

T. C.
SELÇUK ÜNİVERSİTESİ
MERAM TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
Anabilim Dalı Başkanı
Prof. Dr. Rahmi ÖRS

SOLDAN SAĞA ŞANTLI DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARINDA PULMONER
HİPERTANSİYON GELİŞİMİNİN TEİ İNDEKSİ İLE ÖNGÖRÜLMESİ

Dr. Mehmet YÜCEL

UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanı
Prof. Dr. Sevim KARAASLAN

KONYA
2010

1. İÇİNDEKİLER

1. İÇİNDEKİLER.....	ii
2. TABLO VE ŞEKİL DİZİNİ.....	iii
3. KISALTMALAR	v
4. GİRİŞ VE AMAÇ	1
5. GENEL BİLGİLER.....	2
5.1 PULMONER HİPERTANSİYON	2
5.2 SOLDAN SAĞA ŞANTLI KALP HASTALIKLARI	11
5.2.1 VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT	11
5.2.2 ATRİYAL SEPTAL DEFEKT.....	14
5.2.3 ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT	18
5.2.4 PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS	23
5.3.KALP FONKSİYONLARININ MİYOKARDİYAL PERFORMANS İNDEKSİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ.....	26
5.3.1 Sol ve sağ ventrikül için miyokard performans indeksinin pulsed Doppler yöntemi ile değerlendirilmesi	26
5.3.2 Doku Doppler yöntemi ile sol ve sağ ventrikülde miyokard performans indeksinin değerlendirilmesi	27
6. MATERYAL VE METOD	30
6.1 Çalışma grupları	30
6.2 Ekokardiyografik inceleme	30
6.3 İstatiksel inceleme	36
7. BULGULAR	37
7.1 Hastaların demografik özellikleri	37
7.2 Pulsed Doppler yöntemi ile miyokard performans indeksi (MPI) ölçümleri	41
7.3 Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeksi (MPI) ölçümleri.....	44
7.3.1 Doku Doppler ekokardiyografi ile sol ventrikül MPI ölçümleri	44
7.3.2 Doku Doppler ekokardiyografi ile sağ ventrikül MPI ölçümleri	49
8.TARTIŞMA.....	54
9. ÖZET	59
10. ABSTRACT	Hata! Yer işareti tanımlanmamış.
11. TEŞEKKÜR.....	61
12. KAYNAKLAR.....	62

2. TABLO VE ŞEKİL DİZİNİ

Tablo 1: Pulmoner hipertansiyon nedenleri.....	4
Tablo 2: Pulmoner hipertansiyonla ilişkili mediatörlerin damar tonusu, hemostatik, hücresel ve klinik duruma etkileri.	5
Tablo 3: Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda fonksiyonel sınıflama (2)*.....	6
Tablo 4: Hastaların tanı, klinik ve hemodinamik özellikleri	38
Tablo 5: Hasta ve kontrol grubunda cinsiyet dağılımı	39
Tablo 6: Hasta ve kontrol grubunda yaş ortalamaları.....	39
Tablo 7: PH gelişen ve gelişmeyen hasta grubunda doğumsal kalp defekti tanıları	40
Tablo 8: PH gelişen ve gelişmeyen hasta grubunda cinsiyet dağılımı	40
Tablo 9: Kontrol grubuyla PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında yaş ortalaması	41
Tablo 10: Pulsed Doppler ekokardiyografi ile hasta ve kontrol grubunda ölçülen sol ve sağ ventrikül için MPI ortalama değerleri	41
Tablo 11: PH gelişen ve gelişmeyen hastaların, pulsed Doppler ile sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri	41
Tablo 12: PH gelişen grup ile kontrol grubunun sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri	42
Tablo 13: PH gelişmeyen hasta ve kontrol grubunun sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri	42
Tablo 14: Pulsed Doppler yöntemi ile sol ve sağ ventrikülde patolojik olarak ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı	44
Tablo 15: Hasta ve kontrol grubunda sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri	45
Tablo 16: PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri	45
Tablo 17: PH gelişen hasta ve kontrol gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri	45
Tablo 18: PH gelişmeyen hasta ve kontrol gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri	46
Tablo 19: Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikülde patolojik olarak ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı	47
Tablo 20: Sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarından ölçülen hasta ve kontrol gruplarında MPI ortalama değerleri	49
Tablo 21: PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri	50
Tablo 22: PH gelişen hasta ve kontrol grubunun sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarı MPI ortalama değerleri.....	50
Tablo 23: PH gelişmeyen hasta ve kontrol grubunun sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarı MPI ortalama değerleri.....	51
Tablo 24: Sağ ventrikülde doku Doppler yöntemi ile ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı	52

Şekil 1: Pulsed Doppler yöntemi ile MPI ölçümü ve EKG'ye uyarlanması	27
Şekil 2: Miyokard performans indeksinin doku Doppler ekokardiyografi ile (sol ventrikül arka duvarından) hesaplanması.	29
Şekil 3: Pulsed Doppler yöntemi ile mitral kapaktan elde edilen diyastolik akım görüntüsü.....	31
Şekil 4: Pulsed Doppler yöntemi ile triküspid kapaktan elde edilen diyastolik akım görüntüsü.....	32
Şekil 5: Aort ejeksiyon zamanının ölçümü (ET).....	33
Şekil 6: Pulmoner ejeksiyon zamanın ölçümü (ET).....	33
Şekil 7: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (sağ ventrikül ön duvar).	35
Şekil 8: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (septumun solundan).....	35
Şekil 9: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (septumun sağından).....	36
Şekil 10: Pulmoner arter ortalama basıncı ve akımlar oranı (Qp/Qs) arasındaki ilişki.....	43
Şekil 11: Sol ventrikül arka duvar doku Doppler MPI ile ortalama pulmoner arter basıncı arasındaki korelasyon.....	48
Şekil 12: Sol ventrikül septum doku Doppler MPI ile Qp/Qs arasındaki korelasyon.....	49
Şekil 13: Sağ ventrikül ön duvar doku Doppler MPI ile akımlar oranı arasındaki ilişki.....	53

3. KISALTMALAR

A	Diyastolik ge doluş peak velositesi
Am	Atriyal sistol peak velositesi
ASD	Atriyal septal defekt
AV	Atriyovenriküler
AVSD	Atriyovenriküler septal defekt
CTm	Miyokardiyal kontraksiyon zamanı
DKH	Doğumsal kalp hastalıkları
E	Diastolik erken doluş peak velositesi
Em	Miyokardiyal erken peak velosite
ET	Ejeksiyon zamanı
IVCT	İzovolumik kontraksiyon zamanı
IVRT	İzovolumik relaksasyon zamanı
KKY	Konjestif kalp yetmezliğı
LA	Sol atriyum
LV	Sol ventrikül
mPAP	Ortalama pulmoner arter basıncının
MPİ	Myokard performans indeksi
MY	Mitral yetmezlik
PA	Pulmoner arter
PAP	Pulmoner arter basıncını
PDA	Patent duktus arteriyozus
PG	Prostoglandin
PH	Pulmoner hipertansiyon
PPH	Primer pulmoner hipertansiyon
PVOH	Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık
PVP	Pulmoner venöz basın
PVR	Pulmoner vasküler diren
Qp	Pulmoner arter kan akımı
Qp /Qs	Pulmoner arter kan akımının sistemik kan akımına oranı
Qs	Sistemik kan akımı
RA	Sağ atriyum
RV	Sağ ventrikül
Sm	Miyokardiyal sistolik dalga velositesi
Tei indeksi=	miyokard performans indeksi
TY	Triküspid yetmezliğı
VSD	Ventriküler septal defekt

4. GİRİŞ VE AMAÇ

Pulmoner hipertansiyon, pulmoner vasküler yatağın yapı ve fonksiyon bozukluğu sonucu ortaya çıkan, sıklıkla kalp ve akciğer hastalığına ikincil gelişen patolojik bir durumdur. Çocukluk çağında pulmoner hipertansiyona yol açan etkenlerin başında soldan sağa şanlı doğumsal kalp hastalıkları gelmektedir. Tedavi edilmemiş geniş sol-sağ şanlı hastalarda zamanla ağır pulmoner hipertansiyona (Eisenmenger sendromu) sebep olan ince pulmoner damarlarda geri dönüşümsüz hasarlar meydana gelmektedir. Defektlerin zamanında kapatılmaması durumunda gelişen Eisenmenger sendromu bu defektlerin sonradan kapatılmasını imkansız kılmaktadır. Sol- sağ şanlı doğumsal kalp defektlerinin bir kısmının kendiliğinden kapanma şansı bulunduğu bilindiğinden, çocuk kalp hekimleri karşılaştıkları bu tip hastalara kendiliğinden kapanma şansı vermek için beklemek ile Eisenmenger gelişme riski arasında ameliyatın zamanlamasına doğru karar vermek zorundadırlar. Eisenmenger gelişme riskini gösteren en önemli bulgu pulmoner arter basıncının yükselmeye başlamasıdır.

Pulmoner arter basıncını tespit etmede "gold standart" kalp kateterizasyonudur. Ancak kalp kateterizasyonu invaziv bir yöntem olduğundan klinisyenler invaziv olmayan yöntemlerle pulmoner arter basıncını öngörmeye çalışmaktadırlar. Bu yöntemlerden en çok kullanılan triküspid kapaktaki regürjitasyon velositesinin ölçülmesi ve defekt bulunan iki boşluk arasındaki basınç farkının Doppler yolu ile tesbit edilmesidir. Pulmoner arter basıncının invaziv olmayan bu yöntemlerle saptanmasında, defektin yeri ve triküspid kapak regürjitasyonun yönü nedeniyle bazen continue Doppler beam' inin akımın yönüne uygun yerleştirilememesi gibi zorlukları mevcuttur.

Geniş sol-sağ şanlı doğumsal kalp defektleri, anatomik lokalizasyonlarına göre sol veya sağ ventrikülde volüm yükünde artışa sebep olabildikleri gibi pulmoner arter basıncını artırarak da sağ ventrikülde basınç yükünün artmasına sebep olabilmektedirler.

Sugiura T. ve arkadaşları, hayvanlar üzerinde yaptıkları bir çalışmada miyokard performans indeksi (MPI) ile pulmoner arter basıncı arasında bir ilişki bulunduğunu bildirmişlerdir.

Çalışmamızın amacı, sol- sağ şanta bağlı volüm artışı ve pulmoner hipertansiyonun sebep olduğu artmış basınç yükü sonucunda, sol ve sağ ventrikülde gelişmesi beklenen sistolik ve diyastolik fonksiyon değişikliklerinden etkileneyeceği düşünülen miyokard performans indeksinin (Tei indeksi) (pulsed ve doku Doppler ile ölçülen) pulmoner arter basıncını öngörmeye kullanılıp kullanılamayacağını araştırmaktır.

5. GENEL BİLGİLER

5.1 PULMONER HİPERTANSİYON

Pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner vasküler yatağın yapı ve fonksiyon bozukluğu sonucu ortaya çıkan sıklıkla kalp ve akciğer hastalığına sekonder olarak gelişen patolojik bir durumdur. PH, ortalama pulmoner arter basıncının (mPAP) istirahat halinde 25 mmHg üstünde ya da egzersiz halinde 30 mmHg'nın üstünde olmasıdır (1,2,3). PH etiyolojik olarak primer ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Primer pulmoner hipertansiyon (PPH), pulmoner vasküler obstrüktif hastalık (PVOH) ve sağ kalp yetersizliği ile karakterizedir. Tanı genellikle onlu yaşlarda konmakla birlikte her yaşta görülebilir (4). PPH'nin gerçek insidansı bilinmemektedir. Milyonda 1-2 olarak tahmin edilmektedir. Kızlarda daha siktir, kız/erkek oranı 1.7-1.8/1'dir (5,6). Sekonder PH çocukluk yaş grubunda, başta sol-sağ şantlı doğumsal kalp hastalıkları (DKH) olmak üzere birçok nedene bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (2,3).

Fizyopatolojisi

Normal fetal dolaşımında, akciğerler pulmoner arterlere (PA) gelen kanın % 10'unu alır. Doğumdan sonraki ilk birkaç nefes ile akciğerler açılır ve pulmoner vasküler direnç (PVR) vazodilatasyonun bir sonucu olarak belirgin olarak azalır. Böylece PA'deki kan akciğerlere gitmeye başlar. Hayatın ilk birkaç haftasında PVR, arteriollerdeki düz kasın incilmesi ve yeni damarların eklenmesini kapsayan yeni damar yapılanmasıyla daha da azalma gösterir (5).

Çocuklarda sekonder PH, başta sol-sağ şantlı DKH'nın yol açtığı artmış pulmoner kan akımına bağlı hiperkinetik PH, alveolar hipoksi, pulmoner venöz basınç artışı ve primer pulmoner vasküler hastalık sonucu gelişebilmektedir (3) (**Tablo-1**). Pulmoner arter basıncını (PAP) belirleyen faktörler, pulmoner venöz basınç (PVP), PA kan akımı (Qp) ve pulmoner vasküler rezistansdır (PVR). PVR, asıl olarak küçük müküler arter ve arteriollerin enine kesit alanları ile belirlenir. PVR'ın diğer belirleyicileri kanın viskozitesi, akciğerin toplam kitlesi, kan damarlarındaki darlıklar ve damarlara ektramural basılardır. Pulmoner kan akımı veya PVR'tan birinin ya da herikisinin artmasıyla PA basıncı artar. Her ne sebeple olursa olsun, PH'da sonuç olarak pulmoner arteriollerde daralma vardır ve bu durum PVR'de artış ve sağ ventrikül (RV) hipertrofisi ile sonuçlanır. Normalde ince olan RV, 40-50 mm Hg'nın üstündeki ani basınç yüküne karşı koyamaz. Bu nedenle PVR'de ani yükselmeye sebep olan herhangi bir durum akut sağ kalp yetersizliğine yol

açabilir. Ancak PH yavaş gelişirse RV hipertrofisi olur ve hafif PH (sistolik PA basıncının 50 mmHg civarında olması) klinik bulgular ortaya çıkmadan idare edilebilir. Hafif PH'ye ek olarak, akciğer hastalıkları, alveoler hipoksi veya asidoz gibi ek sorunlar da eklendiğinde sağ ventrikülün sistemik arteriyel basınca yaklaşan yüksek basınçlara karşı çalışması gerekir, bu da RV yetersizliğine neden olabilir (3).

$$\text{PAP-PVP (mmHg)} = \text{Qp (L/dak./m}^2\text{)} \times \text{PVR(U.m}^2\text{)}$$

Sekonder PH, etiyolojik nedene bağlı olmak üzere birbirinden farklı şekillerde oluşur. Ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriyozus (PDA) gibi sol-sağ şanlı geniş lezyonlar sonucunda gelişen PH'na *hiperkinetik pulmoner hipertansiyon* ismi verilir. Bu lezyonlarda pulmoner kan akımı artar, PA'ya sistemik basınç doğrudan iletilir ve kompanzatuvar pulmoner vazokonstriksiyon ile PVR yükselir. Eğer vazokonstriksiyon oluşmazsa pulmoner kan akımı daha da artar ve ağır kalp yetersizliği gelişir. Vazokonstriktör maddelerin aşırı üretimi gibi endotel hücrelerin vazodilatasyon mekanizmasındaki bozukluklar soldan sağa şanlı hastalıklarda PH oluşumunu daha da kolaylaştırır. Hiperkinetik PH'ye yol açan pulmoner arteriollerdeki değişiklikler (vazokonstriksiyon, trombüs oluşumu ve pulmoner damarlarda düz kas proliferasyonu) kalıcı hale gelmeden önce ortadan kaldırılsa pulmoner arter basıncı genellikle normale dönebilir (2,3).

Geniş soldan sağa şanlı defektler zamanında tedavi edilmezlerse, pulmoner vasküler yatakta geri dönüşümsüz değişiklikler oluşarak ağır PH gelişir ve şantın sağdan sola dönmesi ile siyanoz ortaya çıkar. Bu evreye Eisenmenger sendromu veya PVOH adı verilir. Bu evrede cerrahi düzeltme mümkün değildir. PVOH'nin başlama zamanı değişkendir ve süt çocukluğu ile erişkin yaş arasındaki dönemi kapsar; çoğunlukla geç çocukluk ile erken ergenlik dönemleri arasında gelişir. Atriyal septal defektli (ASD) hastalarda daha geç gelişirken, benzer lezyonu olan normal çocuklara göre Down sendromlu çocuklarda daha erken, büyük arter transpozisyonu olan hastalarda yaşamın ilk yılında gelişir (3) .

Pulmoner damarların fonksiyonunu düzenlemede bazı mediatörler rol oynamaktadır. Araşidonik asit metabolitlerinden prostosiklin ve tromboksan A2 sırasıyla pulmoner yatakta vazodilatasyon ve vazokonstriksiyon'a neden olurlar. Ek olarak prostosiklin trombosit aktivitesi ve endotel hücre proliferasyonunu engeller, oysa tromboksan A2 trombosit aktiviteyi artırır. Endotelin-1 pulmoner damarlarda neden olduğu düz kas proliferasyonu sayesinde vazokonstriktör olarak etki yapar. Nitrik oksit, vazodilatasyon ve ek olarak trombosit fonksiyonunu ve düz kas proliferasyonunu engeller (2,3) (**Tablo-2**).

Tablo 1: Pulmoner hipertansiyon nedenleri.

-
- 1- Geniş soldan sağa şantlı lezyonlar (hiperkinetik pulmoner hipertansiyon) : ventriküler septal defekt, patent duktus arteriozus, endokardiyal yastık defekti.
 - 2- Alveolar Hipoksi
 - A- Akciğer parankim hastalığı
 - I- Yaygın pnömoni
 - II- Akciğerlerin hipoplazisi (primer veya sekonder)
 - III- Bronkopulmoner displazi
 - IV- İnterisyel akciğer hastalığı (Hamman –Rich sendromu)
 - V- Wilson-Mikity sendromu
 - B- Hava yolu darlıkları
 - I- Üst hava yolu darlığı (tonsil hipertrofisi, makroglossi, mikrognați, laringotrakeomalazi, uyku apnesi)
 - II- Alt hava yolu darlıkları (astım bronşiyale, kistik fibrozis)
 - C- Solunum kaslarında yetersizlik (santral sinir sistemi hastalıkları, obezite hipoventilasyon sendromu)
 - D- Göğüs duvarı ve solunum kası hastalıkları
 - I- Kifoskolyoz
 - II- İskelet kası güçsüzlüğü veya felci
 - E- Yüksek irtifada yaşamak
 - 3- Pulmoner venöz hipertansiyon: mitral darlık, kor triatrium, obstriktif total pulmoner venöz dönüş anomalisi, kronik sol kalp yetmezliği, sol taraf obstruktif lezyonları (aort stenozu, aort koarktasyonu). Nadiren, konjenital pulmoner venöz darlıklar pulmoner hipertansiyona neden olabilirler.
 - 4- Primer pulmoner vasküler hastalık
 - A- Yeni doğanın persistan pulmoner hipertansiyonu
 - B- Primer pulmoner hipertansiyon; nadirdir, nedeni bilinmeyen, pulmoner hipertansiyonun ölümcül bir formudur.
 - 5- Pulmoner parankimi veya vasküler yapıyı tutan diğer hastalıklar
 - A- Tromboembolizm: hidrocefalide uygulanan ventriküloatrial şant, orak hücreli anemi, tromboflebit.
 - B- Bağ dokusu hastalıkları: skleroderma, sistemik lupus eritematozus, mikst bağ dokusu hastalığı, dermatomyozit, romatoid artrit.
 - C- Pulmoner vasküler yapıyı doğrudan etkileyen hastalıklar: şistozomiyazis, sarkoidoz, histiositozis-X.
 - D- Portal hipertansiyon, HIV* enfeksiyonu.
-

Park MK. Pulmoner hipertansiyon. Pediatric cardiology for practitioners 5th ed. Adana Nobel kitabevi;2009:486. *HIV: İnsan bağışıklık yetmezlik virüsü.

Tablo 2: Pulmoner hipertansiyonla ilişkili mediatörlerin damar tonusu, hemostatik, hücresel ve klinik duruma etkileri.

Mediatör	Pulmoner damar tonusuna etkisi	Hemostatik etki	Hücresel etki	Klinik durum
Prostosiklin	Vazodilatasyon	Trombosit fonksiyon engellemesi	Düz kas ve endotel hücre proliferasyon engelleyici	PH azalır
Tromboksan A₂	Vazokonstriksiyon	Trombosit fonksiyon aktivitesi	-	PH artar
Endotelin-1	Vazokonstriksiyon	-	Düz kas hiperplazisi	PH artar
Nitrik oksit	Vazodilatasyon	Trombosit fonksiyon engellemesi	Düz kas ve endotel hücre proliferasyon engelleyici	PH azalır

Kronik değişikliğin devam etmesine katkıda bulunan diğer şartlar pulmoner damarlardaki hipoksemi ve küçük damarlardaki trombozistir. Kronik hipoksemi pulmoner vazokonstriksiyona katkıda bulunurken, trombozis mikrovasküler hipoksemiye ve bu da vazokonstriksiyona aracılık eden mediatörlerin salınımına yol açar (2).

Pulmoner arteriyel hipertansiyona yol açan sebepler ne olursa olsun, PA basıncının artması sonuçta pulmoner damarlarda farklı şiddetlerde anatomik değişikliklere yol açar. PH gelişen hastaların pulmoner damarlardaki histopatolojik değişiklikler Heath ve Edwards tarafından konjenital kalp defektlerine bağlı PH gelişen hastalarda tanımlanmış ve aşağıdaki şekilde evrelendirilmiştir.

Evre I: Küçük pulmoner arter ve arteriollerde mediyal hipertrofi.

Evre II: Mediyal hipertrofiye ek olarak intimal hiperplazi.

Evre III: Vasküler lümende daralmayla beraber intimal hiperplazi ve fibrozis.

Evre IV: Pulmoner arter ve arteriyollerde pleksiform lezyonlar ve dilatasyon.

Evre V: İntimal fibrozisin hiyalinizasyonu, kompleks pleksiform, anjiomatöz ve kavernöz lezyonlar.

Evre VI: Nekrotizan arterit.

Evre III'e kadar olan pulmoner damarlardaki değişiklikler kısmen geri dönüşümlü olsada, evre IV-VI'daki damarsal değişiklikler geri dönüşümsüzdür (2,3,4,6).

Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda klinik belirtiler ve tanı

Öykü ve fizik inceleme bulgularına ek olarak noninvaziv ve invaziv yöntemlerle tanıya gidilir. Kesin tanı kalp kateterizasyonu ile konur.

Semptomlar

Pulmoner hipertansiyon gelişen çocuklarda nefes darlığı, egzersiz intoleransı, çabuk yorulma, göğüs ağrısı, kronik öksürük, hışıltı atakları ve tekrarlayan senkop gibi nonspesifik semptomlar görülebilir. İnfantlarda irritabilite, beslenme azlığı ve takipne ile kendini gösterebilir. Soldan sağa şanlı DKH'da, sağ taraf basıncı arttığında ara ara siyanoz atakları olabilir (2,3).

Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda klinik belirtilere göre Dünya Sağlık Örgütü tarafından 1'den 4'e kadar sınıflandırılmıştır (**Tablo-3**). Bu sınıflama hastalığın seyri, uzun dönem sonuçları ve tedavi düzenlemesinde yol göstericidir (2).

Tablo 3: Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda fonksiyonel sınıflama (2)*.

Evre 1	Fiziksel aktivitelerinde kısıtlama bulunmayan pulmoner hipertansiyon hastaları: Olağan fiziksel aktiviteler, dispne, yorgunluk, göğüs ağrısı ya da pre-senkopa neden olmaz.
Evre 2	Fiziksel aktivitelerinde kısıtlama olan pulmoner hipertansiyon hastaları: Hastalar dinlenme sırasında rahattır. Olağan fiziksel aktiviteler, dispne, yorgunluk, göğüs ağrısı ya da pre-senkopa yol açar.
Evre 3	Fiziksel aktivitelerinde belirgin kısıtlama olan pulmoner hipertansiyon hastaları: Hastalar dinlenme sırasında rahattır. Olağan dışı fiziksel aktiviteler, aşırı dispne, yorgunluk, göğüs ağrısı ya da pre-senkopa yol açarlar.
Evre 4	Hiçbir fiziksel aktiviteyi semptomsuz olarak gerçekleştiremeyen pulmoner hipertansiyon hastaları: Bu hastalarda sağ kalp yetmezliği bulguları vardır. Dispne ve/veya yorgunluk dinlenme sırasında bile görülebilir. Rahatsızlık herhangi bir fiziksel aktivite ile artar.

*Functional classification of pulmonary hypertension modified after the New York Heart Association functional classification according to the Worl Health Organization, 1998. From British Cardiac Society Guidelines and Medical Practice Committee. Recommendations on the management of pulmonary hypertension in clinical practice. Heart 86(Suppl 1):11,2001.

Fizik muayene

Pulmoner hipertansiyonlu hastaların muayenesi sırasında hastalığın ileri evrelerinde takipne, siyanoz ve/veya çomak parmak dikkati çeker. Palpasyonla RV'ye ait parasternal vuru saptanır (sol parasternal bölgede). İkinci kalp sesi (S_2) tektir veya dar olarak ikileşir; İkinci kalp sesinin pulmoner komponentinin (P_2) şiddeti artmıştır. Sağ kalp basıncının artmasıyla birlikte sternumun sol kenarında triküspid yetmezliğine bağlı sistolik ve pulmoner kapak yetmezliğine bağlı yüksek frekanslı erken diyastolik üfürüm duyulabilir. Kalp yetmezliği gelişen çocuklarda juguler venlerde dolgunluk, hepatomegali, asit ve ayak sırtında ödem tespit edilir. Geç dönemde aritmiler ortaya çıkar. Ek olarak PH'ye yol açabilecek doğumsal kalp defektlerinin muayene bulguları vardır (2,3).

Elektrokardiyografik inceleme

Tipik olarak sağ aks deviasyonu ve RV hipertrofisi bulguları tespit edilir. Geç dönemde sıklıkla sağ atriyal dilatasyon görülür. RV basıncı artan bazı hastalarda anterior ve lateral göğüs derivasyonlarında S-T segment depresyonu ve T dalga negatifliği görülür (2,3).

Telekardiyografik inceleme

Kalp büyüklüğü genellikle normaldir ancak sağ atriyal genişlemeyle beraber veya sağ atriyal genişleme olmaksızın kalpte hafif bir büyüme olabilir. Pulmoner arter topuzunda belirginleşme ve normal görünümlü akciğer alanları ile birlikte hilus bölgesinde genişlemiş pulmoner damarlar tipiktir. Bazı hastalarda pulmoner kan akımının azalmasına bağlı periferel pulmoner vaskülaritede azalma tespit edilir (2,3).

Ekokardiyografik inceleme

Sağ atriyum (RA) ve ventrikülde genişleme, normal veya küçük sol ventrikül (LV) boyutları, interventriküler septumda kalınlaşma ve septal hareketlerde anormallik (sağ ventrikülde artmış basınç yüküne bağlı), pulmoner arter dilatasyonu ve yetmezlik tespit edilebilecek bulgulardır (2,3).

Pulmoner arter basıncı, iki boyutlu ekokardiyografi, M-mode ve Doppler yöntemleri ile noninvaziv olarak hesaplanabilir. PH'nin şiddetini belirlemede kullanılan invaziv olmayan yöntemler aşağıda belirtilmiştir.

1- M-mode ekokardiyografi ile anormal kapak hareketi: pulmoner "a" dalgasının olmaması veya azalmış olması, EF eğiminde azalma ve midsistolik kapanma (çentiklenme) PH'yi gösteren bulgulardır. Ancak bu bulgular her zaman bulunmayabilir ve nadiren de yanlış pozitif sonuçlar alınabilir.

2- İki boyutlu ekokardiyografi: sağ ventrikül basıncı arttığı için interventriküler septum sola kayar ve sistol sonunda yassılaştırmış görünür. Sistol sonunda septal eğiklik (curvature) görülmesi artmış RV sistolik basıncı hakkında fikir verir.

3- Doppler ekokardiyografi:

- a.Devamlı-dalga (CW) Doppler yöntemi ile *triküspid yetmezlik* (TY) velositesi saptanarak PA sistolik basıncı hesaplanabilir. Basitleştirilmiş Bernoulli denklemi ($P=4V^2$) ile triküspid kapaktaki sistolik basınç farkı hesaplanır; normal santral venöz basınç 10 mm Hg olarak kabul edilir ve bu bulunan değere eklenerek PA sistolik basıncı bulunur. Pulmoner darlık yoksa, RV sistolik basıncı ile PA basıncı eşittir. Bu yöntemle ölçülen basınç değerleri kateterizasyon sırasında elde edilen sonuçlardan farklıdır, bu yöntemle ölçülen normal PA basıncının üst sınırı 36-40 mm Hg'dır.
- b.Ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus, sistemik-pulmoner arter arasında şant bulunan hastalarda, şanttan elde edilen sistolik velosite kullanılarak RV veya PA basıncı hesaplanabilir. Koldan ölçülen sistolik basınçla eşit olduğu varsayılan LV (aort basıncına eşittir) basıncından VSD veya PDA üzerinde ölçülen sistolik basınç çıkarıldığında RV veya PA basıncı bulunmuş olur. Sistolik basıncın periferde artışı nedeniyle koldan ölçülen basıncın, LV basıncından hafif yüksek (5-10 mm Hg) olduğu hesaba katılmalıdır.
- c.Pulmoner yetmezliğin diyastol sonu velositesi kullanılarak PA'nın diyastolik basıncı hesaplanabilir. Diyastol sonu velositesi ölçülür, Bernoulli eşitliğinden yararlanılarak basınç hesaplanır ve üzerine 10 mm Hg normal santral venöz basınç eklenir. Aynı zamanda hastaların tedaviye yanıtının değerlendirilmesi ve takibinde de kullanılır (3).

Kalp kateterizasyonu

Pulmoner hipertansiyonlu çocuklarda sağ kalp kateterizasyonu hastalığın tanısında altın standart olan güvenilir bir tanı yöntemidir. Pulmoner kapiller wedge basıncının veya LV end-diyastolik basıncının 15 mmHg'nın altında ve PVR 3 wood ünitesinin üzerindeyken, istirahat halinde mPAP>25 mmHg, egzersiz sırasında mPAP>30 mmHg üzerinde olması PH tanısını kesinleştirir (2).

Sağ kalp kateterizasyonu sırasında pulmoner vazodilatatörlere (%100 oksijen inhalasyonu, inhale Nitrik oksit, damar içi adenosin veya prostosiklin) yanıt değerlendirilerek hastanın tedavisi planlanır. Kalp debisi değişmeden, mPAP 10

mmHg'dan fazla azalma veya 40 mmHg'ya iniş yanıt kabul edilir. Bu hastaların kalsiyum kanal bloköründen fayda görme şansı yüksektir. Çocukların % 40-60'ı akut vazodilatatör tedaviye yanıt verir (2).

Doğal seyir ve tedavi

Geniş soldan sağa şanlı lezyonlara bağlı olarak gelişen (hiperkinetik tip) veya pulmoner venöz hipertansiyonla ilişkili olan PH vakalarında erken cerrahi tedavi ile defektler kapatıldığında, PH belirgin şekilde düzelir veya tamamen ortadan kalkar. Geç dönemde sağ kalp yetersizliği, atriyal ve ventriküler aritmiler ortaya çıkar. Göğüs ağrısı, senkop ve hemoptezi kötü gidişe ait bulgulardır. İlerleyici RV yetersizliği ve aritmilere bu vakalarda en sık görülen ölüm nedenleridir (3).

Günümüzde tanı ve tedavi olanaklarının gelişimine paralel olarak pulmoner hipertansiyon vakalarında ortalama yaşam süresi artmıştır. Yaşam süresinin uzamasına katkısı olan en önemli faktör hastaların vazodilatatör tedaviye verdiği yanıtıdır. Ek olarak, infantil dönemdeki geniş intrakardiyak ve büyük damarlar arasındaki şantların erken tanı ve cerrahi tedavisinin yapılması geç dönemde PH gelişme riski altında olan bu hastaların tedavisine katkısı vardır (2).

Pulmoner hipertansiyonlu hastaların tedavisinde, spesifik tedavi yaklaşımlarından önce yapılan geleneksel tedavide egzesiz kısıtlamasının yanı sıra antikoagülan, vazodilatatör, diüretik, kardiyak glikozidler gibi ilaçlar ve oksijen tedavisi uygulanmaktaydı. Spesifik tedavi yaklaşımında PH'li hastalar altta yatan hastalıklar ve eşlik eden patolojiler yönünden geniş çaplı bir değerlendirme yapılmalıdır. Altta yatan nedenler ve eşlik eden patolojiler düzeltildikten sonra spesifik PH tedavisi yapılmalıdır (7).

Nonspesifik tedavide kullanılan başlıca ilaçlar;

- **Antikoagülanlar:** tromboembolik hastalık varlığında kumadin ile antikoagülasyon kesin olarak önerilir, PH'ye yol açan diğer sebeplerde de yararlı olabilir, sağkalım üzerine belirgin olumlu etkileri vardır (tedavinin amacı *International Normalized Ratio* (INR)'nin 2-2.5 arasında tutulmasıdır). Bazı merkezler pulmoner dolaşımdaki mikroembolileri önlediğinden, kumadin yerine antiplatelet ilaçlar kullanımını önermektedirler.
- **Vazodilatatöre yanıt veren hastalara:** Aşağıdaki pulmoner vazodilatatör ilaçlar pulmoner vasküler direnci yüksek ve sabit olmayan hastalara kullanılır. Bunların çoğuyla ilgili deneyim erişkin hasta kaynaklıdır. Vazodilatatör ilaçlar her zaman etkili değildir çünkü bazıları sistemik vasküler direnci PVR'den daha fazla düşürürler.

-**Nifedipin**, bir kalsiyum kanal blokörüdür. Vazodilatatöre yanıt veren çocukların %40'ında olumlu etkileri vardır.

-**Prostasiklinler** (epoprostenol ve treprostinil intravenöz, ilioprost inhalasyon ve beraprost oral yolla kullanılan formlarıdır), PPH'de, Eisenmenger sendromunda veya kronik akciğer hastalıklarında sürekli intravenöz infüzyon şeklinde uygulandığında yaşam kalitesini ve sağkalım süresini belirgin arttırdığı görülmüştür.

-**Endotelin reseptör antagonistleri** (bosentan ve sitaxsentan): Hem PPH hem de Eisenmenger sendromunda kullanılmaktadır. Bosentan seçici olmayan endotelin reseptör blokörüdür. Eisenmenger sendromu veya PPH'si olan çocuklarda 14 ay süreyle uygulandığında (beraberinde intravenöz prostasiklinle veya yalnız) olguların % 50'sinde belirgin fonksiyonel düzelme olduğu belirlenmiştir. Sitaxsentan seçici endotelin-A reseptör antagonistidir, 18 hafta süreyle uygulandığında (erişkinlerde ve 12 yaş üstü çocuklarda) egzersiz kapasitesinde düzelme olduğu belirlenmiştir.

-**Fosfodiesteraz-5 inhibitörü** (sildenafil): Az sayıda bir grup çocuk hastada (PPH ve DKH'ye ikincil gelişen PH olan) 12 ay boyunca kullanıldığında hemodinamik bulgulara ve egzersiz kapasitesinde düzelmeye neden olduğu saptanmıştır.

-**Nitrik oksit inhalasyonu**: PPH'de ve yenidoğan persistan PH'de PA basıncını düşürmede etkilidir.

• **İnotrop ajanlar (digoxin, dopamin vs.):** Vazodilatatör tedaviye eklendiğinde PA basıncını düşürmeye yardım ederler. Pulmoner hipertansiyonla birlikte sağ kalp yetmezliği bulunanlarda kardiyak glikozidler ve diüretik tedavi faydalıdır (kardiyak prelod'u azaltarak) (2).

• **Vazodilatatörlere yanıt vermeyen pulmoner vasküler direnci sabit ve ağır PH'si olan hastaların tedavisi;**

-Nitrik oksit inhalasyonu ve sürekli intravenöz veya nebulize prostasiklin seçici pulmoner vazodilatasyon yapabilir.

-Atriyal septostomi, sağkalımı artırır, sağ-sol şant yoluyla kalp debisinin devamına yardımcı olarak senkop oluşmasını azaltır.

-Son olarak da tüm medikal tedavilere yanıtsız hastalarda tek veya iki taraflı akciğer nakli yada daha çok kompleks DKH'nın tedavi seçeneği olarak gündeme gelen kalp-akciğer naklidir (3).

5.2 SOLDAN SAĞA ŞANTLI KALP HASTALIKLARI

5.2.1 VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

Ventriküler septal defekt, çocuklarda en sık rastlanan kalp anomalisidir. Tüm DKH'nın yaklaşık %15-20'sini teşkil eder. İnsidansı, term bebeklerde % 0.15-0.35, pretermelerde ise % 0.45-0.7'dir. Erişkinlerdeki DKH arasında sıklığı daha azdır çünkü büyük kısmı erişkin yaşa kadar kendiliğinden kapanır. Belirgin olarak bir cinsiyet farklılığı bulunmasa da kızlarda biraz daha sıktır (%56 kız, %44 erkek). Bu anomalinin bulguları asemptomatik bir çocuktaki üfürümden, ağır konjestif kalp yetmezliğine (KKY) kadar geniş bir yelpazede olabilir. VSD tek lezyon olabileceği gibi daha kompleks kalp anomalilerinin bir parçası olarak da görülebilir (8,9).

Ventriküler septal defekt, anatomik yerleşimine göre perimembranöz, subarteriyel (outlet, infundibular), inlet (A-V kanal tipi) ve müsküler, hemodinamik olarak ise büyük, orta ve küçük olarak sınıflandırılır (1).

Fizyopatoloji

Asiyanotik VSD'de şantın yönü soldan sağdır. Şantın miktarı, defektin yerinden çok büyüklüğüyle ve PVR düzeyiyle belirlenir. Defekt küçük ise, sol-sağ şanta karşı büyük bir direnç oluşur, şant PVR düzeyine bağımlı değildir. Bu durumda PVR'ın düşük olması normaldir. Geniş bir VSD'de defekt çok az direnç oluşur, sol-sağ şantın miktarı daha çok PVR düzeyine bağlıdır. PVR azaldıkça, sol-sağ şant miktarı artar. VSD şantı asıl olarak sistol boyunca ve RV kontraksiyondayken oluştuğundan şant akımı RV'de kalmaz ve doğrudan PA'ye gider. Bu yüzden, RV'de önemli bir hacim yüklenmesi olmaz, RV göreceli olarak normal boyutta kalır ancak sol atriyum ve ventrikülde genişleme görülür (10).

Küçük VSD'de soldan sağa şant miktarı az olacağından pulmoner vasküler konjesyon ve sol kalp yüklenmesi olmayacaktır. Şantın kendisi pansistolik üfürümü oluşturacaktır. Orta ve büyük boyuttaki VSD'de, soldan sağa hemodinamik olarak önemli miktarda şanta neden olur bu durum hastalarda pulmoner konjesyon ve LV hacim yükünün artmasına yol açar. Sonuçta, artmış pulmoner kan akımı zaman içinde sol sistemde volüm yüklenmesine ve LA ile LV'de dilatasyona yol açar. Bu safhada PH ve pulmoner vasküler yataktaki değişiklikler geri dönüşümlüdür. Ancak VSD tedavi edilmez ise uzun dönemde pulmoner arteriyollerdeki başlangıçta intimal, daha sonra medial müsküler hipertrofi ile

pulmoner vasküler rezistans artar ve pulmoner vasküler obstrüktif hastalığa (Eisenmenger sendromu) neden olur (1,10).

Klinik bulgular

Sıklıkla hayatın 1-6. haftaların arasında yapılan genel muayene sırasında kalpte üfürüm tespit edilmesi nedeniyle bir çocuk uzmanına sevk edilirler. Küçük VSD'li hastalar asemptomatiktir ve büyüme, gelişmeleri normaldir. Orta ve büyük VSD'li olgularda büyüme gelişme geriliği, egzersiz intoleransı, tekrarlayan akciğer infeksiyonları ve kalp yetmezliği bulguları daha sıktır. PH geliştikten sonra siyanoz ve aktivite düzeyinde azalma ortaya çıkar (8,9).

Fizik muayene

Küçük VSD'li infantlarda büyüme ve gelişme normal olup olgular asiyanotiktir. Geniş VSD'li infantlarda hayatın 2-3. ayından önce büyüme, gelişme geriliği ve konjestif kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar. Eisenmenger sendromu gelişen hastalarda siyanoz ve çomak parmak görülebilir. Geniş defektli olgularda, sol sternal alt kenarda sistolik tiril ve prekordiyal bölgede hiperaktivite saptanır. PH'nin gelişmesiyle S₂'nin şiddeti artar. Sternumun sol kenarında II-IV/VI derecede sistolik üfürüm duyulur. VSD'li olgularda I-III/VI. derecelerde dekresendo tarzında erken diyastolik üfürüm duyulması gelişen aort yetmezliğini gösterir (8,9).

Elektrokardiyografik inceleme

Elektrokardiyografide, hemodinamik bozukluğun derecesi ile ilişkili değişiklikler vardır. Küçük VSD'li olgularda genellikle EKG normaldir, bazılarında V₁₋₄ arasında rsr' görülebilir. Orta büyüklükteki defektlerde genellikle LV hipertrofi bulguları vardır. Büyük defektlerde, orta göğüs derivasyonlarında kombine (sağ-sol) ventrikül hipertrofisini gösteren büyük, ekifazik voltaj kayıtları bulunur. Eğer hastada PH gelişmiş ise sadece RV hipertrofisi bulguları görülebilir (8,9).

Telekardiyografik inceleme

Soldan sağa şantın belirgin olduğu hastalarda pulmoner vaskülaritede artış, LA dilatasyonu, LV volüm yüklenmesi ve RV hipertrofisine bağlı kardiomegali görülebilirken, hemodinaminin fazla etkilenmediği vakalarda değişiklik görülmeyebilir. PVOH geliştiğinde ise ana PA ve hilustaki damarlar belirginleşirken, periferik akciğer alanları iskemiktir ve kalp büyüklüğü genellikle normaldir (1,8,9).

Ekokardiyografik inceleme

İki boyutlu ve Doppler eko çalışmaları ile defektin sayısı, boyutu ve kesin yerleşimi belirlenir, modifiye Bernoulli eşitliğiyle PA basıncı hesaplanabilir, eşlik eden diğer anomaliler saptanabilir ve şantın miktarı tahmin edilebilir (8,9).

Kalp kateterizasyonu

Ventriküler septal defektli hastaların tanısında kullanılan bir yöntem olmaktan çok, çocuklarda PA basıncı, PVR'nin değerlendirilmesi, şant oranının hesaplanarak ameliyat endikasyonunun saptanması, operasyon için defektin lokalizasyonunun gösterilmesi ve PH gelişen hastalarda pulmoner vazodilatörlere olan reaktivitesinin değerlendirilmesi ile inoperabilite kriterlerinin varlığı araştırılmasında kullanılmaktadır (1,8).

Doğal seyir ve tedavi

Membranöz ve mürsküler VSD'lerin %30-40'ı hayatın ilk altı ayında kendiliğinden kapanır ve tam olarak kapanmayanlar boyut olarak küçölür. Bununla birlikte inlet ve outlet defektler küçölmez veya kendiliğinden kapanmaz. Geniş VSD'li çocuklarda 6-12 ay kadar erken dönemde PVOH gelişmeye başlayabilir, ancak sağ-sol şanta yol açması on yaşından sonra olur. Geniş VSD'li süt çocuklarında genellikle doğumdan sonraki 6-8. haftadan sonra konjestif kalp yetmezliği (KKY) gelişir. İnfektif endokardit nadiren görülür (9).

Bu hastaların tedavisinde, infantlar KKY ve ilave lezyonlar yönünden dikkatli bir biçimde incelenmelidir. İlk 6 ay içerisinde sık takip edilmelidir, defekti kapanmayan 2 yaşından büyük çocuklar LV çıkım yolu obstrüksiyonu ve aort yetmezliği yönünden 2 yılda bir eko ile takip edilmeli ve bakteriyel endokardit profilaksisi hatırlatılmalıdır. KKY olan infantlar invaziv veya invaziv olmayan yöntemlerle anatomik değerlendirmeye tabi tutulmalıdır. Eğer KKY medikal tedaviye cevap vermiyorsa cerrahi tedavi planlanmalıdır. Eğer PA direnci yüksek ise, 1-2 yaş içinde cerrahi müdahale yapılmalıdır. Pulmoner direnç artmamış olsa bile soldan sağa şantı belirgin olanlara da 2-5 yaşlarında cerrahi müdahale önerilmelidir. Atriyoventriküler kanal tipi ve subarteriyel VSD'ler spontan olarak kapanmadıklarından, bu hastalarda pulmoner direnç yükselmeden erken dönemde cerrahi müdahale yapılmalıdır (1,9).

Cihazla kapatma

Sağ atriyotomi veya kısıtlı sağ ventrikülotomi yolu ile yaklaşılan VSD'nin cerrahi ile kapatılması oldukça düşük mortalite ve morbiditeye sahiptir. Fakat sol ventrikülotomi gerektiren mürsküler defektler ve özellikle kompleks kardiyak anomalilerle birlikte bulunan mürsküler VSD'lerin cerrahi mortalitesi ve morbiditesi yüksektir. Bu tip hastalarda VSD'nin transkateter yöntem ile kapatılması mortalite ve morbiditeyi azaltmada yardımcı

olabilmektedir. VSD'lerin transkateter yolla kapatılması ile ilgili çok fazla klinik çalışma yoktur. Hemodinamik olarak önemli şantı olan, infant dönemini semptomsuz geçirmiş ve bu dönemde cerrahi girişim endikasyonu olmayan diskret müküler VSD'li hastalar transkateter yolla kapatılmak için en uygun adaylardır. *Clamshell (CR BARD)*, *Rashkind Çift Şemsiye (CR BARD)* ve *Sideris Buttoned (Custom Medical Devices)* cihazlar müküler veya perimembranöz VSD'lerin kapatılmasında, VSD için geliştirilmiş özel *Amplatzer* cihazda müküler VSD'nin kapatılmasında kullanılmaktadır. Günümüzde VSD'lerin transkateter yolla kapatılması için geliştirilmiş cihazlardan hiçbirisi henüz klinik çalışmalar için onaylanmamıştır. Bu nedenle uygulama endikasyonları ve hasta seçimi için kesin kriterler belirlenmemiştir (11).

5.2.2 ATRİYAL SEPTAL DEFEKT

Sağ atriyum ve sol atriyum arasında geçişe neden olan defektlere atriyal septal defekt ismi verilir. İnteratriyal septumda değişik anatomik lokalizasyonlarında yerleşen ASD'lerin görülme sıklığı sırasıyla sekundum (%50-70), ostium primum (%30), sinüs venozus (%10) ve koroner sinüs defektleridir. Bu defeklerin tümü gerçek interatriyal septumda yer almasalar da, atriyumlar arasında geçişe neden olduklarından ASD olarak sınıflandırılırlar. İzole veya diğer DKH ile birlikte görülebilirler. En sık görülen DKH'den biri olan ASD'nin insidansı 1/1500'dir. DKH'nın % 5-10'unu oluşturur, kızlarda daha sıktır (erkek/kız oranı 1/2) (4, 9,12).

Fizyopatoloji

Atriyal septal defektli asiyantotik hastalarda şantın yönü soldan sağa doğrudur, sol sağ şantın yönü ve miktarı, defektin büyüklüğü ve sağ-sol ventrikülün göreceli kompliyansı tarafından belirlenir. RV kompliyansı, LV'den daha fazla olduğundan şant soldan sağa oluşur. Yenidoğanda RV kalın duvarlıdır, kompliyansı LV'ninkine yakındır, bu nedenle defekt geniş bile olsa ASD'de soldan sağa şant minimaldir (10,12,13). Defektin çapı şant miktarını belirlemede daha ikincil rol oynar; klasik olarak ASD'de defekt çapının şant miktarı ile ilişkili olmadığı kabul edilirse de, son zamanlarda defekt çapı ve defekt alanı ile akımlar oranı (Q_p =pulmoner kan akımı/ Q_s =sistemik kan akımı) arasında anlamlı bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Çapı 6 mm'den küçük, Q_p/Q_s 1.5'un altında, RV yüklenmesi olmayan, interventriküler septum hareketleri normal, PA basıncı 30mm Hg'nın altında olan izole defektler küçük ASD; çapı 7 mm'den büyük, Q_p/Q_s 1.5'un üstünde, RV yüklenmesi olan izole defektler orta-geniş ASD olarak tanımlanırlar (13).

Kalpdeki büyümenin derecesi, şantın miktarını yansıtır. LA'den RA'ya geçen kan oradan da RV aracılığıyla pulmoner dolaşıma iletilir. Oluşan şant RA, RV ve PA'da genişleme ve pulmoner vaskülaritenin artışıyla sonuçlanır. LA'ye, pulmoner venöz dönüşle gelen kan miktarının artmasına rağmen LA genişlemez, bunun nedeni pulmoner venlerden gelen kanın sol atriumda kalmadan hemen RA'ye geçmesidir (10).

Bu hastalarda hemodinamik bulgular geniş bir yelpaze içindedir hayatın ilk üç ayı içinde dahi PVOH gelişen hastalar bildirilmiştir (12). Süt çocukları ve küçük çocuklarda orta genişlikte ASD varlığında bile 3-4 yaşına gelene kadar nadiren klinik bulgular gelişir. Bunun nedeni, bu yaşlara kadar önemli şant oluşturmayacak şekilde RV kompliyansının yavaş olarak artmasıdır. ASD'li çocuklarda geniş sol-sağ şant varlığında bile, nadiren KKY gelişir. PA'lar uzun süre KKY gelişmeden artmış kan akımını karşılayabilir, çünkü sistemik basınç doğrudan PA'ya yansımaz ve PA basıncı normal kalır. Ancak 30 ve 40'lı yaşlarda KKY ve PH gelişir (10).

Klinik bulgular

Atriyal septal defektli infant ve çocuklar genellikle asemptomatikler (9). Küçük ASD'lilerde özel bir tedavi gerekmeden klinik gidiş iyidir. Orta ve büyük izole sekundum ASD, infant ve çocukluk döneminde belirgin semptomlara yol açmaz. Soldan sağa şantı belirgin olanlarda; süt çocukluğu döneminde kilo alamama, sık akciğer enfeksiyonu, takipne ve kalp yetersizliği bulguları görülürken, çocukluk döneminde çabuk yorulma ve 20'li yaşlarda egzersiz intoleransı gibi bulgular daha dikkat çekici hale gelir (12,13).

Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık vakaların %5-10'unda bildirilmiştir (14). Bu komplikasyon çocukluk ve adolesan dönemde nadirdir, yaş ilerledikçe gelişebilir (13).

Fizik Muayene

Yenidoğan döneminde veya sıklıkla yaşamın 6-8. haftasından itibaren hastalar üfürüm duyulması ile fark edilirler. Ortalama tanı yaşı 1-2 yaştır. Genellikle vücut ağırlıklıkları 10.persentilin altındadır. Küçük infantlarda defekt büyük bile olsa tipik dinleme bulgusu yoktur. İkinci kalp sesinin (S₂) sabit olarak ikileşmesi ve 2-3/6. derecelerde sistolik ejeksiyon üfürümü infant ve çocuklarda ASD'nin karakteristik bulgularıdır. Duyulan bu üfürüm pulmoner kapaktan geçen kan hacmindeki artışa bağlı olarak sol 2. İnterkostal aralıkta işitilir. Geniş sol-sağ şant varlığında, göreceli triküspid kapak darlığı nedeniyle sternumun sol alt kenarında mid-diyastolik rulman duyulabilir. Şant fazla ($Q_p/Q_s \geq 1.5$) olmadıkça ASD'nin klasik oskültasyon bulguları, EKG ve telekardiyografik incelemede patolojik bulgular tespit edilemez (9,12,13).

Önemli PH geliştiğinde ASD'nin oskültasyon bulguları değişir S₂'nin sabit ikileşmesi kaybolur, P₂ sertleşir, pulmoner sistolik ejeksiyon üfürümü kısalmır, triküspid akım üfürümü kaybolur, tabloya triküspid ve pulmoner yetmezlik üfürümü eklenebilir (9,12, 13).

Elektrokardiyografik inceleme

Genellikle ritim sinüştür, az sayıdaki hastada kavşak ritmi veya supraventriküler aritmiler görülebilir. Frontal plan QRS aksı 95-170°'dir. P dalga aksı normaldir, PR mesafesinde uzama ve olguların yarısında sağ atriyal dilatasyona özgü P dalgasında morfolojik değişiklikler görülür. Hemen daima V₁'de inkomplet sağ dal bloğu paterni (rsR') vardır. PH arttıkça V₁'de rsR' paterni kaybolur ve yüksek monofazik R dalgaları ile derin negatif T dalgaları görülür (9,12,13).

Telekardiyografik inceleme

Belirgin soldan sağa şanlı ASD'lilerde PA topuzda belirginleşme ve pulmoner vaskülaritede artma görülebilir. Sağ atriyal ve ventriküler genişleme ile birlikte kardiyomegali olabilir (9,13).

Ekokardiyografik inceleme

Atriyal septal defektlerde ekokardiyografik inceleme, defektin görüntülenmesinin yanı sıra atriyal situs, atriyoventriküler (AV) ve ventriküloarteriyal bağlantılar, sistemik ve pulmoner venöz dönüş, AV kapaklar ve ek kardiyak defekter ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. İki boyutlu ekokardiyografik inceleme tanı koydurucudur. Bu incelemede defektin genişliği ve yerleşim yeri, en iyi subkostal dört boşluk görüntüsünde tespit edilir. Ekokardiyografik incelemede defektin fonksiyonel önemini gösteren, RV ve RA genişlemesi ve sıklıkla pulmoner kapakta velosite artışının eşlik ettiği PA dilatasyonu gibi bulgular da tespit edilebilir. Geniş sol-sağ şanlı hastalarda, triküspid kapağın pulsed Doppler çalışmasında diyastolde görülen karakteristik akım örneği ortaya çıkar. Renkli Doppler ile ASD'nin hemodinamik durumu daha iyi değerlendirilir. Daha büyük çocuklarda ve adolesanlarda, özellikle fazla kilolu olanlarda transtorasik ekokardiyografik incelemede atriyal septum yeterli görüntülenemeyebilir. Bu vakalarda seçenek olarak transözofagial ekokardiyografi (TEE) kullanılabilir (9,12,13).

Kalp kateterizasyonu

İnvaziv olmayan yöntemlerle ASD yeterince gösterilmiş ve bir ek patoloji şüphesi yoksa kalp kateterizasyonuna gerek yoktur. Pulmoner vasküler hastalıktan şüphelenilen vakalarda, pulmoner direnci hesaplamak ve PA basıncını ölçmek için kalp kateterizasyonu yapmaya gerek vardır. Kateterizasyon sırasında superior vena kava'ya göre RA oksijeni bir

kan örneğinde %10, iki kan örneğinde %5 artış gösteriyorsa atriyal seviyede soldan sağa şant düşünülmelidir. Katater sırasında ASD'yi direkt görüntülemek için sağ üst pulmoner ven ağzına dört boşluk pozisyonunda enjeksiyon yapmak en uygun yoldur (12,13).

Doğal seyir ve tedavi

Atriyal septal defektlerin kendiliğinden kapanma oranı %87 olduğu saptanmıştır. Üç aylıktan önce tanı konan 3 mm'den daha küçük ASD'li hastaların %100'ünde birbuçuk yaşına kadar defektte kendiliğinden kapanma görülür. Defektin boyutu 3-8 mm arası olanlarda bu oran %80 iken, 8 mm'den büyük olan defektlerin kendiliğinden kapanma şansı azdır (9).

Hastaların çoğu aktif ve asemptomatiktir. Süt çocukluğu döneminde nadiren KKY gelişebilir. Geniş defektler kapatılmazsa, 20-30'lu yaşlarda kalp yetersizliği ve PH gelişebilir. Defekt kapatılsa bile, erişkin çağda atriyal aritmiler gelişebilir. İzole ASD'li hastalarda infektif endokardit riski çok azdır (primum ASD ve eşlik eden mitral valv prolapsusu veya ek bir defekt yoksa infektif endokardit profilaksisine gerek yoktur) (9).

Belirgin soldan sağa şantı olan sekundum ASD'ler çocukluk çağında kapatılmalıdır. Patent foramen ovale veya küçük sekundum ASD'liler genellikle iyi seyirlidir ve kapatılmaları çok tartışmalıdır. Günümüzde birçok merkez transkatater yol ile ASD kapatmayı cerrahi kapatmaya bir alternatif yol olarak tercih etmektedirler. Komplike olmamış sekundum ASD'lilerde cerrahi yolla kapatmanın sonuçları çok iyidir.

Cihazla kapatma

Uygun olan endikasyonlarda kateter yoluyla defekte yerleştirilen cihazlar ile cerrahi olmayan kapatma tercih edilen bir yöntem haline gelmiştir. Bu cihazlar sadece yeterli septal kenarı (rimi) olan sekundum ASD'lere uygulanabilmektedir. Klinik kullanıma uygun cihazlar *Sideris buttoned*, *Angel Wings*, *CadioSEAL* ve *Amplatzer* ASD kapatma cihazlarıdır (9).

Sekundum ASD'yi kateter yoluyla kapatma endikasyonları: defekt çapının 5 mm veya daha büyük olması (ancak 32 mm'den küçük) ve RV hacim yükü artışının klinik kanıtları ile birlikte belirgin sol-sağ şant bulunmasıdır (Q_p/Q_s oranı ≥ 1.5 veya RV genişlemesi). Cihazın uygun yerleştirilebilmesi için defektin etrafındaki dokuda yeterli rim (4 mm) olmalıdır (9).

Cihazla kapatmanın avantajları 'kardiyopulmoner bypass'dan ve getirdiği risklerden kurtulma, ağrının ve torakotomi skarının olmaması, 24 saatten daha az hastanede yatış süresi ve hızlı düzelmedir. Bu cihazların hepsinde ameliyatla kapatmaya göre daha fazla

oranda küçük rezidüel kaçaklar görülür. Hastalara girişimi takiben 6 ay boyunca 80 mg/gün aspirin verilir (9).

Cerrahi yolla kapatma

Endikasyonlar ve zamanlama;

1. Sadece pulmoner/sistemik akım oranı (Q_p/Q_s) ≥ 1.5 olan ve transkateter kapatmaya uygun olmayan hastalara cerrahi uygulanır. Kendiliğinden kapanma olasılığı olması ve çocukların defekti iyi tolere etmesi nedeniyle ameliyat genellikle 2-4 yaşına kadar geciktirilir.
2. KKY tıbbi tedaviye yanıt vermiyorsa ve transkateter kapatmaya uygun değilse süt çocukluğu döneminde cerrahi tedavi uygulanır.
3. Beraberinde bronkopulmoner displazi olması nedeniyle oksijen ve diğer tıbbi tedavi gereksinimi olan ve transkateter kapatmaya uygun olmayan hastalara süt çocukluğu döneminde cerrahi tedavi uygulanır.
4. Yüksek PVR (>10 ünite/ m^2 , vazodilatatör ile >7 ünite/ m^2) cerrahi tedavi için bir kontrindikasyon olabilir.

Ameliyattan sonraki 1-2 yıl süresi boyunca direk grafide kardiyomegali, ekokardiyografik incelemede artmış RV genişliği ve oskültasyonda S_2 'de geniş ikileşme devam edebilir. EKG'de tipik sağ dal bloğu paterni görülür. Ameliyat sonrası hastaların % 7-20'sinde atriyal veya nodal aritmiler bulunur. Nadiren rezidüel şanti olan hastalarda paradoksik emboliyi önlemek için 80 mg/gün aspirin verilebilir (9).

5.2.3 ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

Atrioventrikülerseptal defekt (AVSD), AV kanal defekti ve endokardiyal yastık defekti gibi sinonimleri vardır. DKH içerisindeki sıklığı %3-5'dir. İnsidansı 1000 canlı doğumda 0.19'dur. Sıklıkla eşlik eden diğer DKH ile birlikte görülür, bunlardan sık görülenler persistan sol superior vena kava, anormal pulmoner venöz dönüş anomalileri, sekundum ASD, ikinci bir VSD, patent duktus arteriosus, aort veya pulmoner arter darlığı, arkus aorta anomalileri ve konotrunkal anomalilerdir (15,16).

Atrioventriküler septal defektlerin gelişiminde esas patoloji endokardiyal yastıkçıklar ile diğer septum yapılarının (interatriyal, atrioventriküler, interventriküler) birleşme kusurudur. Patolojiyi oluşturan elemanların bulunup bulunmamasına göre tiplendirilir (15,16).

A- Parsiyel veya inkomplet AVSD (Primum ASD)

B- İntermediate AVSD

C- Komplet AVSD

- Rastelli tip A

- Rastelli tip B

- Rastelli tip C

A-Parsiyel veya inkomplet AVSD (Primum ASD)

Parsiyel AVSD tüm doğuştan kalp hastalıklarının %1-2'sini oluşturur. Atriyal septumun hiç olmadığı "common atriyum", Ellis-van Creveld sendromunun karakteristik lezyonu veya aspleni ya da polispleni sendromlarına eşlik eden kompleks siyanotik doğuştan kalp hastalıklarının bir parçası olabilir (9).

Fizyopatoloji

Fötal hayat boyunca, endokardiyal yastık dokusu mitral ve triküspid kapakların oluşumuna, ek olarak hem atriyal septumun alt bölgesinin (ostium primum) hem de ventriküler septumun üst kısmının kapanmasına katkıda bulunur. Bu dokunun gelişmesinin aksaması komplet veya parsiyel olabilir (10).

Parsiyel AVSD'de, atriyoventriküler (AV) kapakların yanında atriyal septumun alt kısmında defekt vardır, ventriküller arasında geçiş yoktur. Anterior ve posterior bridging yaprakçıklar ayrı ayrı sağ ve sol AV orifisleri oluşturacak şekilde bağlantı dokusuna bağlanırlar. Mitral ve triküspid kapakların septal yaprakçıklarında yarıklar "kleftler" vardır. Aort kapağı ve AV kapaklar birbirinden uzaktadır (AV kapakların aşağı doğru yer değiştirmesi nedeniyle), bu durum anjiokardiyogramlardaki karakteristik kuğu-boynu deformitesini oluşturur (9).

Parsiyel AVSD'deki hemodinamik bozukluklar sekundum tip ASD'kine benzer: pulmoner kan akımının artması ile birlikte RA ve RV genişler. Yarık mitral kapak genellikle hemodinamik yönden çok önemli değildir çünkü LA'ya regürjite olan kan akımı, defekt yolu ile direkt olarak sağ atriyuma geçer ve sol atriyum dekomprese olur (10).

Klinik bulgular

Parsiyel AVSD'li hastalar genellikle çocukluk çağı boyunca asemptomatiktir. Genel muayene sırasında üfürüm tespit edilmesiyle tanıdan şüphelenilir. Önemli derecede mitral yetmezlik (MY) veya "common atriyum" eşlik ediyorsa hayatın erken dönemlerinde öyküde dispne, çabuk yorulma, tekrarlayan akciğer infeksiyonları ve büyüme geriliği gibi belirtiler bulunabilir. Sekundum ASD'den en önemli farkı gelişme geriliğine yol açmasıdır (9,15,16).

Fizik muayene

Apekte duyulabilen MY'ye (yarık mitral kapak nedeniyle) ait sistolik regürjitasyon üfürümüne ek olarak, artmış kardiyak aktivite, göğüs duvarında belirginleşme ve ikinci sesin sabit ikileşmesi tespit edilir (9,10,15,16).

Elektrokardiyografik inceleme

Elektrokardiyografide sinüs ritmi hakim iken, sol aks deviasyonu (-30 ile -150 derece), RV hipertrofisi, sağ dal bloğu ve hastaların yaklaşık yarısında birinci derece AV blok bulguları tespit edilebilir. Ek olarak LA, RA veya herikisinin büyümesine bağlı P dalga değişiklikleri ve mitral yetmezliğe bağlı gelişen LV hipertrofi bulguları da görülebilir (9,10,15,16).

Telekardiyografik inceleme

Ciddi MY varlığında oluşan LA ve ventrikül genişlemesi dışında, sekonder ASD'de görülen telekardiyografi bulguları (kardiyotorasik oranın sağ kalp büyümesine bağlı artması, artan pulmoner kan akımına bağlı pulmoner damarlarda belirginleşme) tespit edilebilir (9,10,15).

Ekokardiyografik inceleme

İki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik inceleme ile primum ASD tanısı kesinleştirilir. Görülen veya Doppler ile saptanan bir VSD yoktur. AV kapakların septal kısımları ventriküler septumun ucuna aynı seviyede bağlanır. Sıklıkla mitral kapak anterior yaprakçığında bir kleft görüntülenir. Renkli akım ve Doppler çalışmaları AV kapak darlığı veya regürjitasyonu saptamada ve RV ve PA basınçlarını değerlendirmede yararlıdır (9).

Kalp kateterizasyon

Ek kardiyak patoloji varlığında ve PVOH düşünüldüğünde kalp kateterizasyonu yapmak gerekebilir (15).

Doğal seyir ve tedavi

Defekt kendiliğinden kapanmaz. Bu tipte PVOH nadiren (%15) gelişir. KKY semptomları (%20) ise daha ileri yaşlarda ve ciddi mitral yetmezliğine bağlı gelişebilir. Endokardit bir diğer nadir komplikasyondur. Hastaların %20'sinde aritmiler gelişir.

Tedavisi cerrahidir. Parsiyel AV kanal veya primum ASD varlığı cerrahi onarım için bir endikasyondur. Asemptomatik olanlar 2-4 yaşlarında cerrahi düzeltme ameliyatı yapılabilir. Semptomatik olanlarda ise defekt en kısa sürede cerrahi olarak onarılmalıdır. Mitral kapaktaki kleft basit dikiş tekniği ile onarılır ve ASD yama ile kapatılır (9,10,15).

B-Intermediate AVSD

Bu ara tipte hem primum ASD, hem VSD vardır. Ancak her iki AV kapığın anulusları ve orifisleri aynıdır. Valvülleri ayıran ince fibröz bir yapı mevcuttur. Bu yapıların alttaki interventriküler septuma kaynaşamamasına bağlı ventriküller arasında geçiş mevcuttur. VSD ufak veya orta genişlikte olduğundan restriktif tiptedir. Sol üst ve alt yaprakçıklar arasındaki derin kleft interventriküler septumun tepesine bağlantılıdır veya tam üzerinde sonlanır (15).

C-Komplet AVSD

Komplet AVSD DKH'nın %2'sini oluşturur. Hastaların yaklaşık %40'ı Down sendromludur. Down sendromlu çocukların yaklaşık %40'ında doğuştan kalp defekti bulunur ve bu defektlerin %50'si AVSD'dir (9).

Komplet AVSD için çeşitli sınıflandırmalar tanımlanmıştır ancak kabul edilmiş evrensel bir sınıflama yoktur. En sık kullanılan Rastelli sınıflamasıdır, bu sınıflandırma anterior yaprakçıkların ventriküler septumun ucu veya RV papiller kaslarına olan ilişkisine dayanır.

Tip A'da anterior yaprakçık ventriküler septum ucuna bağlanır, ensık görülen tipidir (%50-70) ve Down sendromu ile birlikteliği sıktır.

Tip B'de (%3), anterior yaprakçık ventriküler septuma bağlanmaz daha çok anormal RV papiller kaslarına bağlanır ve hemen her zaman sağ ventrikül hakimiyet ile birlikte dengesiz AV kanala eşlik eder.

Tip C'de (%30), serbest yüzen anterior yaprakçık anterior papiller kasa bağlanır. Bu tip visseral heterotaksi ve konotrunkal malformasyonlarda görülür (9,16).

Fizyopatoloji

Komplet AVSD'de görülen anomaliler, normalde endokardiyal yastık dokusundan oluşan yapıları etkiler. Ostium primum ASD, interventriküler septumdaki VSD, mitral kapak anteriorunda ve triküspit septal yaprakçığındaki kleft (ortak AV kapak) komplet AVSD'yi oluşturur. Komplet AVSD'de atriyal ve ventriküler odacıkların bağlantısı tek bir kapak orifisiyle olur. Ortak AV kapakta genellikle beş yaprakçık bulunur ve hastaların çoğunda RV ve LV ile eşit ilişkidir ancak hastaların bir kısmında orifis başlıca tek ventriküle açılır, diğer ventrikül hipoplastiktir (RV veya LV hakimiyetli AV kanal). Bu defektlerin birlikte bulunmasıyla atriyumlar ve ventriküller arasında şantlar, LV-RA şantı ve AV kapak regürjitasyonu oluşabilir (9).

Nadiren, atriyal septum tümüyle olmayabilir (common atriyum). Komplet ve parsiyel AVSD formlarının ikisi de ventriküler septumun inlet kısmının eksikliği, müsküler

septumun 'kaşıkla oyulmuş' görüntüsü, aşırı uzun infundibüler septum ve aort kapağının anormal pozisyonuyla karakterizedir. Bu durum ventriküler çıkış yolunda uzama ve daralmayla sonuçlanır, anjiyokardiyogramdaki karakteristik 'kuğu-boynu deformitesi' oluşur (9).

Komplet AVSD'de görülen hemodinamik değişiklikler, ASD ve VSD'de görülenlerin toplamıdır. Hem ASD hem de VSD'de sol sağ şantın miktarı PVR miktarı (bağımlı şant) tarafından belirlenir. VSD'de olduğu gibi ve kısmen mitral regürjitasyona bağlı olarak LA ve LV aşırı hacim yükü olur. Ek olarak ASD'deki gibi RA ve RV'de aşırı hacim yüklenmesi gelişir. Sağ kalan hastalarda süt çocukluğu döneminde pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişebilir (10).

Klinik Bulgular

Büyüme geriliği, tekrarlayan akciğer infeksiyonları ve KKY bulguları sıktır. Tüm hastalar bir yaşından önce semptomatik hale gelirler (9,15,16).

Fizik muayene

Atriyoventriküler septal defektli süt çocukları genellikle zayıftır, taşikardi, hepatomegali, gallop ritmi ve takipne (KKY bulguları) vardır. Sternumun sol alt kenarında sistolik tiril ile birlikte hiperaktif prekordiyum sıktır. S₁ şiddetlidir. S₂'de dar ikileşme olur ve P₂'nin şiddeti artar. Genellikle sternumun sol alt kenarı boyunca 3-4/6. derecede holosistolik üfürüm duyulur. MY belirgin olduğunda sistolik üfürüm en iyi apekte duyulur ve sol arkaya doğru yayılabilir. Sık olmasada siyanoz (%15) görülebilir (9,10,15,16).

Elektrokardiyografik inceleme

Hastaların çoğunda normal sinüs ritmi hakimdir. Sıklıkla PR aralığında uzama görülür. QRS aksının sola kayması (-40 ile -150 derece) karakteristiktir. Tüm olgularda sağ dal bloğu veya RV hipertrofisi bulunur ve çoğu hastada LV hipertrofisi görülür (9,10).

Telekardiyografik inceleme

Her zaman kardiyomegali vardır ve dört kalp odacığını da kapsar. Pulmoner vasküler gölgeler artar, ana PA topuzu belirgindir (9,10,15,16).

Ekokardiyografik inceleme

Komplet AVSD'deki defektlerin tümü ve defektlerin ciddiyeti iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik çalışmaları ile belirlenebilir. Ameliyat için önemli olan, ASD ve VSD'nin boyutu, AV kapak anatomisi, RV ve LV'nin göreceli ve mutlak boyutları, LV içinde papiller kasların yapısı gibi bulgular tespit edilebilir. Subkostal ve apikal dört boşluk pozisyonlarda defektin sınıflaması yapılabilir (Rastelli A, B, C) (9,16).

Kalp Kateterizasyonu

Ek kardiyak patoloji varlığında ve PVOH düşünüldüğünde kalp kateterizasyonu yapmak gerekebilir (15,16).

Doğal seyir ve tedavi

Komplet AVSD'li hastalar doğumdan sonraki ilk 1-2 ayda kalp yetersizliği ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ile yaşamın ilk aylarında tanı alırlar. Cerrahi girişim yapılamayan hastaların çoğu 2-3 yaşlarına kadar kaybedilir (hastaların yarısı ilk altı ay, %80'ini ilk yıl içinde kaybedilir). İlk yaşın ikinci yarısında cerrahi tedavi yapılmayıp sağ kalanlarda PVOH gelişmeye başlar. Ölüm nedeni kalp yetmezliği veya akciğer enfeksiyonudur. İleri yaşlarda mortalite nedenlerinin başında AV kapak yetmezliği gelmektedir. Tanı konduğunda cerrahi olarak tedavi edilmelidir çünkü bu hastaların çoğunda tıbbi tedaviye yanıt vermeyen KKY bulunur (9,15,16).

5.2.4 PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS

Duktus arteriyosus 6. aortik ark çiftinin distal bölümünden gelişir. PA ile inen aorta arasındaki normal fetal yapının devam etmesidir, aortadan sol subklaviyen arter çıkışının yaklaşık 5-10 mm distalindedir. Yaygın olarak sol PA ve aort arasında bağlantı sağlarken, sağ PA ile aort arasında da olabilir. Nadiren bilateradir (17).

Patent duktus arteriyozus (PDA) prematüreler hariç, tüm doğuştan kalp defektlerinin %5-10'unu oluşturur. İnsidansı, term canlı doğumda 1:2000 kadardır. Kızlarda daha sıktır (kız/erkek oranı 3:1) (9).

Fizyopatoloji

Fötüste düşük oksijen seviyesi ve yüksek prostaglandin (PG) düzeyleri hakimdir. Bunların her ikisi de duktusun devamlılığını sağlar. Doğumda plenta ile fetal bağlantı kesilir, ayrıca akciğerler ekspansiyon olarak pulmoner dolaşım artar, beraberinde kandaki oksijen saturasyonu yükselir. Yüksek oksijen basıncı ve azalmış PG seviyeleri duktusun yapısındaki longitudinal ve sirküler düz kasların kasılmalarına yol açar. Bu durumda duktusun boyu kısalır, duvarı kalınlaşır ve lümen daralır. Duktusun fonksiyonel kapanması doğumdan sonraki ilk 12 saat içinde olmaktadır. Doğumdan sonraki 2-3. haftada, endotelin katlanması ve subintimal nekroz gelişmesi ile fibrozis başlar, skar oluşumu ile de duktusun anatomik kapanması tamamlanır (17).

Üç aydan sonra kapanmamış duktuslar anormal kabul edilir. Duktusun açık kalmasına yol açan tüm faktörler gösterilememiştir, ayrıca bunda etkili olduğu gösterilen

faktörlerin de etki mekanizmaları tam olarak aydınlatılamamıştır. Bu etkenler arasında prematürite, hipoksi, infeksiyon, genetik ve çevresel faktörler sayılabilir (17).

Patent duktus arteriozusun hemodinamik özellikleri VSD'ninkine benzer. Sol-sağ şantın miktarı; duktus küçük ise duktus tarafından oluşturulan direnç (çap, uzunluk ve kıvrım tortiozite), duktus geniş ise (şant bağımlı) PVR düzeyi tarafından belirlenir. PDA seviyesinde aortada genişleme (çıkan aortada ve transvers arkta genişleme) olur, bunun dışındaki boşluklarda ve damarlardaki genişleme VSD'deki genişlemeler ile aynıdır, aynı zamanda artmış kan akımı miktarını da gösterir (10,17).

Klinik bulgular

Hastaların büyük bir kısmı fizik muayene sırasında üfürüm duyulması ile teşhis edilir. Duktus küçükse hastalar genellikle asemptomatiktir. Geniş PDA, hastalarda egzersiz dispnesi, tekrarlayan alt solunum yolu hastalıkları, atelettazi, huzursuzluk, kilo artışında azalma ve KKY'ye (takipne ve yetersiz kilo alımıyla birlikte) neden olabilir (9,17).

Fizik muayene

Klasik FM bulguları tanı koydurucudur. Prekordiyum hiperaktiftir. PDA'nın tipik bulgusu devamlı veya mekanik (makine sesi) bir üfürümdür. Üfürüm S1'den hemen sonra başlar, S2'de en şiddetli seviyededir, diyastol boyunca giderek azalır. Genellikle 1-4/6.derecedendir ve en iyi sol klavikula altı ve sternumun sol kenarının üstünde duyulur. P₂ genellikle normaldir ancak PH varsa şiddeti artar. Şantın büyük olduğu hastalarda apikal diyastolik rulman, geniş nabız basıncıyla birlikte sıçrayıcı periferik nabız (sistolik basıncın artması ve diyastolik basıncın azalmasıyla birlikte) ve KKY bulguları (takipne, taşikardi ve hepatomegali) tespit edilir (9,17). Geniş PDA tedavi edilmezse duktus düzeyinde iki yönlü (sağ-sol ve sol-sağ) şanta yol açabilecek PVOH oluşabilir (10). Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık geliştiğinde sağ-sol şantına bağlı olarak sadece vücudun alt yarısında siyanoza neden olur (diferansiyel siyanoz) (9,10).

Elektrokardiyografik inceleme

Küçük ve orta genişlikteki PDA'larda EKG normal veya LV hipertrofisi görülebilir. Geniş PDA'larda biventriküler hipertrofi ve bazen de sol atriyal genişleme görülür. PH geliştiğinde RV hipertrofisi de görülebilir (9,10,16).

Telekardiyografik inceleme

Küçük şanlı PDA'larda telekardiyografi normal olabilir. Orta ve geniş şanlı PDA'larda LA ve LV genişlemesinden dolayı değişik derecelerde kardiyomegali

bulunabilir. PA segmenti ve vaskülarite artmıştır. PVOH gelişirse kalp boyutu küçülür, PA topuzu ve hiler damarlar belirginleşir (9,10,16).

Ekokardiyografik inceleme

Hastaların çoğunda PDA görüntülenebilir. Doppler ekokardiyografik inceleme ile fonksiyonel bilgiler sağlanır. LA ve LV boyutları ile dolaylı olarak sol-sağ şantın miktarı değerlendirilir (9,16).

Kalp Kataterizasyonu

Genellikle PDA fizik muayene, telekardiyografi ve elektrokardiyografik incelemeler ile teşhis edilir. Kesin tanı ekokardiyografik inceleme ile konulur. Kesin tanı konulamayan atipik vakalarda ve PVOH gelişenlerde kesin teşhis ve pulmoner rezistans hesaplamak için kataterizasyon planlanır (16).

Doğal seyir ve tedavi

Prematürelerin aksine, genellikle miadında doğmuş yenidoğan bebeklerde ve çocuklarda PDA kendiliğinden kapanmaz. Şant geniş olduğunda KKY ve/veya tekrarlayan akciğer infeksiyonları gelişir. PH ile birlikte geniş PDA tedavi edilmezse PVOH gelişebilir. İnfektif endokardit gelişme riski mevcuttur. Nadir olsa da erişkin dönemde PDA anevrizması gelişebilir ve rüptür olasılığı vardır (9,16).

Tıbbi tedavi: Miyadında doğan PDA'lı bebeklerde indometazin tedavisi etkili değildir, kullanılmamalıdır. KKY geliştiğinde pozitif inotropik ve diüretiklerle standart kalp yetmezliği tedavisi uygulanır. Gerektiği durumlarda infektif endokardit (SBE) profilaksisi uygulanmalıdır (9).

Cihazla kapatma: Çapı 4 mm'den küçük olan duktus *coil* ve daha geniş olanlar *Amplatzer* PDA cihazı ile katater yoluyla kapatılabilir. Başarı oranı sırasıyla %95 ve %100'dür (9).

Cerrahi kapatma: Hemodinamik etki yapacak kadar geniş duktuslar, yaşa bakılmaksızın cerrahi veya girişimsel tekniklerle kapatılmalıdır. Duktus cihazla kapatma tekniklerine uygun değilse, cerrahi yolla kapatılır. Cerrahiden 6 ay sonra SBE profilaksisi gerekmez (9).

5.3.KALP FONKSİYONLARININ MİYOKARDİYAL PERFORMANS İNDEKSİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Miyokardiyal performans indeksi (MPI) veya Tei indeksi, ilk kez Tei ve arkadaşları tarafından 1995 yılında dilate kardiyomyopati hastalara uygulanarak yayınlanmıştır (18). Bu indeks, kolaylıkla elde edilebildiğinden ve ön-ardıyık, kalp hızı ve kan basıncı değişikliklerinden etkilenmediğinden klinik uygulamada kullanımı oldukça kolaydır (18,19). Bu yüzden Tei ve arkadaşlarının önerdiği MPI sol ve sağ ventrikülün fonksiyonlarını ölçmek için bir metod olarak klinik kullanıma girmiştir.

5.3.1 Sol ve sağ ventrikül için miyokard performans indeksinin pulsed Doppler yöntemi ile değerlendirilmesi

Apikal 4 boşluk pozisyonunda Pulsed Doppler sample volüm atriyoventriküler kapaklardan geçen kan akımına paralel olacak şekilde yaprakçıkların uç kısmına yerleştirilir (20). Miyokard performans indeksi izovolumik kontraksiyon ve relaksasyon zaman toplamının ejeksiyon zamanına bölünmesi ile elde edilir.

İzovolumik kontraksiyon zamanı (ICT): LV için, mitral kapağın kapanma noktası ile aort kapağının açılma noktası, RV için ise triküspid kapağın kapanma noktası ile pulmoner kapağının açılma noktası arasındaki mesafedir.

İzovolumik relaksasyon zamanı (IRT): LV için, aort kapağının kapanma noktası ile mitral kapağın açılma noktası, RV için ise pulmoner kapağın kapanma noktası ile triküspid kapağın açılma noktası arasındaki uzaklıktır.

Ejeksiyon zamanı (ET): LV için aort, RV için pulmoner arter kapağının açılma ve kapanma noktası arasındaki mesafedir.

Miyokard performans indeksi (MPI)= a-b/b formülü ile hesaplanır (21) (**Şekil-1**). Bu formüldeki (a) sol ve sağ ventrikül için mitral ve triküspid akımının bitişi ve başlangıcı arasındaki mesafenin ölçülmesi ile (b) ise sol ve sağ ventrikül için aort ve pulmoner arter ejeksiyon zamanının ölçülmesi ile elde edilir.

a= izovolumik kontraksiyon zamanı+ ejeksiyon zamanı + izovolumik relaksasyon zamanı, b= ejeksiyon zamanı

atriyoventriküler kapak annulusunun lateral kısmına yerleştirilerek değerlendirilir (20). Miyokard hareketi transdusere doğru ise kırmızı, transduserden uzaklaşıyorsa mavi renktedir. Rengin parlak olması hareket hızındaki artışı yansıtır. Tipik bir spektral görüntüde sistol sırasında LV'nin merkezine yönelen bir sinyal (Sm) ve diyastol sırasında merkezden uzaklaşan iki farklı sinyal (Em: erken diyastolde, Am; geç diyastolde) gözlenir (23).

Miyokardiyal erken dalga (Em): Em, EKG'deki P dalgasından hemen sonra görülen ilk negatif dalgadır, diyastolun ilk dalgası olarak kabul edilir (24).

Atriyal sistolik dalga (Am): Am, EKG'deki P dalgasından sonra ikinci negatif dalgadır (24).

Miyokardiyal sistolik dalga (Sm): Sm, Doku Doppler görüntülemeye izoelektrik hattın üstündeki ilk pozitif dalgadır (22,24).

İzovolumik kontraksiyon zamanı (IVCT_m): Am dalgasının bitimi ile Sm dalgasının başlangıcı arasındaki mesafenin süre olarak ölçümüdür (24,25).

İzovolumik relaksasyon zamanı (IVRT_m): Sm'nin sonu ile Em'nin başlangıcı arasındaki mesafenin süre olarak ölçümüdür (24,25).

Miyokardiyal kontraksiyon zamanı (CT_m): Sm dalgasının başlangıcı ile bitişi arasındaki mesafenin süre olarak ölçümüdür (24,25).

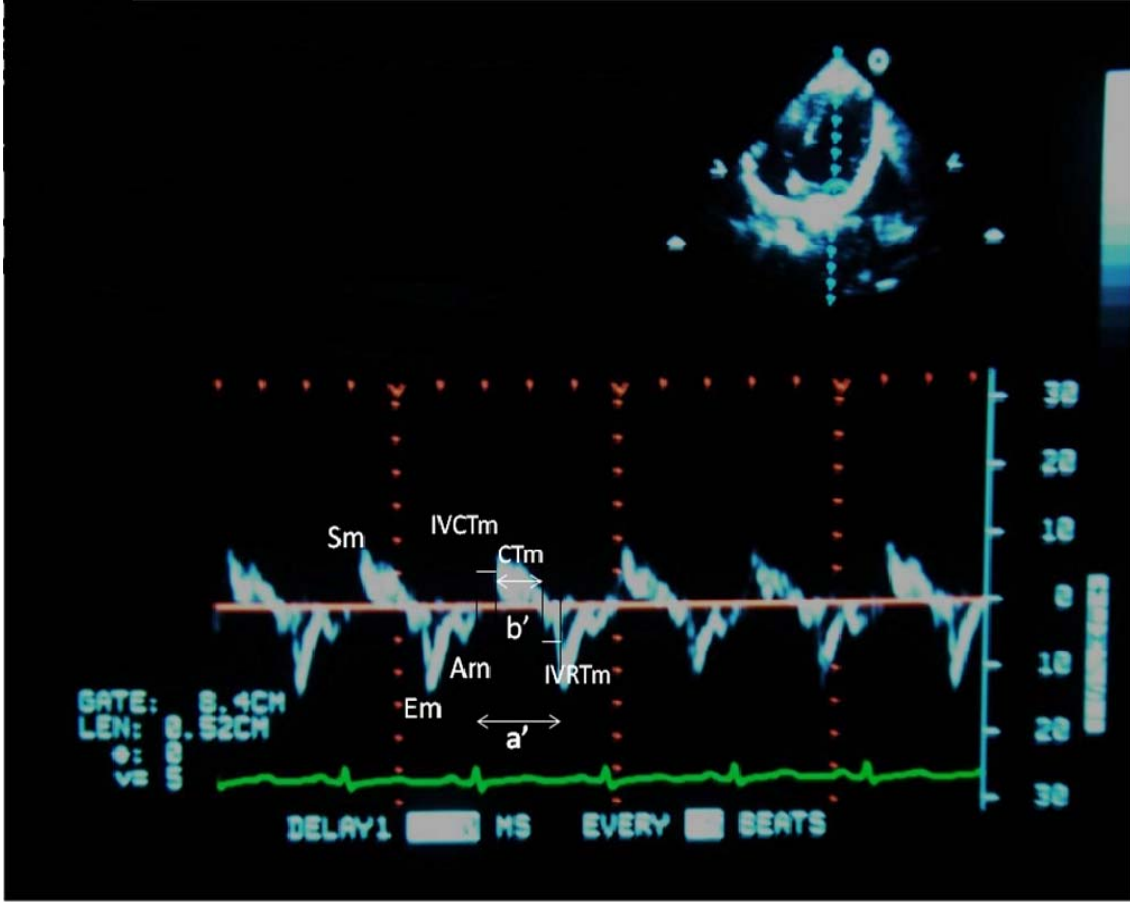
Doku Doppler yöntemi ile ölçülen miyokard performans indeksi, pulsed Doppler ile elde edilen miyokard performans indeksi sonuçlarına genellikle uygunluk göstermektedir. Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeksi ölçmenin pulsed Doppler yöntemine göre avantajı doku Doppler yönteminde kontraksiyon ve relaksasyonun aynı kardiyak siklusta ölçülebilmesidir (24).

Miyokard performans indeksi= $a' - b' / b'$ formülü ile hesaplanabilir

Formüldeki **a'** doku Doppler ekokardiyografi ile gösterilen **Am**'nin bitişi ile **Em**'nin başlangıcı arasındaki süre, **b'** ise **Sm** (miyokardiyal sistolik dalga)'nin başı ile bitişi arasındaki süredir (Şekil-2).

$$a' = IVCT_m + IVRT_m + CT_m \quad b' = CT_m$$

Şekil 2: Miyokard performans indeksinin doku Doppler ekokardiyografi ile (sol ventrikül arka duvardan) hesaplanması.



6. MATERİYAL VE METOD

6.1 Çalışma grupları

Bu çalışmada, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi (S.Ü.M.T.F) çocuk kardiyoloji servisinde Haziran 2008-Temmuz 2009 tarihleri arasında ameliyat öncesi kalp kateterizasyonu yapılan izole sol-sağ şanlı doğumsal kalp hastalığı (ASD, VSD, AVSD, PDA veya Tek atriyum) bulunan 30 hasta ve aynı yaş grubundaki sağlıklı 30 çocuk çalışma grubuna dahil edilmiştir. Sol-sağ şanti dışında sol veya sağ ventrikül çıkış yolunda darlık şeklinde ilave kalp defekti bulunan vakalar çalışma dışı bırakılmıştır. Hasta grubu olarak seçilen 30 hastanın ekokardiyografik incelemeleri kalp kateterizasyondan sonraki 24 saat içinde yapılmıştır. Hasta ve kontrol grubunun ekokardiyografik incelemeleri S.Ü.M.T.F Pediatrik Kardiyoloji Ekokardiyografi laboratuvarında pulsed ve doku Doppler ekokardiyografi teknikleri kullanılarak sol ve sağ ventrikül için miyokard performans indeksi (MPI) ölçülerek yapılmıştır. Ölçümlerin her biri üç kez tekrarlanmış ve hesaplamada ortalamaları kullanılmıştır. Çalışmaya başlamadan önce hastanemiz etik kurulunun ve ailelerin onayı alınmıştır.

6.2 Ekokardiyografik inceleme

Hasta ve kontrol grubunun sağ ve sol ventrikül fonksiyonları geleneksel pulsed ve doku Doppler yöntemleri ile tesbit edilen MPI ile değerlendirilmiştir. Ekokardiyografik incelemeler Hewlett-Packard Sonos 5500 ekokardiyografi cihazı ve 5-12 MHz'lik proplar kullanılarak yapılmıştır. Ekokardiyografik incelemeler, Amerikan Ekokardiyografi Derneğinin önerdiği standart görüntüleme teknikleri kullanılarak gerçekleştirilmiştir (26). Tüm görüntüler daha sonra tekrar incelenebilmek amacı ile video-teypte kaydedilmiştir. Ölçümler her hasta için üçer kez yapıp ortalamaları alınmıştır.

Ekokardiyografik ölçüm yöntemleri:

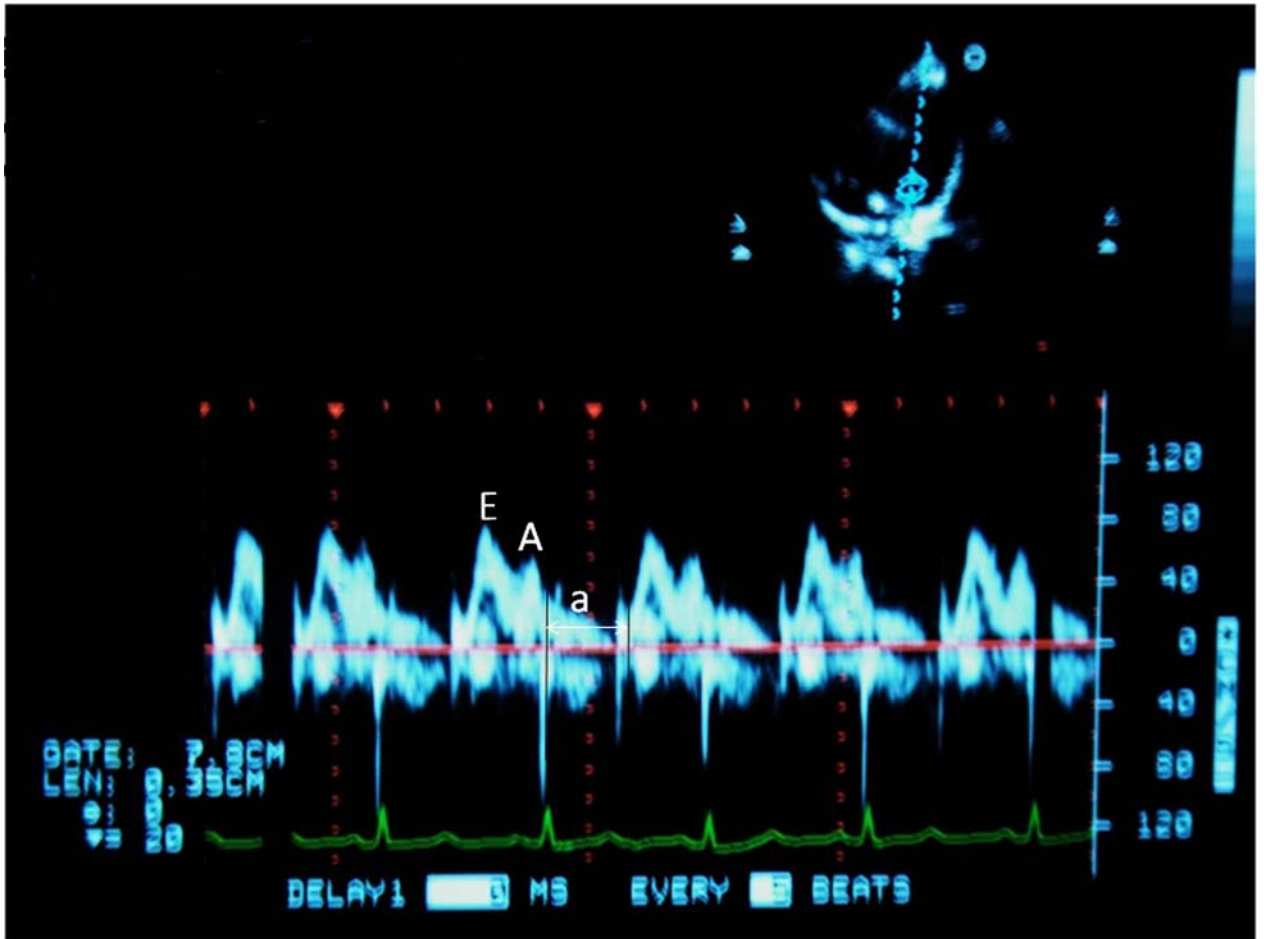
Pulsed Doppler tekniği ile miyokard performans indeksinin hesaplanması:

Pulsed Doppler ile Miyokard performans indeksi (MPI): $MPI = (a-b)/b$ formülü ile hesaplanmıştır. Formüldeki a: Mitral (sol ventrikül için) ve triküspid (sağ ventrikül için) kapaktaki diyastolik geç doluş peak velositesi (A) ile diyastolik erken doluş peak velositesi

(E) arasındaki mesafenin süre olarak ölçümünü gösterirken (Şekil 3,4) , b: Aort (sol ventrikül için) ve pulmoner arter (sağ ventrikül için) ejeksiyon zamanını temsil etmektedir (Şekil 5, 6) (18,19).

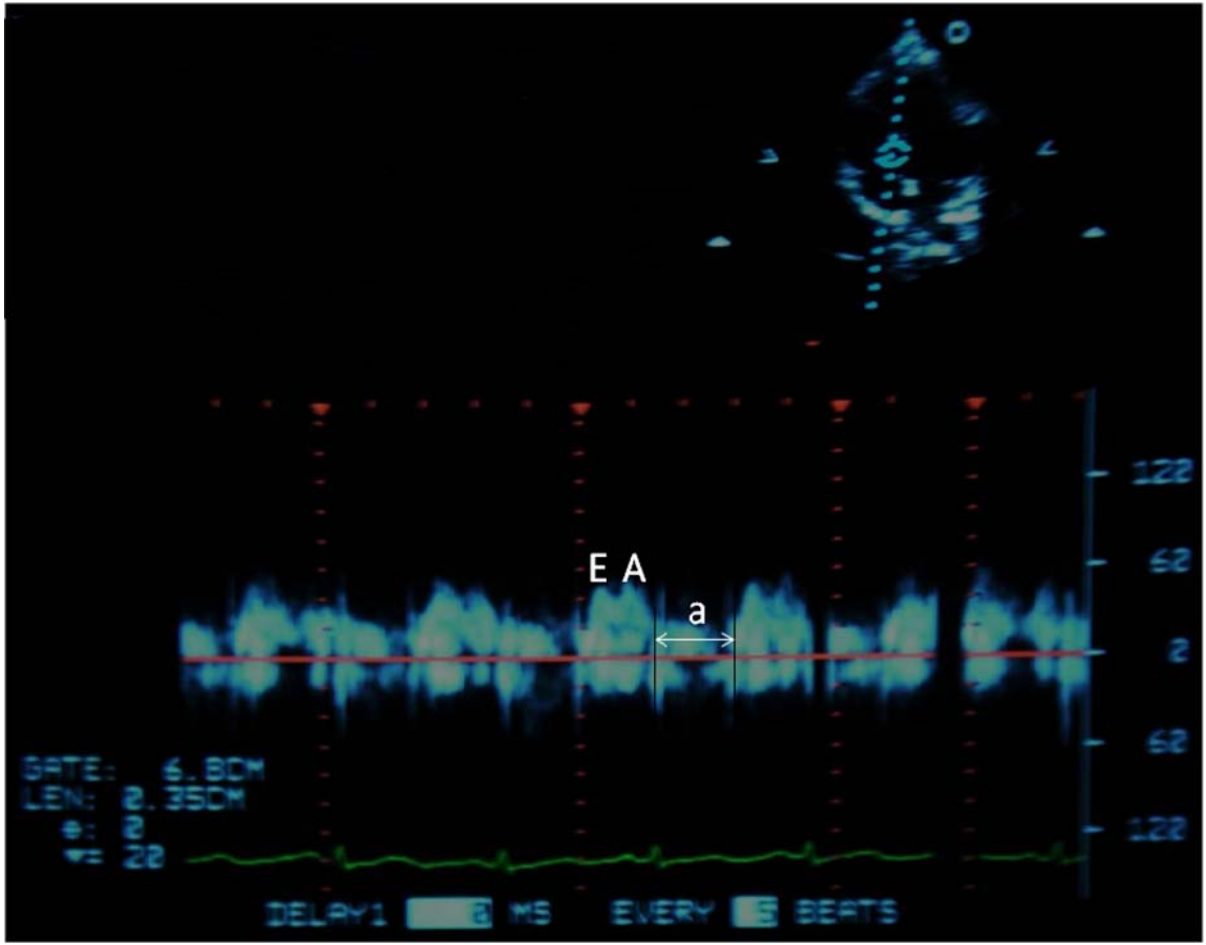
1- Mitral ve Triküspid kapak akımları (E-A): Mitral ve triküspid akım, apikal 4-boşluk pozisyonunda, sample volüm mitral ve triküspid kapağın uç kısmına konularak pulsed Doppler yöntemi ile saptanmıştır. Işının kan akımına paralel gelmesinde renkli Doppler görüntüler yol gösterici olarak kullanılmıştır (27). Mitral ve triküspid kapağın diyastolik erken doluş peak velositesi (E), diyastolik geç doluş peak velositesi (A) olarak belirtilmiştir (Şekil 3, 4).

Şekil 3: Pulsed Doppler yöntemi ile mitral kapaktan elde edilen diyastolik akım görüntüsü



E: Diyastolik erken doluş peak velositesi, A: diyastolik geç doluş peak velositesi, a: A'nın sonu E'nin başlangıcı arasındaki süre

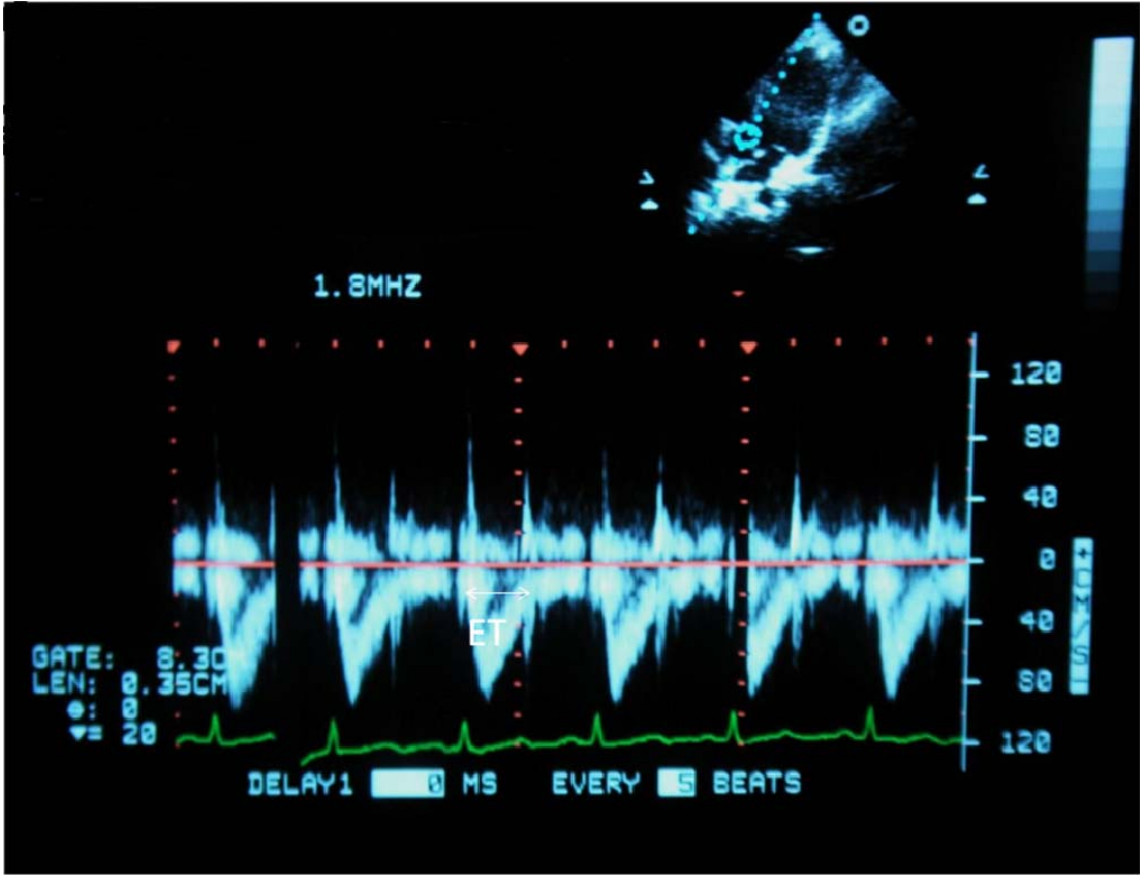
Şekil 4: Pulsed Doppler yöntemi ile triküspid kapaktan elde edilen diyastolik akım görüntüsü



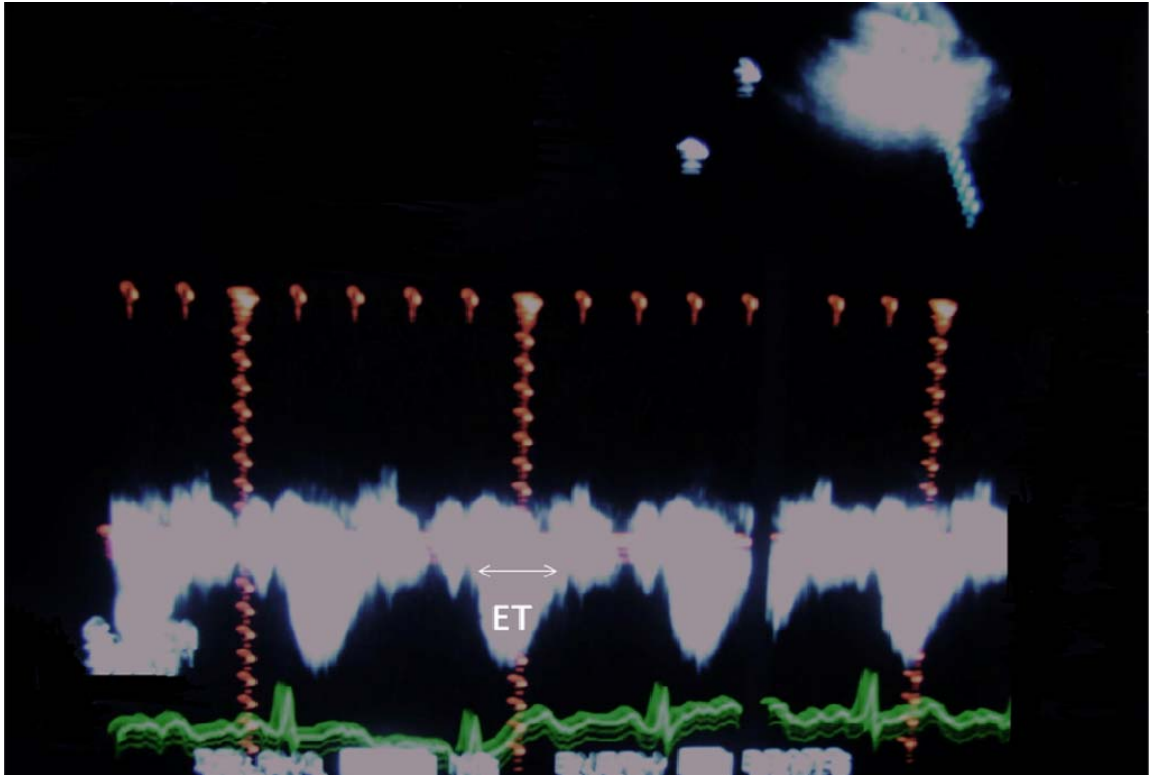
E: Diyastolik erken doluş peak velositesi, A: Diyastolik geç doluş peak velositesi, a:A'nın sonu E'nin başlangıcı arasındaki süre.

2- Aort ve pulmoner arter ejeksiyon zamanları: Aort ejeksiyon zamanı ölçümü apikal 5 boşluk pozisyonunda pulsed Doppler sample volümü aort kapağının altına gelecek şekilde yerleştirilerek, pulmoner arter ejeksiyon zamanı, parasternal kısa aksta sample volüm pulmoner kapağın altına gelecek şekilde yerleştirilerek elde edilen görüntülerden aort ve pulmoner kapağın açılışından kapanışına kadar geçen süre ölçülerek elde edilmiştir (28) (Şekil 5, 6).

Şekil 5: Aort ejeksiyon zamanının ölçümü (ET).



Şekil 6: Pulmoner ejeksiyon zamanının ölçümü (ET).



Doku Doppler tekniği ile miyokard performans indeksinin hesaplanması:

Doku Doppler ekokardiyografik incelemeler, apikal dört boşluk pozisyonunda yapılmıştır. Sample volüm (2-5 mm), mitral ve triküspid anulusun septal ve lateral kenarlarına yerleştirilmiş ve sinyal kalitesini yükseltmek için Doppler ışınları miyokard duvar segmentine mümkün olduğunca paralel hale getirilmiştir. Doppler ışınları ile ventrikülün longitudinal hareketi arasındaki açı mümkün olduğunca küçük tutulmaya çalışılmıştır. Doppler velositesinin strip chart kayıtları, 50 mm/s ve 5 ms time rezolüsyonunda alınmıştır. Doppler sinyal kalitesi; Nyquist limiti 10-30 cm/s'ye ve sweep speed en az 100 mm/s'ye indirilerek elde edilmiştir (19).

Miyokardiyal erken dalga (Em): Doku Doppler ekokardiyografik incelemede izoelektrik hattın altında, EKG'de P dalgasından hemen sonrasına tekabül eden ilk negatif dalga **Em** olarak değerlendirilmiştir (24).

Atriyal sistolik dalga (Am): Doku Doppler incelemede, EKG'deki P dalgasından sonra görülen, ikinci negatif dalga **Am** olarak kabul edilmiştir (24).

Miyokardiyal sistolik dalga (Sm): Doku Doppler görüntülemeye izoelektrik hattın üstündeki ilk pozitif dalga **Sm** olarak isimlendirilmiştir (22,24).

İzovolumik kontraksiyon zamanı (IVCTm): Am dalgasının bitimi ile Sm dalgasının başlangıcı arasındaki mesafe (24, 25).

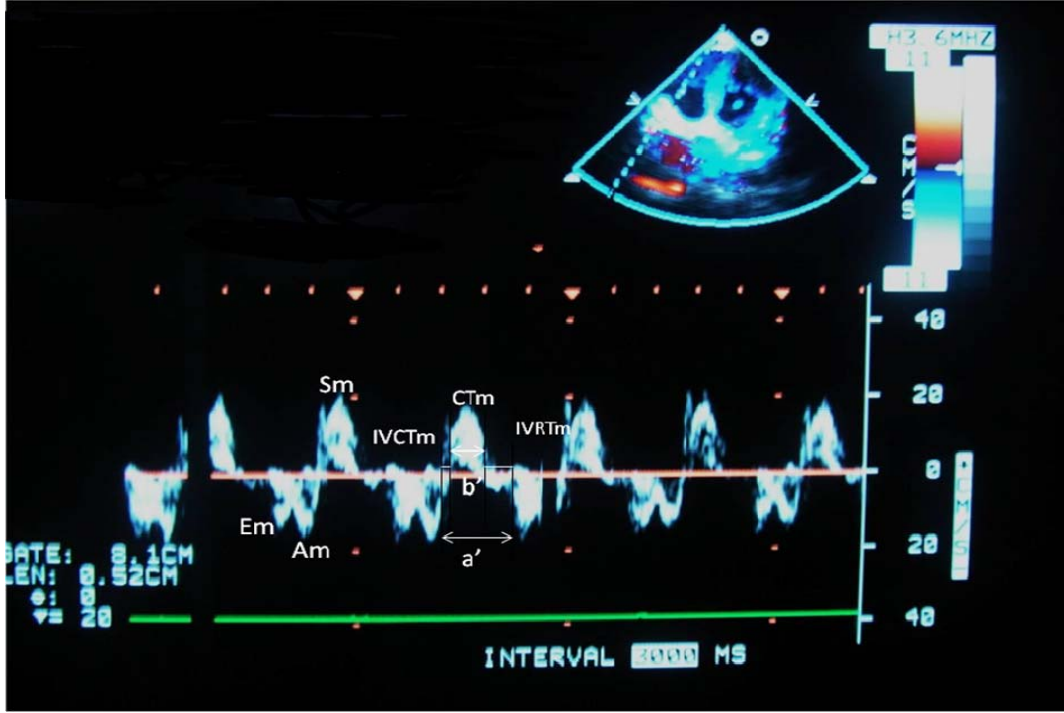
İzovolumik relaksasyon zamanı (IVRTm): Sm'nin sonu ile Em'nin başlangıcı arasındaki mesafe (24, 25).

Miyokardiyal kontraksiyon zamanı (CTm): Sm dalgasının başlangıcı ile bitişi arasındaki mesafe süre olarak ölçülmüştür (Şekil-7) (24, 25).

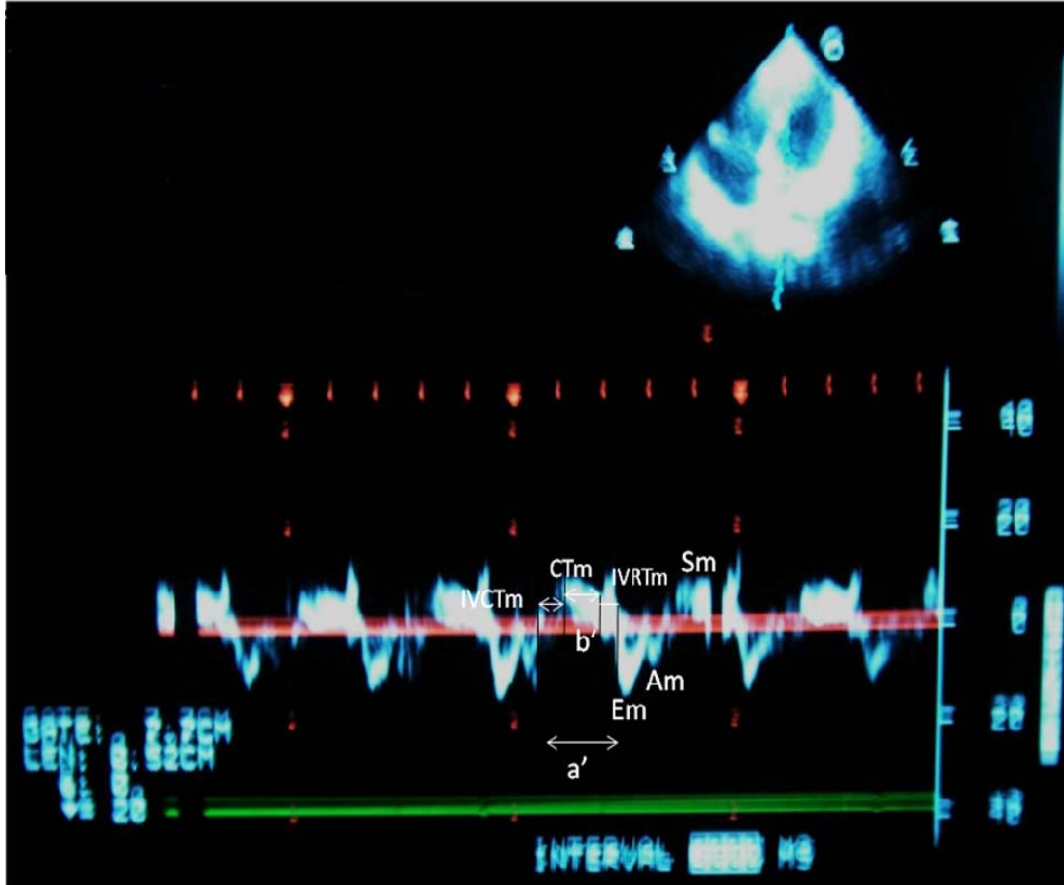
Doku Doppler ile miyokard performans indeksi (MPI) $= (a' - b') / b'$ formülü ile hesaplanmıştır.

Formüldeki a' doku Doppler ekokardiyografi ile ölçülen Am'nin bitişi ile Em'nin başlangıcı arasındaki süre ($IVCT_m + CT_m + IVRT_m$), b' ise Sm'nin (miyokardiyal sistolik dalga) başı ile bitişi arasındaki süre (CT_m) olarak ölçülmüştür (Şekil-2, 7, 8, 9).

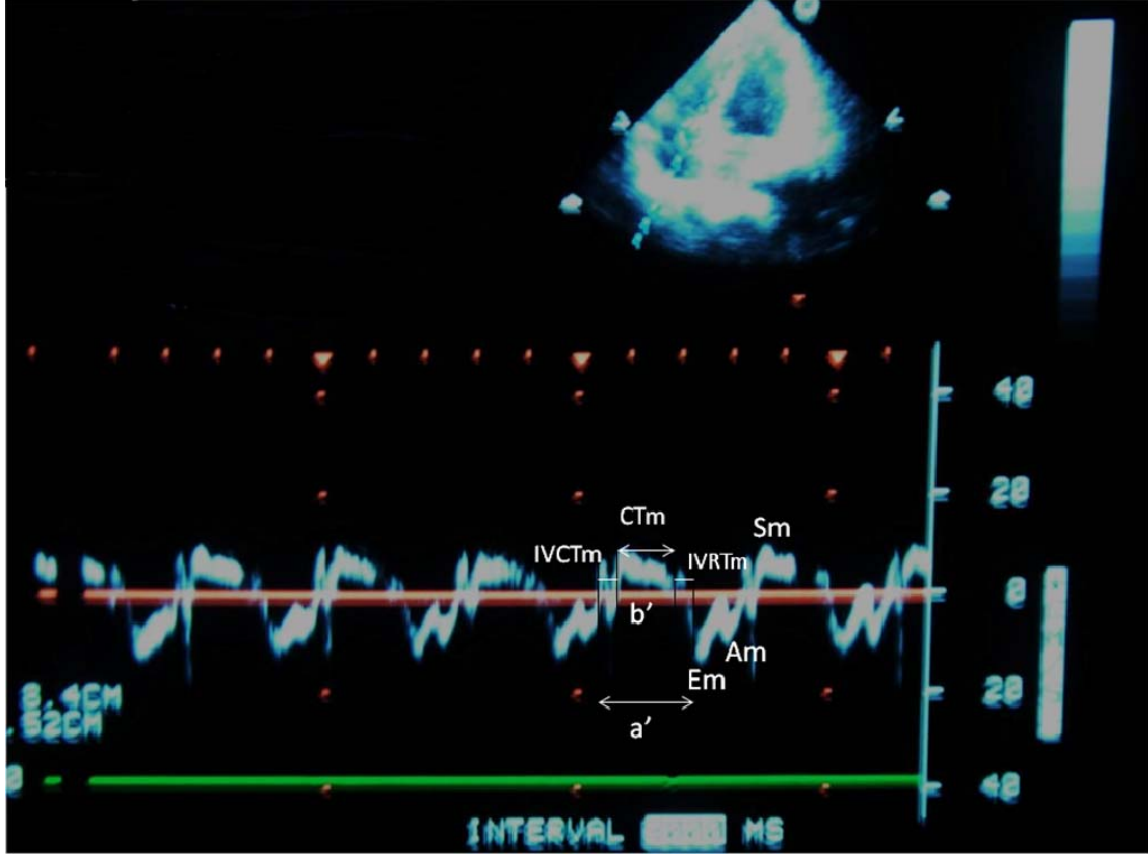
Şekil 7: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (sağ ventrikül ön duvar).



Şekil 8: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (septumun solundan).



Şekil 9: Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeks ölçüm değerleri (septumun sağından).



6.3 İstatiksel inceleme

Bulguların analizinde SPSS 13.0 paket programı kullanılmıştır. Tanımlayıcı bulgular ortalama $\pm$ standart sapma şeklinde gösterilmiştir. Normal dağılıma uygunluk analizi yapılmış ve gruplar arası karşılaştırmada varyans analizi uygulanmıştır. İkili karşılaştırmalarda ise Student-T testi kullanılmıştır. Parametrelerin birbiriyle ilişkisi için Pearson korelasyon analizi kullanılmış ve $P < 0.05$ anlamlı olarak kabul edilmiştir. Sonuçlar tablo ve grafikler yardımıyla gösterilmiştir.

7. BULGULAR

7.1 Hastaların demografik özellikleri

Ekokardiyografik inceleme sonucunda doğumsal kalp hastalığı tespit edilen ve cerrahi olarak defektleri kapatılması düşünülerek kalp kateterizasyonu uygulanan 30 hasta çalışmamızda vaka grubumuzu oluşturmuştur. Hastalarımızın 14'ünde VSD, 8'inde ASD, 4'ünde ASD ve VSD birlikte, 2'sinde AVSD, 1'inde PDA ve 1'inde tek atriyum mevcuttu. Hastalarımızın cinsiyet dağılımına bakıldığında 19'unu kız, 11'ini erkekler oluşturmaktaydı. Hastalarımızın yaş ortalamaları ise 56 ay olarak hesaplanmıştır. Hastaların 11'inde PH tespit edilirken 19'unda PH gelişmemiştir. Ekokardiyografik incelemesi normal olan 30 çocuk kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edilmiştir. Kontrol grubundaki sağlıklı çocukların cinsiyet dağılımına bakıldığında 18'ini kız ve 12'sini erkek çocukların oluşturduğu ve bu gruptaki çocukların yaş ortalamalarının 56.1 ay olduğu görülmüştür. Hastaların tanı, klinik ve hemodinamik özellikleri **tablo-4**'te gösterilmektedir.

Tablo 4: Hastaların tanı, klinik ve hemodinamik özellikleri

No	C	Yaş (ay)	VA (kg)	Tanı	mPAP	Qp/Qs
1	K	72	21,3	ASD-VSD	15	2.896
2	E	36	10,2	VSD	14	1.05
3	E	132	41	ASD	15	2.56
4	E	5	5,8	VSD	40	3.04
5	K	24	8,5	VSD	30	1.802
6	K	120	28	ASD	15	1.77
7	E	36	12	VSD	55	2.22
8	K	132	28	VSD	15	3.23
9	K	5	4	VSD	35	1.83
10	K	7	5,15	VSD	20	2.42
11	K	192	55	ASD	15	2.95
12	E	6	5,5	ASD-VSD	22	4.28
13	E	8	6,3	ASD	20	2.32
14	E	78	22	VSD	10	1.81
15	K	168	35	VSD	75	5.73
16	K	19	10	ASD	15	3.1
17	E	6	5,7	VSD	40	16.7
18	K	9	5,7	VSD-ASD	35	3.08
19	E	6	6	AVSD	60	0.705
20	K	26	9,5	TEK ATRİUM	20	2.89
21	K	84	16	AVSD	20	1.64
22	K	7	7,3	VSD	15	2.1
23	K	156	40	VSD	35	1.41
24	K	64	13	PDA	25	1.31
25	K	76	15	ASD-VSD	17	1.79
26	K	33	13	ASD	15	2.02
27	K	9	5	ASD DEX	50	1.15
28	E	34	15	VSD	15	2.56
29	E	126	32	VSD	15	1.43
30	K	12	5,5	ASD	30	2.16

*C: Cinsiyet, E: Erkek, K: Kız, VA: Vücut ağırlığı, mPAP : Ortalama pulmoner arter basıncı, Qp/Qs: Pulmoner kan akımı/ sistemik kan akımı oranı, ASD: Atriyal septal defekt, VSD: Ventriküler septal defekt, AVSD: Atriyoventriküler septal defekt, PDA: Patent duktus arteriyozus,

Hasta ve kontrol grubu arasında cinsiyet açısından anlamlı bir fark bulunmamıştır ($P>0.05$) (**Tablo-5**).

Tablo 5: Hasta ve kontrol grubunda cinsiyet dağılımı

	Hasta grubu	Kontrol grubu	Toplam
Kız	19	18	37
Erkek	11	12	23
Toplam	30	30	60

$P>0.05$.

Yaş ortalaması açısından bakıldığında, hasta ve kontrol grupları arasında anlamlı bir fark olmadığı görülmüştür ($P=0.5$) (**Tablo-6**).

Tablo 6: Hasta ve kontrol grubunda yaş ortalamaları

	Hasta grubu	Kontrol grubu	*P değeri
Yaş ortalaması (ay)	56	56.1	0.5

*P= 0.5

Kalp kateterizasyon işlemi ile pulmoner arter basınçları ve akımlar oranları saptanan hastaları pulmoner hipertansiyon tespit edilen ve edilmeyen olmak üzere iki gruba ayırıp bunların kalp anomalilerine bakıldığında: PH gelişen hastalardan 7'sinin VSD (%64), 2'sinin ASD (%18), 1'inin ASD ve VSD birlikte (%9) ve 1 tanesinin AVSD (%9) olduğu, PH gelişmeyen hastaların 7'sinde VSD (%36), 6'sında ASD (%31), 3'ünde ASD ve VSD birlikte (%17), 1'inde tek atrium (%8), 1'inde PDA (%8) ve 1'inde AVSD (%8) olduğu görülmüştür (**Tablo-7**).

Tablo 7: PH gelişen ve gelişmeyen hasta grubunda doğumsal kalp defekti tanıları

Konjenital kalp defektleri	PH gelişen	PH gelişmeyen	Toplam
VSD	7	7	14
ASD	2	6	8
ASD+VSD	1	3	4
AVSD	1	1	2
Tek atrium	-	1	1
PDA	-	1	1
Toplam	11	19	30

Pulmoner hipertansiyon bulunan ve bulunmayan hastaların cinsiyet dağılımına bakıldığında iki grup arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır ($P>0.05$) (**Tablo-8**).

Tablo 8: PH gelişen ve gelişmeyen hasta grubunda cinsiyet dağılımı

	PH bulunan	PH bulunmayan	Toplam
Kız	7	12	19
Erkek	4	7	11
Toplam	11	19	30

* $P>0.05$

Yaş ortalaması açısından bakıldığında kontrol grubuyla, PH gelişen ($P=0.687$) ve gelişmeyen ($P=0.826$) ve aynı şekilde PH gelişen ve gelişmeyen gruplar ($P=0.442$) arasında anlamlı bir fark olmadığı görülmüştür (**Tablo-9**).

Tablo 9: Kontrol grubuyla PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında yaş ortalaması

	Kontrol grubu*	Hasta grubu	
		PH gelişen**	PH gelişmeyen***
Yaş ortalaması (ay)	56	39	65

P değerleri : * ile ** P=0.687, * ile *** P=0.826, ** ile *** P=0.442.

7.2 Pulsed Doppler yöntemi ile miyokard performans indeksi (MPI) ölçümleri

Pulsed Doppler ekokardiyografi yöntemi ile sol ve sağ ventrikülde ölçülen MPI ortalama değerleri hasta ve kontrol grubunda normal sınırlarda bulunmuştur. Ayrıca aynı yöntemle sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri açısından hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır (**Tablo-10**).

Tablo 10: Pulsed Doppler ekokardiyografi ile hasta ve kontrol grubunda ölçülen sol ve sağ ventrikül için MPI ortalama değerleri

	LVMPI*	RVMPI**
Vaka	0.22±0.25	0.2±0.2
Kontrol	0.2±0.06	0.18±0.059

*P=0.606, ** P=0.557

LVMPI: Sol ventrikül için MPI

RVMPI: Sağ ventrikül için MPI

Sol ve sağ ventrikül için pulsed Doppler yöntemi ile ölçülen ortalama MPI değerleri açısından PH gelişen ve gelişmeyen hasta grupları arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (**Tablo-11**).

Tablo 11: PH gelişen ve gelişmeyen hastaların, pulsed Doppler ile sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVMPI*	RVMPI**
PH gelişen hasta grubu	0.21±0.08	0.23±0.16
PH gelişmeyen hasta grubu	0.23±0.31	0.19±0.21

*P=0.962, ** P=0.751

LVMPI: Sol ventrikül için MPI

RVMPI: Sağ ventrikül için MPI

Sol ve sađ ventrikül için pulsed Doppler yöntemi ile ölçülen MPI değerleri açısından PH gelişen hasta grubu ile kontrol grubu karşılaştırıldığında anlamlı bir farklılık görülmemiştir (sırası ile P değeri $P=0.979$, $P=0.628$) (**Tablo-12**).

Tablo 12: PH gelişen grup ile kontrol grubunun sol ve sađ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVMPI*	RVMPI**
PH gelişen hasta grubu	0.21±0.08	0.23±0.16
Kontrol	0.2±0.06	0.18±0.059

* $P=0.979$, ** $P=0.628$

LVMPI: Sol ventrikül için MPI

RVMPI: Sađ ventrikül için MPI

Sol ve sađ ventrikül için pulsed Doppler yöntemi ile PH gelişmeyen hasta grubu ve kontrol grubunda bulunan MPI değerleri karşılaştırıldığında farkın anlamlı olmadığı bulunmuştur (sırası ile P değeri $P=0.832$ ve $P=0.983$) (**Tablo-13**).

Tablo 13: PH gelişmeyen hasta ve kontrol grubunun sol ve sađ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVMPI*	RVMPI**
PH gelişmeyen hasta grubu	0.23±0.31	0.19±0.21
Kontrol	0.2±0.06	0.18±0.059

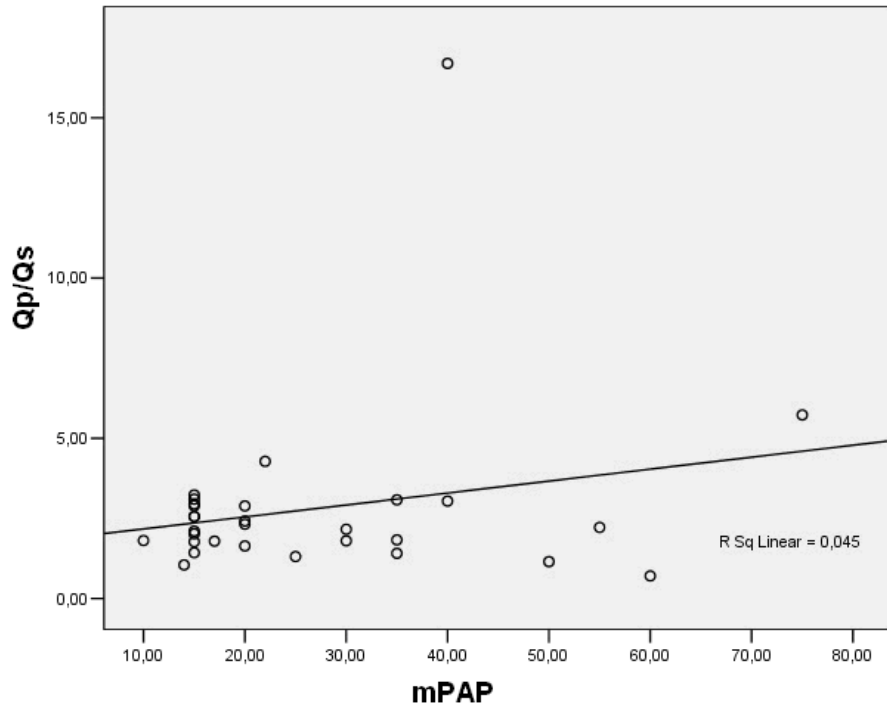
* $P=0.832$ ** $P=0.983$

LVMPI: Sol ventrikül için MPI

RVMPI: Sađ ventrikül için MPI

Pulsed Doppler yöntemi ile sol ve sađ ventrikül için saptanan MPI değerleri ile ortalama pulmoner arter basıncı ve Qp/Qs arasında anlamlı bir korelasyon tespit edilmedi. Kalp kateterizasyonu yapılan hastaların ortalama pulmoner arter basıncı ve akımlar oranı (Qp/Qs) arasında anlamlı bir ilişki (korelasyon) tespit edilmemiştir (**Şekil-10**).

Şekil 10: Pulmoner arter ortalama basıncı ve akımlar oranı (Qp/Qs) arasındaki ilişki



Qp/Qs: Pulmoner kan akımının sistemik kan akımına oranı,
mPAP: Ortalama pulmoner arter basıncı.

Pulmoner hipertansiyon gelişen 11 hastadan 1'inde (%9) sağ ventrikülde pulsed Doppler ile ölçülen MPİ değeri 0.5'ten daha yüksek bulunurken, 10'unda (%91) 0.5'ten daha düşük bulunmuştur. Pulmoner hipertansiyon gelişmeyen 19 hastadan 1'inde (%5) aynı yöntem ve aynı ventrikülden ölçülen MPİ değeri 0.5'ten daha yüksek bulunurken 18'inde (%95) 0.5'ten daha düşük olduğu bulunmuştur.

PH gelişen 11 hastanın tümünde (%100) pulsed Doppler yöntemi ile sol ventrikülden ölçülen MPİ değerinin 0.5'ten daha düşük olduğu görülmüştür. PH gelişmeyen 19 hastanın 2'sinde (%10) aynı yöntem ve aynı ventrikülden ölçülen MPİ değeri 0.5'ten daha yüksek bulunurken, 17'sinde (%90) 0.5'ten daha düşük olduğu görülmüştür (**Tablo-14**).

Anjiyokardiyografik inceleme yapılan 30 hastada hesaplanan akımlar oranı 24'ünde (% 80) >1.5, iken 6'sında (% 20) <1.5 olarak hesaplanmıştır. Akımlar oranı 2 değeri temel alındığında 18 hastada (% 60) bu oranın >2, 12 hastada (% 40) ise <2 olduğu bulunmuştur (**Tablo-14**).

Akımlar oranı >1.5 olarak hesaplanan 24 hastanın 1'inde (% 4.1) ve akımlar oranı >2 olan 18 hastanın 1'inde (% 5.5) pulsed Doppler yöntemi ile sağ ventrikülde ölçülen MPİ değeri 0.5'in üstünde bulunmuştur. Akımlar oranı 1.5 (6 hasta) ve 2'den (12 hasta) düşük olan hasta gruplarında aynı yöntemle aynı ventrikülde ölçülen MPİ değerlerinin hepsi 0.5'ten daha düşük bulunmuştur (**Tablo-14**).

Akımlar oranı >1.5 olarak hesaplanan 24 hastanın 2'sinde (% 8.3) ve akımlar oranı >2 olan 18 hastanın 2'sinde (% 11.1) pulsed Doppler yöntemi ile sol ventrikülde ölçülen MPI değeri 0.5'in üstünde bulunmuştur. Akımlar oranı 1.5 (22 hasta) ve 2'den (16 hasta) düşük bulunan hasta gruplarında aynı yöntemle aynı ventrikülde ölçülen MPI değerlerinin hepsi 0.5'ten daha düşük bulunmuştur (**Tablo-14**).

Tablo 14: Pulsed Doppler yöntemi ile sol ve sağ ventrikülde patolojik olarak ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı

	Sağ ventrikül MPI		Sol ventrikül MPI	
	MPI >0.5	MPI <0.5	MPI >0.5	MPI <0.5
PH bulunan	1/11 (%9)	10/11 (%91)	-	11/11 (%100)
PH bulunmayan	1/19 (%5)	18/19 (%95)	2/19 (%10)	17/19 (%90)
$Q_p/Q_s >1.5$	1/24 (%4.1)	23/24 (% 95.9)	2/24 (%8.3)	22/24 (%91.7)
$Q_p/Q_s <1.5$	-	6/6 (%100)	-	6/6 (%100)
$Q_p/Q_s >2$	1/18 (%5.5)	17/18 (%94.5)	2/18 (%11.1)	16/18 (%88.9)
$Q_p/Q_s <2$	-	12/12 (%100)	-	12/12 (%100)

PH: Pulmoner hipertansiyon, Q_p : Pulmoner kan akımı, Q_s : Sistemik kan akımı, MPI: Miyokard performans indeksi

7.3 Doku Doppler yöntemi ile miyokard performans indeksi (MPI) ölçümleri

7.3.1 Doku Doppler ekokardiyografi ile sol ventrikül MPI ölçümleri

Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikül arka duvar ve septumun sol ventrikül kenarından ölçülen MPI değerleri hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (her ikisi için $P=0.001$) (**Tablo-15**).

Tablo 15: Hasta ve kontrol grubunda sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVADMPI*	LVSMPİ**
Hasta grubu	0.6±0.18	0.54±0.11
Kontrol grubu	0.41±0.05	0.39±0.05

*P=0.001 **P=0.001

LVADMPI: Sol ventrikül arka duvar MPI

LVSMPİ: Sol ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile LV arka duvardan ölçülen MPI değerleri PH gelişen hasta grubunda, PH gelişmeyen gruptan anlamlı olarak daha yüksek olarak saptanmışken, septum kenarından ölçülen MPI değerleri PH gelişen hasta grubu ile PH gelişmeyen grupta anlamlı bir fark bulunmamıştır (sırası ile ilki için P=0.027, ikincisi için P=0.389) (**Tablo-16**).

Tablo 16: PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVADMPI*	LVSMPİ**
PH gelişen hasta grubu	0.68±0.18	0.57±0.12
PH gelişmeyen hasta grubu	0.56±0.16	0.52±0.09

*P=0.027, **P=0.389

LVADMPI: Sol ventrikül arka duvar MPI

LVSMPİ: Sol ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile LV arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI değerleri PH gelişen hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek olduğu izlenmiştir (herikisi için P=0.001) (**Tablo-17**).

Tablo 17: PH gelişen hasta ve kontrol gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVADMPI*	LVSMPİ**
PH gelişen hasta grubu	0.68±0.18	0.57±0.12
Kontrol grubu	0.41±0.05	0.39±0.05

*P=0.001, **P=0.001

LVADMPI: Sol ventrikül arka duvar MPI

LVSMPİ: Sol ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile LV arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI değerleri PH gelişmeyen hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (herikisi için $P=0.001$) (**Tablo-18**).

Tablo 18: PH gelişmeyen hasta ve kontrol gruplarında sol ventrikül arka duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri

	LVADMPI*	LVSMPİ**
PH gelişmeyen hasta grubu	0.56±0.16	0.52±0.09
Kontrol grubu	0.41±0.05	0.39±0.05

* $P=0.001$, ** $P=0.001$

LVADMPI: Sol ventrikül arka duvar MPI

LVSMPİ: Sol ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikülde yapılan MPI incelemelerinde, pulmoner hipertansiyon bulunan grupta (11 hasta) hastaların % 82'sinde (9 hasta), pulmoner hipertansiyon bulunmayan hasta grubunda (19 hasta) hastaların % 74'ünde (14 hasta) sol ventrikül arka duvarında bakılan MPI'nin 0.5'ten daha yüksek olduğu bulunmuştur (**Tablo-19**). Sol ventrikül arka duvarında MPI'nin 0.5'in üzerinde olmasının pulmoner hipertansiyonlu hastaların tesbit edilmesindeki duyarlılığı %81.8, seçiciliği %96.6 bulunmuştur.

Septumun sol ventrikül tarafında yapılan doku Doppler incelemelerinde ise pulmoner hipertansiyon bulunan grupta hastaların %64'ünde (7 hasta), pulmoner hipertansiyon bulunmayan grupta hastaların %68'inde (13 hasta) MPI değerinin 0.5 'in üstünde olduğu saptanmıştır (akımlar oranı<1.5 olan grupta, atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan ölçüm yapılamamıştır) (**Tablo-19**). Septumun sol ventrikül kenarında yapılan incelede MPI'nin 0.5'in üstünde olmasının pulmoner hipertansiyonlu hastaların tesbit edilmesindeki duyarlılığı %70, seçiciliği % 96.6 bulunmuştur.

Q_p/Q_s oranı >1.5 olan hasta grubunda (24 hasta) hastaların % 75'inde (18 hasta), Q_p/Q_s oranı <1.5 olan hasta grubunda (6 hasta) hastaların %83.3'ünde (5 hasta), Q_p/Q_s oranı >2 olan hasta grubunda (18 hasta) hastaların %77.8'inde (14 hasta), Q_p/Q_s oranı <2 olan hasta grubunda (12 hasta) hastaların %75'inde (9 hasta), sol ventrikül arka duvarında bakılan MPI>0.5 olarak ölçülmüştür (**Tablo-19**). Sol ventrikül arka duvarında MPI'nin 0.5' in üzerinde bulunmasının akımlar oranı >1.5 olan hastaların tespitindeki duyarlılığı %73, seçiciliği %96.6 ve akımlar oranı >2 olan hastaların tespitindeki duyarlılığı %77.7, seçiciliği %96.6 bulunmuştur.

Q_p/Q_s oranı >1.5 olan hasta grubunda (24 hasta) hastaların % 75'inde (18 hasta), Q_p/Q_s oranı <1.5 olan hasta grubunda (6 hasta) hastaların %33.3'ünde (2 hasta), Q_p/Q_s

oranı >2 olan hasta grubunda (18 hasta) hastaların %72.2'sinde (13 hasta), Q_p/Q_s oranı <2 olan hasta grubunda (12 hasta) hastaların %58.3'inde (7 hasta), septumun sol ventrikül kısmından bakılan $MPI > 0.5$ olarak tespit edilmiştir (akımlar oranı <1.5 olan grupta atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan ölçüm yapılamamıştır) **(Tablo-19)**.

Septumun sol ventrikül kenarında MPI 'nin 0.5' in üzerinde bulunmasının akımlar oranı >1.5 olan hastaların tespitindeki duyarlılığı %75, seçiciliği %96.6 ve akımlar oranı >2 olan hastaların tespitindeki duyarlılığı %72, seçiciliği %96.6 olarak hesaplanmıştır.

Tablo 19: Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikülde patolojik olarak ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı

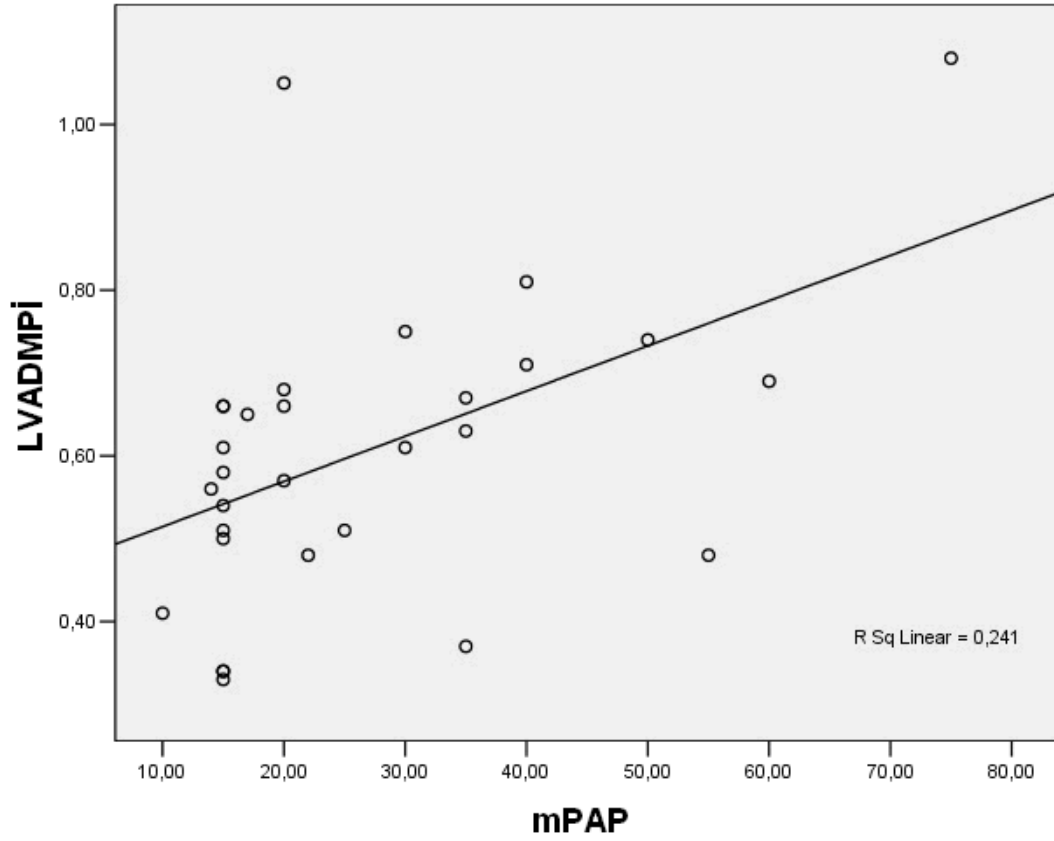
	Sol ventrikül arka duvar MPI		Sol ventrikül septum MPI	
	$MPI > 0.5$	$MPI < 0.5$	$MPI > 0.5$	$MPI < 0.5$
PH bulunan	9/11 (%82)	2/11 (%18)	7*/11 (%64)	3*/11 (%27.1)
PH bulunmayan	14/19 (%74)	5/19 (%26)	13/19 (%68)	6/19 (%32)
$Q_p/Q_s > 1.5$	18/24 (%75)	6/24 (%25)	18/24 (%75)	6/24 (%25)
$Q_p/Q_s < 1.5$	5/6 (%83.3)	1/6 (%16.7)	2*/6 (%33.3)	3*/6 (%50)
$Q_p/Q_s > 2$	14/18 (% 77.8)	4/18 (%22.2)	13/18 (%72.2)	5/18 (%27.7)
$Q_p/Q_s < 2$	9/12 (%75)	3/12 (%25)	7/12 (%58.3)	4/12 (%33.3)

* Akımlar oranı <1.5 olan grupta atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan MPI ölçüm yapılamamıştır

PH: pulmoner hipertansiyon, Q_p : Pulmoner kan akımı, Q_s : Sistemik kan akımı, MPI : Miyokard performans indeksi

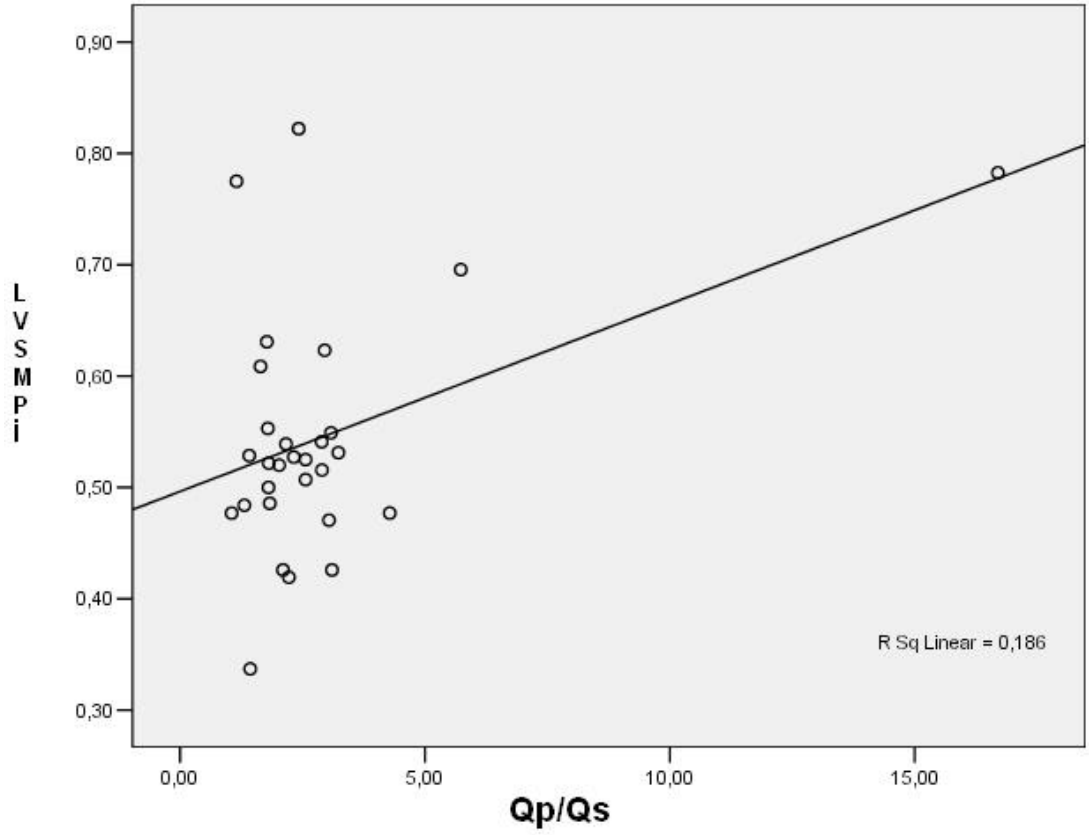
Sol ventrikül arka duvarında doku Doppler yöntemi ile saptanan MPI ile ortalama pulmoner arter basıncı arasında anlamlı bir korelasyon varken (korelasyon katsayısı: 0.491) **(Şekil-11)**, Q_p/Q_s arasında anlamlı bir korelasyon tespit edilemedi. Sol ventrikül septum doku Doppler MPI ile ortalama pulmoner arter basıncı arasında anlamlı bir korelasyon yokiken, Q_p/Q_s arasında anlamlı bir korelasyon tespit edildi (korelasyon katsayısı=0.431) **(şekil-12)**.

Şekil 11: Sol ventrikül arka duvar doku Doppler MPİ ile ortalama pulmoner arter basıncı arasındaki korelasyon



*Korelasyon katsayısı: 0.491, LVADMPI: Sol ventrikül arka duvar doku Doppler MPİ, mPAP: Pulmoner arter ortalama basıncı, MPİ: Miyokard performans indeksi

Şekil 12: Sol ventrikül septum doku Doppler MPI ile Qp/Qs arasındaki korelasyon



*Korelasyon katsayısı: 0.431, LVSMPI: Sol ventrikül septum MPI, Qp: Pulmoner kan akımı, Qs: Sistemik kan akımı

7.3.2 Doku Doppler ekokardiyografi ile sağ ventrikül MPI ölçümleri

Doku Doppler yöntemi ile RV ön duvarı ve septum kenarından ölçülen MPI değerleri hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (her ikisi için $P=0.001$) (Tablo-20).

Tablo 20: Sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarından ölçülen hasta ve kontrol gruplarında MPI ortalama değerleri

	RVÖDMPI*	RVSMPI**
Hasta	0.57±0.16	0.49±0.11
Kontrol	0.41±0.057	0.4±0.07

* $P=0.001$, ** $P=0.001$

RVÖDMPI: Sağ ventrikül ön duvar MPI.

RVSMPI: Sağ ventrikül septum MPI.

Doku Doppler yöntemi ile RV ön duvar ve septum kenarından yapılan MPI ölçümlerinde, RV ön duvarında bulunan MPI ortalama değerinin PH gelişen hasta grubunda PH gelişmeyen gruptan anlamlı olarak daha yüksek olduğu ($P=0.001$), buna karşılık septumun RV kenarından yapılan ölçümlerde bu iki grup arasında anlamlı fark olmadığı görülmüştür ($P=0.884$) (**Tablo-21**).

Tablo 21: PH gelişen ve gelişmeyen hasta gruplarında sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarından ölçülen MPI ortalama değerleri

	RVÖDMPİ*	RVSMPİ**
PH gelişen hasta grubu	0.67±0.16	0.5±0.08
PH gelişmeyen hasta grubu	0.51±0.12	0.48±0.12

* $P=0.001$, ** $P=0.884$

RVÖDMPİ: Sağ ventrikül ön duvar MPI

RVSMPİ: Sağ ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile RV ön duvar ve septum kenarından yapılan MPI ölçümleri PH gelişen grupta kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır (ilki için $P=0.001$, ikincisi için $P=0.022$) (**Tablo-22**).

Tablo 22: PH gelişen hasta ve kontrol grubunun sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarı MPI ortalama değerleri

	RVÖDMPİ*	RVSMPİ**
PH gelişen hasta grubu	0.67±0.16	0.5±0.08
Kontrol grubu	0.41±0.057	0.4±0.07

* $P=0.001$, ** $P=0.022$

RVÖDMPİ: Sağ ventrikül ön duvar MPI

RVSMPİ: Sağ ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile RV ön duvar ve septum kenarından yapılan MPI ölçümleri PH gelişmeyen hasta grubunda kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmüştür (ilki için $P=0.006$, ikincisi için $P=0.02$) (**Tablo-23**).

Tablo 23: PH gelişmeyen hasta ve kontrol grubunun sağ ventrikül ön duvar ve septum kenarı MPI ortalama değerleri

	RVÖDMPİ*	RVSMPİ**
PH gelişmeyen hasta grubu	0.51±0.12	0.48±0.12
Kontrol grubu	0.41±0.057	0.4±0.07

*P=0.006, **P=0.02

RVÖDMPİ: Sağ ventrikül ön duvar MPI

RVSMPİ: Sağ ventrikül septum MPI

Doku Doppler yöntemi ile sağ ventrikülde yapılan MPI incelemelerinde, pulmoner hipertansiyon bulunan grupta (11 hasta) hastaların % 91'inde (10 hasta), pulmoner hipertansiyon bulunmayan hasta grubunda (19 hasta) hastaların % 48'sinde (9 hasta) sağ ventrikül ön duvarında bakılan MPI'nin 0.5'ten daha yüksek olduğu bulunmuştur (**Tablo 24**).

Sağ ventrikül ön duvarında bakılan MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun PH vakalarını ön görmedeki duyarlılığı %91, seçiciliği %93.3 olarak bulunmuştur.

Septumun sağ ventrikül tarafında yapılan doku Doppler incelemelerinde ise pulmoner hipertansiyon bulunan grupta, hastaların %45'inde (5 hasta), pulmoner hipertansiyon bulunmayan grupta, hastaların %36'sında (7 hasta) MPI değerinin 0.5 'in üstünde olduğu saptanmıştır (akımlar oranı<1.5 olan grupta, atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan ölçüm yapılamamıştır) (**Tablo-24**). Septumun sağ ventrikül tarafında MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun PH vakalarını ön görmedeki duyarlılığı %50, seçiciliği %93.3 olarak hesaplanmıştır.

Q_p/Q_s oranı >1.5 olan hasta grubunda (24 hasta) hastaların % 66.7 'sinde (16 hasta), Q_p/Q_s oranı <1.5 olan hasta grubunda (6 hasta) hastaların %50 'sinde (3 hasta), Q_p/Q_s oranı >2 olan hasta grubunda (18 hasta) hastaların %61.1'inde (11 hasta), Q_p/Q_s oranı <2 olan hasta grubunda (12 hasta) hastaların %66.7'sinde (8 hasta), sağ ventrikül ön duvarında bakılan MPI>0.5 olarak ölçülmüştür (**Tablo-24**). Sağ ventrikül ön duvarında MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun akımlar oranı>1.5 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı %66.6, seçiciliği %93.3 ve akımlar oranı>2 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı %61, seçiciliği %93.3 bulunmuştur.

Q_p/Q_s oranı >1.5 olan hasta grubunda (24 hasta) hastaların % 37.5'unda (9 hasta), Q_p/Q_s oranı <1.5 olan hasta grubunda (6 hasta) hastaların %50'sinde (3 hasta), Q_p/Q_s oranı >2 olan hasta grubunda (18 hasta) hastaların %33.3'ünde (6 hasta), Q_p/Q_s oranı <2 olan hasta grubunda (12 hasta) hastaların %50'sinde (6 hasta), septumun sağ ventrikül

kısmından bakılan $MPI > 0.5$ olarak tespit edilmiştir (akımlar oranı < 1.5 olan grupta, atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan ölçüm yapılamamıştır) (**Tablo-24**). Septumun sağ ventrikül kısmından bakılan $MPI > 0.5$ olmasının akımlar oranı > 1.5 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı % 37.5, seçiciliği % 93.3 ve akımlar oranı > 2 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı %33.3, seçiciliği % 93.3 bulunmuştur.

Tablo 24: Sağ ventrikülde doku Doppler yöntemi ile ölçülen MPI değerlerinin pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranına göre dağılımı

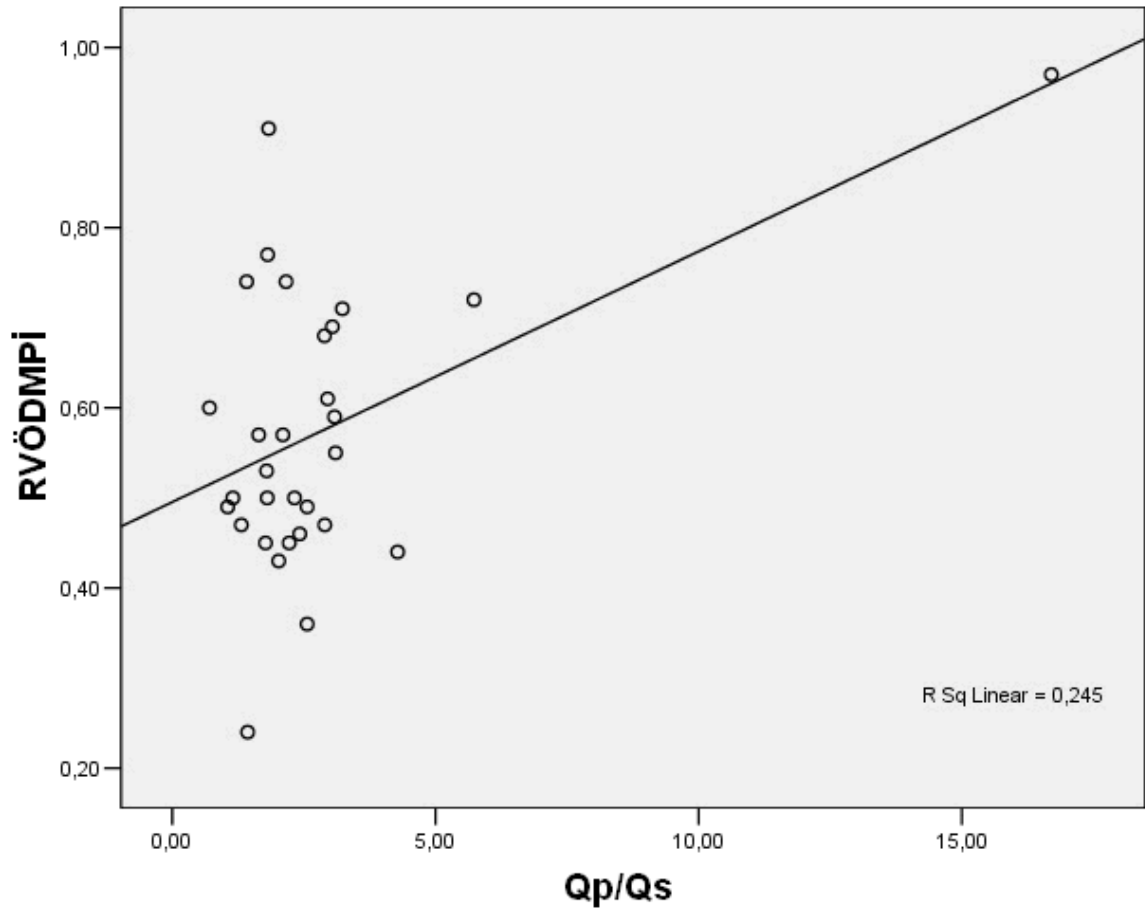
	Sağ ventrikül ön duvar MPI		Sağ ventrikül septum MPI	
	MPI > 0.5	MPI < 0.5	MPI > 0.5	MPI < 0.5
PH bulunan	10/11 (%91)	1/11 (%9)	5*/11 (%45)	5*/11 (%45)
PH bulunmayan	9/19 (%48)	10/19 (%52)	7/19(%36)	12/19 (%64)
$Q_p/Q_s > 1.5$	16/24 (%66.7)	8/24 (%33.3)	9/24 (%37.5)	15/24 (%62.5)
$Q_p/Q_s < 1.5$	3/6 (%50)	3/6 (%50)	3*/6 (%50)	2*/6 (%33.3)
$Q_p/Q_s > 2$	11/18 (%61.1)	7/18 (%38.9)	6/18 (%33.3)	12/18(%66.7)
$Q_p/Q_s < 2$	8/12 (%66.7)	4/12(% 33.3)	6/12 (%50)	5/12 (%41.6)

* Akımlar oranı < 1.5 olan grupta atriyoventriküler septal defekt bulunan bir hastada septumdan MPI ölçüm yapılamamıştır.

PH: pulmoner hipertansiyon, Q_p : Pulmoner kan akımı, Q_s : Sistemik kan akımı, MPI: Miyokard performans indeksi

Sağ ventrikül ön duvar doku Doppler MPI değerleri ile akımlar oranı (Q_p/Q_s) arasında anlamlı bir korelasyon varken (korelasyon katsayısı: 0.495) (**Şekil-13**), ortalama pulmoner arter basıncı ile arasında anlamlı bir korelasyon tespit edilmedi. Sağ ventrikül septum doku Doppler MPI ile ortalama pulmoner arter basıncı ve Q_p/Q_s arasında da anlamlı korelasyon bulunmadı.

Şekil 13: Sağ ventrikül ön duvar doku Doppler MPI ile akımlar oranı arasındaki ilişki



*Korelasyon katsayısı: 0.495, RVÖDMPİ: Sağ ventrikül ön duvar doku Doppler MPI, Q_p: Pulmoner kan akımı, Q_s: Sistemik kan akımı

8.TARTIŞMA

Miyokard performans indeksi veya Tei indeksi sağ ve sol ventrikülün sistolik ve diyastolik fonksiyonlarını invaziv olmayan yolla ölçen bir yöntemdir (29,30,31,32,33,34,35). Bu indeks, izovolumik kontraksiyon ve izovolumik relaksasyon zamanlarının toplamını ejeksiyon zamanına bölünmesi ile elde edilmektedir (18). Bu zaman aralıkları rutin Doppler ekokardiyografik muayene sırasında kolayca ölçülebilmektedir (37,38). Bu indeks, zaman aralıklarının toplam ve oranından oluştuğundan ventrikülün geometrik şeklinden ve kalp hızından etkilenmediği bildirilmektedir (18,39). Sol-sağ şanlı konjenital kalp hastalıklarının tedavisinin planlanmasında pulmoner arter basıncı ve akımlar oranının (Q_p/Q_s oranı) bilinmesi önem arz etmektedir. Ekokardiyografik olarak triküspid kapak regürjitasyonundan sistolik Doppler gradienti ve pulmoner regürjitasyondan diyastolik gradiyenti tesbit edip bunun Bernoulli denklemine uyarlamak sureti ile pulmoner arterin sistolik ve ortalama basıncı ölçülebilmektedir (40). Pulmoner arter sistolik basıncı = $4 \times \text{triküspid regürjitasyon peak velositesi}^2 + \text{sağ atrium basıncı}$ (41,42,43,44,45), pulmoner arter ortalama basıncı = $4 \times (\text{pulmoner regürjitasyon peak velositesi})^2$ formülleri ile hesaplanabilmektedir (47). Ancak pulmoner hipertansiyon bulunan tüm hastalarda peak velositeyi ölçecek kadar yeterli regürjitasyonun bulunmaması bazı vakalarda bu yöntemleri imkansız kılmaktadır.

Çocuklar üzerinde yaptıkları bir çalışmada Eidem ve arkadaşları MPI'nin RV performansını kantitatif olarak gösterdiği preload ve afterload değişikliklerinden relatif olarak bağımsız olduğunu bildirmişlerdir (36). RVMPI'nin, ASD'li pediatrik hastalarda normal çocuklardan farklı olmadığı, erişkin ASD'li hastalarda ise kontrol erişkinlerden anlamlı olarak daha yüksek bulunduğu bildirilmektedir (36). Korekte transpozisyon ve ağır AV kapak yetersizliği bulunan hastalarda RVMPI anlamlı derecede artığı gösterilmiştir (36). Hayvanlar üzerinde çalışma yapan Grignola ve ark, akut pulmoner hipertansiyonda oluşan sağ ventrikül fonksiyon bozukluğunu göstermede MPI'nin sensitif bir indikatör olduğunu bildirmişlerdir (48). Dujardin ve arkadaşları, primer pulmoner hipertansiyon bulunan hastalarda kontrollerle kıyaslandığında sağ ventrikülde izovolumik kontraksiyon ve izovolumik relaksasyon zamanında anlamlı uzama ejeksiyon zamanında anlamlı kısalma ve MPI'inde anlamlı artış tespit etmişlerdir (49). Son zamanlarda idiopatik pulmoner hipertansiyonlu 12 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada MPI'yi, PH bulunan grupta pulsed Doppler ile sağ ventrikülde 0.64 ± 0.30 , kontrol grubunda 0.28 ± 0.03

($P<0.01$), sol ventrikülde PH bulunan grupta 0.44 ± 0.15 , kontrol grubunda 0.34 ± 0.03 olarak saptamışlardır ($P<0.05$) (50). Aynı çalışmada sağ ventrikülde ölçülen MPI değerinin invaziv olarak ölçülen pulmoner arter basıncı ile ilişkili olduğu ve bu hastaların klinik olarak monitorize edilmesinde yarar sağladığını bildirilmişlerdir (50). MPI'nin PH için kriter olarak kabul edilen ortalama pulmoner arter basıncı ile ilişkili olduğu bununda triküspid kapak regürjitasyonundan ölçülen sistolik pulmoner arter basıncından daha güvenilir olduğu bildirilmektedir (47). Cheung ve ark (51) ventrikül volüm yükündeki ani artışların MPI'de ani artışlara neden olduğunu göstermişlerdir.

Çalışmamızın amacı, hemodinamik olarak anlamlı sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalığı bulunan pediatrik hastalarda, MPI ile pulmoner hipertansiyon ve akımlar oranı arasındaki ilişkiyi araştırmak bunların öngörülmesinde MPI'nin değerini saptamaktır.

Hemodinamik olarak önemli olduğu düşünüldüğü için ameliyat öncesi anjiyokardiyografi yapılmasına karar verilen sol-sağ şantlı konjenital kalp hastalığı olan 30 ve ekokardiyografik incelemesi normal olan sağlıklı 30 çocuk çalışmaya dahil edilmiştir. Miyokard performans indeksi sağ ve sol ventrikül için pulsed Doppler ve daha sonra doku Doppler yöntemi ile sağ ventrikül ön duvarı, sol ventrikül arka duvarı, septumun sağ ve sol ventrikül kenarından olmak üzere 4 ayrı yerden ölçüm yapılmıştır. Sistolik pulmoner arter basıncının $> 35\text{mmHg}$, veya ortalama pulmoner arter basıncının istirahat sırasında $> 25\text{mmHg}$, egzersiz sırasında $> 30\text{mmHg}$ 'yi olması veya pulmoner vasküler rezistansın > 2.5 Wood ünitesi olması pulmoner hipertansiyon tanısında en sık olarak kullanılan kriterlerdir (52,53). Çalışmamızda pulmoner hipertansiyon kriteri olarak istirahat sırasında ortalama pulmoner arter basıncının $> 25\text{mmHg}$ olması kabul edilmiştir.

Çalışmamızda gruplar arasında yaş ve cinsiyet açısından sonuçları etkileyebilecek anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (**Tablo-5,6,8,9**).

Pulsed Doppler ekokardiyografi yöntemi ile sol ve sağ ventrikülde ölçülen MPI ortalama değerleri hasta ve kontrol grubunda normal sınırlarda bulunmuştur. Ayrıca aynı yöntemle sol ve sağ ventrikül için ölçülen MPI ortalama değerleri açısından hasta ve kontrol grubu (sırası ile P değeri $P=0.606$, $P=0.557$), PH gelişen ve gelişmeyen hasta grupları, (sırası ile P değeri $P=0.962$, $P=0.751$), PH gelişen hasta ve kontrol grupları (sırası ile P değeri $P=0.979$, $P=0.628$) ve PH gelişmeyen hasta ve kontrol grupları arasında anlamlı bir farklılık saptanmamıştır (sırası ile P değeri $P=0.832$ ve $P=0.983$) (**Tablo-10, 11, 12, 13**). Aynı yöntemle sol ve sağ ventrikül için saptanan MPI değerleri ile ortalama

pulmoner arter basıncı ve akımlar oranı arasında ve aynı şekilde ortalama pulmoner arter basıncı ile akımlar oranı arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir (**Şekil-10**).

Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikül arka duvar, sağ ventrikül ön duvar ve septumun her iki kenarında ölçülen MPI değerleri hasta grubunda-kontrol grubundan, PH gelişen hasta grubunda-kontrol grubundan, PH gelişmeyen hasta grubunda- kontrol grubundan anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur. Sol ventrikül arka duvar ve sağ ventrikül ön duvarı yapılan MPI incelemelerinde PH gelişen hasta grubunda-PH gelişmeyen hasta grubundan anlamlı olarak daha yüksek iken, septumun sol ve sağ ventrikül kenarından ölçülen MPI değerlerinde PH gelişen hasta grubu ile gelişmeyen hasta grubu arasında anlamlı farklılık tespit edilmemiştir. Sol ventrikül arka duvarında MPI ile ortalama pulmoner arter basıncı arasında anlamlı bir korelasyon varken (korelasyon katsayısı: 0.491) (**Şekil-11**), sağ ventrikül ön duvarında aynı anlamlı ilişki bulunamamıştır.

Roberson ve arkadaşları doku Doppler ile MPI'ni sağ ventrikül için normalin en üst sınırını preterm bebekler için 0.44, adölesanlar için 0.54, pulsed Doppler yöntemi ile normalin en üst sınırını sağ ventrikül için bebekler için 0.44, 18 yaşındakiler için 0.49 olarak bildirmişlerdir (54).

MPI için normalin en üst sınırı olarak 0.5 değerini kabul ettiğimizde pulmoner hipertansiyon gelişen grupta pulsed Doppler yöntemi ile ölçülen MPI değeri sağ ventrikülde hastaların %9'unda >0.5 bulunurken hastaların hepsinde sol ventrikülde MPI <0.5 olarak bulunmuştur. Pulmoner hipertansiyon gelişmeyen hasta grubunda aynı yöntemle sağ ventrikülde ölçülen MPI değeri hastaların %5'inde >0.5 bulunurken, sol ventrikülde hastaların %10'unda >0.5 bulunmuştur (**Tablo-14**).

Pulmoner hipertansiyon sağ ventrikülde MPI>0.5 olan hasta sayısını artırırken, pulmoner arter basıncının normal olması sol ventrikülde MPI>0.5 olan hasta sayısını sağ ventriküle oranla daha fazla artırmıştır.

Pulmoner hipertansiyon bulunan grupta doku Doppler ile bakılan MPI>0.5 vaka sayısı sağ ventrikül ön duvarında %91 iken, sol ventrikül arka duvarında %82 olarak bulunmuştur (**Tablo-19 ve 24**). MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun PH vakalarını ön görmedeki duyarlılığı sağ ventrikül ön duvarında %91, sol ventrikül arka duvarında %81.8, septumun sağ ventrikül tarafında %50, septumun sol ventrikül kenarında %70 bulunurken, seçiciliği ise aynı sıra ile %93.3, %96.6, %93.3 ve %96.6 olarak bulunmuştur. Pulmoner

hipertansiyonlu vakalarda sağ ventrikül ön duvarında duyarlılığın sol ventrikül arka duvarı ve septumun her iki kenarından daha fazla olduğu görülmektedir.

Akımlar oranı açısından hastalar akımlar oranı >1.5 ve akımlar oranı >2 olarak iki gruba ayırıp incelendiğinde, akımlar oranı >1.5 olan hastaların %4.1'inde, akımlar oranı >2 olan hastaların %5.5'unda sağ ventrikülde pulsed Doppler yöntemi ile ölçülen MPI değeri >0.5 olarak bulunmuştur. Aynı yöntemle sol ventrikülde ölçülen MPI değeri akımlar oranı >1.5 olan hastaların %8.3'ünde, akımlar oranı >2 olan hastaların % 11.1'inde >0.5 olarak bulunmuştur (**Tablo-14**).

Akımlar oranı arttıkça sağ ve sol ventrikülde 0.5'in üstünde MPI değerine sahip olan hasta sayısında artış görülmüştür.

Doku Doppler yöntemi ile bakılan MPI değerlendirmelerinde MPI >0.5 bulunma oranı Qp/Qs oranı > 1.5 olan hasta grubunda sol ventrikül arka duvarında %75, sağ ventrikül ön duvarında %66.7, septumun sol ventrikül kenarında %75, sağ ventrikül kenarında %37.5 olarak bulunmuştur. Qp/Qs oranı > 2 olan hasta grubunda sol ventrikül arka duvarında %77.8, sağ ventrikül ön duvarında %61.1, septumun sol ventrikül kenarında %72.2, sağ ventrikül kenarında %33.3 olarak saptanmıştır (**Tablo-19 ve 24**).

MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun akımlar oranı >1.5 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı sağ ventrikül ön duvarında %66.6, sol ventrikül arka duvarında %75, septumun sağ ventrikül kenarında %37.5, septumun sol ventrikül kenarında %75, seçiciliği ise aynı sıra ile %93.3, %96.6, %93.3 ve %96.6 olarak bulunmuştur.

MPI'nin 0.5'ten yüksek oluşunun akımlar oranı >2 olan hastaların tespit edilmesindeki duyarlılığı sağ ventrikül ön duvarında %61, sol ventrikül arka duvarında %77.7, septumun sağ ventrikül kenarında %33.3, septumun sol ventrikül kenarında %72, seçiciliği ise aynı sıra ile %93.3, %96.6, %93.3 ve %96.6 olarak bulunmuştur.

Doku Doppler yöntemi ile saptanan MPI ile Qp/Qs arasında sol ventrikül arka duvarında anlamlı bir korelasyon tespit edilemezken, sağ ventrikül ön duvarında anlamlı bir korelasyon saptanmıştır (korelasyon katsayısı: 0.495) (**Şekil-13**).

Septumun sol kenarında doku Doppler ile bakılan MPI ile Qp/Qs arasında anlamlı bir korelasyon bulunurken (korelasyon katsayısı=0.431) (şekil-12), sağ kenarından doku Doppler ile bakılan MPI ile Qp/Qs arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir. Sol ventrikül arka duvarı ve septumun sol ventrikül kenarından elde edilen MPI değerlerinin >0.5 olma oranı sağ ventrikül ön duvarı ve septumun sağ ventrikül kenarından elde edilenden daha yüksek bulunmuş ve akımlar oranının artması ile birlikte sol ventrikül arka duvarında MPI >0.5 hasta oranında bir artış görülmüştür.

Çalışmamızda pulsed Doppler ve doku Doppler yöntemi ile elde ettiğimiz sonuçlar farklılıklar göstermiştir. Örneğin $MPI > 0.5$ olan hasta oranı doku Doppler yönteminde daha yüksek bulunmuştur. MPI ilk kez pulsed Doppler yöntemi ile ölçülmüştür (55). Doku Doppler yöntemi ile ölçümler daha sonradan uygulanmaya başlanmış ve yapılan ölçümlerin pulsed Doppler yöntemi ile yapılan ölçümlerle ilişkili bulunduğu bildirilmiştir (55,56). Ancak Roberson ve arkadaşları MPI 'inin hesaplanmasında kullanılan izovolumik kontraksiyon ve relaksasyon parametrelerinin doku Doppler ile ölçüldüğünde, pulsed Doppler ile ölçülenden daha uzun olduğu buna karşılık ejeksiyon fraksiyonunun değişmediğini bildirmişlerdir (54). Pulsed Doppler ile yapılan ölçümlerin en büyük dezavantajının ejeksiyon fraksiyonunun, izovolumik kontraksiyon ve relaksasyon ile aynı kalp siklusunda ve aynı pozisyonda ölçülememesi ve farklı kalp sikluslarında yapılan ölçümlerin kalp hızında meydana gelen değişikliklerden etkilenmesi olduğu bildirilmektedir (55). Buna karşılık doku Doppler ile yapılan ölçümlerin aynı kalp siklusunda ve aynı pozisyonda yapıldığından kalp hızında meydana gelen değişikliklerden etkilenmemesi nedeniyle bu yöntemin daha çok tercih edildiği ifade edilmektedir (54).

Hasta grubumuz konjenital kalp hastalıklı bebeklerin oluşturması kalp hızındaki oynamaları artırmış olması muhtemeldir.

Hasta grubumuzdaki hastaların kalp defektleri açısından homojen olmaması, bazı hastalarda hem volüm, hem basınç yükü artışının birlikte bulunması, farklı defektlerin farklı ventriküllerde volüm yükü artışına sebep olması nedeniyle volüm ve basınç yükünün MPI üzerindeki etkisini birbirinden etkilenmeden saptamak mümkün olamamıştır. Ancak çalışmamızın sonucunda hemodinamik olarak ventrikülleri etkileyecek derecede geniş defektlere sahip olan hastalarda MPI 'nin yüksek oranlarda patolojik sınırlara ulaştığı gösterilmiştir. Ayrıca MPI 'nin ventrikülün volüm yükü ve basınç yükü artışlarına hassas olduğu da saptanmıştır. İlerde daha homojen ve geniş gruplarda yapılacak çalışmalardan sonra doku Doppler yöntemi ile ölçülen MPI 'nin patolojik sınırlarda bulunması, kateterizasyona gerek olmadan sol-sağ şanlı hastaların tedavisini yönlendirmede bir kriter olarak kullanılabilecektir.

9. ÖZET

Geniş sol-sağ şanlı doğumsal kalp defektleri, anatomik lokalizasyonlarına göre sol veya sağ ventrikülde volüm yükünde artışa sebep olabildikleri gibi pulmoner arter basıncını artırarak da sağ ventrikülde basınç yükünün artmasına sebep olabilmektedirler. Cerrahi girişimin zamanlamasının doğru yapılmasında pulmoner arter basıncının doğru olarak ölçülmesinin önemi büyüktür. Çalışmamızın amacı geniş sol-sağ şanlı hastalarda miyokard performans indeksinin (MPI) pulmoner arter basıncının öngörülmesindeki değerini araştırmaktır. Bu amaçla geniş sol-sağ şanlı 30 hasta ve 30 sağlıklı çocukta MPI pulsed ve doku Doppler yöntemleri ile ölçülmüştür.

Pulsed Doppler yöntemi ile her iki ventrikülde saptanan MPI değerleri ile ortalama pulmoner arter basıncı ve akımlar oranı arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir.

Doku Doppler yöntemi ile sol ventrikül arka duvarında bakılan MPI ile pulmoner arter basıncı arasında anlamlı bir korelasyon varken, sağ ventrikül ön duvarında aynı anlamlı ilişki bulunamamıştır. Aynı yöntemle saptanan MPI ile Qp/Qs arasında sol ventrikül arka duvarında anlamlı bir korelasyon tespit edilemezken, sağ ventrikül ön duvarında anlamlı bir korelasyon saptanmıştır.

Çalışmamızın sonucunda hemodinamik olarak ventrikülleri etkileyecek derecede geniş defektlere sahip olan hastalarda doku Doppler yöntemi ile bakılan MPI'nin volüm yükü ve basınç yükü artışlarına hassas olduğu saptanmıştır. Aynı tip defektlere sahip geniş hasta gruplarında yapılacak çalışmalardan sonra hemodinamik olarak anlamlı defektlerin kalp kateterizasyonu yapmadan tesbit edilip tedavilerinin planlanmasında MPI bir kriter olarak kullanılabilecektir.

Anahtar kelimeler: Pulmoner hipertansiyon, sol-sağ şanlı konjenital kalp hastalığı, miyokard performans indeksi, Tei indeksi.

10. ABSTRACT

Depending on their anatomical localization, congenital heart diseases with large left to right shunt can increase the volume load of the left or right ventricles. They can also increase the pressure load of the right ventricle by increasing the pulmonary artery pressure. The correct measurement of the pulmonary artery pressure is crucial for the correct timing of surgical intervention. The aim of this study is to investigate the value of myocardial performance index (MPI) in predicting the pulmonary artery pressure of the patients with large left to right shunt. For this purpose, the MPI values of the 30 patients who have had heart catheterization for their large left to right shunt and of the 30 healthy children have been measured by using pulsed Doppler and tissue Doppler methods.

There were no significant correlation between MPI values detected by pulsed Doppler method for both ventricles and pulmonary artery pressure and also pulmonary/aortic flow ratio (Q_p/Q_s).

Although a significant correlation between the MPI values of left ventricular wall measured by tissue Doppler method and pulmonary artery pressure has been detected, the same correlation has not been demonstrated on the right ventricular wall.

Also, a significant correlation has been obtained between Q_p/Q_s and MPI values of the right ventricular wall detected by the same method, but the same correlation has not been demonstrated on the left ventricular wall.

In our study it has been demonstrated that MPI values measured by tissue Doppler method are sensitive to increasing pressure and volume load of both ventricles for the patients who have left to right shunt large enough to cause hemodynamic burden on both ventricles. After performing similar investigations upon larger groups of patients with the same kind of left to right shunt, MPI will be able to be used as a criteria in determining hemodynamically significant defects without heart catheterization and planning their treatment.

Keywords: Pulmonary hypertension, congenital heart disease with left to right shunts, myocardial performance index, Tei index.

11. TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca ve tezimin hazırlanması sürecinde bilgi ve tecrübelerinden yararlandığım, tez çalışmalarımın devam ettiği bir yılı aşkın süre zarfında bana ve takip ettiğimiz hastalarımıza zaman ayıran değerli hocam, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Başkanımız ve tez danışmanım Prof. Dr. Sevim Karaarslan'a, sonsuz saygı ve şükranlarımı sunarım.

Asistanlığım süresince birlikte çalışmaktan onur duyduğum saygıdeğer hocalarıma, değerli uzman ve araştırma görevlisi arkadaşlarıma, klinik hemşire ve personellerine teşekkürlerimi sunarım. Ayrıca uzmanlık eğitimim boyunca desteklerini ve anlayışlarını hiç esirgemeyen eşim Şefika ve diğer tüm aile bireylerine teşekkür ederim.

11.KAYNAKLAR

1. Karahan Z, Toprak N. Pulmoner hipertansiyonda patofizyolojik değerlendirme. Türkiye Klinikleri J Int Med Sci 2007;3(S):68-72.
2. Mullen MP. Pulmonary hypertension. Nadas' pediatric cardiology 2006;2st ed:113-26.
3. Park MK. Pulmoner hipertansiyon. Pediatric cardiology for practitioners 5th ed. Adana Nobel kitabevi, 2009:485-98.
4. Bernstein D. Pulmoner hipertansiyon. Nelson textbook of pediatrics, 17th ed, 2008:1548-51.
5. Bernstein D. Neonatal dolaşım. Nelson textbook of pediatrics, 17th ed, 2008:1479-80.
6. Rabinovitch M. Pathophysiology of pulmonary hypertension. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed. Williams & Wilkins, 1995:1659-60.
7. Taşkesen T, Karadere AA. Pulmoner arteriyel hipertansiyonda güncel tedavi. Türkiye Klinikleri J Int Med Sci 2007;3(S):40-7.
8. Graham TP, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed. Williams & Wilkins, 1995:724-46.
9. Park MK. Sol-sağ şanlı lezyonlar. Pediatric cardiology for practitioners 5th ed. Adana Nobel kitabevi, 2009:161-91.
10. Park MK. Sol-sağ şanlı lezyonların patofizyolojisi. Pediatric cardiology for practitioners 5th ed. Adana Nobel kitabevi, 2009:125-32.
11. Çeliker A. Atriyal ve ventriküler septal defektlerin transkateter kapatılması; taşidisritmi tedavisinde radyofrekans kateter ablasyon. The Journal of Current Pediatrics, 2001;1(4).
12. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. Moss and Adams'. Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed. Williams & Wilkins; 1995:687-703.
13. Salyam GS. Atriyal septal defekt. Türkiye Klinikleri J Cardiol 2003;16:220-36.
14. Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation, 1987;76:1037-42.
15. Kırallı K. Atrioventriküler septal defekt. Türkiye Klinikleri J Cardiol 2003;16:248-56.
16. Feldt RH, Porter CJ, Edwards WD, Puga FJ, Seward JB. Atrioventricular septal defects. Moss and Adams'. Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed. Williams & Wilkins, 1995:704-24.
17. Brook MM, Heyman MA. Patent ductus arteriosus. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents, 5th ed. Williams & Wilkins, 1995:746-62.

18. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function--a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol* 1995;26(6):357-66.
19. Cahill JM, Horan M, Quigley P, Maurer BJ, McDonald K. Doppler-echocardiographic indices of diastolic function in heart failure admissions with preserved left ventricular systolic function. *Eur J Heart Failure* 2002;4:473-8
20. Pacileo G, Paladini D, Russo M.G, Pisacane C, Santoro G, Calabro' R. Echocardiographic assessment of ventricular filling pressure during the second and third trimesters of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:128-32.
21. Tham EB, Silverman NH. Measurement of the Tei index: a comparison of m-mode and pulse Doppler methods. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:1259-65.
22. McDicken WN, Sutherland GR, Moran CM, Gordon L. Colour doppler velocity imaging of the myocardium. *Ultrasound Med Biol* 1992;18:651-4.
23. Güzelsoy D, Okay T, Binak K, ed. Yeni ekokardiyografi yöntemleri. Teknik kardioloji. 2. baskı. İstanbul: 2001;54-7.
24. Aoki M, Harada K, Ogawa M, Tanaka T. Quantitative assessment of right ventricular function using doppler tissue imaging in fetuses with and without heart failure. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:28-35.
25. Shiota T, Harada K, Takada G. Left ventricular systolic and diastolic function during early neonatal period using transthoracic echocardiography. *Tohoku J Exp Med* 2002;197:151-8.
26. Sahn DJ, De Maria A, Kisslo J, Weyman A. The committee on M-mode standardization of the American Society of Echocardiography: results of survey of echocardiographic measurements. *Circulation* 1978;58:1072-83.
27. Harada K, Orino T, Yasuoka K, Tamura M, Takada G. Tissue doppler imaging of left and right ventricles in normal children. *Tohoku J Exp Med* 2000;191:21-9.
28. Silverman NH. Quantitative methods to enhance morphological information using M-Mode, Doppler and cross-sectional ultrasound. *Pediatric Echocardiography* 1992;2:35-109.
29. Weyman AE eds. Interatrial and interventricular septa, Principles and practice of echocardiography. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1994;934-46.
30. Eidem BW, McMahon CJ, Cohen RR, Wu J, Finkelshteyn I, Kovalchin JP, et al. Impact of cardiac growth on doppler tissue imaging velocities: A study in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:212-21.
31. Tei C. New noninvasive index for combined systolic and diastolic ventricular function. *J Cardiol* 1995;26:135-6.

32. Broberg CS, Pantely GA, Barber BJ, Mack GK, Lee K, Thigpen T, et al. Validation of myocardial performance index by echo in mice. *J Am Soc Echocardiogr*. 2003;16:814-23.
33. Friedman D, Buyon J, Kim M, Glickstein JS. Cardiac function assessed by Myocardial Performance Index. *Ultrasound Obstet. Gynecol* 2003;21:33-6.
34. Gonzalez RR, Dyar D, De Lange M. The use of MPI on pediatric heart transplant patients. *J Diagnostic Medical Sonography* 1998;14:51-3.
35. Duranjin KS, Tei C, Yeo TC, Hodge DO, Rossi A, Seward JB. Prognostic value of a Doppler index combining systolic and diastolic performance in idiopathic-dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998;82:1071-6
36. Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:654-8.
37. Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lei JT. Two dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart and great vessels: technique, image orientation, structure identification, and validation. *Mayo Clin Proc* 1978;53:271-303.
38. Nishimura RA, Miller FA Jr, Callahan MJ, Benassi RC, Seward JB, Tajik AJ. Doppler echocardiography: theory, instrumentation, technique, and application. *Mayo Clin Proc* 1985;60:321-43.
39. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 1998;11:849-56.
40. Ensing G, Seward J, Darragh R, Caldwell R. Feasibility of generating hemodynamic pressure curves from non-invasive Doppler echocardiographic signals. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:434-42.
41. Hatle L, Angelsen BA, Tromsdal A. Non-invasive estimation of pulmonary artery systolic pressure with Doppler ultrasound. *Br Heart J* 1981; 45:157-165.
42. Kitabatake A, Inoue M, Asao M, Masuyama T, Tanouchi J, Morita T, et al. Non invasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique. *Circulation* 1983; 68:302-9.
43. Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984;70:657-62.

44. Currie PJ, Seward JB, Chan KL, Fyfe DA, Hagler DJ, Mair DD, et al. Continuous wave Doppler determinant of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler catheterization study in 126 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:750–6.
45. Dabestani A, Mahan G, Gardin JM, Takenaka K, Burn C, Allfie A, et al. Evaluation of pulmonary artery pressure and resistance by pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1987;59:662–8.
46. Chan KL, Currie PJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Tajik AJ. Comparison of three Doppler ultrasound methods in the prediction of pulmonary artery pressure. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9:549-54.
47. Rich S. Primary pulmonary hypertension: executive summary from the World Symposium-Primary Pulmonary Hypertension 1998. World Health Organization, Geneva, Switzerland.
48. Grignola JC, Ginès F, Guzzo D. Comparison of the Tei index with invasive measurements of right ventricular function. *International J Cardiol* 2006;113:25-33,
49. Tei C, Duranjin KS, Hodge DO, Bailey KR, McGoon MD, Tajik AJ, et all. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9(6):838-47.
50. Dyer KL, Pauliks LB, Das B, Shandas R, Ivy D, Shaferr EM, et al. Use of Myocardial Performance Index in Pediatric Patients with Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:21-7.
51. Cheung MMH, Smallhorn JF, Redington AN, Vogel M. The effects of changes in loading conditions on the myocardial performance index: comparison with conductance catheter measurements. *Eur Heart J* 2004;25:2238-44.
52. Bossone E, Bodini BD, Mazza A, Allegra L. Pulmonary arterial hypertension. The key role of echocardiography. *Chest* 2005;127:1836-43.
53. Galie N. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2004;25:2243-78.
54. Roberson DA, Cui W, Lawn O. Right ventricular Tei index in children: effect of method, age, body surface area, and heart rate. *J Am Soc Echocardiogr* 2007;20:764-70.
55. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Comparison of the right ventricular Tei index by tissue Doppler imaging to that obtained by pulsed Doppler in children without heart disease. *The Am J Cardiol* 2002;90:566-9.

56. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue Doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2004;25:131-6.