

Komplet atriyoventriküler septal defekt ve Fallot tetralojisinin birlikte bulunduğu hastalarda cerrahi yaklaşım ve sonuçlar

Combination of complete atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot: surgical management and its results

Dr. Tayyar Sarioğlu, Dr. Ersin Erek, Dr. Yusuf Kenan Yalçınbaş, Dr. Yasemin Türkekul, Dr. Arda Saygılı,¹ Dr. Ayşe Sarioğlu,¹ Dr. Ayşe Ulukol²

Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, ¹Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü,

²Anestezi ve Reanimasyon Bölümü, İstanbul

Amaç: Komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD) ve Fallot tetralojisinin (TOF) birlikteliği nadir görülen bir doğuştan kalp anomalisidir. Bu çalışmada, AVSD+TOF tanısıyla tam düzeltme uygulanan hastaların sonuçları incelendi.

Çalışma planı: Yedi hastaya (5 kız, 2 erkek; yaş dağılımı 2.5-14) AVSD+TOF tanısıyla tam düzeltme ameliyatı yapıldı. Üç hastada Down sendromu vardı. Üç hasta daha önce sistemik-pulmoner şant ameliyatı geçirmişti. Ek anomali olarak iki hastada sol superior vena kava, bir hastada sol atriyal izomerizm, bir hastada musküler VSD, bir hastada çift çıkışlı sağ ventrikül vardı. Hastaların ameliyat öncesi tanıları ekokardiyografi ile kondu. Tam düzeltme ameliyatı iki-yama tekniği ile yapıldı. Sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu için dört hastada transannüler, üç hastada infundibuler yama kullanıldı. Takip süresi altı ay ile dokuz yıl arasında (ort. 3.4±2.9 yıl) değişmekteydi.

Bulgular: Ameliyat sonrası erken ve geç dönemde kaybedilen hasta olmadı. İki hastada akciğer infeksiyonu ve sepsis nedeniyle hastanede yatış süresi uzadı (>1 ay). Takipler sonunda, fonksiyonel kapasite açısından beş hasta NYHA sınıf I, iki hasta ise sınıf II idi. Son ekokardiyografik kontrolde, beş hastada hafif derecede sol atriyoventriküler (AV) kapak yetersizliği, üç hastada hafif, bir hastada orta derecede sağ AV kapak yetersizliği saptandı. İki hastada rezidüel hafif pulmoner darlık, transannüler yama uygulanan üç hastada serbest pulmoner yetersizlik görüldü. Tüm hastaların sağ ve sol ventrikül fonksiyonları iyiydi ve tüm hastalar sinüs ritminde idi.

Sonuç: Uygun bir cerrahi strateji ve teknik ile AVSD+TOF anomalisi başarıyla düzeltilebilir. Pulmoner yetersizlik ve AV kapak fonksiyonları açısından hastaların uzun dönem takipleri sürdürülmelidir.

Anahtar sözcükler: Çocuk; kalp defekti, doğuştan; kalp septal defekti, atriyal/cerrahi; kalp septal defekti, ventriküler/cerrahi; pulmoner arter/cerrahi; Fallot tetralojisi/cerrahi.

Objectives: Complete atrioventricular septal defect (AVSD) with tetralogy of Fallot (TOF) is a rare congenital heart anomaly. We evaluated surgical results of total repair in patients with TOF and AVSD.

Study design: Seven patients (5 girls, 2 boys; age range 2.5 to 14 years) underwent total repair for AVSD and TOF. Three patients had Down syndrome. Three patients had previous systemic-to-pulmonary shunt operations. Accompanying anomalies were left superior vena cava (n=2), left atrial isomerism (n=1), muscular VSD (n=1), and double outlet right ventricle (n=1). Preoperative diagnoses were based on echocardiographic examinations. The two-patch technique was used for surgical repair. Reconstruction of the right ventricular outflow tract was performed using transannular and infundibular patches in four and three patients, respectively. The follow-up period ranged from six months to nine years (mean 3.4±2.9 years).

Results: No mortality occurred throughout the follow-up period. Two patients had prolonged hospitalization (>1 month) due to pulmonary infection and sepsis. At the latest follow-up, functional capacity was NYHA class I in five patients, and class II in two patients. Final echocardiographic examinations showed mild left atrioventricular (AV) valve insufficiency in five patients, and mild (n=3) or moderate (n=1) right AV valve insufficiency. Two patients had mild residual pulmonary stenosis, and three patients with a transannular patch had free pulmonary insufficiency. All the patients had proper right and left ventricular functions and all were in sinus rhythm.

Conclusion: With a proper surgical strategy and technique, AVSD and TOF can be corrected successfully. Long-term follow-up is necessary for AV valve dysfunction and pulmonary insufficiency.

Key words: Child; heart defects, congenital; heart septal defects, atrial/surgery; heart septal defects, ventricular/surgery; pulmonary artery/surgery; tetralogy of Fallot/surgery.

Geliş tarihi: 15.07.2008 Kabul tarihi: 13.10.2008

Yazışma adresi: Dr. Ersin Erek, Halit Ziya Uşaklıgil Cad., No: 1, 34140 Bakırköy, İstanbul.

Tel: 0212 - 414 44 08 Faks: 0212 - 441 51 11 e-posta: eerek@asg.com.tr

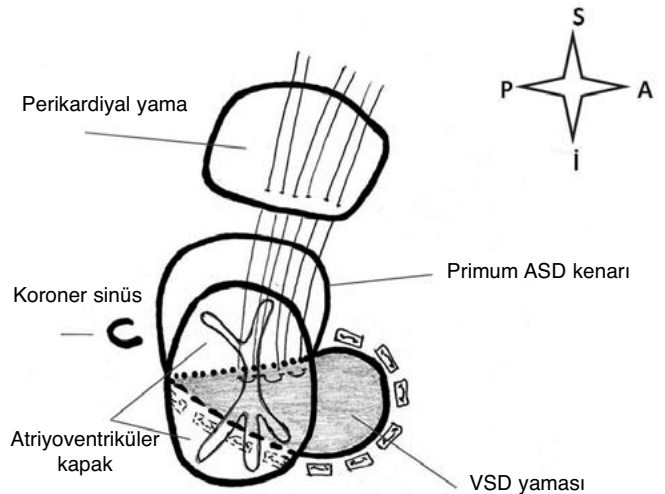
Komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD) ve Fallot tetralojisi (TOF) veya çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) kombinasyonu çok nadir görülen bir doğuştan kalp anomalisidir. Morfolojik olarak geniş outlet uzantılı inlet bir VSD, ostium primum tipinde bir ASD, tek atriyoventriküler kapak, infundibuler septumun anterosuperior deviasyonu ve sağ ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı ile karakterizedir. Hemen her zaman Rastelli tip C şeklinde bir atriyoventriküler (AV) kapak yapısı söz konusudur.^[1] Bu kompleks lezyonun düzeltilmesine yönelik girişimler başlangıçta %40'lara varan yüksek mortalite oranlarıyla sonuçlanmış, hatta ilk zamanlar düzeltilmesi imkansız olarak değerlendirilmiştir.^[2,3] Son yıllarda anomalinin klinik ve anatomik özelliklerinin daha iyi anlaşılması sonucunda, cerrahi tamirin başarısında da ilerlemeler kaydedilmiştir.^[4,5] Bununla birlikte, ilgili çalışmaların az sayıda olması ve sınırlı sayıda olguyu içermesi nedeniyle uygun cerrahi yaklaşımın nasıl olması gerektiği ve orta-uzun dönem sonuçları konusunda yeterli bilgi bulunmamaktadır.

Bu çalışmada, son dokuz yıl içinde AVSD+TOF/DORV patolojisi nedeniyle ameliyat edilen hastalara uygulanan klinik yaklaşım ve cerrahi teknik, erken-orta dönem sonuçları ile birlikte değerlendirildi.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Kliniğimizde 1999-2008 yılları arasında, AVSD+TOF/DORV tanısı ile yedi hastaya (5 kız, 2 erkek; yaş dağılımı 2.5-14) tam düzeltme ameliyatı uygulandı. Üç hastada Down sendromu vardı. Üç hasta daha önce sistemik-pulmoner şant ameliyatı geçirmişti. Hastaların hepsinde tanı ekokardiyografi ile kondu. Sadece iki hastada, tam düzeltme ameliyatı öncesinde kalp kateterizasyonu gerekli oldu. Bunlardan birinde sağ ventrikül çıkış yolunu çarpazlayan koroner anomali şüphesi vardı. Diğer hastada pulmoner darlık orta derecedeydi ve bu nedenle pulmoner arter basıncının değerlendirilmesi için kalp kateterizasyonu yapıldı. İki hastada aort dekstrapozisyonu %20-30, bir hastada %90 (DORV) kadardı. Diğer hastalarda aort dekstrapozisyonu %50-60 arasında değişmekteydi. Atriyoventriküler kapak yapısı tüm hastalarda Rastelli-C tipindeydi. Sol ventrikül gelişimi hafif-orta derecede hipoplazi gösteren bir hasta dışında, diğer hastaların ventrikül gelişimleri dengeliydi. Tüm hastalarda pulmoner arterler konflüent idi ve dört hastada pulmoner annüler hipoplazi vardı. Tüm hastalarda ekokardiyografi ile ölçülen pulmoner arter McGoon indeksi 2 veya üzerindediydi.

Cerrahi teknik. Ameliyatlar standart kardiyopulmoner baypas (KPB) ve orta derecede (26-28 °C) hipotermi altında yapıldı. Miyokard korunması için aralıklı izotermik kan kardiyoplejisi ve topikal hipotermi kullanıldı. Daha önce sternotomi ile santral şant yapılmış hastaya yine sternotomi uygulandı. Tüm hastalarda aort-bikaval kanülasyon ile KPB başlatıldı. Sol superior vena kava (LSVC) bulunan iki hastada da LSVC geniş olduğu için kanüle edildi. Sistemik-pulmoner şantlar KPB'nin hemen başlangıcında iki adet ligaklip kullanılarak kapatıldı. Öncelikle sağ atriyotomi yapılarak intrakardiyak anatomi değerlendirildi. Ventriküller, soğuk serum fizyolojik ile doldurularak AV kapakların koaptasyonu gözlemlendi. Bu sayede AV kapakların anatomisi değerlendirildi, superior ve inferior bridging lifletlerin koaptasyon noktası, 5/0 prolen askı dikişleri ile işaretlendi. Tamir için tüm hastalarda iki-yama tekniği uygulandı. İnterventriküler defekt (VSD), "virgül" şeklinde, aortun altına gelen anterior kısmı geniş, inlet kısmı dar bir Dacron yama kullanılarak ve tek tek Teflon destekli 5/0 prolen dikişlerle sağ atriyotomi yoluyla kapatıldı (Şekil 1). İnteratriyal defektin (ASD) kapatılmasında gluteraldehid ile işlem görmüş otolog perikardiyal yama kullanıldı. İnterventriküler defekt yamasının yüksekliği, VSD derinliğinden 3-4 mm kadar küçük tutuldu. Yamanın üst kenarından alınan "U" dikişleri superior ve inferior bridging lifletlerinden geçirildikten sonra, ASD'nin kapatılması için kullanılan perikard yamasından geçirilerek bağlandı. Böylece, AV kapaklar seviyesinde, ASD yaması ile VSD yaması, AV liflet dokusu arada kalacak şekilde birbirine eklendi. Tüm hastalarda superior ve inferior bridging lifletler arasındaki kleft tam veya kısmi



Şekil 1. Atriyoventriküler septal defekt ve Fallot tetralojisi anomalisi tamirinin şematik görünümü. S: Superior; A: Anterior; İ: Inferior; P: Posterior.

olarak kapatıldı. İnteratriyal defektin kapatılması tamamlanmadan önce, sol AV kapağın çalışması, serum fizyolojik ile sol ventrikül doldurularak test edildi. Beş hastada koroner sinüse “cut-back” uygulandı ve koroner sinüs ASD kapatılırken sol atriyum tarafında bırakıldı. Koroner sinüse drene olan LSVC’li bir hastada koroner sinüs, ASD kapatılırken sağ atriyum tarafında bırakıldı. Sol atriyal izomerizmi olan ve LSVC’nin sol atriyum tavanına drene olduğu hastada ise, LSVC, sol atriyuma giriş yerinden transekte edildikten sonra otolog perikarddan hazırlanan 9-10 mm çapındaki tüp greft kullanılarak sağ atriyum apendiksine yönlendirildi. Tüm hastalarda sağ ventrikülotomi longitudinal olarak infundibuler bölgeden yapıldı. Hipertrofik adaleler rezeke edildi. Üç hastada pulmoner darlığın giderilmesi için infundibuler perikardiyal yama ile genişletme yeterli oldu. Pulmoner annulusun dar olduğu dört hastada insizyon transannüler olarak uzatıldı ve olması gereken annulus çapı ($z=0$) dikkate alınarak transannüler perikardiyal yama kondu.^[6] Pulmoner bifurkasyon darlığı olan bir hastada bifurkasyon bölgesi perikard yama ile genişletildi. Bir hastada, ilave trabeküler iki adet VSD, sağ atriyum yolu ile tek bir Dacron yama kullanılarak kapatıldı.

BULGULAR

Ameliyat sonrası erken dönemde kaybedilen hasta olmadı. Hastaların ortalama KPB ve aort klemp süreleri sırasıyla 209 ± 40 dk (dağılım 165-293 dk) ve 137 ± 25 dk (dağılım 119-192 dk) idi. Kardiyopulmoner baypas çıkışında sağ ventrikül/sol ventrikül (RV/LV) ortalama basınç oranı 0.7 ± 11.3 (dağılım 0.6-0.9) olarak ölçüldü. Ameliyat sonrasında iki hastada, birinde Candida sepsisi, diğerinde akciğer infeksiyonu nedeniyle uzun süreli yoğun bakım ve mekanik ventilasyon desteği gerekti. Sırasıyla 86 ve 23 gün yoğun bakım tedavisi gören bu hastalar dışındakilerin yoğun bakım ve hastanede yatışları (sırasıyla ortalama 3 ve 9 gün) komplikasyonsuz seyretti. Tüm hastalarda ameliyat sonrası ilk gün ve taburcu olmadan önce ekokardiyografik inceleme yapıldı. Bir hastada orta derecede triküspid (sağ AV kapak) yetersizliği dışında, hemodinamik açıdan önemli bir soruna rastlanmadı. Hastaların tümü, altı ay ile dokuz yıl arasında (ortalama 3.4 ± 2.9 yıl) altı aylık aralıklarla fizik muayene ve ekokardiyografik kontrollerle takip edildi. Takipler sırasında kaybedilen hasta olmadı. Fonksiyonel kapasite açısından beş hasta NYHA sınıf I, iki hasta ise sınıf II idi. Son ekokardiyografik kontrolde, beş hastada hafif sol A-V kapak yetersizliği, üç hastada hafif, bir hastada orta derecede sağ AV kapak yetersizliği

görüldü. Hiçbir hastada AV kapak darlığı gözlenmedi. İki hastada sağ ventrikül çıkış yolunda hafif pulmoner darlık, bir hastada orta derecede pulmoner yetersizlik (PY) vardı. Transannüler yama uygulanan üç hastada ise serbest PY görüldü. Hastaların sistolik ventrikül fonksiyonları normaldi. Serbest PY olan hastalarda sağ ventrikül hafif-orta derecede genişlemişti. Tüm hastalar sinüs ritmindeydi ve hiçbir hastada önemli ritim düzensizliği gelişmedi.

TARTIŞMA

Atriyoventriküler septal defekt ve TOF/DORV anomalisi birlikteliği çok nadir görülen doğuştan kardiyak malformasyonlardan biridir. Görülme sıklığı ilgili çalışmalarda farklılık göstermektedir. Atriyoventriküler septal defektli hastalarda %6-10 oranında TOF ile karşılaştığı belirtilirken, TOF’li hastalarda %1-2 oranında AVSD görülmektedir.^[7] Olgularımızla aynı dönem içinde ameliyat edilen 28 komplet AVSD hastası bulunmaktadır ve bu grupta TOF+AVSD’li hastaların oranı %17.6’dır.^[8] Bu birliktelik nadir olmasının ötesinde AV kapak malformasyonu, interatriyal ve interventriküler septal defektler, aort dekstrapozisyonu ve sağ ventrikül çıkış yolu tıkanıklığının birlikte bulunduğu kompleks bir anomalidir. Bu anomalinin düzeltilmesi de, cerrahi strateji ve teknik açısından güçlükleri olan özellikli bir yaklaşım gerektirir. Deneyimler az sayıda sayılabilecek hasta içeren çalışmalarla kısıtlıdır. Bu nedenle, TOF+AVSD anomalisinin cerrahi tamiri ve sonuçları ile ilgili araştırma ve analizlerin sürdürülmesi gerekmektedir. Bu anomalinin düzeltilmesi ile ilgili ilk yayınlarda %29-40 gibi yüksek mortalite oranları bildirilmiştir.^[2,3] Günümüzde anatominin ayrıntılı olarak anlaşılmış olması, cerrahi teknik ve yoğun bakımdaki gelişmeler, yapılacak girişimlerin zamanlaması ve şekli konusundaki ilerlemeler, bu kompleks anomalinin cerrahi düzeltilmesinin sonuçlarını olumlu etkilemiştir. Avrupa Kardiyotorasik Cerrahi Derneği’nin (EACTS) doğuştan veritabanı sonuçlarına göre, bildirilen 61 AVSD+TOF anomalisinde hastane mortalitesi %8.2’dir ($n=4$).^[9] Yukarıda anılan çalışmamızda aynı dönemde ameliyat edilen komplet AVSD’li hastaların mortalitesi %10.7 (1 hasta palyasyon sonrası olmak üzere) olmasına rağmen,^[8] AVSD+TOF/DORV hastaları içinde erken ve geç dönemde kaybedilen hasta olmamıştır. Komplet AVSD tamirine kıyasla, AVSD+TOF tamiri çok daha karmaşık olmasına, daha uzun KPB ve iskemik süre ihtiyacı göstermesine rağmen, sonuçlar daha iyi görünmektedir. Çeşitli çalışmalarda da TOF+AVSD birlikteliğinin tam düzeltilmesi ile ilgili benzer iyi sonuçlar bildirilmiştir.^[10-13] Bunun olası nedenleri arasında, tamir sırasında hastaların yaşının daha büyük

olması, pulmoner darlık dolayısıyla kalp yetersizliği ve pulmoner vasküler hastalık bulunmaması sayılabilir. Ameliyat sonrası erken dönem sorunları ve erken dönemde yeniden ameliyat ihtiyacı açısından da AVSD+TOF hastalarının sonuçları daha iyi görünmektedir. Aynı dönemdeki çalışmamızda, komplet AVSD tamiri sonrası toplam altı hastada bir hafta ve üzerinde mekanik ventilasyon ihtiyacı olmuş, iki hasta önemli sol A-V kapak yetersizliği nedeniyle erken dönemde yeniden ameliyata alınmıştır.^[8] AVSD+TOF hastalarında ise sadece iki hastada uzamış mekanik ventilasyon desteği gerekmiş, yeniden ameliyat gerektiren hasta olmamıştır. Potansiyel üç kapak hastalığı olduğu düşünüldüğünde, bu gruptaki hastaların uzun dönemdeki AV kapak işlevi açısından sonuçları da neredeyse şaşırtıcı derecede iyi görünmektedir. Elbette ki, PY ve AV kapaklar ilgili sorunların ilerleyici olabileceği ve geç dönemde yeniden ameliyat nedeni oluşturabileceği gözardı edilmemesi gereken bir durumdur.

Literatürde, AVSD+TOF anomalisinde tam düzeltme ameliyatının zamanlaması ile primer tamir tercihi veya palyasyon sonrası iki aşamalı tamir yapılması tartışmaları halen devam etmektedir. Genel eğilim palyasyon sonrası 4-6 yaşlarında tam düzeltme ameliyatı yapılması şeklindedir.^[3-6] Ancak, son yıllarda daha erken yaşlarda (>3 ay) primer tamir yapılması eğilimi giderek daha fazla benimsenmeye başlamıştır. Najm ve ark.nın^[11] 38 hastalık çalışmasında, iki aşamalı tamir uygulanan hastalarda, primer tamir yapılanlara kıyasla, ameliyat sonrası erken dönemin daha zorlu seyrettiği ve yeniden ameliyat ihtiyacının daha yüksek bulunduğu bildirilmiştir. Biz, ciddi siyanozu bulunan ve özellikle pulmoner arter gelişimi yeterli olmayan 3-6 aydan küçük bebeklerde, öncelikle sistemik-pulmoner şant uygulanmasının daha güvenli bir yaklaşım olduğu kanısındayız. Küçük bebeklerde AVSD'nin intrakardiyak tamiri sırasında, özellikle subaortik bölgede VSD yamasının yerleştirilmesi zor olabilir. Bunun yanında, hipoplazik pulmoner arterler ve pulmoner annulus bulunması halinde, transannüler yama ile genişletme uygulamasının özellikle küçük bebeklerde morbidite ve mortaliteyi artırabileceği söylenebilir. Sonuç olarak, ilgili çalışmalara paralel olarak,^[5,12,13] pulmoner arter McGoon indeksinin 1.8 ve üzerinde olduğu, 8 kg ve üzerindeki hastalarda primer tamirin başarı ile uygulanabileceğini söyleyebiliriz.

Hastalarımızda McGoon indeksi 2'nin üzerinde olmasına rağmen, hemen tamir sonrası ölçülen RV/LV oranlarının biraz yüksek olduğu düşünülebilir (ortalama 0.7). Bunun nedeni, mümkün olan her hastada pulmoner kapağı korumaya yönelik çabamızdır. Bunu

ancak anatomisi uygun olan üç hastada yapabildik. Infundibuler yama kullanılan hastalarda daha yüksek sağ ventrikül basınçlarını kabul edebiliyoruz. Ayrıca, doğası gereği, tamir sırasında uzun süren KPB'ya bağlı akciğerlerde artmış interstisyel sıvı ve dolayısıyla pulmoner vasküler direnç de ameliyat sonrası erken dönemde sağ ventrikül basıncının yüksek ölçülmesine yol açabilmektedir. Ayrıca, KPB çıkışı ölçülen RV/LV basınçlarının olası infundibuler spazm nedeniyle olduğundan daha yüksek bulunabileceği, ertesini gün bu oranın %15-20 düşmüş olabileceği bilinen bir durumdur.^[14] Bununla birlikte, ameliyat sonrası erken dönemde yapılan ekokardiyografik kontrollerde hiçbir hastada belirgin bir sağ ventrikül-pulmoner arter gradiyenti saptanmamıştır.

AVSD+TOF patolojisinin cerrahi tamiri sırasındaki yaklaşım konusu da tartışmalıdır. Bazı yazarlar, ventrikülotomiden olabildiğince kaçınarak transatriyal+transpulmoner yaklaşımla patolojiyi düzeltmeyi önermişlerdir.^[15] Bu şekilde, ameliyat sonrası sağ ventrikül disfonksiyonu ve geç dönemde aritmilerin daha az görüleceği iddia edilmiştir. Ancak, bu yaklaşım ile rezidüel VSD ve pulmoner darlık oranı daha yüksek bulunmuştur. Çoğu hastada sağ ventrikül çıkış yolunda infundibuler bölgeyi tutan pulmoner darlık vardır. Bu darlığın giderilebilmesi için genellikle sağ ventrikülotomi ve bu yolla yapılan infundibuler rezeksiyondan sonra çok defa perikardiyal yama ile genişletme gerekmektedir. Bunun yanında, bazı yazarlar VSD'nin güvenle kapatılabilmesi için sağ ventrikülotomiye gerekli görmektedir.^[5] Bazı hastalarda transatriyal yaklaşımla, anterior bridging liflet divizyonu yapılmadan, VSD'nin subaortik kenarının görülmesi zor olabilmektedir. Bu kenarın sağ ventrikülotomi yoluyla kapatılması ve dolayısıyla transatriyal+transventriküler kombine yaklaşımın VSD kapatılması için daha kolay ve emniyetli olduğu belirtilmiştir.^[16] Olgularımızda, VSD'lerin tümü transatriyal olarak kapatılabilmektedir. Fallot tetralojisi ile birlikte olan AVSD'lerde hemen daima Rastelli C tipinde bir superior bridging liflet bulunmasının, VSD'nin outlet septuma uzanan subaortik kısmının kapatılması sırasında görüş sağladığını söyleyebiliriz. Superior bridging lifletin bu özelliğinden dolayı, divize edilmeye gerek kalmadan yukarı doğru ekarte edilerek, yamanın subaortik bölgeye transatriyal yaklaşımla yerleştirilebileceği kanısındayız. Yamanın anterior kısmının topuz veya virgül şeklinde geniş olarak şekillendirilmesi, subaortik bölgede sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) bir darlık oluşmaması açısından önemli bir özelliktir. Aksi halde, aortun dekstrapozisyonu nedeniyle LVOT tıkanıklığı kaçınılmaz olabilir. Yamanın yerleştirilmesi sırasında defektin

1/2 posterior kısmında dikişlerin defekt kenarından 4-5 mm uzağından alınmasına özen gösterilmesi ve kruks kordisde dikişlerin tamamen liflet dokusundan geçirilmesi, izole komplet AVSD'lerde olduğu gibi, TOF kombinasyonunda da AV blokun önlenmesi bakımından hatırlanması gereken bir durumdur. Ventriküler septal defektin kapatılması için kullanılan yamanın ve cerrahi tekniğin karmaşıklığı nedeniyle, tam düzeltme sırasında hastalarımızda uyguladığımız "iki yama" tekniği daha fazla tercih edilmektedir.^[7,8,11,13] Anterior bridging liflet divizyonuna gerek olmaması, iki yama tekniğinin bir diğer önemli avantajı olarak sayılabilir. İzole AVSD'lerde olduğu gibi, TOF+AVSD kombinasyonunun tamiri sonrasında da AV kapakların fonksiyonu, erken ve geç dönem morbidite ve yeniden ameliyat olasılığını gündeme getiren en önemli etkenlerden biridir. Özellikle sol AV kapağın iyi çalışabilmesi için iki noktaya dikkat çekmenin yerinde olduğunu düşünüyoruz. Bunlardan biri, VSD yamasının derinliğinin VSD derinliğinden 3-4 mm daha dar tutulmasıdır. Derinliği yüksek yamalar, AV kapak dokularının septum hizasında yukarıya doğru çekilmesine, dolayısıyla santral bölgelerde AV kapak yetersizliklerine yol açabilir. Ayrıca, VSD yamasının superior ve inferior bridging lifletlere tutturulurken (özellikle superior liflet hizasında) hafifçe sağ AV kapak tarafında kalınması, sol AV kapağın fonksiyonu açısından önemlidir. Bir diğer faktör de, superior ve inferior bridging lifletler arasındaki kleftin (sol AV kapak tarafındaki), sol AV kapak açıklığı yüzey genişliğine göre olması gerekenden çap olarak 2 mm daha küçük olana kadar tümüyle kapatılmasıdır.^[8] Tamirden hemen sonraki rezidüel AV kapak yetersizliğinin derecesi ile geç dönemde yeniden ameliyat ihtiyacı arasında doğru orantılı bir ilişki olacağını TOF+AVSD kombinasyonu için de öngörmek yanlış olmayacaktır.

Sol superior vena kava anomalisi en sık eşlik eden anomalilerden biridir. Bizim iki hastamızda rastladığımız bu anomali, bazen cerrahi işlemi önemli ölçüde zorlaştırabilmektedir. Sol atriyal izomerizm bulunan bir hastamızda, LSVC doğrudan sol atriyum tavanına açılmakta idi. Bu hastada LSVC, otojen perikard tüp greft aracılığı ile sağ atriyum apendiksine yönlendirilmişti. Benzer sorunu olan hastalarda daha önce de uyguladığımız bu yöntemin,^[17] kompleks intraatriyal yamalar kullanmak yerine ekstrakardiyak olarak basit ve kolay bir şekilde uygulanabildiğini, özellikle böylesi kompleks tamirlerde büyük kolaylık sağladığını belirtmekte yarar görüyoruz.^[12,17]

Sonuç olarak, nadir ve oldukça kompleks doğumsal kalp anomalilerinden biri olan AVSD+TOF birlik-

teliği, AV kapak yapısı, aort dekstrapozisyon derecesi, sağ ventrikül çıkış yolu ve pulmoner arteriyel morfolojiyi iyi tarif eden ayrıntılı bir tanı, doğru endikasyon, zamanlama ve uygun cerrahi teknik sayesinde yüksek bir başarı oranı ile düzeltilebilir. Ancak, hastaların AV kapak fonksiyonları, pulmoner darlık, yetersizlik ve ventrikül fonksiyonları açısından uzun dönem takipleri sürdürülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Backer CL, Mavroudis C. Atrioventricular canal defects. In: Mavroudis C, Backer CL, editors. Pediatric cardiac surgery. 3rd ed. Philadelphia: Mosby; 2003. p. 321-38.
2. Fisher RD, Bone DK, Rowe RD, Gott VL. Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot: clinical experience and operative methods. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;70:265-71.
3. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH, Julsrud PR, Seward JB, et al. Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. Morphologic and surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87:756-66.
4. Gatzoulis MA, Shore D, Yacoub M, Shinebourne EA. Complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot: diagnosis and management. Br Heart J 1994;71:579-83.
5. Delius RE, Kumar RV, Elliott MJ, Stark J, de Leval MR. Atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot: a 15-year experience. Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:171-6.
6. Kirklin JW, Kouchoukos NT, Blackstone EH, Rhead JA, Barratt-Boyes BG, Doty DB, et al. Anatomy, dimensions, and terminology. In: Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 3-65.
7. Okada Y, Tatsuno K, Kikuchi T, Takahashi Y, Shimokawa T. Complete atrioventricular septal defect associated with tetralogy of fallot: surgical indications and results. Jpn Circ J 1999;63:889-92.
8. Ereğ E, Yalçınbas YK, Turkecul Y, Salihoglu E, Soykan B, Saygılı A, et al. Evaluation of surgical approaches and early and midterm results of treatment for atrioventricular septal defect. [Article in Turkish] Türk Kardiyol Dern Arş 2008;36:168-74.
9. EACTS Congenital Database. Available from: <http://www.eactscongenitaldb.org/db/public-reports.py?fnc=r42&dbname=database>.
10. Hoehenkerk GJ, Schoof PH, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Hazekamp MG. 28 years' experience with transatrial-transpulmonary repair of atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 2008;85:1686-9.
11. Najm HK, Van Arsdell GS, Watzka S, Hornberger L, Coles JG, Williams WG. Primary repair is superior to

- initial palliation in children with atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:905-13.
12. Vargas FJ, Coto EO, Mayer JE Jr, Jonas RA, Castaneda AR. Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical considerations. *Ann Thorac Surg* 1986; 42:258-63.
 13. Ilbawi M, Cua C, DeLeon S, Muster A, Paul M, Cutilletta A, et al. Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1990;50:407-12.
 14. Kirklin JW, Kouchoukos NT, Blackstone EH, Rhead JA, Barratt-Boyes BG, Doty DB, et al. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin/ Barratt-Boyes cardiac surgery. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 946-1074.
 15. Malm T, Karl TR, Mee RB. Transatrial-transpulmonary repair of atrioventricular septal defect with right ventricular outflow tract obstruction. *J Card Surg* 1993;8:622-7.
 16. Vogel M, Sauer U, Bühlmeier K, Sebening F. Atrioventricular septal defect complicated by right ventricular outflow tract obstruction. Analysis of risk factors regarding surgical repair. *J Cardiovasc Surg* 1989;30:34-9.
 17. Bilal MS, Sarioğlu T, Kınnoğlu B, Erkek E, Saltık L, Sarioğlu A ve ark. Konjenital kalp anomalilerine eşlik eden persistan sol superior vena kava'ya yönelik cerrahi stratejiler. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1995; 23:369-74.