölüm
<i>Eisenmenger</i> sendromu
Akciğerlerde yüksek kan basıncı
<i>Irreversible</i> akciğer yıkımı

Endokardiyal yastık defekti (ECD) cerrahisinin, kalp ritm problemleri ve *leaky* mitral valf gibi kimi komplikasyonları çocuk erişkin oluncaya dek görünmeyebilir. Dental tedaviden önce, CHD'li çocuklar kardiyak enfeksiyonlarla ilgili komplikasyonları önlemek için antibiyotik almayı gereksinebilirler.

Profilaksi. Endokardiyal yastık defekti, birkaç genetik anormalliğe eşlik eder. Bu nedenle, ECD'nin öyküsü olan çiftler, gebe kalmadan önce genetik danışma isteyebilirler.



Kaynakça

1. Anderson RH, et al. *Hypoplastic left heart syndrome*. Springer, London, 2005
2. Bergersen L, et al. *Congenital Heart Disease: The Catheterization Manual*, Springer, 2009
3. Driscoll DJ. *Fundamentals of Pediatric Cardiology*, 1st Ed., Lippincott Williams & Wilkins, 2006
4. Johnson WH and Moller JH. *Pediatric Cardiology*, Blackwell, 2008
5. Litwin SB. *Color Atlas of Congenital Heart Surgery*, 2nd Ed., Springer, 2007
6. Mee RBB, Drummond-Webb JJ. Congenital Heart Disease. Sabiston's Textbook of Surgery, 17th Ed., Townsend CM JR, et al (eds), Elsevier-Saunders, 2004, p.1813-1843.
7. Stark J, et al. *Surgery for Congenital Heart Defects*, 3rd Ed., JohnWiley&Sons, 2006

Kısaltmalar

AS	Aortik stenozis
ASD	Atriyal septal defekt
AVC	Atriyoventriküler kanal (endokardiyal yastık defekti)
AVR	Aortik valf replasmanı
CAVC	Komplet atriyoventriküler kanal
CHD	Doğumsal kalp hastalığı
CoA	Aorta koarktasyonu
CTA	Bilgisayarlı tomografik anjiyografi
DORV	Çift çıkımlı sağ ventrikül
ECD	Endokardiyal yastık defekti
ECHO	Ekokardiyografi
HLHS	Hipoplastik sol kalp sendromu
LA	Sol atriyum
LV	Sol ventrikül
MRI	Manyetik rezonans görüntüleme
MRA	Manyetik rezonans anjiyografi
OTC	Reçetesiz (<i>over-the-counter</i>)
RA	Sağ atriyum
RV	Sağ ventrikül
PDA	Patent duktus arteriyozus
PS	Pulmonik stenozis
PVR	Pulmoner vasküler rezistans
TA	Triküspid atrezisi
TcA	Triküspit atrezisi
ToGA	Büyük arterlerin transpozisyonu
ToGV	Büyük damarların transpozisyonu
ToF	Fallot tetralojisi
VSD	Ventriküler septal defekt

Yoklama soruları

1. Hangisi siyanotik tip konjenital kalp hastalığıdır?

- A. Ventriküler septal defekt
- B. Atriyal septal defekt
- C. Patent duktus arteriyozus
- D. Atriyoventriküler kanal
- E. Trunkus arteriyozus

Yanıt: E, Trunkus arteriyozus siyanotik tip konjenital kalp hastalığıdır.

2. Hangi tip atriyal septal defekt (ASD) fizyolojik olarak ventriküler septal defekt gibi davranır?

- A. Ostium primum ASD
- B. Ostium sekundum ASD
- C. Sinüs venozus ASD
- D. Posteroinferior ASD

Yanıt: A, Ostium primum ASD, fizyolojik olarak VSD gibi davranmaya eğilim gösterir.

3. Aşağıdaki doğumsal kardiyak defektlerden hangisinde hastanın sağkalımı patent duktus arteiyozusa bağımlı değildir?

- A. Aortik arkus durgusu (*interrupted aorta*)
- B. Aortik atrezi
- C. Kimi mitral atrezi olguları
- D. Kimi triküspid atrezi olguları
- E. Aortik koarktasyon

Yanıt: E, Koarktasyonda hastanın sağkalımı açık bir duktusa bağlı değildir.

4. Patent duktus arteriyozusunun kateterle-kapatmasının komplikasyonlarından değildir.

- A. Aygıt embolizmi
- B. Endarteritis
- C. Hemolizis
- D. Sol pulmoner arter koarktasyonu
- E. Aortik koarktasyon

Yanıt: E, Aortik koarktasyonda kateter-kapatmanın komplikasyonlarından değildir.