

BÖLÜM 6

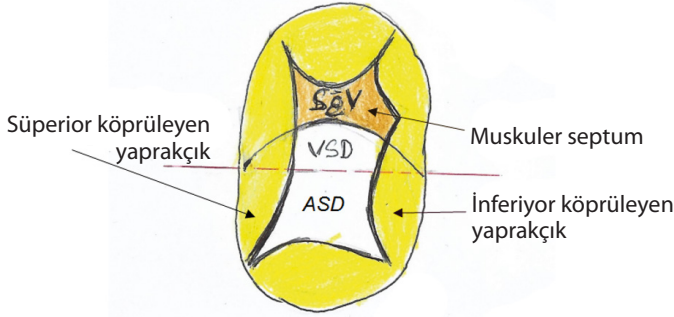
ATRİYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLER (AVSD)

Cemal Levent BİRİNCİOĞLU¹

GİRİŞ

Normal bir kalp, atriyal, atriyoventriküler ve ventriküler septal komponentlerle birbirinden ayrılmış iki seri bağlantılı dolaşıma (pulmoner ve sistemik) sahiptir. Konjenital olarak malformasyonu bulunan kalplerde bu komponentlerde defekt bulunabilir. AVSD defektlerinin anlaşılabilmesi ve karıştırılmaması için, öncelikle farklı bir defekti, atriyoventriküler membranöz septumun defektlerini anlamak gerekir. Kalbin merkezinde, aorta, sağ atriyum, sağ ventrikül, sol ventrikül kavşağında kalbin fibröz iskeletinin de bir parçası olan membranöz septum bulunur. Membranöz septum triküspit kapağın anulusu tarafından atriyoventriküler ve interventriküler membranöz septum olmak üzere iki parçaya ayrılır. Atriyoventriküler membranöz septum sol ventrikül çıkım yolu ile sağ atriyum arasındadır ve bu iki boşluğu birbirinden ayırır (şekil 1). Bu bölgenin anatomik defektlerine “Gerbode” defektleri denir ve bunlarda sol ventrikül kanı direkt olarak sağ atriyuma kaçar (Gerçek Gerbode veya direkt Gerbode)¹. Membranöz septumun diğer parçası olan interventriküler membranöz septum, sol ve sağ ventriküler boşluklar arasındadır. İnterventriküler membranöz septumun bazı defektleri triküspit kapağın septal ve anterior yaprakçıkları arasındaki komissüre komşudur. Bu komşuluk nedeniyle, bazı otörler Gerbode ile karışabilen bu tür defektleri, aslında ventriküler septal defekt (VSD) olsalarda, davranış olarak sol ventrikülün kanının önce VSD den sonra komüssürden düşük basınçlı sağ atriyuma geçişine yol açtıklarından pseudo (yalancı) Gerbode ya da indirekt Gerbode olarak adlandırırılar. Hatta bu olgularda triküspit kapakta VSD yi işaret eden bir doku noksanlığı bulunabilir.

¹ Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Şehir SUAM, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği
leventbirincioglu@gmail.com



Şekil 11. İnlet septumun kısalığı, relatif olarak VSD nin boyutu ameliyat tekniğinin seçiminde önemlidir. Komplet ve intermediet tip AVSD lerde ,VSD derin olduğunda bu bölge, postoperatif sol ventrikül çıkım yolu darlığı oluşturmamak ve atriyoventriküler kapağın sol kısmındaki apoziyon bölgesi kapatılırken aynı düzlemde olması açısından hesaba katılmalıdır. Transizyonel AVSD lerde modifiye tek yama tekniği kullanılabilir¹⁴.

KAYNAKLAR

1. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D, Osborn J. Syndrome of left ventricular-right atrial shunt, successful surgical repair of defect in five cases with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg.* 1958;148:433-446.
2. Becker AE, Anderson RH. Atrioventricular septal defects: What's in a name?. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1982;83:461-469.
3. Goddeeris MM, Rho S, Petiet A, et al. Intracardiac septation requires hedgehog-dependent cellular contributions from outside the heart. *Development.* 2008;135:1887-1895.
4. Lana-Elola E, Watson-Scales S, Gibbins ASD, et al. Genetic dissection of down syndrome associated congenital heart defects using a new mouse mapping panel. *eLife.* 2016;5:e11614.
5. Birincioğlu CL, Ulus AT, Bardakci H, Küçükler S, Kara F, Tasdemir O. Is there another type of biventricular atrioventricular connection? *Tex Heart Inst.* 1999;26:252-257
6. Samanek M, Goetzova J, Benesova D. Distribution of congenital heart malformations in an autopsied child population. *Int. Cardiol.* 1985;8:235-248.
7. Rowe RD, Uchida I. cardiac malformation in mongolism: a prospective study of 184 mongoloid children. *Am. Med.* 1961;31:726-735.
8. Cousineau AJ, Lauer RM, Pierpont ME, et al. Linkage analysis of autosomal dominant atrioventricular canal defects: exclusion of chromosome 21. *Hum Genet.* 1994;93:103-108.
9. Emanuel R, Somerville J, Inns A, Withers R. Evidence of congenital heart disease in the offspring of parents with atrioventricular defects. *Br Heart J.* 1983;49:144-147.
10. Anderson RH, Ho SY, Becker AE. Anatomy of the human atrioventricular junctions revisited. *Anat Rec.* 2000;260:81-91.
11. Anderson RH, Baker EJ, Ho SY, Rigby ML, Ebels T. The morphology and diagnosis of atrioventricular septal defects. *Cardiol Young.* 1991;1:290-305.
12. de Graaf G, Buckley F, Skotko BG. Estimates of the live births, natural losses, and elective terminations with down syndrome in the United States. *Am. Med Genet A.* 2015;167A:756-767
13. Lacour-Gayet F, Campbell DN, Mitchell M, et al. Surgical repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve in early infancy. *Cardiol Young.* 2006;16(suppl 3):52-58.
14. Backer CL, Mavroudis C. Atrioventricular canal defects. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby, 2003. p.342-60