

14. BÖLÜM

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKLİ PULMONER ATREZİ

Murat GENÇASLAN¹

GİRİŞ

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (PA-VSD) siyanotik doğuştan kalp hastalıklarından biridir. Pulmoner kapak ve gövde atrezisi ile birlikte sağ ventrikül çıkış yolunun yetersiz gelişmesi nedeniyle oluşur. Aynı zamanda overriding aortu ve büyük bir ventriküler septal defekti içerir. Daha önce truncus arteriosus tip IV olarak adlandırılmaktaydı. Fallot tetralojisinin farklı bir şekli mi yoksa ciddi bir formu mu olduğu hala tartışmalıdır. Bu bölümde, PAVSD konusu tartışılacaktır.

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (PA-VSD); ventriküler septal defektin eşlik ettiği ventrikül ile pulmoner arterler arasında devamlılığın olmadığı bir konjenital kardiyak malformasyon grubu olarak tanımlanır (1,2). Bu hastalarda ana pulmoner arterlerin tamamında ya da bir kısmında atrezi mevcuttur. Akciğerlere olan kan akımı kalp dışı kaynaklardan sağlanmaktadır. Çoğunlukla patent duktus arteriosus (PDA) ya da majör aorto-pulmoner kollateral arterler (MAPCA'lar), sistemik dolaşımdan pulmoner arterlere kan akımı sağlamaktadır. Ana pulmoner arterler normale yakın boyutlardan tamamen atreziye kadar değişen boyutlarda olabileceği gibi splanknik vasküler pleksusdan türemiş olan MAPCA'lar (3) boyut, sayı, orijin, rota, arborizasyon ve histopatolojik yapı bakımından yüksek oranda değişkendir (4-7). MAPCA'lar çoğunlukla inen aortadan

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, dr.muratgencaslan@gmail.com

KAYNAKLAR

1. O'Leary PW, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ. Pulmonary atresia and ventricular septal defect. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore, MD: Lip- pincott Williams & Wilkins, 2008:878–888.
2. Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia--ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4Suppl):S97-S105. doi: 10.1016/s0003-4975(99)01285-0.
3. DeRuiter MC, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, et al. Development of the pharyngeal arch system related to the pulmonary and bronchial vessels in the avian embryo: With a concept on systemic-pulmonary collateral artery formation. *Circulation.* 1993;87(4):1306-1319. doi: 10.1161/01.cir.87.4.1306.
4. Liao P, Edwards WD, Julsrud PR, et al. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6(6):1343-1350. doi: 10.1016/s0735-1097(85)80223-0.
5. Jefferson K, Rees S, Sommerville J. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br Heart J.* 1972;34(4):418-427. doi: 10.1136/hrt.34.4.418.
6. Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J.* 1980;44(1):14-24. doi: 10.1136/hrt.44.1.14.
7. Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Casteneda AR, et al. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation.* 1981;64(6):1234-1249. doi: 10.1161/01.cir.64.6.1234.
8. Bassett AS, Chow EW, Husted J, et al. Clinical features of 78 adults with 22q11 Deletion Syndrome. *Am J Med Genet A.* 2005;138(4):307-313. doi: 10.1002/ajmg.a.30984.
9. Rajeshkannan R, Moorthy S, Sreekumar KP, et al. Role of 64-MDCT in evaluation of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;194(1):110-118. doi: 10.2214/AJR.09.2802.
10. Lofland GK. Pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:85-94. doi: 10.1053/j.pcsu.2004.02.012.
11. Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1995;25(2):491-499. doi: 10.1016/0735-1097(94)00364-v.
12. Dimopoulos K, Diller GP, Opatowsky AR, et al. Definition and management of segmental pulmonary hypertension. *J Am Heart Assoc.* 2018;7(14):e008587. doi: 10.1161/JAHA.118.008587.
13. Valente AM, Cook S, Festa P, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27(2):111-141. doi: 10.1016/j.echo.2013.11.009.

14. Belli E, Macé L, Ly M, et al. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect in late adolescence and adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31(2):236-241. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.11.035.
15. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, et al. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg.* 2003;75(2):399-410; discussion 410-411. doi: 10.1016/s0003-4975(02)04547-2.
16. Redington AN, Somerville J. Stenting of aortopulmonary collaterals in complex pulmonary atresia. *Circulation.* 1996;94(10):2479-2484. doi: 10.1161/01.cir.94.10.2479.
17. Giannakoulas G, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: current perspectives and future challenges. *Hellenic J Cardiol.* 2016;S1109-9666(16)30144-0. doi: 10.1016/j.hjc.2016.05.002.
18. Schuurin MJ, Bouma BJ, Cordina R, et al. Treatment of segmental pulmonary artery hypertension in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2013;164(1):106-110. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.06.084.