

# Parsiyel ve Komplet Atriyoventriküler Kanal Defektli 22 Olgunun Değerlendirilmesi\*

Doç. Dr. Semra ATALAY, Prof. Dr. Ayten İMAMOĞLU, Prof. Dr. Halil GÜMÜŞ,  
Doç. Dr. Adnan UYSALEL, Dr. Levent DİLEK, Dr. Nahide ALTUĞ

A.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi Bilim Dalı

\* Çalışma 39. Milli Pediatri Kongresinde tebliğ edilmiştir

## ÖZET

1992 - 1995 yılları arasında, Ankara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümünde 22 hastaya ekokardiyografik çalışma ile AV kanal defekti tanısı konuldu. Yaşları 3 gün ile 13 yaş arasında değişen hastalarda erkek/kız oranı 1,2 idi. Koromozom analizi ile 13 hastaya Down sendromu tanısı konuldu. Total 22 hastanın % 50'si inkomplet, % 50'si komplet defekt olarak sınıflandırıldı. Komplet kanal defektli 11 hastanın, 10'u Rastelli A, 1'i ise Rastelli B olarak sınıflandırıldı. Down sendromlu olgularda en sık görülen lezyon komplet kanal defekti idi (% 90,9). 6 hastaya palyatif veya korrektif cerrahi uygulandı.

Sonuç olarak, iki-boyutlu ekokardiyografi AV kanal defektlerinin tanısında çok güvenilir bir yöntemdir. Kordal tutulumlar ve kapak morfolojisinin değerlendirilmesi bu defekterin sınıflandırılması için gereklidir.

**Anahtar kelimeler:** AV kanal defekti, Down sendromu, ekokardiyografi

Atriyoventriküler (AV) kanal defektleri genellikle atriyoventriküler septum ve AV kapak anomalilerinin birlikte görülebildiği konjenital malformasyonlardır (1,2,3). Tüm konjenital kalp hastalıkları arasında canlı doğan bebeklerde sıklığı % 4-5 iken, fetal ekokardiyografi ile yapılan çalışmalarda bu oran %17'e yükselmiştir (1,2,4) Down Sendromlu olgularda özellikle komplet AV kanal bu defektlerin sık görüldüğü bildirilmektedir (1,3,4,5). Farklı morfolojik tipleri olan bu lezyonun sınıflandırılmasında iki-boyutlu ekokardiyografi çok yararlı non-invazif bir yöntemdir (6,7,8,9).

Bu çalışmada amacımız, AV kanal defekti tanısı konulan 22 olguda, iki boyutlu ekokardiyografi ile kapak morfolojisini belirlemek ve Down sendromlu olgularda komplet kanal defektlerinin sıklığını vurgulamaktır.

Alındığı tarih: 14 Mart, revizyon 13 Mayıs 1996  
Yazışma adresi: Doç. Dr. Semra Atalay, Hoşdere Cad. 195/3  
Çankaya, 06560 Ankara

## MATERYEL ve METOD

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalında, AV kanal defekti tanısı alan 22 olgu değerlendirildi. Hastalara iyi bir anamnez ve fizik inceleme yanısıra elektrokardiyogram ve telekardiyografik inceleme ve Down Sendromu düşünülen hastalara kromozom analizi yapıldı. Olgularda kesin tanı ekokardiyografik değerlendirme sonucu konuldu.

Ekokardiyografik çalışma Toshiba SSH 140-A cihazı ile, iki-boyutlu, devamlı ve renkli Doppler ve 5 MHz ve 3.75 MHz transduserler kullanılarak yapıldı. Parasternal uzun ve kısa eksen, apikal dört boşluk, subkostal kısa eksen ve dört boşluk, sagittal ve koronal ekokardiyografik pozisyonlar kullanıldı. AV kanal defektleri komplet ve inkomplet olmak üzere iki grupta incelendi. Inkomplet defektler ayrıca parsiyel veya transdisional olarak ikiye ayrıldı. Mitral yarığı ve primum tip atriyal septal defekti (ASD) bulunan olgular parsiyel kanal defekti olarak adlandırıldılar. Primum ASD + kanal tipi ventriküler septal defekt (VSD) ile birlikte iki ayrı veya çift orifisli tek AV kapağı olanlar transdisional defekt kabul edildi. Komplet kanal defektleri ise primum ASD + kanal tipi VSD ile birlikte tek orifisli tek AV kapağı olan olguları kapsamakta idi. Komplet kanal defektleri ayrıca Rastelli klasifikasyonuna göre sınıflandırıldılar:

Rastelli A: Anterior köprü yapıcı yapracık (ABL) korda ile septuma tutulur.

Rastelli B: ABL septumun sağ tarafındaki papiller adaleye korda ile tutulur.

Rastelli C: ABL sağ ventrikül içindeki anterior papiller adaleye uzanır.

12 hastada ekokardiyografik çalışmaya ek olarak, pulmoner arter basıncının ve AV kapak yetersizliğinin değerlendirilmesi amacıyla kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapıldı. Parsiyel ve komplet kanal defektli 6 olguya cerrahi tedavi uygulandı.

## BULGULAR

Hastaların yaşları 3 gün ile 13 yaş arasında değişmekte idi (Ortalama yaş: 18±35,5 ay). Olguların 14'ü bir yaşından küçük olup, 7 hasta yenidoğan döneminde tanı aldılar. Hastaların 12'si erkek, 10'u kızdı (erkek/kız=1,2). Kromozom analizi sonucu 13 hastaya Down sendromu tanısı konuldu (% 59). Hasta-

ların telekardiyografik incelemesinde, kardiyotorasik oran 0,56 -0.70 arasında olup, pulmoner vaskülaritenin arttığı gözlemlendi. Elektrokardiyografik değerlendirilmede, 17 olguda sol aks vardı diğerlerinde ise elektriksel eksen saptanamadı. Hastaların dördünde sağ ventrikül, diğerlerinde ise biventrikül hipertrofi mevcuttu.

PR mesafesi 0.12-0.20 sn arasında değişmekte idi. Ekokardiyografik çalışma ile hastalara kesin tanı konularak, defekt sınıflandırıldı ve ek kardiyak lezyonlar belirlendi. (Tablo 1).

Tablo 1. Atriyovenriküler kanal defektli hastaların iki-boyutlu ekokardiyografi ile sınıflandırılması

**1 - İNKOMPLET (11 olgu)**

A - Parsiyel (5)

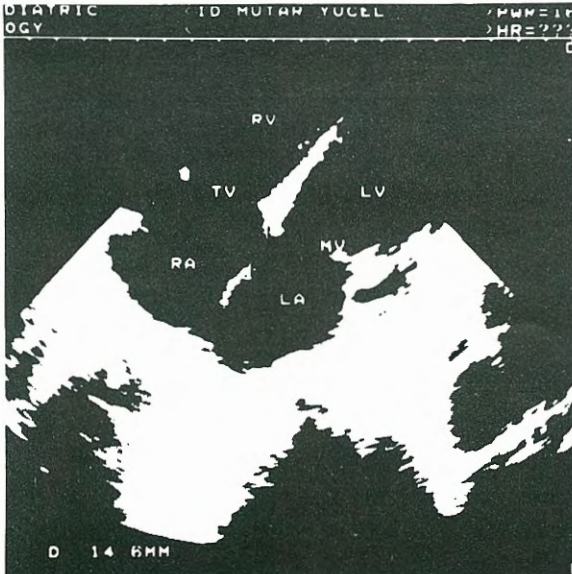
B - Transdisional (6)

a) Normal AV kapağı olan olgular (4)

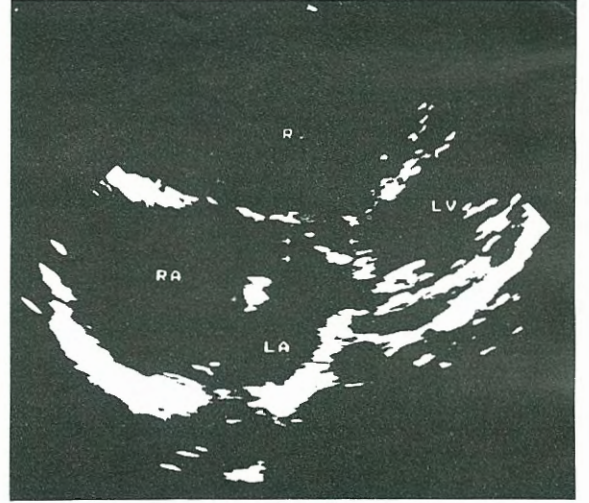
b) Anormal AV kapağı olan olgular (2)

**2 - KOMPLET (11 olgu)**

Parsiyel kanal defektli hastalarımızdan birine ait ekokardiyogramda, geniş primum ASD subkostal pozisyonda görülmektedir. (Şekil 1) Parsiyel kanal defektli olan hastaların tümünde mitral yarığı görüldü ve renkli Doppler ile mitral yetmezliği saptandı. Bu grupta yalnız bir hastaya Down sendromu tanısı konuldu. Primum ASD + kanal tipi VSD'si olan ve

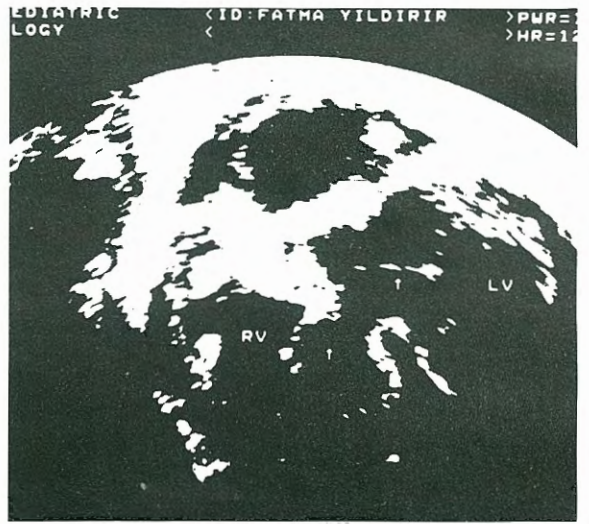


Şekil 1. İki - boyutlu ekokardiyogram. Subkostal dört boşluk pozisyonu. Geniş primum ASD görülmektedir. RA: sağ atriyum, LA: sol atriyum, TV: Triküspid kapak, MV: mitral kapak, RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül



Şekil 2. İki - boyutlu ekokardiyogram. Apikal dört-boşluk pozisyonu. Geniş primum ASD (→) ve kanal tipi VSD ve ABL'nin korda ile septuma tutulduğu görülmektedir. (†) RA: sağ atriyum, LA: sol atriyum, RV: sağ ventrikül LV: sol ventrikül

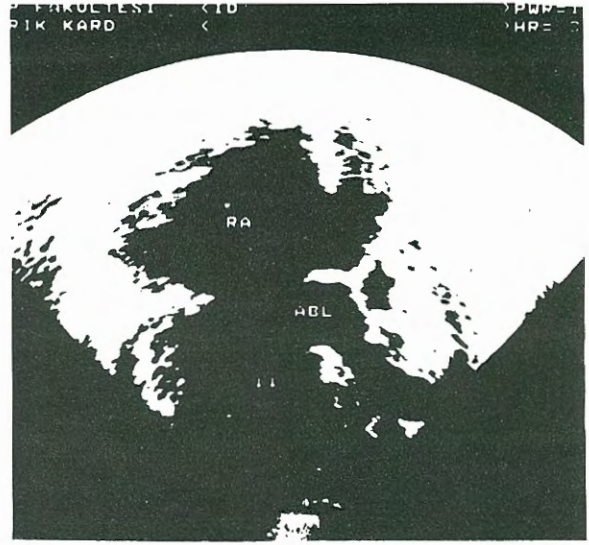
transdisional kanal defektli tanısı alan 6 hastadan dördünde iki ayrı AV kapağı bulunduğu saptandı (Şekil 2). Bu grupta yer alan diğer iki hastada ise çift orifisli tek AV kapak bulunduğu subkostal modifiye kısa eksen pozisyonunda gösterildi (şekil 3). Transdisional kanal defektli olguların dördünde mitral yetersizliği görüldü ve bu grupta iki hastaya Down sendromu tanısı konuldu. 11 hastada komplet kanal defektli tanısı vardı. Hastaların tümünde tek AV kapağın tek orifisli olduğu subkostal kısa eksen ve koronal po-



Şekil 3. İki-boyutlu ekokardiyogram. Subkostal modifiye kısa eksen pozisyonu. Çift orifisli tek AV kapak (†) ve orifislerin eşit olarak her iki ventriküle dağılımı gözlenmektedir. RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül



Şekil 4. İki-boyutlu ekokardiyogram. Subkostal 5 boşluk pozisyonu. LV çıkış yolunun uzun ve dar olduğu "Gooseneck deformitesi" görülmektedir. AV: aort kapağı, LV: sol ventrikül



Şekil 5. İki-boyutlu ekokardiyogram. Subkostal dört - boşluk pozisyonu (anterior angulasyon). Geniş primum ASD, geniş kanal tipi VSD ve tek AV kapağı olan bu olguda, ABL'nin korda ile RV papiller adalesine tutulduğu görülmektedir. RA: sağ atriyum, LA: sol atriyum ABL: anterior köprü yapıcı yaprakçık

zisyonda değerlendirildi. Olguların beşinde belirgin sol AV kapak yetersizliği renkli Doppler ekokardiyografi ile gösterildi (% 42). Hastaların tümünde "Gooseneck" deformitesi olduğu izlendi (Şekil 4). Komplet kanal defekli grubun çoğunluğunu Down Sendromlu olgular oluşturmakta idi (% 90.9).

22 olgunun beşinde ek kardiyak lezyon saptandı (% 22). Hastaların üçünde sekundum ASD, birinde tek atriyum, diğerinde ise muskuler VSD mevcuttu.

12 hastaya kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapıldı. Pulmoner arter basınçları 25/13 (12) - 88/35 (65) mmHg arasında değişiyordu. İki olgu dışında Qp/Qs oranı ikiden büyüktü. Olguların tümünde "gooseneck" deformitesi, 9'unda mitral yetersizliği saptandı.

Kalp yetersizliği bulguları olan 18 hastaya antikonjestif tedavi başlandı. Parsiyel kanal defekti tanısı alan ve 3.5 yaşından büyük olan 4 hastamızda primum ASD yama ile kapatıldı ve mitral yarık onarıldı. İnkomplet defekti olan iki hastada ASD ve VSD yama ile kapatıldı ve mitral klef onarıldı. Postoperatif komplikasyon ve residüel defekt gözlenmedi. Komplet kanal defekti olan ve pulmoner banding yapılan iki olgudan biri erken postoperatif dönemde kaybedildi. Komplet kanal defekli üç hasta total düzeltme için başka merkezlere gönderildi. Down sendromlu 4 hastanın ailesi kateter çalışması ve operasyonu kabul etmediler. Medikal tedavi ile izlenen

9 hastadan Down sendromlu üç olgu sepsis nedeniyle kaybedildi.

## TARTIŞMA

AV kanal defektleri ilk kez 1936 yılında Abbott tarafından tanımlanmıştır (10). Bu defektler için atriyoventriküler septal defekt, endokardiyal yastık defekti, persistan atriyoventriküler ostium ve kanalis atriyoventrikularis communis isimleri de kullanılmaktadır (1,20,11). AV kanal defekli olguların doğal seyri, septal defektin yerine, büyüklüğüne ve kapak morfolojisine göre değişmektedir (1,2,3). AV kapak yetersizliği hafif olan parsiyel kanal defekli olgular asemptomatik iken, komplet defektlerde erken yaşlarda sık akciğer enfeksiyonu ve konjestif kalp yetersizliği semptomları gözlenir (1,2). Bu nedenle klinik seyir ve prognozun belirlenmesi için, kanal defektlerinin sınıflandırılması gerekir (7,8). Çeşitli malformasyonları içeren AV kanal defektlerinde farklı sınıflandırmalar kullanılmaktadır (1,2,7,9). Biz çalışmamızda Vick III ve Titus'un sınıflamasını esas alarak, tek AV orifisi olan olguları komplet, diğerlerini ise inkompet olarak iki grupta değerlendirdik (3).

Ekokardiyografi AV kanal defektlerinin tanısında çok değerli bir metoddur (7,8,9). Ekokardiyografik incelemede primum ASD ve/veya kanal tipi VSD'nin varlığı ve şantın genişliği değerlendirilmelidir. Ge-

nellikle bu defektlerde sol AK kapağın ön yaprakçığında yarık görülmektedir. İnlet/outlet mesafenin birden küçük olması ve 2 ayrı AV kapağı bulunanlarda, kapak seviyelerinin eşit ve normale göre apekse yakın yerleşimleri dikkatle incelenmelidir (1,3,7). Bu defektlerde sol ventrikül çıkış yolunun iki AV kapak arasına yerleşmemesi sonucu, dar ve uzun oluşuna "Goosneck" deformitesi denilir (1,2). Bu deformite parasternal uzun eksen ve subkostal dört boşluk pozisyonunda anterior angulasyonla değerlendirilir (7,8,9). Kanal defektlerinin sınıflandırılabilmesi için en önemli kriter, kapak ve orifis sayısının belirlenmesi ve korda ile tutulum yerlerinin gösterilmesidir (7,8,9). Kapak orifislerinin sayısının saptanması için, subkostal koronal ile sagittal arasında anterior angulasyon yapılmalıdır (7). Ayrıca devamlı ve renkli Doppler ekokardiyografi ile AV kapak yetersizliğinin derecesi ve sağ veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları değerlendirilmelidir (7,9).

AV kanal defektlerinin en sık görülen tipi parsiyel olanlardır. Çalışmamızda primum ASD ve mitral ön kapakta yarığın gösterilmesi ile 5 hastaya parsiyel kanal defekt tanısı konuldu. Bu grupta yer alan şantı küçük ve kardiyomegalisi olmayan bir hasta dışında diğerleri ameliyat edildi ve postoperatif komplikasyon gözlenmedi. Literatürde de kardiyomegalisi bulunmayan, AV kapak yetersizliği hafif ve Qp/Qs oranı ikiden küçük olan parsiyel kanal defektlerinde ameliyat önerilmemektedir (1,2,3).

Transdisional defekti olan 6 hastamızdan ikisinde 2 ayrı, dördünde ise çift orifisli tek AV kapağın bulunduğu saptandı. Özellikle çift orifisli tek AV kapağı olan olgular komplet kanal defektlerine benzerlik göstermektedir (6,7). Çalışmamızda ayrıca tanı için, transduserin subkostal koronal ile sagittal pozisyon arasında tutulması ve anterior angulasyonu ile orifis sayısını belirlemenin mümkün olacağını gözledik. İnkomplet defektler içinde izole kanal tipi VSD çok nadirdir (1,3). Bizim serimizde izole VSD'li olgu ile karşılaşılmadı.

AV kanal defektlerinin % 20'si komplet kanal defektli olgulardır. 22 hastamızın % 50'sinde komplet tip defekt görülmesi, Down sendromlu hasta sayısının fazlalığı ile açıklanabilir. Tek AV kapağı ve tek orifisi olan bu malformasyonda anterior köprü kuran yaprakçığın bağlantı yerlerine göre sınıflama yapılmalıdır (12,13,14). Rastelli A sınıflamasına uyan 10

olgumuzda kanal defektli 11 hastanın beşinde AV kapak yetersizliği, üçünde hafif sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu saptandı. Olgularımızda sağ veya sol ventrikül hipoplazisi gözlenmedi. Komplet tip defektlerde pulmoner vasküler hastalığın önlenmesi için, bir yaşından önce palyatif veya korrektif cerrahi uygulanmaktadır. Hanley ve arkadaşları (15) 301 AV kanal defektli hastalarının 20 yıllık cerrahi sonuçlarını bildirmişlerdir. Bu çalışmada cerrahi için risk faktörleri; ameliyat yaşının çok küçük olması, çift orifisli mitral kapak ve postoperatif ciddi AV kapak yetersizliği olarak belirtilmiştir (15).

Down sendromlu olguların yaklaşık % 40'ında konjenital kalp hastalıkları görülmektedir (1,5,16). Bu sendromda en sık rastlanan malformasyon komplet kanal defektleridir (2,5,17).

## KAYNAKLAR

1. Feldt RH, Porter CJ, Edward WD, et al: Atrioventricular septal defects. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds): Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Baltimore., Williams, Wilkins, Publ., 1995. p. 704
2. Fyler DC: Endocardial cushion defects. In: Fyler D.C (ed) Nadas Pediatric Cardiology St. Louis, Baltimore 1992. p. 577
3. Vick IJ GW, Titus JL: Defects of the atrial septum including the atrioventricular canal. in: Garson A et al (eds) The science and Practice of Pediatric Cardiology, Vol II. Philadelphia, London, 1990. p.1023
4. Cook AC, Allan LD, Anderson RH, et al: Atrioventricular septal defect in fetal life: a clinicopathological correlation. *Cardiol Young* 1991; 1:334-343
5. Park SC, Wathews RA, Zuberbuhler JR: Down syndrome with congenial heart malformation. *Am J Dis Child* 1977;131:29-33
6. King ME: Complex congenital heart disease II: A pathologic approach In: Weyman AE (ed): Principles and Practice of Echocardiography. Philadelphia, Baltimore, 1994. p.1002
7. Silverman NH: Pediatric Echocardiography. Williams, Wilkins, Baltimore. 1994.p.143
8. Ryan T: Congenital heart disease. In: Feigenbaum H (ed) Echocardiography. Philadelphia, Baltimore, 1994.p.350
9. Snider AR, Serwer GA: Echocardiography in Pediatric Heart Disease. St. Louis, Baltimore, 1990. p. 134
10. Abbott ME: Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York, American Heart Associatin, 1936. p.34-35, 50-51

11. **Becker AE, Anderson RH:** Atrioventricular septal defects: What's in a name. *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 1982; 83: 461-469
12. **Piccoli GP:** Morphology and classification of atrioventricular defects. *Br Heart J* 1979; 42: 621-632
13. **Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL:** Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296-308
14. **Smallhorn JF, Tommasini G, Anderson RH, Macartney FJ:** Assessment of atrioventricular septal defects by two-dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1982; 47: 109-121
15. **Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, et al:** Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities; an epidemiologic study. *J Pediatr* 1989; 114: 78-82
16. **Hanley FL, Fenton KN, Jonas, Jonas RA, et al:** Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-397
17. **Atalay S, Balcı S, Özkutlu S, et al:** The incidence of congenital heart disease in 100 patients with Down Syndrome and echocardiographic evaluation. *Dysmorphology and Genetic Disorders.* 1994; 43: 293-295
18. **Yamahi S, Horiuchi T, Sekino Y:** Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in simple cardiac anomalies with Down's Syndrome. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1502-1506
19. **Chi T, Krovetz J:** The pulmonary vascular bed in children with Down syndrome. *J Pediatr* 1987; 86: 533-538
20. **Yamaki S, Yasu Hisataka, Kada H:** Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy: *J Thor Cardiovasc Surg* 1993; 106: 398-405