

Atriyoventriküler septal defekt tedavisinde cerrahi yaklaşımların ve erken ve orta dönem sonuçların değerlendirilmesi

Evaluation of surgical approaches and early and midterm results of treatment for atrioventricular septal defect

Dr. Ersin Erek, Dr. Yusuf Kenan Yalçınbaş, Dr. Yasemin Türkekul, Dr. Ece Salihoğlu, Dr. Banu Soykan,¹ Dr. Arda Saygılı,² Dr. Ayşe Sarıoğlu,² Dr. Tayyar Sarıoğlu

Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü,

¹Anestezi ve Reanimasyon Bölümü, ²Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İstanbul

Amaç: Atriyoventriküler septal defekt (AVSD) tanısıyla tam veya kısmi düzeltme ameliyatı yapılan hastalar uygulanan cerrahi yaklaşımlar ve erken ve orta dönem sonuçları açısından incelendi.

Çalışma planı: 2000-2007 yılları arasında AVSD tanısıyla ameliyat edilen 46 hasta iki grupta (28 komplet, 18 parsiyel) incelendi. Komplet AVSD grubunda dokuz erkek, 19 kız hasta (ort. yaş 5.5 ay; dağılım 1.5-11 ay) vardı. Bu grupta dokuz hastada (%32.1) Down sendromu görüldü; 17 hastaya primer tam düzeltme ameliyatı, 11 hastaya palyatif girişimler yapıldı. Parsiyel AVSD grubunda beş erkek, 13 kız hasta (ort. yaş 11; dağılım 1-50) vardı. Bu grupta Down sendromu bir hastada (%5.6) görüldü ve tüm hastalarda primer tam düzeltme ameliyatı uygulandı. Komplet ve parsiyel AVSD gruplarında sırasıyla 21 hasta (%75) ve 14 hasta (%77.8) ortalama 26.3 ay (dağılım 1-72 ay) ve 21.8 ay (dağılım 2-71 ay) izlendi.

Bulgular: Parsiyel AVSD tamiri uygulanan hastalarda mortalite ve önemli morbiditeye rastlanmadı. Komplet AVSD grubunda üç hasta (%10.7) ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. Bunların birinde Down sendromu vardı. Altı hastada mekanik ventilasyon desteği bir haftanın üzerindedi. Tam düzeltme sonrasında, Down sendromu olmayan iki hasta erken dönemde önemli sol atriyoventriküler (AV) kapak yetersizliği nedeniyle yeniden ameliyat edildi. Hiçbir hastada kalıcı kalp pili ihtiyacı olmadı. Klinik ve ekokardiyografik takiplerde iki gruptan üçer hastada orta derecede sol AV kapak yetersizliği saptandı; diğer hastalarda AV kapak yetersizliği hafif derecede veya yok idi.

Sonuç: Komplet AVSD anomalisinde erken bebeklik döneminde tam düzeltme ameliyatı başarıyla uygulanabilir. Bu olgularda en önemli morbidite nedeni sol AV kapak yetersizliğidir.

Anahtar sözcükler: Çocuk; kalp septal defekti/cerrahi; mitral kapak/cerrahi; mitral kapak yetersizliği/etyoloji.

Objectives: We evaluated patients who underwent complete or partial surgical correction for atrioventricular septal defect (AVSD) with regard to surgical techniques and early and midterm results.

Study design: Forty-six patients were treated for complete (n=28) or partial (n=18) AVSD between 2000 and 2007. There were nine boys and 19 girls (mean age 5.5 months; range 1.5 to 11 months) with complete AVSD. Of these, 17 patients underwent total repair, while 11 patients underwent palliative procedures. Five males and 13 females (mean age 11 years; range 1 to 50 years) with partial AVSD were treated with total repair. Down syndrome was seen in nine patients (32.1%) and one patient (5.6%) in complete and partial AVSD groups, respectively. Twenty-one patients (75%) and 14 patients (77.8%) could be followed-up for a mean of 26.3 months (range 1-72) and 21.8 months (range 2 to 71) in the two groups, respectively.

Results: Total repair of partial AVSD resulted in no mortality or significant morbidity. Early postoperative mortality occurred in three cases (10.7%) after repair of complete AVSD, one of which had Down syndrome. Six patients required prolonged mechanical ventilation beyond one week. Two patients without Down syndrome underwent reoperation due to severe atrioventricular (AV) valve insufficiency in the early postoperative period. None of the patients required permanent pacemaker implantation. Clinical and echocardiographic monitoring showed moderate left AV valve insufficiency in three patients in each group, while the remaining patients had no or minimal insufficiency.

Conclusion: Total repair of complete AVSD should be the procedure of choice in early infancy. Left AV valve insufficiency continues to be the most important cause of postoperative morbidity in these cases.

Key words: Child; heart septal defects/surgery; mitral valve/surgery; mitral valve insufficiency/etiology.

Geliş tarihi: 07.01.2008 Kabul tarihi: 21.02.2008

Yazışma adresi: Dr. Ersin Erek, Halit Ziya Uşaklıgil Cad., No: 1, 34140 Bakırköy, İstanbul.
Tel: 0212 - 414 4408 Faks: 0212 - 441 51 11 e-posta: eerek@asg.com.tr

Atrioventriküler kanal defekti veya endokardiyal yastık defekti olarak da adlandırılan, atrioventriküler septal defekt (AVSD), atrioventriküler kapakları, bu kapakların hemen altındaki ventriküler septumun inlet kısmını ve hemen üstündeki atriyal septumun primum kısmını tutan, çeşitli derecelerde gelişim anomalileri ile ortaya çıkan bir doğumsal kalp anomalisidir. Değişen anatomik şekilleri klinik olarak oldukça farklı tablolara yol açabilir. Parsiyel AVSD'li hastalar uzun yıllar asemptomatik kalabilirken, komplet AVSD'li hastalarda doğumu izleyen ilk birkaç ay içinde ağır kalp yetersizliği gelişebilir.^[1,2] Özellikle komplet AVSD anomalisi, doğasındaki karmaşıklık, eşlik eden anomaliler ve Down sendromunun buna yüksek sıklıkta eşlik etmesi nedeniyle en karmaşık doğumsal kalp anomalileri arasında değerlendirilir.^[1] Cerrahi anatominin iyi anlaşılması, cerrahi teknik ve yoğun bakım sürecindeki ilerlemeler, son yıllarda komplet AVSD'li hastaların cerrahi mortalite ve morbiditesinde önemli düşümlere neden olmuştur. Buna paralel olarak, başlangıçtaki iki aşamalı tamir (önce pulmoner bantlama, sonra tam düzeltme) görüşü yerini erken primer tam düzeltmeye bırakmıştır. Bununla birlikte, tamir sonrası gelişen atrioventriküler (AV) kapak yetersizlikleri, hem komplet hem de parsiyel defektlerde erken ve uzun dönemde en önemli morbidite nedeni olmaya devam etmektedir.^[3,4]

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada, Şubat 2000-Kasım 2007 tarihleri arasında kliniğimizde AVSD tanısıyla ameliyat edilen 46 hasta, uygulanan cerrahi yaklaşımlar, erken ve orta-geç dönem sonuçlar açısından geriye dönük olarak incelendi. Hastaların 28'inde komplet, 18'inde parsiyel AVSD vardı. Çalışmanın yapıldığı tarihten önce tamir uygulanmış olan ve rezidüel/reküren defektleri nedeniyle yeniden ameliyat edilen hastalar çalışmaya alınmadı. Aynı tarihler arasında, komplet AVSD'nin Fallot tetralojisi veya çift çıkışlı sağ ventrikül ile birlikte olduğu beş hastaya başarılı tam düzeltme ameliyatı uygulandı; ancak, cerrahi teknik ve yaklaşım açısından özel bir grup oluşturdukları için, bu hastalar da çalışma dışı bırakıldı.

Farklı anatomik şekilleri, cerrahi yaklaşım ve sonuçları nedeniyle parsiyel ve komplet AVSD'li hastalar iki grupta değerlendirildi. Tüm hastaların ameliyat öncesi tanıları ekokardiyografi ile kondu.

Komplet AVSD. Dokuzu erkek, 19'u kız olan toplam 28 hastanın yaşları 1.5-11 ay arasında (ort. 5.5±2.8 ay) idi. Dokuz hastada (%32.1) komplet

AVSD'ye Down sendromu eşlik ediyordu. Beş hastada sağ ve sol ventrikül gelişiminde dengesizlik, bunların üçünde pulmoner darlık vardı. Dengeli ventrikülleri bulunan hastalar öncelikle primer tam düzeltme ameliyatı için değerlendirildi. Primer tamirin yüksek risk taşıdığı veya primer tamire uygun görülmeyen hastalara ilk aşama olarak palyatif girişimler uygulandı. Bu bağlamda, 17 hastaya primer tam düzeltme ameliyatı uygulanırken, 11 hastaya palyatif girişimler yapıldı. Dengeli olmayan ventrikülleri ve pulmoner darlık bulunan üç hastaya siyanoz nedeniyle modifiye Blalock-Taussig (B-T) şant ameliyatı uygulandı. Sekiz hastada ise, pulmoner hipertansiyon ve kalp yetersizliği nedeniyle pulmoner arter bantlama ameliyatı yapıldı. Pulmoner bantlama endikasyonları, üç hastada aktif tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonu, iki hastada ventrikül dengesizliği, birer hastada sırasıyla çift orifisli ve orta derecede hipoplazik sol AV kapak, düşük vücut ağırlığı (<2 kg) ve büllöz amfizem idi.

Tam düzeltme ameliyatı için, cerrahi teknik olarak, bir hasta hariç tüm hastalarda çift yama tekniği kullanıldı. Tüm hastalarda çıkan aort-bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner baypasa başlandı. Miyokard koruması, izotermik kan kardiyoplejisi ve topikal hipotermi ile sağlandı. Tam düzeltme ameliyatlarında ortalama kardiyopulmoner baypas ve aort klemp süreleri sırasıyla 146±37 ve 99±27 dk idi. Tüm hastalarda koroner sinüse "cutback" yapılarak genişletme uygulandı ve atriyal septumdaki defekt, koroner sinüs sol atriyumda kalacak şekilde kapatıldı. Kapak kompetansı yeterli görülen iki hasta hariç tüm hastalarda mitral kleft, tek tek 6/0 perikard destekli dikişlerle tam veya parsiyel olarak kapatıldı. Bir hastada anterior yaprakçık üzerindeki kleft bölgesi, tamir sonrası yetersiz kapak dokusu olması nedeniyle perikard yama ile genişletildi. İki hastada tamir sonunda serum fizyolojik ile yapılan kontrolde yetersizlik saptanması üzerine sol lateral ile anterior *bridging* ve/veya sol lateral ile inferior *bridging* yaprakçıklar arasındaki komissüre, komissürplasti yapıldı. Bir hastada ise tam düzeltme ameliyatı, modifiye tek yama yöntemi kullanılarak gerçekleştirildi.^[5]

Modifiye B-T şant yapılan olgularda sol posterolateral torakotomi yaklaşımı uygulandı ve 5 mm PTFE greft kullanıldı. Pulmoner bantlama ameliyatı için ise bir hastada sol anterior minitorakotomi, diğerlerinde sternotomi yaklaşımı uygulandı. Bir hastada, ameliyat sırasında AV kapağın çift orifisli ve orta derecede hipoplazik olduğu görüldü. Bu hastada kardiyopulmoner baypas uygulanmış ve sağ atriyum açılarak yapılan eksplorasyonda patoloji fark

edilmişti. Posterior *bridging* yaprakçığın sol atriyum tarafında kalan parçasında küçük bir orifis ve bunun çevresinde küçük kordal yapıların bulunması çift orifis olarak değerlendirildi. Tam düzeltme yapıldığında kapak yapılarının küçük olması nedeniyle önemli sol AV kapak darlığı gelişebileceği düşünülerek, bu hastada pulmoner bantlama uygulanmasına karar verildi. Bantlama uygulanırken, Trusler formülü göz önünde bulunduruldu.^[6] Esas olarak hemodinamik bozulma olmadan, pulmoner basıncın sistemik basınca oranının 1/2 ve altında olması ve arteriyel oksijen saturasyonunun %85-90 civarında tutulması hedeflendi. Pulmoner bantlama yapılan bir hastada, ek olarak geniş duktus arteriozus açıklığı iki ucu bağlanarak kapatıldı.

Tam düzeltme veya pulmoner bantlama uygulanan tüm hastalara orta doz inotropik destek verildi ve en az ameliyat sonrası ilk 24 saat boyunca olmak üzere, sedasyon ve paralizi altında mekanik ventilasyon desteği ile takip edildi. Tüm hastalarda transtorasik olarak yerleştirilen pulmoner arter kateteri ile pulmoner arter basıncı monitörizasyonu yapıldı. Pulmoner arter basıncının yüksek seyrettiği olgularda nitrogliserin ve/veya iloprost infüzyonları uygulandı.

Parsiyel AVSD. Bu grupta yaşları 1-50 arasında (ort. yaş 11±14 yaş) değişen 18 hasta (5 erkek, 13 kız) vardı. Bir hastada Down sendromu, iki hastada küçük, restriktif bir VSD (orta tip defekt) vardı. Tüm hastalarda primer tam düzeltme ameliyatı uygulandı. Cerrahi yaklaşım olarak iki hastada sağ posterolateral torakotomi insizyonu kullanılırken, diğerlerinde median sternotomi yapıldı. Atriyal septumdaki defekt, %0.6 gluteraldehit ile işlem görmüş otojen perikard yama kullanılarak kapatıldı. Defekt kapatılırken tüm hastalarda koroner sinüse "cutback" işlemi yapılarak genişletme uygulandı ve koroner sinüs sol atriyumda kalacak şekilde defekt kapatıldı. Restriktif interventriküler defekti bulunan iki hastada VSD'ler bir adet perikard destekli dikiş kullanılarak primer olarak kapatıldı. Sol AV kapaktaki kleft, tam veya parsiyel olarak kapatıldı. Kapak kompetansının yeterli görüldüğü bir hastada kleft açık bırakıldı. Bir hastada ek olarak, ameliyat öncesinde saptanan sağ AV kapak yetersizliği nedeniyle DeVega tipi annuloplasti uygulandı. Çatısız koroner sinüs ve sol superior vena kava (SSVK) bulunan bir olguda ise, SSVK otojen perikattan hazırlanan tüp greft interpozisyonu ile sağ atriyuma yönlendirildi.

Tüm hastalar taburcu olmadan önce ekokardiyografi ile değerlendirildi. Ekokardiyografik kontroller düzenli aralıklarla sürdürüldü. Sonuçların değerlendirilmesinde son kontrollerde saptanan ekokardiyografik bulguları göz önünde bulunduruldu.

BULGULAR

Parsiyel AVSD tamiri uygulanan hastalarda ameliyat sonrası erken dönemde mortalite ve majör morbiditeye rastlanmadı. Bir hastada geçici sinüs nodu disfonksiyonu gelişti.

Komplet AVSD grubunda üç hasta (%10.7) ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. Ölüm nedeni, tam düzeltme ameliyatı uygulanan bir hasta (yaş: 6 ay) ile pulmoner bantlama yapılan bir hastada (yaş: 3.5 ay) ameliyat sonrası sırasıyla 1. ve 4. günlerde gelişen ani kardiyak arrest idi. Tam düzeltme yapılan hastada Down sendromu vardı. Üçüncü ölüm, tam düzeltme uygulanmış ve Down sendromu olmayan 5.5 aylık bir bebekte görüldü. Bu hasta, ameliyat sonrası dönemde dirençli pulmoner hipertansiyon krizleri nedeniyle mekanik ventilasyondan ayrılamadı. Derin sedasyon, perlinganit ve iloprost infüzyonlarına rağmen pulmoner hipertansiyon krizleri kontrol altına alınamadı. Hastanın ameliyat öncesi ekokardiyografik tetkikinde belirgin sol-sağ şanti ve ağır kalp yetersizliği vardı. Benzer yaşta ve bu bulgulara sahip diğer hastalarda olduğu gibi, bu hastada da pulmoner vasküler direnç açısından ameliyat öncesinde kalp kateterizasyonu ile değerlendirmeye gerek duyulmamıştı. Yaşı ve bulguları açısından, geri dönüşümsüz pulmoner hipertansiyon beklenmeyen bu hastada, ameliyat sonrası erken dönemdeki ekokardiyografide, hafif sol A-V kapak yetersizliği dışında sorun saptanmamıştı. Bu bulgularla hasta 10. günde yeniden ameliyata alındı ve sağ kalp dekompresyonu için atriyal septuma 4 mm'lik fenestrasyon uygulandı. Durumunda düzelme olmayan hasta, pulmoner hipertansiyon krizleri ve sepsis nedeniyle 14. günde kaybedildi.

Tam düzeltme uygulanan bir hastada sternum ameliyat sonrası birinci günde kapatıldı. Dördü tam düzeltme uygulanan hasta olmak üzere, toplam altı hastada, bir haftanın üzerinde mekanik ventilasyon ihtiyacı oldu. Tam düzeltme uygulanan ve Down sendromu bulunmayan iki hastada erken ekokardiyografik kontrollerde önemli sol AV kapak yetersizliği saptandı. Mekanik ventilatörden ayrılamayan bu hastalar birinci ayda yeniden ameliyata alınarak sol AV kapağa plasti uygulandı. Hastalardan birinde yetersizlik devam etti ve üç aylık olan bu bebek bir ay sonra tekrar ameliyata alındı. Sol A-V kapak rezeke edilerek, 16 no. Carbomedics mekanik kapak ile supraannuler pozisyona sol A-V kapak replasmanı (MVR) yapıldı. Daha sonra her iki hasta da mekanik ventilasyondan ayrılarak sorunsuz taburcu edildi. Pulmoner bantlama

sonrası mekanik ventilasyondan ayrılamayan bir hastada, ameliyat sonrası birinci aydaki ekokardiyografik kontrollerde bant gradiyentinde artış saptandı ve hasta yeniden ameliyata alınarak bant gevşetildi. Hiçbir hastada kalp bloku nedeniyle kalıcı kalp pili ihtiyacı olmadı. Pulmoner bantlama yapılan bir hastada perikard efüzyonu nedeniyle perikard tüp drenajı yapıldı.

Takipler

Komplet AVSD. Yirmi sekiz hastanın 21'i (%75) ortalama 26.3±23.4 ay (dağılım 1-72 ay) izlenebildi. Bunların 13'üne tam düzeltme, sekizine palyasyon uygulanmıştı.

Erken dönemde MVR uygulanan hastada, ameliyat sonrası erken dönemdeki ekokardiyografide görülmeyen aort darlığı (valvüler+subvalvüler; gradiyent 50 mmHg) gelişti. Organik tipte olan aort darlığı mitral kapak replasmanı ile ilişkili değildi. Bu hasta ameliyat sonrası beşinci yılda endokardit nedeniyle kaybedildi.

Tam düzeltme uygulanan üç hastada orta derecede sol AV kapak yetersizliği saptandı. Diğer hastalarda AV kapak yetersizliği yoktu veya hafif derecede idi.

Palyasyon olarak şant uygulanan üç hasta da takipleri sonunda biventriküler tamire uygun görülmedi ve bu nedenle iki hastaya ameliyat sonrası dördüncü yılda ekstrakardiyak Fontan, bir hastaya ise ikinci yılda bidireksiyonel kava-pulmoner ameliyatı uygulandı. Fontan uygulanan hastalardan biri, ameliyat sonrası erken dönemde düşük kalp debisi ve multiorgan yetersizliği nedeniyle kaybedildi.

Aktif tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve çift orifisli sol AV kapak nedeniyle pulmoner bantlama uygulanan iki hastaya ameliyat sonrası üçüncü yılda başarılı tam düzeltme ameliyatı uygulandı. Bir hastada, pulmoner bantın etkili olmaması nedeniyle pulmoner hipertansiyon ve kalp yetersizliği gelişti; diğer iki hasta ise klinik durumu iyi olarak tam düzeltme ameliyatı için takip edilmektedir.

Parsiyel AVSD. Bu grupta 18 hastanın 14'ü (%77.8) ortalama 21.8±23.1 ay (dağılım 2-71 ay) izlendi. Takipteki tüm hastaların fonksiyonel kapasitesi NYHA sınıf I idi. Son yapılan ekokardiyografik kontrollerde 11 hastada sol AV kapak yetersizliği yoktu veya hafif derecede idi. Üç hastada ise orta derecede sol AV kapak yetersizliği saptandı. Bu grupta orta-geç dönemde ölen veya yeniden ameliyata alınan hasta olmadı.

TARTIŞMA

Komplet AVSD, her ne kadar kompleks anomaliler arasında sayılsa da, cerrahi teknikteki ve yoğun bakım

şartlarındaki ilerlemelere bağlı olarak son yıllarda yüksek başarı oranları ile tedavi edilebilen anomalilerdendir. Çeşitli çalışmalarda komplet AVSD tamirinin mortalitesi %5'in altına indirilebilmiş olmakla birlikte,^[3,7] EACTS Konjenital Veritabanı kayıtlarında komplet AVSD tamiri sonrası hastane mortalitesi %7.7 (80/1151) olarak bildirilmiştir.^[8] Mortaliteyi artıran risk faktörleri olarak, düşük vücut ağırlığı, ameliyat öncesi var olan önemli AV kapak yetersizliği ve ileri derecede pulmoner hipertansiyon konusunda fikir birliği olmakla birlikte, Down sendromu varlığının mortaliteyi nasıl etkilediği tartışmalıdır. Bazı yazarlar Down sendromlu hastalarda pulmoner hipertansiyonun daha erken geliştiğini ve bunun ameliyat riskini artırdığını savunurken,^[9] özellikle son yıllarda Down sendromunun (ameliyat 1 yaşın altında yapılırsa) mortaliteyi etkilemediği, hatta sonuçların daha iyi olduğu yönünde bildiriler bulunmaktadır.^[10,11] Bunun olası nedenleri arasında, Down sendromlu bebeklerde AV kapak dokusunun daha fazla bulunması ve sol AV kapak yetersizliğine daha az rastlanması sayılmaktadır. Bu özelliklerin hem erken sonuçları düzelttiği, hem de orta-uzun dönemde yeniden ameliyat ihtiyacını azalttığı bildirilmektedir.^[10,11] Çalışmamızda da Down sendromu olan ve olmayan hastalar arasında erken dönem mortalite açısından belirgin fark gözlenmedi. Ancak, erken dönemde önemli AV kapak yetersizliği nedeniyle yeniden ameliyata alınan iki hastada da Down sendromu bulunmamaktaydı. Ameliyat sırasındaki gözlemlerimiz de, Down sendromu bulunmayan hastaların AV kapak yaprakçık yapılarının Down sendromlu hastalara kıyasla daha ince olduğu ve yüzey alanı açısından yetersiz dokulardan oluştuğu yönündedir.

Komplet AVSD'li hastalar için, herhangi bir kontrendikasyon yoksa, erken tam düzeltme ameliyatı önerilmektedir. Bunun altıncı aydan önce, tercihen de üçüncü ay civarında yapılmasının hem pulmoner hipertansiyon ve buna bağlı komplikasyonların gelişimini önleyeceği, hem de artmış basınç ve volüm yükü nedeniyle ventrikül dilatasyonuna bağlı AV kapak yetersizliği gelişme riskini azaltacağı öne sürülmektedir.^[1,2] Son yıllarda cerrahi teknik ve yoğun bakım tedavi yöntemlerindeki ilerlemeler sayesinde, erken tamirle, iki aşamalı yaklaşıma göre çok daha iyi sonuçlar alınmaktadır. Komplet AVSD'nin tamirinde genel tercihimiz, interventriküler ve interatriyal defektlerin ayrı ayrı yamalarla kapatılmasıdır. İki yama tekniğinde, anterior ve posterior *bridging* yaprakçıkların ayrılmasına gerek olmaması, dolayısıyla AV kapak morfolojisi ve geometrisinin olabildiğince korunması nedeniyle bu tekniğin daha üstün olduğu

düşüncesine katılıyoruz.^[1] Bu yöntem uygulanırken, VSD yamasının eninin defektin derinliğinden daha fazla olmaması, hatta 1-2 mm daha dar tutulmasının daha kompetan A-V kapaklar elde edilebilmesi bakımından önemli olduğunu düşünüyoruz.

Çalışmamızda olduğu gibi, AVSD tamirleri sırasında kalıcı A-V bloktan kaçınmak mümkün olabilir. Bunun için, VSD'nin kapatılması sırasında defektin 1/2 posterior kısmında dikişlerin defekt kenarından en az 3-4 mm uzaktan alınması ve kruks kordis civarında annulusa yakın yaprakçık dokusundan sağ atriyum çıkılması büyük önem taşır. Ayrıca, hem parsiyel, hem de komplet AVSD'lerde koroner sinüse *cut-back* yapılarak interatriyal septal defekt yamasının koroner sinüsün posteriorundan geçen dikişlerle yerleştirilmesinin de Koch trigonundan uzaklaşmış olmak bakımından yararlı olduğu kanısındayız.

Bir hastada, ilk kez Wilcox ve ark.^[5] tarafından öne sürülen ve Avustralya tekniği olarak da bilinen modifiye tek yama tekniğini uyguladık. Bu yöntemle, interventriküler defekt tamiri için bir yama kullanılmadan, ventriküler septumun üst kenarından alınan destekli dikişlerle anterior ve posterior *bridging* yaprakçıklar septuma oturtularak VSD primer olarak kapatılmaktadır. Böylece, kardiyopulmoner baypas süresi önemli ölçüde azaltılabilmektedir.^[12] Bu teknikle ilgili olarak AV kapak morfolojisinin bozulabileceği endişesi olmakla birlikte, şimdiye kadar bildirilen sonuçlarda böyle bir sakıncadan bahsedilmemiştir.^[12-14] Özellikle interventriküler defekt derinliği fazla olmayan olgularda, modifiye tek yama tekniğinin kullanılabilirliğini düşünüyoruz.

Atriyoventriküler septal defekt anomalisinde %3-6 oranında çatisiz koroner sinüs ve SSVK anomalisine rastlanabilmektedir.^[1] Bu olgularda eğer SSVK kapatılmayacak ölçüde geniş ise, kompleks intraatriyal yamalar uygulamak yerine, SSVK ile sağ atriyum arasına tüp greft interpozisyonunu tercih ediyoruz.^[15] Bu şekilde koroner sinüsü de sol tarafta bırakabiliyoruz.

Hem komplet hem de parsiyel AVSD tamirinden sonra, erken, orta ve uzun dönemde en önemli morbidite nedeni sol AV kapak yetersizliğidir.^[3,4,16] Bu konuda en önemli belirleyici, hastanın ameliyat odasından ayrıldığı andaki AV kapak yetersizliğin derecesidir. Bu nedenle, kompetan bir sol AV kapak elde edebilmek çok önemlidir. Tamir sırasında bir miktar sağ taraf kapak dokusunun sol AV kapağa kaydırılması, özellikle kapak dokusunun yetersiz görüldüğü hastalarda bir çözüm olabilir.^[2] Bu gibi hastalarda, bizim de bir hastada uyguladığımız gibi, perikard yama

ile sol AV kapak tarafında yaprakçık genişletilmesi, kompetan bir sol AV kapak elde edilmesi bakımından yararlı olabilir. Ameliyat sırasında uygulanacak transözofajiyal ekokardiyografinin AV kapak fonksiyonlarının değerlendirilmesindeki olumlu yeri tartışmasızdır. Hafif-orta yetersizliğin ötesindeki durumlarda, kapağın tekrar eksplorasyonuna ve mümkünse ilave plasti yöntemlerinin uygulanmasına olanak sağlar.^[3] Tecrübelerimiz de, ameliyat çıkışı kapak yetersizliğinin az olduğu ya da hiç olmadığı hastalarda daha sonra yeni yetersizlik gelişimi veya artmasının çok nadir olduğunu göstermektedir. Ayrıca, bir hastamızda uyguladığımız gibi, tamir sonrası önemli AV kapak yetersizliği bulunan ve ventilatörden ayrılamayan hastalarda, çok küçük yaşlarda bile supraannüler yerleşimli olarak MVR'nin başarıyla uygulanabileceğini ve başka seçenek olmadığında bundan kaçınılması gerektiğini söyleyebiliriz.^[3] Mekanik kapağın supraannüler pozisyona yerleştirilmesiyle, hem daha geniş bir kapağın kullanılması, hem de subaortik darlıktan kaçınılması mümkün olabilir. Söz konusu hastada sonradan gelişen valvüler ve subvalvüler aort darlığı kapak replasmanından kaynaklanmıyordu.

Atriyoventriküler septal defekt cerrahisinde erken dönem başarısını etkileyen önemli faktörlerden biri de pulmoner hipertansif krizlerin yönetilebilmesidir. Özellikle komplet AVSD tamirinden sonra ilk 24-72 saat içerisindeki pulmoner hipertansif krizler büyük sorun yaratabilir. Ameliyat öncesinde ileri derecede pulmoner hipertansiyon ve kalp yetersizliği olan, özellikle üç aylıktan büyük bebekler, pulmoner hipertansif kriz gelişmesi açısından aday olarak görülmelidir. Bu hastalarda ameliyat sırasında yerleştirilen pulmoner arter kateteri ile pulmoner arter basıncının sürekli monitörizasyonu, krizlerin daha başlangıç aşamasında fark edilerek önlenmesi açısından önemli olabilir. Kliniğimizde bu gibi hastaları ameliyat sonrası 24-48 saat tam sedasyonda ve hafif respiratuar alkalozda (pH: 7.50-7.55) tutuyoruz. Bu önlemlere rağmen pulmoner hipertansiyonun kontrol altına alınmadığı hastalarda pulmoner kateter yolu ile nitrogliserin ve iloprost infüzyonları pulmoner arter basıncının düşürülmesine yardımcı olabilir.^[17] Hastaların ventilatörden ayrılması başlatıldığında dormicum infüzyonu ile hafif-etkin sedasyonun sürdürülmesi hipertansif krizlerin tetiklenmesini önleyebilir.

Sol AV kapaktaki kleftin kapatılması veya açık bırakılması konusu, AVSD tamirinde en çok tartışılan konulardan biri olmuştur. Bazı görüşlere göre, kleft kenarlarında kordal yapılar varsa ve bu kordalar alttaki papiller adaleye tutunuyorsa, bu bir kleft değil

komissürdür ve kapatılmayabilir.^[18-20] Bununla birlikte, kleftin açık bırakılmasının, ameliyat sonrası AV kapak yetersizliği gelişiminde en önemli risk faktörlerinden biri olduğunu söyleyen yazarlar çoğunlukta. Biz de uygulamalarımızda sol AV kapak kleftini tam veya parsiyel olarak kapatıyoruz. Bunu yaparken, kapakta distorsiyon olmaması için, kleftin serbest kenarının değil, öpüşen kenarlarının karşılıklı gelmesine özen gösteriyoruz. Ayrıca, kleft kapatıldıktan sonra geriye kalan sol AV kapak açıklığının, hastanın vücut yüzeyine göre olması gereken mitral kapak çapından 2 standart deviyasyon daha küçük olması darlık yaratmadığı gibi daha kompetan bir sol AV kapak elde edilmesi açısından yararlı olabilmektedir.^[22] Arzu edilen sol AV kapak açıklığı, kleft kapatılırken sol ventrikül içine ilerletilen Hegar bujileri ile ayarlanabilir. Nadiren, sol AV kapak kompetansı çok iyi durumda olmasına karşın kleft kapatıldığında bunun bozulabileceğini düşündüğümüz olgularda klefti açık bırakmayı tercih edebiliyoruz.

Erken yaşlarda tam düzeltme ameliyatlarının yaygınlaşmasına paralel olarak, günümüzde pulmoner bantlama ameliyatının endikasyonları iyice kısıtlanmış görünmektedir. Sol ventrikül hipoplazisi çok ileri derecede olmamak kaydıyla (sol ventrikül/sağ ventrikül uzun eksenleri oranı >0.65 ise), dengeli olmayan ventrikülleri olan hastalarda dahi primer tamiri başarıyla uygulayan merkezler vardır.^[23] Bizim de eğilimimiz bu yönde olmakla birlikte, olgu grubumuzda yüksek gibi görünen palyasyon oranı, çoğunluğu biventriküler tamire uygun olmayan ve sonunda tek ventrikül tamirine giden hastalardan kaynaklanmaktadır. İlk dönemdeki hastalar dışında, son beş yıl içinde, düzelmeyen alt solunum yolu infeksiyonu nedeniyle pulmoner bantlama uyguladığımız hasta olmadı. Bu hastalarda bantlama yapıldığında dahi uzun süreli yoğun bakım yatışının neredeyse kaçınılmaz olması, bizi antibiyotik baskısı altında tam düzeltme ameliyatı yapmaya sevk etmiştir. Çift orifisli sol AV kapak anomalisi bir hastada vardı. Bu durumda küçük yaşlarda dahi tam düzeltme yapmayı tercih eden klinikler olmasına rağmen,^[24] bu hastalarda ameliyattan sonra sol AV kapak ile ilgili sorunların görülme olasılığı yüksektir. Bu nedenle, anılan hastada pulmoner bantlama uyguladık. Ameliyattan iki yıl sonra başarılı tam düzeltme yaptığımız bu hastada tamir sonrası hafif-orta derecede sol AV kapak darlığı (ekokardiyografik tepe diyastolik gradiyent: 14 mmHg) klinik olarak çok iyi tolere edildi.

Sonuç olarak AVSD, intrakardiyak çeşitli yapıları ilgilendiren morfolojisi, farklı klinik şekilleri, cerrahi

tamir ve tedavi teknikleri bakımından kendine özgü güçlükleri olan ve kritik çözümler gerektiren bir anomalidir. Özellikle komplet AVSD formlarında pulmoner vasküler hastalık gelişmeden, erken bebeklik döneminde tam düzeltici tamir yüksek başarı oranıyla uygulanabilir. Erken ve geç dönem başarısının daha da iyileştirilmesi açısından, AV kapak yetersizliğinin önlenmesi ve giderilmesine yönelik çabaların sürdürülmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Alayunt EA, Atay Y. Atrioventriküler septal defektler. In: Paç M, Akçevin A, Aka SA, Buket S, Sarıoğlu T. Kalp ve damar cerrahisi. Ankara: MN Medikal & Nobel; 2004. p. 1441-52.
2. Singh RR, Warren PS, Reece TB, Ellman P, Peeler BB, Kron IL. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1598-601.
3. Ten Harkel AD, Cromme-Dijkhuis AH, Heinerman BC, Hop WC, Bogers AJ. Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005;79:607-12.
4. Murashita T, Kubota T, Oba J, Aoki T, Matano J, Yasuda K. Left atrioventricular valve regurgitation after repair of incomplete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2004;77:2157-62.
5. Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG, Brink LW, Henry GW, Mill MR, et al. Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1997;64:487-93.
6. Drinkwater DC, Laks H. Pulmonary artery banding. In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, editors. *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. 6th ed. Stamford: Appleton & Lange; 1996. p. 1085-93.
7. Dunlop KA, Mulholland HC, Casey FA, Craig B, Gladstone DJ. A ten year review of atrioventricular septal defects. *Cardiol Young* 2004;14:15-23.
8. EACTS Congenital Database [homepage on the Internet]. Available from: <http://www.eactscongenitaldb.org/db/public-reports.py?func=r42&dbname=database>.
9. Morris CD, Magilke D, Reller M. Down's syndrome affects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* 1992;13:80-4.
10. Masuda M, Kado H, Tanoue Y, Fukae K, Onzuka T, Shiokawa Y, et al. Does Down syndrome affect the long-term results of complete atrioventricular septal defect when the defect is repaired during the first year of life? *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:405-9.
11. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, et al. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004;78:666-72.
12. Enç Y, Aydemir NA, Ayoğlu U, Yalçın Y, Polat TB,

- Özay B, ve ark. Komplet atriyoventriküler septal defekt onarımı: Basitleştirilmiş tek yama mı, çift yama mı? *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2007;15:207-11.
13. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, Kelle AM, Webb CL, Mavroudis C. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2007;84:2038-46.
 14. Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007;10:28-31.
 15. Bilal MS, Sarioğlu T, Kınoğlu B, Erek E, Saltık L, Sarioğlu A, ve ark. Konjenital kalp anomalilerine eşlik eden persistan sol superior vena kava'ya yönelik cerrahi stratejiler. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1995;23:369-74.
 16. Al-Hay AA, Lincoln CR, Shore DF, Shinebourne EA. The left atrioventricular valve in partial atrioventricular septal defect: management strategy and surgical outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:754-61.
 17. Halliöglu O, Dilber E, Celiker A. Comparison of acute hemodynamic effects of aerosolized and intravenous iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92:1007-9.
 18. Carpentier A. Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular septal defect. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Paediatric cardiology*. London: Churchill Livingstone; 1978. p. 477-86.
 19. Sigfusson G, Ettetdgui JA, Silverman NH, Anderson RH. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation? *J Am Coll Cardiol* 1995;26:508-15.
 20. Stewart S, Alexson C, Manning J. Partial atrioventricular canal defect: the early and late results of operation. *Ann Thorac Surg* 1987;43:527-9.
 21. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok C, Brecher AM, Gravinghoff LM, Schmaltz AA, et al. Closure of the zone of apposition at correction of complete atrioventricular septal defect improves outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:146-53.
 22. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB, editors. *Atrioventricular septal defect*. In: Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery. 3rd edition. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 800-49.
 23. Delmo Walter EM, Ewert P, Hetzer R, Hubler M, Alexi-Meskishvili V, Lange P, et al. Biventricular repair in children with complete atrioventricular septal defect and a small left ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33:40-7.
 24. Nakano T, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K. Surgical results of double-orifice left atrioventricular valve associated with atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2002;73:69-75.