

Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme

Echocardiographic evaluation of ventricular septal defects

Dr. Gül Sağın Saylam

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

İkiboyutlu renkli Doppler ekokardiyografi, ventriküler septal defektlerin (VSD) tanı ve izleminde temel görüntüleme yöntemidir. Ventriküler septal defektlerde prognozu belirleyen önemli faktörlerden defektin yeri, çapı, soldan sağa şant miktarı ve pulmoner arter basıncı hakkında ekokardiyografiyle güvenilir bilgi elde edilebilmesi, preoperatif değerlendirmede rutin kalp kateterizasyonu gereksinimini ortadan kaldırmıştır. Günümüzde üç-boyutlu ekokardiyografinin kullanıma girmesiyle VSD'nin şekil ve boyutları, komşu yapılarla uzaysal ilişkileri daha da iyi değerlendirilebilmektedir. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik inceleme segmental yaklaşımla yapılmalı, intra- ve ekstrakardiyak yapılar sistematik olarak değerlendirilmeli, ventriküler septum çeşitli kesitlerden incelenmelidir. Bu yazıda, Avrupa Pediyatrik Kardiyak Kodu'nda benimsenen sınıflandırma ve terminoloji doğrultusunda VSD'lerin farklı tiplerinin morfolojik özellikleri ve bunların ekokardiyografik olarak nasıl ayırt edileceği üzerinde durulmuş; ekokardiyografi ile defektin yerleşimi, çapı, hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi, seyir ve izleminde dikkat edilmesi gereken noktalar ele alınmıştır.

Anahtar sözcükler: Aort/patoloji; aort kapağı; kan akım hızı; ekokardiyografi/yöntem; kalp septal defekti, ventriküler/sınıflandırma/ultrasonografi; kalp septumu; kalp ventrikülü; mitral kapak/patoloji.

Ventriküler septal defekt (VSD), biküspid aort kapağı ve mitral kapak prolapsından sonra en sık görülen doğuştan kalp anomalisidir. Doğuştan kalp hastalıklarının %42'sini oluşturur, prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5'tir.^[1]

Ventriküler septal defekt tek başına veya diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birlikte görülebilir. Fallot tetralojisi, çift çıkışlı ventrikül, trunkus arte-

Two-dimensional color Doppler echocardiography is the primary imaging modality in the diagnosis and follow-up of ventricular septal defects (VSD). It provides detailed and reliable information on important prognostic determinants such as defect morphology, localization, size, amount of left-to-right shunt, and pulmonary artery pressure, abolishing the need for routine preoperative diagnostic cardiac catheterization in this group of patients. With the advent of three-dimensional echocardiography, the size, position, and spatial relations of VSDs with other cardiac structures can now be more accurately depicted from *en face* views. The echocardiographic examination of VSDs should include systematic evaluation of intra- and extracardiac structures utilizing the segmental approach, and because of its complex, nonplanar configuration, the ventricular septum should be visualized from multiple planes. This review focuses on the echocardiographic features that distinguish different morphological types of VSDs in accordance with the classification and terminology accepted by the European Paediatric Cardiac Code, assessment of the size and hemodynamic properties of such defects, and addresses certain issues encountered during their course and follow up.

Key words: Aorta/pathology; aortic valve/pathology; blood flow velocity; echocardiography/methods; heart septal defects, ventricular/classification/ultrasonography; heart septum; heart ventricles; mitral valve/pathology.

riyozus gibi doğuştan kalp malformasyonlarında kompleksin bir parçası olarak; büyük damarların transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur.

Ekokardiyografi (EKO) VSD'de en ideal tanı yöntemidir.^[2-4] Bu yöntemle, VSD'ler intrauterin dönemden itibaren saptanabilmektedir.^[5,6] Özellikle renkli Doppler EKO ile VSD tanısında duyarlılık art-

Türk Pediyatrik Kardiyoloji Derneği Ekokardiyografi Çalışma Grubu III. Mezuniyet Sonrası Eğitim Toplantısı'nda konferans olarak sunulmuştur (14 Ocak 2005, Ankara).

Geliş tarihi: 19.09.2005 Kabul tarihi: 06.12.2005

Yazışma adresi: Dr. Gül Sağın Saylam, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, 35340 İnciraltı, İzmir. Tel: 0232 - 412 36 10 Faks: 0232 - 412 36 19 e-posta: gul.saylam@deu.edu.tr

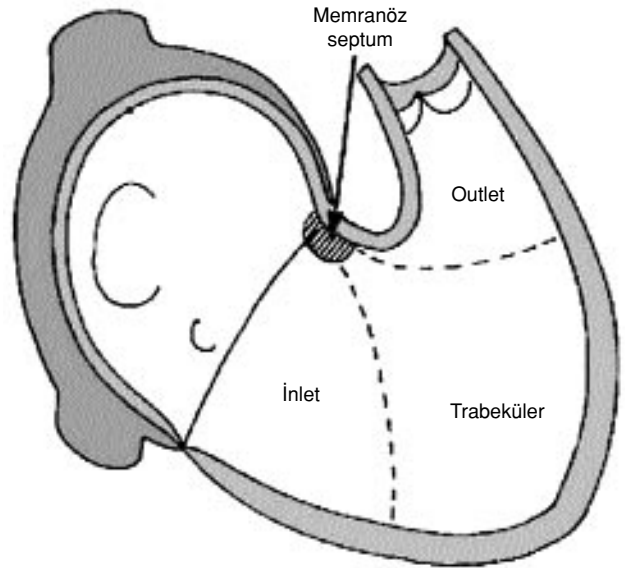
makta, yenidoğanlarda rutin renkli Doppler EKO taramasına dayanan çalışmalarda sonradan kendiliğinden kapanan müsküler defektlerin de sayıya eklenmesiyle VSD prevalansı %2'ye çıkmaktadır.^[7] Ventriküler septal defekte prognozu belirleyen en önemli faktörler, defektin yeri, çapı, soldan sağa şant miktarı, pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler dirençtir. Bu faktörlerden pulmoner vasküler direnç dışında tümü EKO ile değerlendirilebilmektedir; zaten direnç tayini, tanıda geç kalınmış, inoperabilite riski taşıyan bazı geniş defektler dışında nadiren gereklidir. İki- (veya üç)-boyutlu renkli Doppler EKO, günümüzde VSD'lerin tanı ve izleminde ilk seçilecek kesin tanı yöntemidir. Kardiyak morfoloji, hemodinami ve fonksiyonların incelenmesinde ayrıntılı kalitatif ve kantitatif bilgiler vermesi yanı sıra noninvazif oluşuyla seri değerlendirme olanağı sunması, bu hastalarda kalp kateterizasyonu ve anjiyografi gereksinimini önemli ölçüde sınırlandırmıştır.^[8,9] Bu yazıda VSD'lerde EKO ile defektin yeri, çapı, hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi, seyir ve izleminde dikkat edilmesi gerekli noktalar üzerinde durulacaktır.

Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirmeye başlamadan önce hastanın yakınmaları, öyküsü, geçirdiği girişimler hakkında ayrıntılı bilgi sahibi olunmalı; hastanın semptomları, fizik inceleme bulguları, elektrokardiyogram ve telekardiyogramı, varsa yapılmış diğer laboratuvar incelemeleri EKO'yu yapacak kişinin bizzat kendisi tarafından değerlendirilmelidir. İyi bir EKO incelemesi, iyi bir oskültasyonla başlar. Bu yaklaşımla incelemenin duyarlılık ve özgüllüğü artar; küçük trabeküler VSD'lerin yakalanması, izleminde VSD'nin gerçekten kapanıp kapanmadığının değerlendirilmesi, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarının ölçümü, eşlik eden anomalilerin yakalanması konu-

larında yanlış negatiflik azalır. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik inceleme, diğer doğuştan kalp hastalıklarında da olduğu gibi segmental yaklaşımla^[10] yapılmalı, intra- ve ekstra-kardiyak yapılar sistematik olarak değerlendirilmelidir. Ekokardiyografik değerlendirme standart prekordiyal derivasyonların tümünü kapsamalıdır. Ventriküler septum tek bir düzlemde yer alan basit bir yapı olmadığından çeşitli kesitlerde değerlendirilmesi gerekir. Defektin en iyi görüntüleneceği, en yüksek akım hızının elde edileceği kesit VSD'nin septumdaki konumuna göre değişeceğinden,^[2,3,11-14] transtorasik ekokardiyografide farklı yatış pozisyonları, klasik EKO pencereleri dışında farklı pencereler, standart kesitlerin yanı sıra modifiye kesitler ve açılamlar kullanılarak görüntü almaya çalışılmalıdır.

Defektin yerleşimi

Ventriküler septal defektin morfolojisi ve yerleşimi, hastalığın seyrini, gelişebilecek komplikasyonları, tedavi yaklaşımını belirleyen önemli faktörlerdendir. Ventriküler septal defektlerin farklı morfolojik tiplerinin tanımlanmasında bugüne dek çok çeşitli sınıflandırmalar öne sürülmüş ve kullanılmıştır. Bunlardan son yıllarda daha yaygın olarak kabul göreni Anderson ve ark.nın sınıflandırmasıdır.^[2,14-16] Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Derneği'nin (AEPC) doğuştan kardiyak malformasyonlara ilişkin veritabanının oluşturulmasında ve tedavi sonuçlarının izlem ve değerlendirilmesinde kullanılmak üzere 2000 yılında yayınladığı "Avrupa Pediatrik Kardiyak Kodu"nda bu sınıflandırma benimsenmiştir.^[17-19] Bu yazıda, gü-



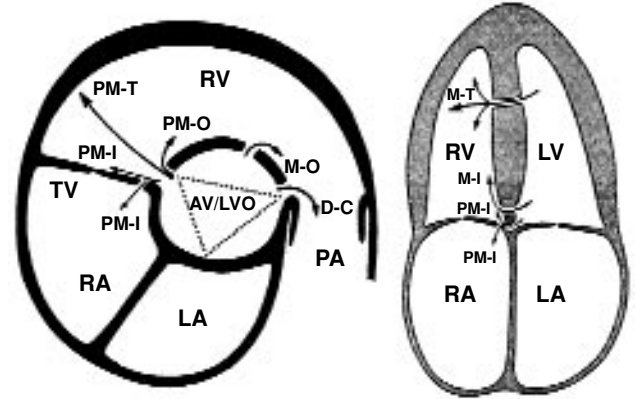
Şekil 1. Sağ ventrikülün inlet, outlet ve trabeküler kesimlerinin şematik görünümü. (22 no'lu kaynaktan uyarlanmıştır.)

Tablo 1. Ventriküler septal defektlerin interventriküler septumdaki konumlarına göre sınıflandırılması^[15,22,23] (morfolojik sınıflandırma)

Perimembranöz ventriküler septal defekt
Sağ ventrikül inletine açılan
Sağ ventrikül outletine açılan
Trabeküler septuma açılan
Müsküler ventriküler septal defekt
Sağ ventrikül inletine açılan
Sağ ventrikül outletine açılan
Trabeküler septumda
Doubly committed juksta-arteryel ventriküler septal defekt
Posteroinferior kenarı müsküler
Posteroinferior uzanımı perimembranöz

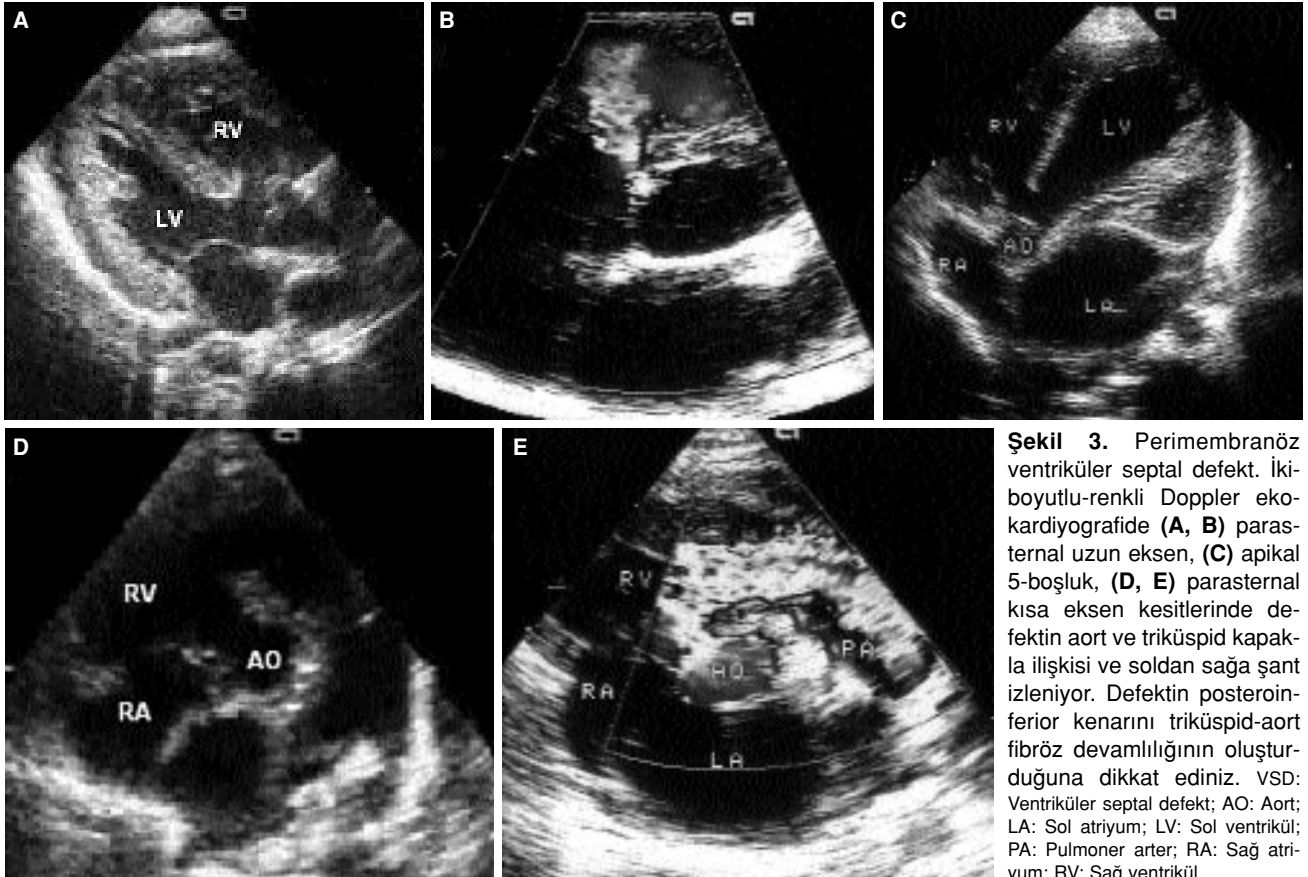
nümüzde kabul gören bu terminoloji doğrultusunda VSD'lerin farklı tiplerinin morfolojik özellikleri ve bunların ekokardiyografik olarak nasıl ayırt edileceği^[2,3,15,20-24] üzerinde durulacaktır.

Ventriküler septal defektleri morfolojik özelliklerine, ventriküler septumdaki konum ve komşuluklarına göre sınıflandırırken, defekte sağ ventrikülden bakıldığında görülen sınırlar temel alınır. Böylece, VSD'ler perimembranöz, müsküler ve "doubly committed" juksta-arteryel defektler olmak üzere üç ana gruba ayrılırlar (Tablo 1). Perimembranöz ve müsküler VSD'ler, yine sağ ventrikülden bakıldığında açıldıkları yöne göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayrılırlar (Şekil 1); sağ ventrikülün birden fazla kesimine birden açılan defektler ise konfluen VSD olarak isimlendirilirler. Bu morfolojik sınıflandırma, tek başına bulunan veya diğer malformasyonlara eşlik eden tüm VSD'ler için ve her tür segmental bağlantıda geçerlidir. Bu sınıflandırmanın avantajı, VSD'nin iletim dokusu ve arteryel kapaklarla ilişkileri, izlemde gelişebilecek komplikasyonlar, kapanma potansiyeli ve cerrahi yaklaşım açısından yol gösterici olmasıdır. Burada dikkat edilmesi gereken nokta, inlet, outlet ve trabeküler kesimlere bölünen



Şekil 2. Transtorasik ekokardiyografide parasternal kısa eksen ve apikal 4-boşluk kesitlerinde perimembranöz, müsküler ve "doubly committed" juksta-arteryel VSD'lerin şematik görünümü (20 no'lu kaynaktan uyarlanmıştır). VSD: Ventriküler septal defekt; AV/LVO: Aort/sol ventrikül çıkış yolu; D-C: Doubly committed jukstaarteryel VSD; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; M-I: Müsküler-inlet VSD; M-O: Müsküler outlet VSD; M-T: Müsküler-trabeküler VSD; PA: Pulmoner arter; PM-I: Perimembranöz-inlet VSD; PM-O: Perimembranöz-outlet VSD; PM-T: Perimembranöz-trabeküler VSD; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül; TV: Triküspid kapak.

yapının interventriküler septum değil, sağ ventrikül olduğudur. Çünkü, aortun *wedged* pozisyonu nedeniyle sağ ventrikülün inletini sol ventrikülün outletine (subaortik bölgeye) açıldığından, kalpte "inlet sep-



Şekil 3. Perimembranöz ventriküler septal defekt. İki-boyutlu-renkli Doppler ekokardiyografide (A, B) parasternal uzun eksen, (C) apikal 5-boşluk, (D, E) parasternal kısa eksen kesitlerinde defektin aort ve triküspid kapakla ilişkisi ve soldan sağa şant izleniyor. Defektin posteroinferior kenarını triküspid-aort fibröz devamlılığının oluşturduğuna dikkat ediniz. VSD: Ventriküler septal defekt; AO: Aort; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; PA: Pulmoner arter; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

tum” diyebileceğimiz bir anatomik bölge bulunmaktadı; sağ ventrikül outletinin (subpulmoner infundibulumun) önemli bir kısmı ise serbest duvarlıdır, “gerçek” interventriküler septum niteliğinde olan outlet kesimi küçük bir bölgeden ibarettir.^[15,22]

1. Perimembranöz defektler. Bir kenarıyla membranöz septuma yaslanan bu defektlerin ayırt edici özelliği, sağ ventrikülden bakıldığında posteroinferior kenarını, birbiriyle fibröz devamlılık gösteren aort ve triküspid kapak yaprakçıklarının oluşturmasıdır. Membranöz septum, aort kapağının sağ koroner ve non-koroner kaspları arasındaki fibröz üçgenin tabanını oluşturan küçük bir bölgedir. Ventriküler septumun yalnızca bu bölgesi fibröz dokudan oluşur, diğer kesimleri ise müsküler yapıdadır. Membranöz septum, triküspid kapağın septal yaprakçığının yapışma çizgisi tarafından ikiye [atriyoventriküler (AV) ve interventriküler kesimler] bölünür. Perimembranöz VSD’ler membranöz septumun AV kesimine yaslanırlar; ayrıca, sıklıkla membranöz septumun interventriküler kesiminin bir kalıntısı defektin posteroinferior kenarında bulunur. Atriyoventriküler iletim dokusu, Koch üçgeninin tepesinden müsküler septuma doğru yol alırken, membranöz septumun AV kesiminden geçer. Bu nedenle, AV iletim dokusu perimembranöz VSD’nin posteroinferiorunda yer alır (AV bağlantılar konkordan ise ve triküspid kapakta *straddling* yoksa). Bu defekt bir kenarıyla membranöz septuma yaslandığı için “perimembranöz” VSD olarak isimlendirilir. Hemen her zaman membranöz septumdan daha geniş olması ve küçük membranöz septumun sınırları içinde kalmaması nedeniyle, bu defektin “membranöz” VSD olarak isimlendirilmesi doğru değildir.

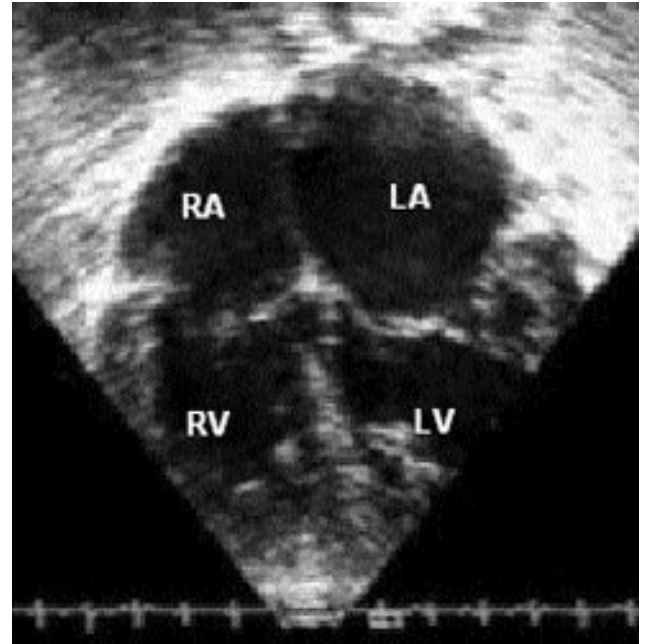
Ekokardiyografide perimembranöz defektin triküspid kapağa komşuluğu, parasternal kısa eksen ve apikal 4-boşluk; aort kapağıyla ilişkisi parasternal ve apikal uzun eksen kesitlerinde değerlendirilir. Perimembranöz VSD’ler, sağ ventrikülde açıldıkları bölgeye göre inlet, outlet veya trabeküler olarak sınıflandırılırlar (Şekil 2, 3).

a) Perimembranöz-inlet VSD. Sağ ventrikülün inletine açılan perimembranöz defektler, perimembranöz-inlet VSD adını alır. Bu defekt triküspid septal yaprakçığının altındadır; defektin posteroinferior kenarını triküspid-mitral fibröz devamlılığı oluşturur. Defektin süperior kenarında membranöz septum ve aort kökünün fibröz dokusu yer alır. Bu defektlerde triküspid septal yaprakçığı defektif olabilir (bu durumda sol ventrikül-sağ atri-

yum şantı görülür), *straddling* gösterebilir. Ventriküler septal defekt, triküspidin septal yaprakçığı veya membranöz septumun anevrizması ya da triküspidden gelen aksesuar dokularla kısmen küçülebilir, kapanabilir.

Perimembranöz-inlet VSD’ler ekokardiyografide en iyi apikal 4-boşluk ve subkostal koronal kesitlerde değerlendirilir. Bu kesitlerde triküspid ve mitral kapaklar arası fibröz devamlılık görülür, defektin posteriora AV kapaklarla yakın komşuluk içinde bulunduğu, triküspid ve mitral kapakların ventriküler septuma aynı düzeyde tutunduğu görülür (Şekil 2, 4).

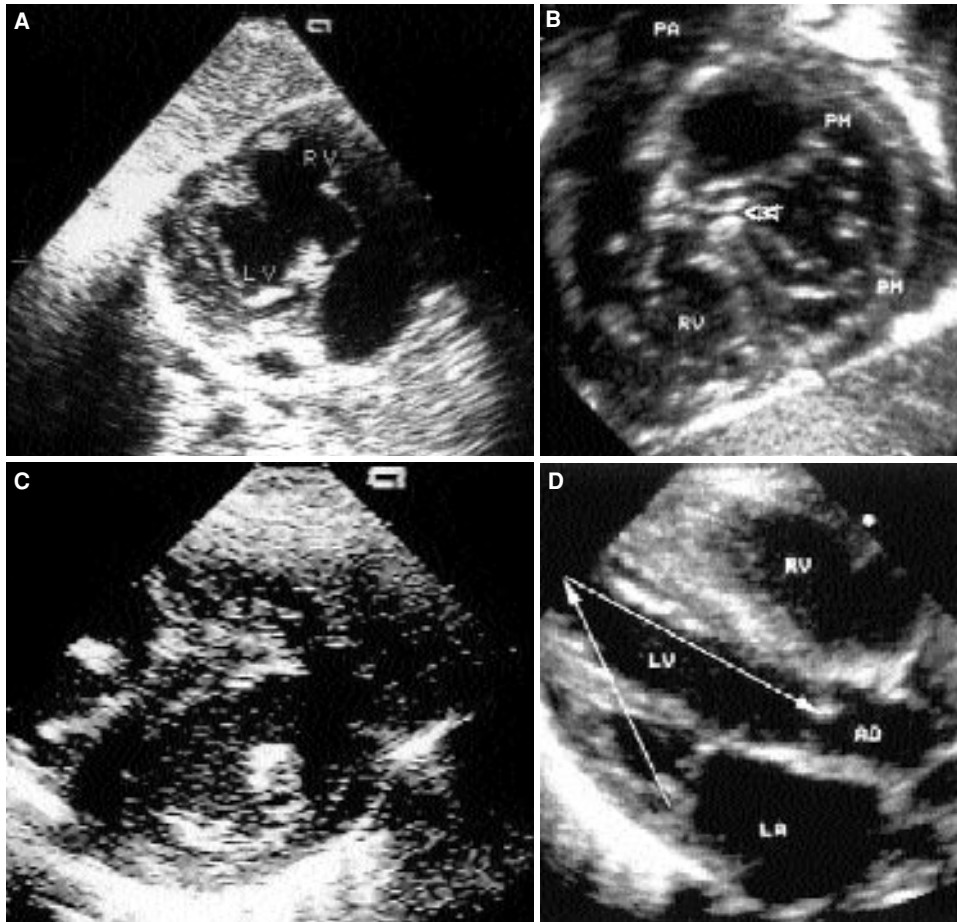
Perimembranöz-inlet defektler, Gerbode tipi defektlerden ve ventriküler düzeyde şant gösteren atriyoventriküler septal defektlerden (AVSD) ayırt edilmelidir. Gerbode tipi defektlerde membranöz interventriküler septum normal, membranöz AV septum defektiftir; sol ventrikül-sağ atriyum arası şant görülür, sağ ve sol AV bileşkelerin yapısı normaldir.^[15,25] Perimembranöz-inlet defektte membranöz AV septum normal, müsküler AV septum küçüktür; triküspid ve mitral kapak yapışmaları aynı düzeydedir; ancak, yine sağ ve sol AV bileşkelerin yapısı normaldir. Atriyoventriküler kanal tipi VSD terimi, ventriküler düzeyde şant gösteren



Şekil 4. Perimembranöz-inlet ventriküler septal defekt. Apikal 4-boşluk kesitinde defektin posteriora AV kapaklarla yakın komşuluk içinde bulunduğu, triküspid ve mitral kapaklar arasında fibröz devamlılık olduğu, kapakların ventrikül septumuna aynı düzeyde tutunduğu görülmektedir. LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

AVSD'lerle eşanlamli olarak kullanılmaktadır; bu defektlerde membranöz ve müsküler AV septum defektidir, tüm AVSD'lerin tipik ortak özelliği olan tek AV annulus ve tek (ortak) AV bileşke vardır.^[22,25] Ortak AV bileşkede yer alan ortak AV kapak, her iki ventrikül arasında paylaşılan süperior ve inferior *bridging* yaprakçıklar, sol ventrikül tarafında bulunan bir mural yaprakçık, sağ ventrikül tarafında diğer bir mural yaprakçık ve anterosüperior yaprakçıktan oluşur. *Bridging* yaprakçıklar atriyal septumun altına, interatriyal şanta izin vermeyecek şekilde tutunurlarsa, şant yalnızca interventriküler düzeyde (VSD) olur. *Bridging* yaprakçıkların birbirine sıkıca yapışması sonucu ortak AV bileşkede ayrı ayrı sağ ve sol AV orifisler oluşsa bile, sol AV orifis tipik olarak üç yaprakçıklıdır. Oysa, perimembranöz-inlet defektte ayrı ayrı sağ ve sol AV

bileşkeler vardır; sol AV kapak morfolojik olarak gerçek mitral kapaktır (iki yaprakçıklıdır). Ekokardiyografide AVSD'de subkostal kısa eksen kesitinde ortak AV bileşke görüntülenir, üç yaprakçıklı sol AV kapak görülür, sol ventrikül papiller kaslarının anterolateral ve posteromedial konumlarını kaybedip anterior ve posterior konuma geldikleri izlenir. Apikal 4-boşluk kesitinde AV septumun defektif olduğu, AV kapak yaprakçıklarının perimembranöz-inlet VSD'deki gibi septuma aynı düzeyde tutunduğu gözlenir. Parasternal uzun eksen kesitinde aortun AV kapaklar arası normal *wedge* konumunu kaybetmiş olması nedeniyle, apeks-aort mesafesinin apeks-mitral mesafesinden uzun olduğu görülür (Şekil 5). Bu özellikleriyle ventriküler düzeyde şant gösteren AVSD (AV kanal tipi VSD) perimembranöz-inlet VSD'den ayrılır.^[24,26]



Şekil 5. Atriyovenriküler septal defekt. Subkostal kısa eksen kesitinde (A) ortak atriyovenriküler (AV) bileşke ve ortak AV kapağın ventriküller arası paylaşımı, (B) *bridging* yaprakçıkların birbirine sıkıca yapışması (okla işaretli) sonucu ortak AV bileşkede oluşan sağ ve sol AV orifisler ve üç yaprakçıklı sol AV kapak, (C) anterior ve posterior konuma gelen sol ventrikül papiller kasları. (D) Parasternal uzun eksen kesitinde apeks-aort kapağı mesafesinin apeks-mitral kapak mesafesinden uzun olduğu görülüyor. AO: Aort; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; PA: Pulmoner arter; PM: Papiller kas; RV: Sağ ventrikül.

Perimembranöz-inlet VSD, mitral kapakta kleft ile birlikte olduğunda AVSD'den ayrımı güçleşebilir. Ancak, AVSD'lerdeki "kleft" gerçek bir yarık olmayıp, aslında sol AV orifiste süperior ve inferior *bridging* yaprakçıkların karşı karşıya geldiği bölgedir, açıklığı interventriküler septuma bakar; AVSD olmayan kalpte görülen gerçek kleftler ise mitral kapağın anterior yaprakçığında yer alır, açıklığı sol ventrikül çıkış yoluna bakar.

b) Perimembranöz-outlet VSD. Sağ ventrikül outletine açılan perimembranöz defektlerdir.

Sol ventrikülün outleti aortun *wedged* pozisyonu nedeniyle sağ ventrikülün inletine açıldığından ve sağ ventrikül outletinin (subpulmoner müküler infundibulum) önemli bir kısmı da serbest duvarlı bağımsız bir yapı olduğundan, gerçek interventriküler septum niteliğindeki müküler outlet septum çok küçük bir bölgedir.^[15,22] Bu nedenle, septal yapıların *malalignment* göstermediği saf outlet defektler oldukça nadirdir. Perimembranöz-outlet defektler genellikle outlet septuma değil, outletlerin altına açılır ve outlet septum ile müküler interventriküler septum arasında *malalignment*, aortik *overriding* gösterirler. Bu durumda genellikle ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu da görülür. Outlet septumda anterosefalad deviyasyon varsa sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, posterior deviyasyon varsa sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (ve sıklıkla beraberinde aort koarktasyonu) beklenir. Perimembranöz outlet VSD, septumun anterosefalad deviyasyonu ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu kombinasyonuna Fallot tetralojisi iyi bir örnektir. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmaksızın septumun anterosefalad deviyasyon gösterdiği perimembranöz-outlet VSD'ler ise "Eisenmenger VSD" olarak bilinirler.^[22]

Ekokardiyografide outlet septum en iyi subkostal sağ oblik, parasternal kısa eksen kesitlerinde; defektin aortla ilişkisi, *overriding* ise parasternal uzun eksen kesitinde incelenir (Şekil 2, 6).

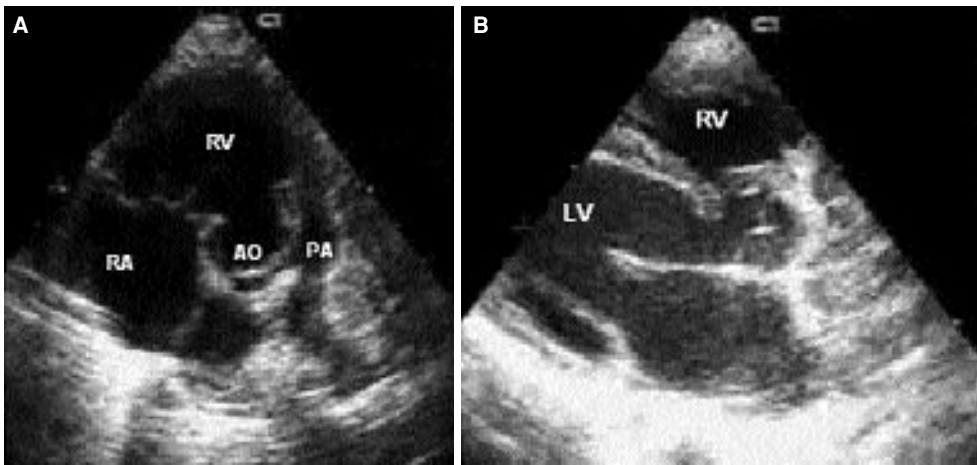
c) Perimembranöz-trabeküler VSD. Sağ ventrikül trabeküler kesimine açılan perimembranöz defektlerdir. Bunlar küçük, yarık şeklinde defektler olup, nadir görülürler; sıklıkla konfluen defektlerin bir parçasını oluştururlar. Bu defektlerde triküspid septal yaprakçığında kleft sıklığıdır.^[22]

Perimembranöz trabeküler defektler en iyi parasternal uzun ve kısa eksen, apikal 4- ve 5-boşluk kesitlerinde görüntülenirler (Şekil 2).

2. Müküler defektler. Sağ ventrikülden bakıldığında kenarları tamamen müküler dokudan oluşan bu defektler, sağ ventrikülden açıldıkları bölgeye göre inlet, outlet veya trabeküler olarak sınıflandırılır.^[15,23]

a) Müküler-inlet VSD. Triküspid septal yaprakçığına yakın yerleşimli olan bu defekt ondan müküler dokuyla ayrılır. Triküspid ve mitral kapaklar arasında da müküler doku bulunur, yapışma düzeyleri normaldir. Apikal 4-boşluk kesitinde, triküspid ve mitral kapaklar arasında yer alan müküler doku görüntülenir; kapakların perimembranöz-inlet defektlerinde olduğu gibi aynı düzeyde olmayıp, normal yapışma paterni gösterdikleri izlenir (Şekil 2, 7).

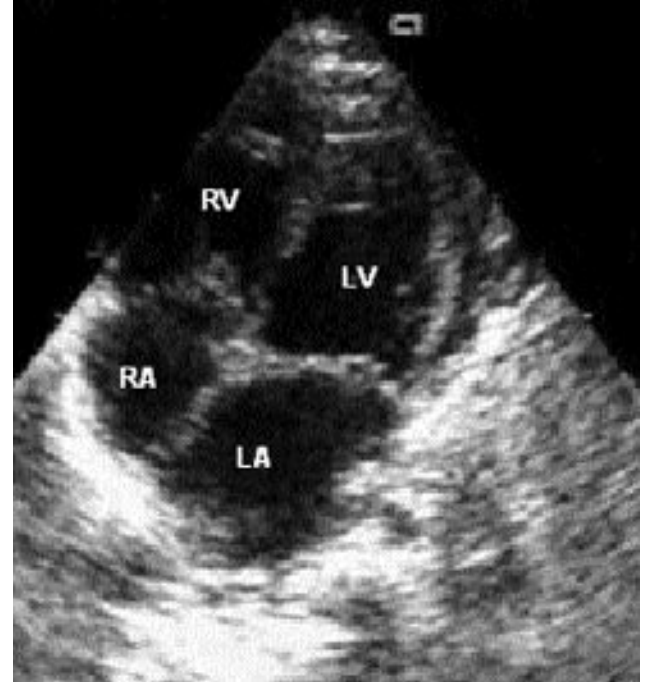
b) Müküler-outlet VSD. Sağ ventrikül outletine açılan müküler defektlerdir. Diğer müküler defekt-



Şekil 6. Perimembranöz-outlet VSD. (A) Parasternal kısa eksen kesitinde anterosefalad deviyasyon gösteren outlet septum ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, (B) parasternal uzun eksen kesitinde defektin aort ile ilişkisi, aortik *overriding*, posterior deviyasyon gösteren outlet septum ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu izleniyor. VSD: Ventriküler septal defekt; AO: Aort; LV: Sol ventrikül; PA: Pulmoner arter; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

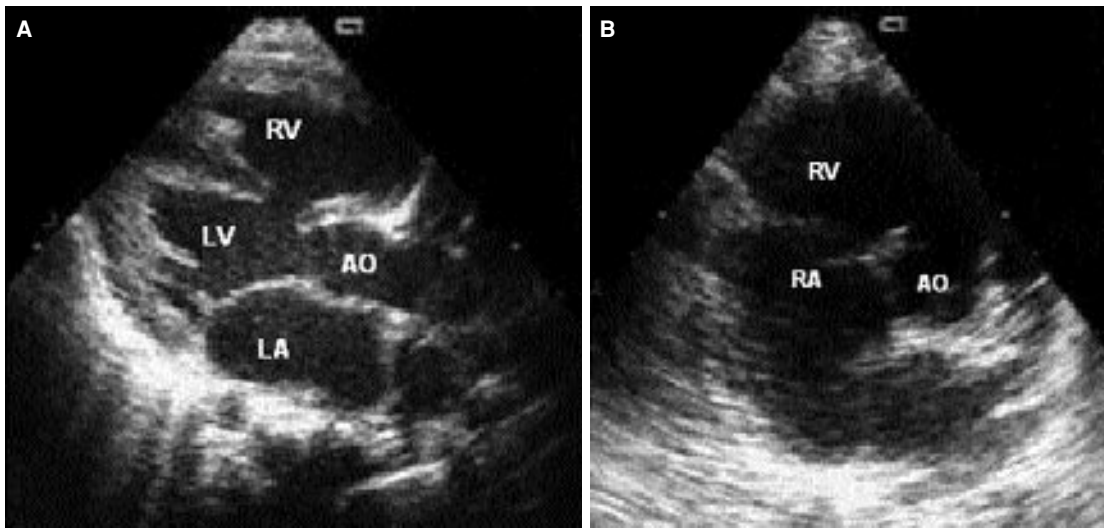
ler gibi, sağ ventrikülden bakıldığında tamamen müküler kenarlıdır. Bu VSD'ler serbest duvarlı müküler subpulmoner infundibulumun hemen altına açılan küçük defektler veya aortun *overriding* gösterdiği daha geniş defektler şeklinde olabilir; bu ikinci tür defektlere sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu eşlik edebilir. Müküler-outlet defektlerde aort ve triküspid kapak yaprakçıkları, içinden AV iletim dokusunun geçtiği müküler bir dokuyla birbirinden ayrılırlar. Müküler-outlet VSD'ler EKO'da en iyi parasternal uzun eksen, subkostal ve parasternal kısa eksen kesitlerinde değerlendirilir; perimembranöz-outlet VSD'lerden, triküspid-aort fibröz devamlılığı olmamasıyla ayrılırlar (Şekil 2, 8).

c) Müküler-trabeküler VSD. Ventriküllerin apikal trabeküler kesimleri arasında (trabeküler septuma) açılan müküler VSD'lerdir. Bu defektler sol ventrikülden bakıldığında tek veya birden fazla olabilir. Geniş, tek müküler-trabeküler defektler genellikle mid-ventriküler düzeyde, septomarjinal trabekülasyona yakın yerleşimlidir. Septumun daha düzgün olan sol ventrikül yüzeyinden bakıldığında, aslında tek olan bir müküler-trabeküler VSD'nin, bazen sağ ventrikülün trabekülleri (septomarjinal, septoparietal trabeküller) tarafından çaprazlanarak sağ ventriküle birden fazla delikten açıldığı görülebilir. Gerçek multipl müküler-trabeküler defektlerde ise, apikal müküler septum süngerimsi, balpeteği görünümündedir (Swiss-cheese VSD). Özellikle müküler septumun 2/3 alt kesiminde yer alan küçük defektler ve multipl VSD'lerin ikiboyutlu EKO ile görüntülenmesi güç olabilir; bu defektler renkli Doppler incelemede tür-

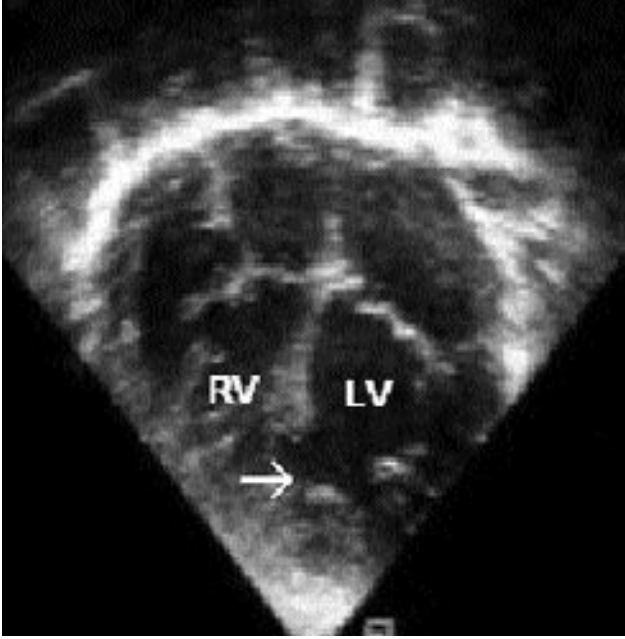


Şekil 7. Müküler-inlet ventriküler septal defekt. Apikal 4-boşluk kesitinde, triküspid ve mitral kapaklar arasında müküler dokunun yer aldığı, atriyoventriküler kapakların normal yapışma gösterdikleri, defektin triküspid septal yaprakçıktan müküler doku ile ayrıldığı izleniyor. LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

bılan şant akımının görülmesiyle saptanırlar (Şekil 2, 9).^[20,21,27,28] Müküler-trabeküler VSD'ler EKO'da mümkün olan tüm kesitlerde incelenmelidir; küçük VSD'lerde EKO öncesi dikkatli bir fizik inceleme yapılarak üfürüm duyulmuşsa, EKO'da septum fark-



Şekil 8. Müküler-outlet ventriküler septal defekt. (A) Parasternal uzun eksen kesitinde defektin müküler kenarları, (B) parasternal kısa eksen kesitinde aort ve triküspid kapak yaprakçıklarının müküler bir doku ile birbirinden ayrıldığı izleniyor. AO: Aort; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; RV: Sağ ventrikül.



Şekil 9. Müsküler-trabeküler VSD. Apikal 4-boşluk kesitinde müsküler septumun alt kesiminde yer alan geniş VSD (okla işaretli) izleniyor. VSD: Ventriküler septal defekt; LV: Sol ventrikül; RV: Sağ ventrikül.

lı kesitlerde ısrarla taranarak VSD akımını yakalamak mümkün olur.

3. Doubly committed juksta-arteryel defektler.

Outlet septumun tam yokluğuyla karakterize, üst kenarını fibröz devamlılık içindeki aort ve pulmoner kapakların oluşturduğu VSD'lerdir. Defektin posteroinferior kenarı müsküler (aort kapağıyla triküspid kapağı ayıran müsküler doku) veya perimembranöz (arteryel ve AV kapaklar arası fibröz devamlılık) olabilir.

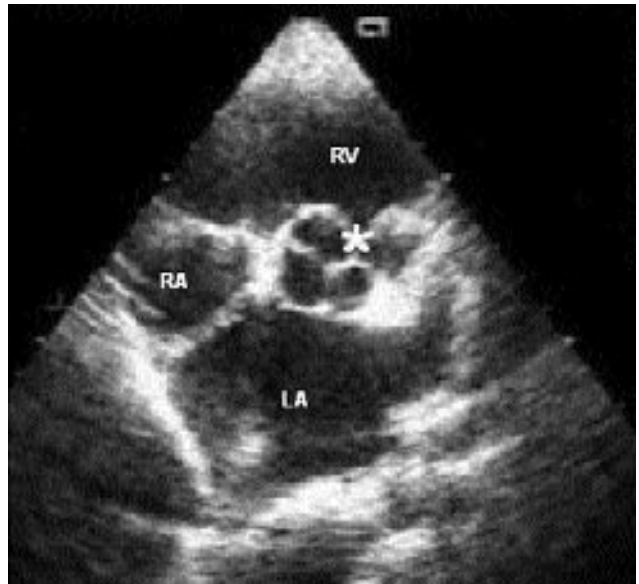
Normal kalpte, pulmoner kapak serbest duvarlı müsküler subpulmoner infundibulumun üzerinde oturur, pulmoner kapak aort kapağından daha yukarı düzeyde yerleşiktir ve aort kapak sinusleriyle subpulmoner infundibulum arasında ekstrakardiyak fibroadipoz doku yer alır. *Doubly committed* juksta-arteryel defektlerde ise müsküler infundibulumun septal bölgesi gelişmemiştir; müsküler outlet septum yoktur; defekt müsküler subpulmoner infundibulumun olması gereken yerededir. Bu nedenle, *doubly committed* VSD'lerde tipik olarak, defektin tavanını fibröz devamlılık gösteren aort ve pulmoner kapak yaprakçıklarının oluşturduğu görülür.^[15,23] Aort ve pulmoner kapaklar aynı düzeyde yer alır; nadiren aort-pulmoner kapak düzeyleri bir dereceye kadar farklı olabilir. Subpulmoner infundibulumun yokluğu nedeniyle aort veya triküspid kapaklardan biri veya bazen her ikisi interventriküler septuma *overriding* gösterebilir.

Bu defektler en iyi parasternal kısa ve uzun eksen, subkostal sağ oblik kesitlerde görüntülenir (Şekil 2, 10).

Defekt çapı

İkiboyutlu renkli Doppler ekokardiyografide VSD gösterildikten sonra defektin ve akımın çapı ve akımın yönü değerlendirilir.^[12,20,27] İkiboyutlu EKO ile defekt çapı diyastolde ölçülmeli, farklı kesitlerde elde edilen değerlerin en geniş esas alınmalıdır. En geniş çapın elde edildiği kesit VSD'nin şekline (oval veya yarımay şeklinde olabilir), interventriküler septumun farklı düzlemlerden oluşan yapısı nedeniyle defektin septumdaki yeri ve uzantısına göre değişecektir.^[2,13,21,29,30] Renkli Doppler ile VSD akım çapı türbülant akımın diverjans göstermeye başladığı noktanın öncesinde ölçülerek ikiboyutlu EKO ölçümlerinin sağlanması yapılır.

Ventriküler septal defekt çap ölçümlerinin standardizasyonunda vücut yüzey alanı veya ağırlık kullanılmalıdır. Çıkan aort çapı, geniş VSD'lerde normalden geniş, orta ve küçük VSD'lerde normal bulunduğu için, VSD çapı aort çapına göre standardize edilmemelidir.^[31-33] Klinik ve hemodinamik bulgularla ekokardiyografik defekt çapı ölçümleri korele edilerek, VSD'ler küçük, orta ve geniş olarak sınıflandırılabilir. Vücut yüzey alanına endekslenen VSD çapı, bir yaşın altında $\leq 10 \text{ mm/m}^2$, bir-altı yaşta $\leq 9 \text{ mm/m}^2$, >6 yaşta $\leq 5 \text{ mm/m}^2$ olan defektler kü-



Şekil 10. *Doubly committed* juksta-arteryel VSD. Parasternal kısa eksen kesitinde müsküler outlet septumun yokluğu nedeniyle VSD'nin (* ile işaretli) üst kenarını fibröz devamlılık gösteren aort ve pulmoner kapak yaprakçıklarının oluşturduğu izleniyor. VSD: Ventriküler septal defekt; LA: Sol atriyum; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

çük; üç ayın altında ≥ 20 mm/m², üç ay-altı yaş arasında ≥ 16 mm/m², >6 yaşta ≥ 9 mm/m² olan defektler geniş kabul edilir.^[28]

Müktipl defektler, anevrizma formasyonu gösteren VSD'ler ve trabeküler septumun 2/3 alt kesiminde yerleşik müküler VSD'lerde ikiboyutlu ve renkli Doppler EKO ile yapılan çap ölçümlerinin duyarlılığının düşük olduğu unutulmamalıdır.^[21,28,29] Trabeküler septumun 2/3 alt kesiminde yerleşik müküler VSD'lerde çap, ikiboyutlu EKO'da aslından daha küçük, renkli Doppler ile daha geniş ölçülür.

Hemodinamik değerlendirme

Pulsed-wave (nabızlı dalga) - *continuous-wave* (devamlı dalga) (PW-CW) renkli Doppler ekokardiyografiyle interventriküler şantın yönü, miktarı, sağ ventrikül, pulmoner arter basınçları, sistemik/pulmoner akımlar oranı, kalp debisi ölçülür. Yöntemin noninvazif oluşu seri değerlendirme olanağı sunar; böylece, VSD'de kalp kateterizasyonu gereksinimi, ancak bazı hemodinamik parametreler, pulmoner vasküler direnç ve pulmoner vasküler yapıların değerlendirilmesi ile sınırlandırılmış olur.

Interventriküler şantın miktarı renkli Doppler ile kalitatif olarak değerlendirilir; kantitatif ölçümler için spektral Doppler yöntemleri kullanılır. Şantın yönü renkli Doppler ile değerlendirildikten sonra, Doppler huzmesi akım yönüne paralel olacak şekilde yerleştirilip maksimum VSD akım hızı ölçülmeye çalışılır. Ventriküler septal defekt akımının yönü, dolayısıyla maksimum akım hızının alınacağı kesit VSD'nin konumuna göre değişeceğinden, inceleme çeşitli düzlemlerde, modifiye kesitler ve açılımlar kullanılarak yapılmalıdır.

Spektral Doppler incelemede tipik VSD akımı, erken sistolde ani bir hızlanma göstererek midsistolde pik yapan, geç sistolde hızla yavaşlayan, maksimum akım hızı yüksek bir sinyal verir. Modifiye Bernoulli denklemi aracılığıyla maksimum sistolik VSD akım hızından (m/sn) hesaplanan ventriküller arası sistolik basınç gradiyenti (mmHg), eşzamanlı sistolik kan basıncından (aort stenozu yokluğunda sol ventrikül basıncına eşit olduğu varsayılarak) çıkarılarak sağ ventrikül sistolik basıncı elde edilir.^[34,35] Bu değer, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmadığında pulmoner arter basıncına eşit kabul edilir. Triküspid yetersizliği olan olgularda sağ ventrikül basıncı, sağ atriyum-sağ ventrikül sistolik basınç gradiyentinin, tahmini sağ atriyum basıncına (10 mmHg) eklenmesiyle de hesaplanır.^[36,37] Pulmoner yetersizlik akımından pulmoner arter diyastolik basıncı elde edilir. Sağ-

sol ventrikül basınçlarının eşitlendiği geniş VSD'lerde renkli Doppler ile yüksek türbülanslı bir akım gözlenmez, PW-CW Doppler incelemede akım hızı düşük, şant iki yönlüdür.

Pulmoner ve sistemik akımlar oranı (Qp/Qs) ekokardiyografik olarak pulmoner arter (PA), aort (AO), mitral (MV) ve triküspid (TV) kapak akımlarının hız zaman integralleri (VTI) ve kapak alanlarından aşağıdaki formüllerle hesaplanır.^[38-40]

$$\begin{aligned} Qp/Qs_{(VSD)} &= \text{Pulmoner kapak alanı} \times VTI_{PA} / \\ &\quad \text{Aort kapak alanı} \times VTI_{AO} \\ &= \text{Mitral annulus alanı} \times VTI_{MV} / \\ &\quad \text{Triküspid annulus alanı} \times VTI_{TV} \end{aligned}$$

VSD şant volümü (ŞV) ve şant miktarı (Qp-Qs), VSD akımının konverjans zonu (PISA) ve vena kontraktasından (VK) aşağıdaki formüllerle hesaplanabilir.^[41-43]

$$\begin{aligned} \text{ŞV}_{VSD} &= 2\Omega r_{(PISA)}^2 \times \text{Nyquist sınırı} \times \\ &\quad VTI_{VSD} / V_{\max VSD} \end{aligned}$$

$$\text{ŞV}_{VSD} = \Omega (VK/2)^2 \times VTI_{VSD}$$

$$Qp-Qs = \text{ŞV}_{VSD} \times \text{kalp hızı}$$

Pulmoner kan akımı (Qp) ve Qp/Qs artmışsa, M-mod ve ikiboyutlu EKO'da sol atriyum, sol ventrikül volüm yüklenmesi ve dilatasyonu görülür, sol ventrikül hiperdinamiktir.^[31] Geniş defektlerde, pulmoner hipertansiyonun derecesine göre, tabloya sağ ventrikül dilatasyonu da eklenir.

Ventriküler septal defektlerin spektral Doppler değerlendirmesinde bazı olası hata kaynaklarına dikkat edilmesi gerekir:

1. Sol ventrikül-sağ atriyum şantı varsa (Gerbode tipi VSD'lerde, AVSD'de veya triküspid septal yaprakçığında kleft varsa), sağ ventrikül-sağ atriyum veya sağ ventrikül-sol ventrikül gradiyentlerinden sağ ventrikül sistolik basıncı hesabı güvenilir olmayabilir; sağ ventrikül-sağ atriyum gradiyenti yerine sol ventrikül-sağ atriyum gradiyenti ölçülerek sağ ventrikül basıncı olduğundan çok daha yüksek hesaplanabilir.

2. Ventriküler septal defekt akım hızı ve ventriküller arası sistolik basınç gradiyenti bazı VSD'lerde olduğundan düşük ölçülebilir:

Küçük müküler VSD'lerde akıma paralellik sağlanamayabilir. Küçük VSD'lerde Doppler sinyali zayıf olabilir. Çok küçük müküler VSD'lerde sistol ortasında septumun kontraksiyonuna bağlı olarak akım azalabilir. Bazı müküler VSD'ler diskret

bir restriktif orifisten ziyade tubüler yapıda olduklarında (Venturi boğazı modeli), darlık distalinde basınç düzelmesi erken olacağından gradiyent olduğundan düşük ölçülür.

3. Qp/Qs ölçümünde kullanılan pulmoner arter, aort, triküspid ve mitral orifislerinin sirküler olduğu, orifisten akımın laminar olduğu, orifisin sabit olduğu varsayılır, ama değildir.

4. Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun değerlendirilmesinde, geniş VSD varlığında Doppler gradiyentleriyle darlık derecesi olduğundan düşük bulunur; bu durumda morfolojik değerlendirme daha güvenilir olabilir.

Ventriküler septal defekte eşlik eden anomaliler

Biküspid aort, aort koarktasyonu, mitral kapak prolapsı, duktus arteriyozus açıklığı, atriyal septal defekt, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları (bunlardan diskret subaortik stenoz VSD seyrinde sonradan gelişen bir lezyondur), valvüler veya subvalvüler pulmoner stenoz (sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu VSD seyrinde sonradan gelişebilir), çift odacıklı sağ ventrikül, persistan sol süperior vena kava, sağ arkus aorta, koroner arter anomalileri VSD'ye eşlik edebilen anomalilerdir.^[18,44]

Diğer ekokardiyografi yöntemleri

Transözofajiyal ekokardiyografi (TÖE). Özellikle prekordiyal EKO pencerelerinin yetersiz olduğu hastalarda, VSD morfolojisi ve kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde yeri tartışmasız olan bir tekniktir.^[45-48] Transtorasik EKO'da VSD iyi görüntülenemiyorsa TÖE yapılmalıdır; TÖE VSD'lerin değerlendirilmesinde tek başına değil, ancak transtorasik EKO'ya ek bir görüntüleme yöntemi olarak kullanılabilir.^[49,50] Transvers planda, alt özofagus düzeyinde 5-boşluk kesitinde, sol ventrikül çıkış yolu, ince perimembranöz bölge ve müsküler septumun üst kesimi görüntülenir. Otuz-kırk beş derecede longitudinal plana dönerken aortik kısa eksen kesiti ve aort kapağının altından geçen kesitlerde perimembranöz VSD'ler görülür. Bu ve ventrikül çıkış yollarının görüntülediği longitudinal kesitler *doubly committed* juksta-arteryel defektlerin değerlendirilmesi için de en elverişli kesitlerdir. Yüz otuz derecede apikal uzun eksen kesitinde, perimembranöz, müsküler VSD'ler ve outlet septumun trabeküler septuma göre anterior veya posteriora deviyasyonu sonucu oluşan *malalignment*, aortun dekstropozisyonu değerlendirilir. Doppler ile akım hızları, basınç gradiyentleri, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları, pulmoner/sis-

temik akımlar oranı gibi hemodinamik değerlendirmelerde, gerek TÖE'de kullanılan transdüser frekanslarının yüksek olması, gerek çoğu planlarda akıma paralel düşülememesi nedeniyle transtorasik EKO, TÖE'ye üstündür.

Ventriküler septal defekte eşlik eden atriyoventriküler kapak *straddlingi*, aort kapak prolapsı, sol ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonlarının veya kompleks lezyonların değerlendirilmesinde, transözofajiyal ve transgastrik görüntüler transtorasik EKO'ya üstündür. Ayrıca, VSD'nin transkateter yolla kapatılması sırasında TÖE monitörizasyonu yol göstericidir. Ventriküler septal defektin cerrahi olarak kapatılması sırasında da TÖE ile rezidüel VSD veya başka müsküler VSD olup olmadığı değerlendirilir.^[51] İntraoperatif TÖE'de, VSD yaması sağ ventrikülde gölgelenme yapıp rezidüel şantın renkli Doppler ile değerlendirilmesini engelliyorsa, intraatriyal yoldan sol atriyuma eko-kontrast verilerek şant incelenmelidir.

Üçboyutlu görüntü rekonstrüksiyonu. Ventriküler septal defektin ekokardiyografik değerlendirilmesinde yeni kolaylıklar sağlamaktadır. Bu yöntemle VSD'nin kesitsel değil, karşıdan (en face) görüntüsü elde edilebilmekte, defektin şekil ve boyutları, kenarları, komşu yapılarla uzaysal ilişkileri daha iyi değerlendirilebilmektedir.^[52-56]

Fötal ekokardiyografi. Günümüzün gelişmiş EKO teknolojisi, bazı VSD'lere henüz intrauterin dönemde iken, hatta ilk trimesterden itibaren tanı konmasına olanak vermektedir.^[6] Ancak, küçük defektlerin ve perimembranöz VSD'lerin fötal EKO'da saptanması güçtür; daha kolay görüntülenebilen orta-ge-niş defektler fötal VSD serilerinin çoğunu oluşturmaktadır.

Fötal EKO'da ultrason huzmesi ventriküler septuma paralel ise, 4-boşluk görüntüsünde kruks kordiste, septumun ince kesiminde yalancı *drop-out* görülebilir. Huzme septuma dik olacak şekilde yerleştirilerek lateral 4-boşluk görüntüsü alınır veya septum kısa eksen de görüntülenirse yalancı pozitif VSD olasılığı azalır. Gerçek VSD'lerde defekt kenarları parlak görünür. Fötal hayatta sağ ve sol ventrikül basınçları eşit olduğundan, renkli Doppler incelemede VSD'den türbülant akım görülmez, şant iki yönlüdür (ancak sağ veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu varsa akım sağdan sola veya soldan sağa olur); bu nedenle, doğumdan sonra renkli Doppler ile kolayca saptanan küçük VSD'lerin fötal EKO'da görüntülenmesi güçleşir.^[5]

Fötal EKO'da saptanan VSD'lerin bir kısmı doğuma kadar kapanabilir. Bu nedenle, fötal EKO'da

VSD saptandığında, gebeliğin ilerleyen haftalarında EKO birkaç kez tekrarlanmalı, defekt çapı kabaca aort çapına oranlanarak küçülüp küçülmediği, eşlik eden kardiyak lezyon olup olmadığı veya izlemde gelişip gelişmediği değerlendirilmelidir. Ayrıca, fetal EKO'da VSD saptanan hastalarda ekstrakardiyak malformasyonlar, gerekirse kromozom anomalisi araştırılmalıdır.

Ventriküler septal defekte ekokardiyografik izlem

Ventriküler septal defektli hastalar ekokardiyografide kapanma, küçülme, aort kapak prolapsı, aort yetersizliği, sağ veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gelişimi ve pulmoner arter basıncı yönünden dikkatle izlenmelidir. Postoperatif dönemde de VSD'ler rezidüel şant, triküspid yetersizliği, ventrikül fonksiyonları yönünden izlenmelidir.

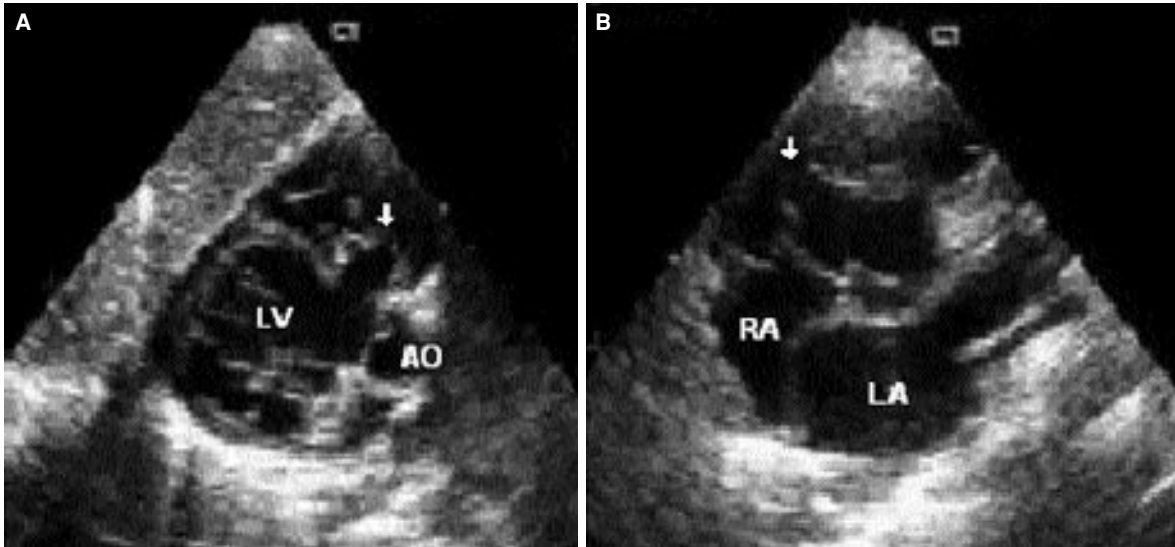
Kapanma. Ventriküler septal defektler için bildirilen kendiliğinden kapanma oranları %27.5^[11] ile %71^[57] arasında değişmektedir. Kendiliğinden kapanma defektin çapı ve yerleşimi ile yakından ilişkilidir.^[58,59] Küçük VSD'lerin kapanma olasılığı daha yüksek (ergenlik dönemi sonuna dek %80), geniş VSD'lerin ise daha düşüktür (%7-8).^[60] Kapanma potansiyeli taşıyan defektler müsküler-trabeküler, müsküler-outlet, perimembranöz-inlet ve perimembranöz-trabeküler VSD'lerdir. *Doubly committed* juksta-arteryel ve perimembranöz-outlet defektlerde ise kapanma olasılığı çok düşüktür.

Küçük müsküler-trabeküler VSD'lerin önemli bir kısmı yaşamın ilk yılı içinde kendiliğinden ka-

panır (tek müsküler-trabeküler defektlerde %85, multipl olanlarda %54); tek defektlerden geniş veya apikal yerleşimli olanlarda kapanma daha güçlü ve daha geç olur.^[7,61-63] Perimembranöz-inlet ve perimembranöz-trabeküler defektler anevrizma oluşumuyla kapanabilir.^[15] *Doubly committed* juksta-arteryel ve perimembranöz-outlet VSD'lerde kendiliğinden kapanma nadirdir, mekanizması aort kapak prolapsıdır ki, bu da arzu edilmeyen bir durumdur.^[15,23]

Küçülme. Ventriküler septal defektler anevrizma oluşumu, aort kapak prolapsı veya yaşla göreceli olarak olarak (VSD çapı/vücut yüzey alanı oranı) küçülebilirler. Ventriküler septal anevrizma, perimembranöz-inlet ve perimembranöz-trabeküler defektlerde triküspid kapaktan gelen fibröz dokularla veya triküspid septal yaprakçığının defekte yapışması sonucu oluşur (Şekil 11); triküspid septal yaprakçığında doku azlığı, kleft, *tethering*, büzülme sonucu sol ventrikül-sağ atriyum komünikasyonu görülebilir.^[15,22,30,44] *Doubly committed* juksta-arteryel ve perimembranöz-outlet VSD'ler ise aort kapak prolapsı yoluyla küçülebilirler.

Aort kapak prolapsı ve aort yetersizliği. Perimembranöz-outlet ve *doubly committed* juksta-arteryel defektlerde, aort yaprakçıklarının destek dokusu azlığı, VSD jetine bağlı Venturi etkisi ve mekanik strese maruz kalan kapak dokusunda ilerleyici zayıflık sonucu kapak bütünlüğünün bozulması nedeniyle aort kapak prolapsı ve aort yetersizliği gelişme riski yüksektir; bu durum müsküler-outlet defektlerde de



Şekil 11. Ventriküler septal anevrizma. (A) Subkostal ve (B) parasternal kısa eksen kesitlerinde triküspid kapaktan gelen fibröz dokuların defektin sağ ventrikül tarafında anevrizma (okla işaretli) oluşturduğu izleniyor. VSD: Ventriküler septal defekt; AO: Aort; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

görülebilmektedir.^[15,23,64] Sıklıkla sağ koroner kaspın VSD'den prolabe olduğu görülür, perimembranöz VSD'lerde non-koroner kasp da prolabe olabilir.^[15] Ekokardiyografide kaspın deforme olduğu, aortun ventriküler septumla ata biner konuma geldiği ve VSD'yi tıkar gibi görüldüğü izlenir. Sağ koroner kasp prolapsı parasternal kısa ve uzun eksen kesitlerinde, non-koroner kasp prolapsı ise parasternal kısa eksen ve eğer çok belirgin ise uzun eksen kesitinde görüntülenir (Şekil 12). *Doubly committed* juksta-arteryel VSD'lerin %70'inde aort kapak prolapsı (sağ koroner kasp), 1/3'ünde aort yetersizliği gelişir;^[65] bu nedenle, EKO'da *doubly committed* juksta-arteryel VSD saptanırsa erken kapatılması önerilir.^[66,67] Ayrıca, ekokardiyografik izlemde aort kapak prolapsı ve aort yetersizliği görülen VSD'lerde, defekt çapı ve şant miktarı ne olursa olsun aort yetersizliği derecesinin artmasına izin verilmeden defektin kapatılması gerekir.

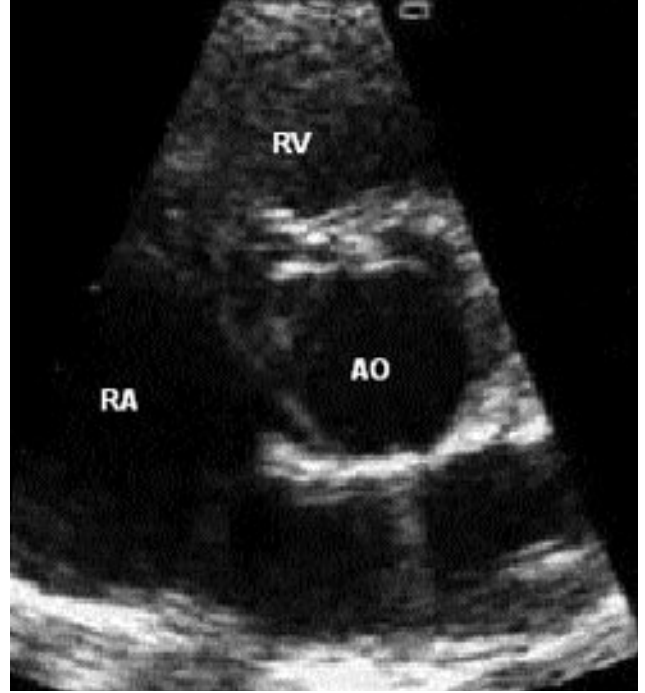
Ventriküler septal defektte aort yetersizliği, aort kapak prolapsı dışında biküspid aort, subaortik stenoz, infektif endokardit veya perimembranöz-outlet ve *doubly committed* juksta-arteryel defektlerde aort kökü ve aortik sinusların intrinsek anomalisi nedeniyle de gelişebilir.^[44]

Ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu. Bazı VSD'lerde sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (subaortik ridge) gelişebilir (Şekil 13).^[44] Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gelişirse soldan sağa şant azalır.

Soldan sağa şant. Ventriküler septal defektin ekokardiyografik izleminde soldan sağa şantın azalması, en az artması kadar dikkatle üzerinde durulması gereken bir bulgudur. Soldan sağa şantın azaldığı görülürse, VSD küçülüyor, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gelişiyor veya pulmoner vasküler direnç artıyor olabilir.

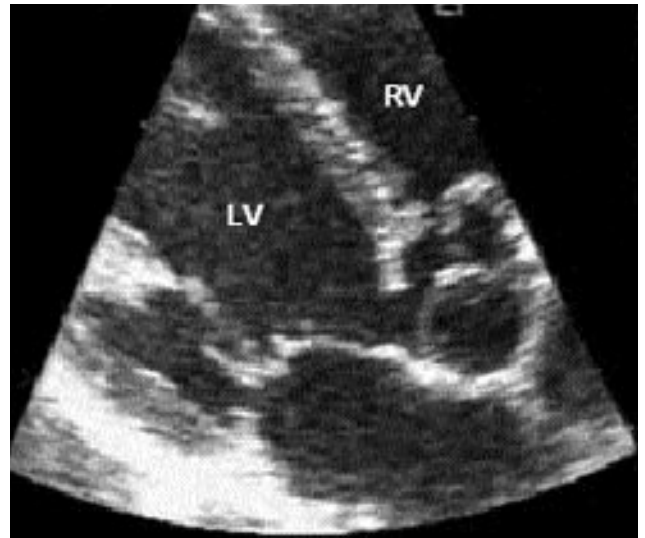
Pulmoner arter basıncı. Ventriküler septal defektler EKO'da pulmoner hipertansiyon yönünden yakından izlenmelidir. Yaşamın ilk üç ayından sonra, Doppler ile pulmoner arter basıncının sistemik basıncın 1/2'sinden yüksek bulunması ameliyat endikasyonudur. İki yaşından sonra ameliyat edilen, geniş VSD'li hastaların %25'inde pulmoner vasküler obstrüktif hastalık yerleşmiş olur.^[68] Erişkin çağa dek kapatılmamış olan geniş VSD'lerde ise hemen her zaman pulmoner vasküler obstrüktif hastalık görüleceği unutulmamalıdır.

Eisenmenger sendromu. Eisenmenger sendromu, geniş bir soldan sağa şantın sonucu olarak, pul-



Şekil 12. Aort kapağı prolapsı. Parasternal kısa eksen kesitinde sağ koroner kaspın deforme olduğu, sağ ventriküle doğru prolaps gösterdiği ve ventriküler septal defektin küçültüldüğünü izliyor. AO: Aort; RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül.

moner arter basıncının sistemik düzeye ulaşması, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesi ve şant akımının sağdan sola dönmesi ya da iki-yönlü olmasıyla karakterizedir.^[69-71] Ventriküler septal defekte bağlı Eisenmenger sendromunun ekokardiyografik incelemesinde, ventriküller arası komüni-



Şekil 13. Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu. Parasternal uzun eksen kesitinde ventriküler septal defekt ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunu görülmüyor. LV: Sol ventrikül; RV: Sağ ventrikül.

kasyon araştırılır; renkli PW-CW Doppler ile şantın yönü (sağdan sola veya iki yönlü) ve pulmoner arter sistolik ve diyastolik basınçları (triküspid ve pulmoner yetersizlik akımları yoluyla) değerlendirilir. Bu hastalarda paradoks emboli riski yüksek olduğu için, atriyal flutter/fibrilasyon olmasa da, EKO'da intrakardiyak trombüs dikkatle araştırılmalıdır. Pulmoner arter anevrizması, kalsifikasyonu, proksimal pulmoner arterlerin büyüklüğü, mural veya obstrüktif trombüs araştırılması için TÖE; bunların görüntülenmesinde sorun varsa manyetik rezonans görüntülemesi önerilir.^[72] Ekokardiyografik incelemede Eisenmenger sendromu tanısı kesinleşse de, pulmoner vasküler direnç ölçümü ve pulmoner vazoreaktivite değerlendirmesi için kalp kateterizasyonu yapılması şarttır. Eisenmenger sendromlu hastaların TÖE incelemesinde bazı hususlara özellikle dikkat edilmelidir: Volüm deplasyonu bu hastalarda çok riskli olduğundan, işlem öncesi hasta uzun süre aç bırakılmaz; sedasyon sırasında sistemik vasküler direnç çok düşürülmemelidir; sistemik hipotansiyona bağlı olarak sağdan sola şantın artması ve oksijen saturasyonunda düşme, kardiyovasküler kollaps ve senkopla sonuçlanabilir.

Sonuç

Ekokardiyografi, VSD'lerin tanısı, morfolojik-hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi ve izleminde en güvenilir primer tanı yöntemidir. Ekokardiyografik incelemeyle VSD'ler fetal dönemden itibaren tanınabilmektedir. İkiboyutlu renkli Doppler transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografinin yanı sıra günümüzde üçboyutlu ekokardiyografinin de günlük kullanımımıza girmesiyle EKO'nun VSD tanısında sunduğu bilgilerin sınırları daha da genişleyecektir. Ekokardiyografinin VSD'nin morfolojik değerlendirmesinde en kesin ve ayrıntılı bilgileri veren görüntüleme yöntemi olmasının yanı sıra noninvazif oluşuyla seri değerlendirme olanağı sunması, VSD'de kalp kateterizasyonu ve anjiyografi gereksinimini sınırlandırmış, rutin preoperatif değerlendirmede kalp kateterizasyonu gereksinimini ortadan kaldırmıştır. Günümüzde VSD'de kalp kateterizasyonu ve anjiyografi, yalnızca kompleks anatominin değerlendirilmesi, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık şüphesinin kesinleştirilmesi ve transkateter girişimsel tedavi için gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:411-7.
2. 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.
3. Capelli H, Andrade JL, Somerville J. Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1983;51:1474-80.
4. Pieroni DR, Nishimura RA, Bierman FZ, Colan SD, Kaufman S, Sanders SP, et al. Second natural history study of congenital heart defects: Ventricular septal defect-echocardiography. *Circulation* 1993;87(Suppl I):I-80-88.
5. Allan L. Abnormalities of the ventricular septum. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, editors. *Textbook of fetal cardiology*. London: Greenwich Medical Media; 2000. p. 195-209.
6. Carvalho JS, Moscoso G, Ville Y. First-trimester transabdominal fetal echocardiography. *Lancet* 1998;351:1023-7.
7. Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, Oguchi K, Misawa H, Hirota H, et al. Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect: two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study. *J Pediatr* 1992;120:409-15.
8. Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, Smallhorn JF. Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. *Am Heart J* 1998;135(5 Pt 1):907-13.
9. Carotti A, Marino B, Bevilacqua M, Marcelletti C, Rossi E, Santoro G, et al. Primary repair of isolated ventricular septal defect in infancy guided by echocardiography. *Am J Cardiol* 1997;79:1498-501.
10. Anderson RH, Ho SY. Sequential segmental analysis-description and categorization for the millennium. *Cardiol Young* 1997;7:98-116.
11. Hagler DJ, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Standardized nomenclature of the ventricular septum and ventricular septal defects, with applications for two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1985;60:741-52.
12. Ortiz E, Robinson PJ, Deanfield JE, Franklin R, Macartney FJ, Wyse RK. Localisation of ventricular septal defects by simultaneous display of superimposed colour Doppler and cross sectional echocardiographic images. *Br Heart J* 1985;54:53-60.
13. Canale JM, Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ, Valdes-Cruz LM, Ovitt TW. Factors affecting real-time, cross-sectional echocardiographic imaging of perimembranous ventricular septal defects. *Circulation* 1981;63:689-97.
14. Baker EJ, Leung MP, Anderson RH, Fischer DR, Zuberbuhler JR. The cross sectional anatomy of ventricular septal defects: a reappraisal. *Br Heart J* 1988;59:339-51.

15. Tynan M, Anderson RH. Ventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 2002. p. 983-1014.
16. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43:332-43.
17. Franklin RC, Anderson RH, Daniels O, Elliott M, Gewillig MH, Ghisla R, et al. Report of the Coding Committee of the Association for European Paediatric Cardiology. *Cardiol Young* 2000;10 Suppl 1:1-7.
18. Franklin RC, Anderson RH, Daniels O, Elliott M, Gewillig MH, Ghisla R, et al. European Paediatric Cardiac Code-the short list. *Cardiol Young* 2000;10 (Suppl 1):8-26.
19. Franklin RC, Anderson RH, Daniels O, Elliott M, Gewillig MH, Ghisla R, et al. European Paediatric Cardiac Code-the long list. *Cardiol Young* 2000;10 (Suppl 1):34-146.
20. Helmcke F, de Souza A, Nanda NC, Villacosta I, Gatewood R Jr, Colvin E, et al. Two-dimensional and color Doppler assessment of ventricular septal defect of congenital origin. *Am J Cardiol* 1989;63:1112-6.
21. Johnson TB, Fyfe DA, Thompson RP, Kline CH, Swindle MM, Anderson RH. Echocardiographic and anatomic correlation of ventricular septal defect morphology in newborn Yucatan pigs. *Am Heart J* 1993; 125:1067-72.
22. McCarthy KP, Ho SY, Anderson RH. Categorization of ventricular septal defects: review of the perimembranous morphology. *Images Paediatr Cardiol* 2000; 3:24-40.
23. McCarthy KP, Ho SY, Anderson RH. Ventricular septal defects: morphology of the doubly committed juxtaarterial and muscular variants. *Images Paediatr Cardiol* 2000;4:5-23.
24. Ho S, McCarthy KP, Josen M, Rigby ML. Anatomic-echocardiographic correlates: an introduction to normal and congenitally malformed hearts. *Heart* 2001;86 Suppl 2:II3-11.
25. Ebels T, Anderson RH. Atrioventricular septal defect. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 2002. p. 939-983.
26. Smallhorn JF. Cross-sectional echocardiographic assessment of atrioventricular septal defect: basic morphology and preoperative risk factors. *Echocardiography* 2001; 18:415-32.
27. Ludomirsky A, Huhta JC, Vick GW 3rd, Murphy DJ Jr, Danford DA, Morrow WR. Color Doppler detection of multiple ventricular septal defects. *Circulation* 1986; 74:1317-22.
28. Sağın Saylam G, Sarıoğlu A, Batmaz G, Sütçü CS, Ertuğrul A. Ventriküler septal defektlerin ekokardiyografi ile ölçülen defekt çapına göre sınıflandırılması. *T Klin Kardiyoloji* 1995;8:219-25.
29. Sharif DS, Huhta JC, Marantz P, Hawkins HK, Yoon GY. Two-dimensional echocardiographic determination of ventricular septal defect size: correlation with autopsy. *Am Heart J* 1989;117:1333-6.
30. Hornberger LK, Sahn DJ, Krabill KA, Sherman FS, Swensson RE, Pesonen E, et al. Elucidation of the natural history of ventricular septal defects by serial Doppler color flow mapping studies. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1111-8.
31. Onat T, Sağın G. Interrelations between echocardiographic measurements of left ventricle, left atrium, ascending aorta, defect diameter and pulmonary arterial pressure in isolated ventricular septal defect. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 1992;20:280-9.
32. Sağın G. Ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriozuslu hastalarda iki-boyutlu ekokardiyografik aort çapı ölçümlerinin değerlendirilmesi [Uzmanlık tezi]. İstanbul: İstanbul Üniversitesi; 1991.
33. Castellanos A, Hernandez FA. Angiographic determination of the size of the ascending aorta in congenital heart disease. *Radiology* 1966;86:31-7.
34. Marx GR, Allen HD, Goldberg SJ. Doppler echocardiographic estimation of systolic pulmonary artery pressure in pediatric patients with interventricular communications. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:1132-7.
35. Ge Z, Zhang Y, Kang W, Fan D, Ji X, Duran C. Noninvasive evaluation of right ventricular and pulmonary artery systolic pressures in patients with ventricular septal defects: simultaneous study of Doppler and catheterization data. *Am Heart J* 1993; 125:1073-81.
36. Berger M, Haimowitz A, Van Tosh A, Berdoff RL, Goldberg E. Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid regurgitation using continuous wave Doppler ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:359-65.
37. Currie PJ, Seward JB, Chan KL, Fyfe DA, Hagler DJ, Mair DD, et al. Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:750-6.
38. Sanders SP, Yeager S, Williams RG. Measurement of systemic and pulmonary blood flow and Qp/Qs ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1983;51:952-6.
39. Sabry AF, Reller MD, Silberbach GM, Rice MJ, Sahn DJ. Comparison of four Doppler echocardiographic methods for calculating pulmonary-to-systemic shunt flow ratios in patients with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1995;75:611-4.
40. Kurokawa S, Takahashi M, Katoh Y, Muramatsu J, Kikawada R. Noninvasive evaluation of the ratio of

- pulmonary to systemic flow in ventricular septal defect by means of Doppler two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1988;116:1033-44.
41. Ishii M, Hashino K, Eto G, Tsutsumi T, Himeno W, Sugahara Y, et al. Quantitative assessment of severity of ventricular septal defect by three-dimensional reconstruction of color Doppler-imaged vena contracta and flow convergence region. *Circulation* 2001;103:664-9.
 42. Paytoncu Ş. Ventriküler septal defektli çocuklarda vena kontrakta yöntemi ile soldan sağa şant miktarının hesaplanması [Uzmanlık tezi]. İzmir: Dokuz Eylül Üniversitesi; 2004.
 43. Kösecik M. Ventriküler septal defektli hastalarda proksimal izovelsite yüzey alanı (PISA) yöntemi ile soldan sağa şant miktarının değerlendirilmesi [Uzmanlık tezi]. İzmir: Dokuz Eylül Üniversitesi; 2004.
 44. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998;19:1573-82.
 45. Seward JB, Khandheria BK, Oh JK, Abel MD, Hughes RW Jr, Edwards WD, et al. Transesophageal echocardiography: technique, anatomic correlations, implementation, and clinical applications. *Mayo Clin Proc* 1988;63:649-80.
 46. Vargas-Barron J, Rijlaarsdam M, Romero-Cardenas A, Keirns C, Diaz-Moncada S. Transesophageal echocardiography in adults with congenital cardiopathies. *Am Heart J* 1993;126:426-32.
 47. Sreeram N, Sutherland GR, Geuskens R, Stumper OF, Taams M, Gussenhoven EJ, et al. The role of transesophageal echocardiography in adolescents and adults with congenital heart defects. *Eur Heart J* 1991;12:231-40.
 48. Stumper O, Hess J, Godman MJ, Sutherland GR. Transesophageal echocardiography in congenital heart disease. *Cardiol Young* 1993;3:3-12.
 49. Miller-Hance WC, Silverman NH. Transesophageal echocardiography (TEE) in congenital heart disease with focus on the adult. *Cardiol Clin* 2000;18:861-92.
 50. Masani ND. Transesophageal echocardiography in adult congenital heart disease. *Heart* 2001;86 Suppl 2: II30-II40.
 51. Tee SD, Shiota T, Weintraub R, Teien DE, Deng YB, Sahn DJ, et al. Evaluation of ventricular septal defect by transesophageal echocardiography: intraoperative assessment. *Am Heart J* 1994;127:585-92.
 52. Dall'Agata A, Cromme-Dijkhuis AH, Meijboom FJ, McGhie JS, Bol-Raap G, Nosir YF, et al. Three-dimensional echocardiography enhances the assessment of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999;83:1576-9.
 53. Acar P, Abdel-Massih T, Douste-Blazy MY, Dulac Y, Bonhoeffer P, Sidi D. Assessment of muscular ventricular septal defect closure by transcatheter or surgical approach: a three-dimensional echocardiographic study. *Eur J Echocardiogr* 2002;3:185-91.
 54. Cheng TO, Xie MX, Wang XF, Wang Y, Lu Q. Real-time 3-dimensional echocardiography in assessing atrial and ventricular septal defects: an echocardiographic-surgical correlative study. *Am Heart J* 2004;148:1091-5.
 55. Lange A, Palka P, Burstow DJ, Godman MJ. Three-dimensional echocardiography: historical development and current applications. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:403-12.
 56. Hoch M, Roemer U, Kozlik-Feldmann R, Fuchs A, Netz H. Three-dimensional echocardiography of ventricular septal defects. *Images Paediatr Cardiol* 2002;12:4-20.
 57. Krovetz LJ. Spontaneous closure of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1998;81:100-1.
 58. Shirali GS, Smith EO, Geva T. Quantitation of echocardiographic predictors of outcome in infants with isolated ventricular septal defect. *Am Heart J* 1995;130:1228-35.
 59. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. The natural history of ventricular septal defects. *Arch Dis Child* 1999;81:413-6.
 60. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG, editors. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1990. p. 1002-1022.
 61. Du ZD, Roguin N, Wu XJ. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young* 1998;8:500-5.
 62. Orié J, Flotta D, Sherman FS. To be or not to be a VSD. *Am J Cardiol* 1994;74:1284-5.
 63. Ramaciotti C, Vetter JM, Bornemeier RA, Chin AJ. Prevalence, relation to spontaneous closure, and association of muscular ventricular septal defects with other cardiac defects. *Am J Cardiol* 1995;75:61-5.
 64. Craig BG, Smallhorn JF, Burrows P, Trusler GA, Rowe RD. Cross-sectional echocardiography in the evaluation of aortic valve prolapse associated with ventricular septal defect. *Am Heart J* 1986;112:800-7.
 65. Tohyama K, Satomi G, Momma K. Aortic valve prolapse and aortic regurgitation associated with subpulmonic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1997;79:1285-9.
 66. Cheung YF, Chiu CS, Yung TC, Chau AK. Impact of preoperative aortic cusp prolapse on long-term outcome after surgical closure of subarterial ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2002;73:622-7.
 67. Lun K, Li H, Leung MP, Chau AK, Yung T, Chiu CS, et al. Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001;87:1266-70.
 68. McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB,

- Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 636-51.
69. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. I. Br Med J 1958;46:701-9.
70. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. Br Med J 1958;46:755-62.
71. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. Progress in Pediatric Cardiology 2001;14:175-80.
72. Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part III. Can J Cardiol 2001;17:1135-58.