

# Konjenital Kalp Hastalığı Bulunan Vakalarımızda Kalp Kateterizasyonu Esnasında Tespit Edilen Vasküler Anomaliler ve Sıklığı

## Vascular Anomalies and the Incidence, Determinated During Cardiac Catheterization in Our Patients with Congenital Heart Diseases

Dr. Hayrullah ALP,<sup>a</sup>  
Dr. Zehra KARATAŞ,<sup>a</sup>  
Dr. Fatih ŞAP,<sup>a</sup>  
Dr. Hakan ALTIN,<sup>a</sup>  
Dr. Tamer BAYSAL,<sup>a</sup>  
Dr. Sevim KARAASLAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Kardiyoloji BD,  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,  
Konya

Geliş Tarihi/Received: 11.05.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 18.12.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Hayrullah ALP  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi  
Çocuk Kardiyoloji BD, Konya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drhayrullahalp@hotmail.com

**ÖZET Amaç:** Ekokardiyografi ile konjenital kalp hastalığı (KKH) saptanan vakalarda, kalp kateterizasyonu esnasında tespit edilen arteriyel veya venöz anomalilerin sıklığının belirlenmesidir. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 1993-Ocak 2010 tarihleri arasında kliniğimizde KKH tanısı konarak çeşitli nedenler ile kalp kateterizasyonu yapılan 826 vakanın raporları ve anjiyografi görüntüleri retrospektif olarak değerlendirildi. Değerlendirme deneyimli iki çocuk kardiyoloğu tarafından kontrol edildi. **Bulgular:** Vakaların 671'inde asiyanotik ve 155'inde siyanotik KKH tespit edildi. Tüm vakaların ortalama yaşı  $4.8 \pm 4.4$  yıl idi. Vasküler anomaliler en sık siyanotik KKH bulunan vakalarda tespit edildi. Asiyanotik vakalarda en sık görülen vasküler anomali sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava iken, siyanotiklerde koroner arter anomalisi en sıkı. Sol atriya açılan persistan sol süperior vena kava ise siyanotik vakalarda daha yüksek oranda idi. Fallot tetralojili vakalarda en sık koroner arter anomalisi tespit edildi. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi en sık high venozum atriyal septal defektli vakalarda tespit edildi. Down sendromlu toplam 36 vaka olup, 2'si siyanotik idi ve 16'sında vasküler anomali vardı. Down sendromlu vakalarda en sık saptanan vasküler anomali sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava idi. **Sonuç:** KKH bulunan olgularda, özellikle de siyanotik ve Down sendromlu vakalarda, kalp kateterizasyonu esnasında; ileride yapılacak olası bir kalp cerrahisinde sorun oluşturabilecek vasküler patolojiler açısından dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Kalp ve damar hastalıkları; kardiyovasküler anomaliler; kalp kateterizasyonu; kalp kusurları, doğumsal

**ABSTRACT Objective:** To determine the incidence of arterial and venous anomalies detected during the cardiac catheterization in the patients with congenital heart diseases diagnosed with echocardiography. **Material and Methods:** Angiography images and reports of 826 patients who were diagnosed as congenital heart diseases and underwent cardiac catheterization due to various reasons between January 1993-January 2010 were evaluated retrospectively. The assessment is controlled by two professional pediatric cardiologic. **Results:** 671 patients were diagnosed as acyanotic and 155 were cyanotic congenital heart diseases. The mean age was  $4.8 \pm 4.4$  years in all patients. Vascular anomalies were most common detected in the patients with cyanotic congenital heart diseases. Persistent left superior vein cava opening to right ventricle was the common vascular anomaly in the acyanotic group while coroner artery anomaly in cyanotic group. Persistent left superior vein cava opening to left ventricle has larger ratio in cyanotic group. Coronary artery anomaly is most common detected in the patients with Fallot tetralogy. Partial pulmonary venous return anomaly is most common detected in the cases with high venozum atrial septal defect. Totally 36 patients were Down syndrome, 2 of them were cyanotic and 16 had vascular anomalies. Persistent left superior vein cava opening to right ventricle is the most common vascular anomaly in the cases with Down syndrome. **Conclusion:** In the patients with congenital heart diseases especially in the cyanotic cases and the patients with Down syndrome; during the cardiac catheterization, it must be careful about the vascular pathologies that will be a problem in the future during the probable cardiac surgery.

**Key Words:** Cardiovascular diseases; cardiovascular abnormalities; heart catheterization; heart defects, congenital

**K**onjenital kalp hastalıkları (KKH), kalbin intrauterin dönemde gelişimi sırasında bilinen ve çoğu bilinmeyen çeşitli faktörler ile oluşan anatomik bozuklukların oluşturduğu bir grup hastalığa verilen isimdir. Sıklığı 1.000 canlı doğumda 5-9 arasında değişmektedir.<sup>1,2</sup> Ülkemizde farklı bölgelerde yapılan çalışmalarda; her 1.000 canlı doğumda 1.4-4.4 arasında değişen sıklıklar bildirilmiştir.<sup>3-6</sup> Etiyolojik nedenlerin çoğu bilinmemekle birlikte; çevresel faktörler, kromozom anomalileri, tek gen defektleri ve özellikle rubella virüs enfeksiyonları suçlanmaktadır.<sup>7</sup> Ekokardiyografi (EKO)'nin dışında kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve kalp kateterizasyonunun da kullanıma girmesi ile KKH daha ayrıntılı olarak incelenmeye başlanmıştır. Bu teknikler yardımı ile bu hastalıklara eşlik eden ve çoğu EKO'da net değerlendirilemeyen çeşitli kalp içi veya kalp dışı arteriyel veya venöz anomaliler de daha iyi görüntülenebilmektedir.<sup>8,9</sup> KKH'ye eşlik eden bu arteriyel veya venöz anomalilerden bazılarının sıklığı çeşitli çalışmalarda gösterilmiş ve bunların önemi de vurgulanmıştır.<sup>8,10,11</sup> Eşlik eden bu vasküler anomalilerin önceden bilinmesi, kardiyak cerrahi esnasında veya sonrasında karşılaşılabilecek sorunları (kanülasyon zorluğu, serebral basınç artışı vb.) azaltırken; medikal tedavinin de başlanmasında bir öngörü olabilir. Bu çalışmada, EKO ile KKH tanısı koyduğumuz ve çeşitli nedenlerle kalp kateterizasyonu yaptığımız vakalar retrospektif olarak değerlendirilmiş olup, eşlik eden vasküler anomaliler ve bunların sıklıkları bildirilmiştir.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmamıza, Ocak 1993-Ocak 2010 tarihleri arasında kliniğimizde KKH tanısı konularak çeşitli nedenlerle (cerrahi öncesi veya sonrası, tanısız amaçlı, girişimsel) arteriyel ve venöz girişim ile kalp kateterizasyonu yapılan 826 vaka alınmış olup, anjiyografi raporları ve görüntüleri retrospektif olarak iki çocuk kardiyoloji tarafından değerlendirildi. Görüntüler Xcelera Lite Version 1.1 L1 programında CD üzerinden incelendi. Anjiyografi kayıtlarından KKH tespit edilen hastaların esas veya majör tanılarını poliklinik dosyaları da karşılaştırılarak kaydedildi. Vakalar KKH'nin sınıflan-

dırmasına göre siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki gruba ayrıldı. Özellikle asiyanotik grupta esas patolojinin dışında eşlik eden kapak hastalıkları ve kalp içi diğer defektler kayıt dışı bırakıldı. Mitral valv prolapsusu tespit edilen vakalarda bunun doğumdan beri var olduğu teyit edildi (yenidoğan veya infant dönemlerinden beri kliniğimizde takipli vakalar alındı). Ayrıca, akut romatizmal ateş sekeli veya şüphesi olan vakalar çalışmaya dâhil edilmedi. Persistan sol süperior vena kava birlikteliği tespit edilen olgularda bu venin sağ veya sol atriyuma açılması durumu değerlendirildi. İstatistiksel incelemeler bilgisayar yardımı ile SPSS (Statistical Package for Social Sciences) 13 programı kullanılarak yapıldı. Bulgular ortalama  $\pm$  standart sapma (SD) ve % değerleri ile verildi. Gruplar arası karşılaştırmalarda ki-kare testi kullanıldı ve istatistiksel anlamlılık  $p < 0.05$  kabul edildi.

## BULGULAR

Çalışmaya alınan vakaların 370 (%44.7)'i kız, 456 (%55.3)'sı erkekti ve erkek/kız oranı 1.2 olarak hesaplandı. Tüm vakaların ortalama yaşı  $4.8 \pm 4.4$  yıl (1 gün-17 yaş) olarak bulundu (Tablo 1). Vakaların 671 (%81.2)'inde asiyanotik ve 155 (%18.8)'inde siyanotik KKH tespit edildi. Siyanotik grubun 59 (%10.6)'unu kızlar, 96 (%21.1)'sını ise erkekler oluşturmaktadırlar (Tablo 1). Asiyanotik KKH içinde en sık ventriküler septal defekt (VSD) (%53.6) görülürken, ikinci sırada sekondum tip atriyal septal defekt (ASD) (%17.4) gelmekte idi. Siyanotik grupta ise Fallot tetralojisi (%48.3) ilk sırada iken, ikinci sıklıkta çift çıkışlı sağ ventrikül (%16.7) tespit edildi (Tablo 2). Vasküler anomaliler %30.3 (47 vaka) ile en sık siyanotik KKH bulunan vakalarda tespit edilirken, asiyanotik grupta %16.8 (113 vaka) oranında tespit edildi ve fark istatistiksel olarak da

**TABLO 1:** Vakaların demografik özellikleri ve konjenital kalp hastalığı tipine göre dağılımı.

	Kız	Erkek
Cinsiyet n (%)	370 (44.7)	456 (55.3)
Ortalama yaş	4.7 $\pm$ 4.3 yıl	2.1 $\pm$ 4.5 yıl
Asiyanotik konjenital kalp hastalığı n (%)	311 (89.4)	360 (78.9)
Siyanotik konjenital kalp hastalığı n (%)	59 (10.6)	96 (21.1)

**TABLO 2:** Siyanotik ve asiyanotik grupların tanıların dağılımı.

Asiyanotik		Siyanotik	
Tanı	n (%)	Tanı	n (%)
Primum ASD	19 (2.6)	Çift çıkışlı sağ ventrikül	26 (16.7)
Sekundum ASD	132 (17.4)	Fallot tetralojisi	75 (48.3)
High venozum ASD	21 (3.1)	Tip 1 trunkus arteriyozus	4 (2.4)
VSD	268 (53.6)	Tip 4 trunkus arteriyozus	9 (5.7)
PDA	33 (4.6)	Buyuk damarların transpozisyonu	23 (15.7)
Pulmoner stenoz	36 (5.1)	Triküspit atrezisi	15 (9.5)
Aort stenozu	39 (5.5)	Pulmoner atrezi	2 (1.1)
Atriyoventriküler septal defekt	26 (3.6)	Tek ventrikül	1 (0.6)
VSD ile pulmoner stenoz	30 (4.1)		
Mitral valv prolapsusu	4 (0.4)		
<b>Toplam</b>	<b>671</b>		<b>155</b>

anlamli idi ( $p < 0.05$ ). Asiyanotik KKH bulunan vakalarda sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava (%4.5) en sık eşlik eden vasküler anomali iken, ikinci sıklıkta (%3.9) parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali tespit edildi. Siyanotik KKH bulunan vakalarda ise koroner arter anomali %10.5 sıklık ile ilk sırada, sol atriya açılan persistan sol süperior vena kava (%4.5) ise ikinci sırada yer almakta idi (Tablo 3). Asiyanotikler içinde en sık arteriyel veya venöz anomali eşlik eden KKH high venozum ASD (%90.4) idi. Siyanotik grupta ise Tip-1 trunkus arteriyozus (%50) ile bu anoma-

liler daha sık tespit edilmişti (tek ventrikül bulunan vakada tespit edilen psödokoarktasyon tanısı, tek vaka olduğu için istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmedi). Yine, tüm KKH tanıları değerlendirildiğinde high venozum ASD'lerde vasküler anomalilerin en sık olduğu görüldü (Tablo 4). Sağ veya sol pulmoner arter dalında agenezi tespit edilen vakaların her ikisinde de sekundum ASD'nin bulunduğu görüldü. Ancak bu vakalarda pulmoner arter dallarında agenezi olduğu önceden EKO ile tespit edilebilmişti. Tüm gruplarda en sık eşlik eden vasküler anomalinin, sağ atriya açılan persistan

**TABLO 3:** Eşlik eden vasküler anomalilerin, siyanotik veya asiyanotik konjenital kalp hastalıklarına göre dağılımı.

Anomali	Konjenital kalp hastalığı (n-%)		
	Asiyanotik	Siyanotik	Toplam
Yok	558 (83.8)	108 (69.7)	666
Psödokoarktasyon	5 (0.7)	1 (0.6)	6
Sağ arkus aorta	10 (1.4)	6 (3.9)	16
Persistan sol süperior vena kava (sol atriya açılan)	6 (0.8)	7 (4.5)	13
Persistan sol süperior vena kava (sağ atriya açılan)	30 (4.5)	4 (2.5)	34
Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali	27 (3.9)	2 (1.2)	29
Koroner arter anomali	15 (2.4)	1 (10.5)	31
Kollateral dolaşım	4 (0.5)	5 (3.3)	9
Aberran sağ subklavian arter	5 (0.7)	1 (0.6)	6
Azigos ven devamlılığı	7 (0.9)	4 (2.6)	11
Total pulmoner venöz dönüş anomali	2 (0.2)	1 (0.6)	3
Pulmoner arter sağ dal agenezisi	1 (0.1)	0	1
Pulmoner arter sol dal agenezisi	1 (0.1)	0	1
<b>Toplam</b>	<b>671</b>	<b>155</b>	<b>826</b>

**TABLO 4:** Konjenital kalp hastalığının tanısına göre eşlik eden arteriyel veya venöz anomallilerin dağılımı.

## VASKÜLER ANOMALİ

Primer Tanı	Psödoko- arktasyon	Sağ arkus aorta	Persistan sol superior vena kava (sol atriyumuna açılan)	Persistan sol superior vena kava (sağ atriyumuna açılan)	Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi	Koroner arter anomalisi	Kollateral dolaşım	Aberran sağ subklavian arter	Azigos ven devamlılığı	Total pulmoner		Toplam
										venöz dönüş anomalisi	arter sağ dal agenезisi	
Primum ASD	0	1	2	3	0	0	0	0	1	0	0	7 36.8
VSD	2	5	1	15	0	7	2	2	1	0	0	35 13.1
PDA	1	1	0	1	2	0	0	0	2	0	0	7 21.2
AK	2	0	0	1	0	1	1	1	0	0	0	6 15.3
ÇÇSV	0	0	2	1	0	1	1	0	2	0	0	7 26.9
Sekundum ASD	0	0	1	4	6	0	0	2	0	2	1	17 12.8
PS	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1 2.7
FT	0	4	2	2	2	11	2	1	0	0	0	24 32
High venozum ASD	0	0	0	1	18	0	0	0	0	0	0	19 90.4
AS	0	0	0	2	1	5	0	0	0	0	0	8 20.5
MVP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0 0
Tip 4 trunkus	0	0	2	0	0	0	1	0	0	0	0	3 33.3
BAT	0	1	1	0	0	4	0	0	0	0	0	6 26.1
Triküspit atrezisi	0	0	0	0	0	0	1	0	2	1	0	4 26.6
AVSD	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	2 7.6
VSD ve PS	0	3	1	2	0	2	1	0	2	0	0	11 36.6
Tip 1 trunkus	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	2 50
Pulmoner atrezisi	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0 0
Tek ventrikül	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1 100
Toplam	6	16	13	34	29	31	9	6	11	3	1	160

sol süperior vena kava (%21.2) olduğu, ikinci sırada ise koroner arter anomalisinin (%19.3) yer aldığı görüldü. Konjenital kalp hastalıkları arasında; VSD tanısı konan vakalara en sık sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava, Fallot tetralojisine ise en sık koroner arter anomalisi eşlik etmekte idi (Tablo 4). Down sendromlu toplam 36 (%4.3) vaka olup 2'sinde siyanotik KKH (bir vakada çift çıkışlı sağ ventrikül, bir vakada Tip 4 trunkus arteriyozus tespit edildi) vardı. Down sendromlu vakalarda en sık tespit edilen KKH %33.3 ile AVSD oldu. İkinci sıklıkta ise VSD (%30.6) görülmekte idi. Vasküler anomali eşlik eden Down sendromlu vaka sayısı 6 (%16.7) olup, en sık sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava (%8.3) görülmekte idi.

## TARTIŞMA

KKH günümüzde tanısal ve girişimsel olanakların artması ile fizyolojik ve patolojik temelleri daha iyi anlaşılır hale gelmiş, yenidoğan ve çocukluk çağının önemli bir hastalık grubudur. Yenidoğan dönemindeki sıklığında göreceli artış ve çocukluk çağındaki diğer mortalite nedenlerindeki (malnütrisyon, pnömoni, gastroenteritler vb.) azalma KKH'yi ön plana çıkarmıştır. KKH'de diğer organ ve sistem anomalileri de görülebilmektedir.<sup>7</sup> Ayrıca, eşlik eden diğer vasküler anomaliler de hem olası bir kardiyak cerrahi açısından hem de hastalığın seyri açısından önem taşımaktadır. Bu vasküler anomaliler aorta (psödokoarktasyon veya sağ arkus aorta gibi) ve pulmoner arter (pulmoner arter dal agenezisi veya darlığı gibi) ile ilgili olabileceği gibi, venöz sistem (persistan sol süperior vena kava, azigos ven devamlılığı, total pulmoner venöz dönüş anomalisi veya parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi gibi), koroner arterler (tek koroner arter, koroner arterin pulmoner arterden çıkması veya duplikasyonu gibi) veya sistemik arterler (aberran sağ subklavien arter, diğer brakiosefalik arter anomalileri gibi) ile ilişkili de olabilir.

Aortanın psödokoarktasyonu, nadir görülen aortik ark anomalisi olup, aortanın uzama ile birlikte kıvrılması olarak tarif edilebilir.<sup>9</sup> Fetal kardiyak gelişim esnasında üçten yediye dorsal aortik köklerin oluşturduğu basıldaki bozukluklar so-

nucu olduğu düşünülmektedir.<sup>12</sup> Aort koarktasyonunun yenidoğanlardaki sıklığı çeşitli çalışmalarda %6-17 arasında bildirilmekte iken, psödokoarktasyonun sıklığı ile ilgili yeterli veri yoktur.<sup>13</sup> Tanısı kardiyak kateterizasyon ile konabilmektedir. Bizim çalışmamızda psödokoarktasyon sıklığı tüm vakalarda %0.7 olarak bulunmuş olup, bu oran siyanotik grupta %0.6 ve asiyanotik grupta %0.7 olarak hesaplanmıştır. Çalışmamızda psödokoarktasyon en çok VSD ve aort koarktasyonu bulunan vakalarımıza eşlik etmekte idi. Bizim vakalarımızın tümünde de psödokoarktasyonun tanımında belirtildiği gibi aortanın sol subklavien arterin hemen öncesi veya sonrası kıvrımlı seyrettiği görülmekte idi.

Sağ arkus aorta, tek bir aortik arkusun sağ ana bronşu çaprazlayarak trakeanın sağ tarafında aşağıya inmesi olarak tanımlanır.<sup>14</sup> Fallot tetralojisinde %13-34, büyük arterlerin d-transpozisyonunda %8 oranında bildirilmiş iken transpozisyon, VSD ve pulmoner stenoz olgularında %16 oranındadır.<sup>14</sup> Bizim çalışmamızda tüm vakalarda %1.9 oranında saptanırken, siyanotik grupta %3.9 ile daha sıklıkla saptanmıştır. Sağ arkus aorta, VSD'li olgularımızda en sık olarak tespit edilmiştir.

Persistan sol süperior vena kava sistemik venöz sistemin en sık karşılaşılan konjenital bir anomalisidir. Genel popülasyonda %0.3-0.5 arasında saptanırken, KKH bulunan vakalarda %1.3-10'a kadar yükselmektedir.<sup>10,15,16</sup> Persistan sol süperior vena kava; Fallot tetralojisine %20, diğer siyanotik konjenital kalp hastalıklarına %8 oranında eşlik etmektedir.<sup>16</sup> Sağ atriya koroner sinüs aracılığı ile boşalan persistan sol süperior vena kava, doğrudan sol atriya boşalan tipe göre daha fazla oranda görülürken; EKO, tanısal kalp kateterizasyonu veya cerrahi sırasında tesadüfen saptanabilir.<sup>16</sup> Çalışmamızda sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava tüm vakalarımızda %4.1 oranında saptanırken, asiyanotik vakalarımızda siyanotiklere göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (sırasıyla %4.5 ve %2.5) ( $p < 0.05$ ). Bu anomali en sık VSD'li olgularımızda saptanmıştır. Down sendromlu olgularımızda da en sık saptanan vasküler anomali yine sağ atriya açılan persistan sol süperior vena kava olarak bulunmuştur. Sol atriya açılan per-

sistan sol süperior vena kava ise siyanotik grupta daha fazla oranda tespit edilmiş olup (%4.5), iki grup arasında fark yine istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p < 0.05$ ).

Koroner arter anomalileri (tek koroner arter, anormal orijin, pulmoner arterden ayrılan sağ veya sol koroner arter gibi) sıklıkla KKH ile ilişkilidir.<sup>17</sup> Genel popülasyonda sıklığı %0.3-5.6 arasında bildirilmektedir ve bunların %20 kadarı hayatı tehdit eden komplikasyonlara yol açabilmektedir.<sup>11</sup> Koroner arter anomalileri içinde sağ koroner arterin sol sinüs valsalvadan ayrıldığı patolojik durum tüm anomaliler içinde yaklaşık %30 ile en sık rastlanandır.<sup>17</sup> Koroner anomaliler, Fallot tetralojili olgularda daha fazla oranda bildirilmiştir.<sup>18-20</sup> Çalışmamızda siyanotik vakalarımızda koroner arter anomalisi sıklığı %10.5 olarak saptanmış olup, en sık Fallot tetralojili olgularımızda tespit edilmiştir. En sık saptadığımız koroner arter anomalisi ise tek koroner arterdir.

Pulmoner venöz dönüş anomalileri nadir görülen anomaliler olup, çoğu klinik bulgu vermeden kalp kateterizasyonu esnasında tesadüfen tespit edilirler.<sup>21</sup> Sağ veya sol tarafta tek bir pulmoner venin bulunması anatomik çalışmalarda %24 oranında saptanmıştır.<sup>21</sup> Pulmoner venöz dönüş anomalileri, tüm KKH'nın %1 kadarını oluşturur. Sağ pulmoner venlerin anormal dönüşü daha siktir.<sup>21</sup> Bu patolojilere sıklıkla ASD de eşlik etmektedir. Çalışmamızda parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi asiyanotik vakalarda siyanotiklere göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur (sırasıyla %3.9 ve %1.2) ( $p < 0.05$ ). Bu patolojinin en sık eşlik ettiği KKH ise high venozum ASD olarak saptanmıştır.

Konjenital tek taraflı pulmoner arter agenezisi nadir görülen bir anomalidir. Tek taraflı pulmoner arter yokluğunun gerçek prevalansı bilinmemesine rağmen 1:200.000 dolayında olduğu tahmin edilmektedir.<sup>22</sup> Embriyolojisinde ekstrapulmoner pulmoner arterin, altıncı aortik arkın proksimal kısmının involüsyonu ve altıncı aortik arkın distali ile intrapulmoner pulmoner arterin devamlılığının sürmesi ile oluştuğu kabul edilmektedir.<sup>23</sup> Bu anomali pulmoner arterin sol dalında daha az (%37)

görülmesine rağmen Fallot tetralojisi ve VSD gibi kardiyovasküler anomaliler ile birlikteliği siktir.<sup>24</sup> Nadiren de izole olarak görülebilir ve bu durumda bazı hastalar uzun süre asemptomatik olabilmesine rağmen bazı hastalar ise uzun dönemde şiddetli pulmoner kanama, pulmoner hipertansiyon, sağ kalp yetersizliği ve siyanoz ile başvurabilmektedir. Çalışmamızda toplam iki vakada sağ ve sol pulmoner arter agenezisi tespit edilmiş olup, her ikisinde de sekundum ASD'nin olduğu görülmüştür. Ancak, sekundum ASD'nin çoğu vakada bulunabilmesi de göz önüne alınarak pulmoner arter dal agenezisi saptanan olgularda bu durumun eşlik eden bir anomali olarak değerlendirilmemesi gerekir.

Brakiosefalik arter anomalileri de nadir görülen vasküler anomalilerden olup, genel popülasyonda sıklığı %20-30 arasında değişmektedir.<sup>25</sup> Bu anomalide en sık karşılaşılan varyasyon, sol ana karotis arterin brakiosefalik arterden ayrıldığı durumdur. Bazı çalışmalarda brakiosefalik arter anomalilerinin VSD'li olgularda daha sık görüldüğü bildirilmiştir.<sup>26</sup> Aberran sağ subklavien arter anomalisi de brakiosefalik arter anomalilerinden biri olup, sağ subklavien arterin doğrudan arkus aortadan ayrıldığı durumu ifade eder. Bizim çalışmamızda aberran sağ subklavien arter anomalisi VSD ve sekundum ASD'li olgularda daha sık olarak saptanmıştır.

Azigos ven devamlılığı vena kava inferiorun yokluğu durumunda vücudun alt kısmının drenajını sağlamakta olup, KKH bulunan ve özellikle de siyanotik olgularda sıklığı %3 dolayında bildirilmiştir.<sup>27</sup> Bizim çalışmamızda da azigos ven devamlılığı siyanotik grupta %2.6, asiyanotik grupta %0.9 olarak bulunmuş olup, fark istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p < 0.05$ ). En sık eşlik ettiği KKH ise çift çıkışlı sağ ventrikül ve triküspit atrezisi olarak tespit edilmiştir.

Sistemik-pulmoner kollateral arterler özellikle pulmoner atrezili Fallot tetralojili olgularda karakteristik olup, bunların çoğu bronşiyal arterler ile ilişkilidir.<sup>28</sup> Genellikle sayıları iki ile altı arasında değişir ve aortanın ön duvarı boyunca interkostal arterlere zıt yönde ilerlerler.<sup>28</sup> Kimi zaman brakio-

sefalik arterden veya nadiren de koroner arterlerden ayrılabilirler.<sup>28</sup> Bizim çalışmamızda da kollateral arterler siyanotik vakalarda daha fazla oranda (%3.3) tespit edilmiş olup, fark istatistiksel olarak da anlamlı bulunmuştur ( $p < 0.05$ ). Bu vasküler anomali literatürle uyumlu olarak çalışmamızda da Fallot tetralojili olgularımızda daha fazla oranda saptandı. Ayrıca, Tip-4 trunkus arteriyozus ve triküspit atrezili iki olgumuzda da kollateral dolaşım saptanmıştır.

Sonuç olarak; KKH'nın çoğuna, özellikle de siyanotik vakalara çeşitli vasküler anomaliler eşlik edebilmektedir. Çoğu klinik olarak bulgu veremeyen bu anomalilerin EKO'da tespiti de kimi zaman mümkün olamamaktadır. Ayrıca vasküler anomaliler, yapılacak olası bir kalp cerrahisinde de problem oluşturabilir. Bu nedenle KKH tespit edilen hastalara çeşitli sebepler ile yapılacak kalp kateterizasyonu esnasında bu olası vasküler anomaliler açısından dikkatli olunması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

- Hoffman JIE. Incidence, mortality and natural history. In: Anderson RH, Baker, EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, eds. *Pediatric Cardiology*. 2nded. Vol. 1. London: Harcourt Publishers Limited; 2002. p.117-8.
- Rowland DG, Wheller JJ. Congenital heart disease and arrhythmias in the fetus. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 6th ed. Vol. 1. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p.569-70.
- Altıntaş G, Acartürk E, Tokcan A, Dikmengil M. [Scanning the primary school children with cardiac murmurs in Adana city]. *ÇÜ Tıp Fak Der* 1988;13(3):211-4.
- Elevli M, Yakut İ, Devecioğlu C, Günbey S, Taş MA. [Scanning the cardiac murmurs and anemia in two primary schools in the central city of Diyarbakır.] *Dicle Tıp Bülteni* 1991;18(Suplement):145-53.
- Koç A, Köstecik M, Ataş A, Kılıç M. [A study of prevalence of cardiac murmurs in primary school children.] *İstanbul Çocuk Kliniği Dergisi* 1997;32(1):28-33.
- Aydın GB, Olguntürk R, Tunaoğlu S. [The prevalence of innocent cardiac murmurs and congenital heart diseases in the central city of Ankara.] *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2001;10(3):121-4.
- Clark EB. Etiology of congenital cardiovascular malformations, epidemiology and genetics. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 6th ed. Vol. 1. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p.569-70.
- Fisher MR, Hricak H, Higgins CB. Magnetic resonance imaging of developmental venous anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 1985;145(4):705-9.
- Son JS, Hong KB, Chung DC. Pseudocoarctation of the aorta associated with the anomalous origin of the left vertebral artery: a case report. *Korean J Radiol* 2008;9(3):283-5.
- Bjerregaard P, Laursen HB. Persistent left superior vena cava. Incidence, associated congenital heart defects and frontal plane P-wave axis in a paediatric population with congenital heart disease. *Acta Paediatr Scand* 1980;69(1):105-8.
- Kayalar N, Burkhart HM, Dearani JA, Cetta F, Schaff HV. Congenital coronary anomalies and surgical treatment. *Congenit Heart Dis* 2009; 4(4):239-51.
- Yang BZ. Pseudocoarctation of the aorta with aneurysm formation: case report. *Chin Med J* 2005;118(14):1230-2.
- Brierley J, Redington AN. Aortic coarctation and interrupted aortic arch. In: Anderson RH, Baker, EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, eds. *Pediatric Cardiology*. 2nded. Vol. 1. London: Harcourt Publishers Limited; 2002. p.1523-5.
- Weinberg PM. Aortic arch anomalies. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p.711-2.
- Sahin T, Kilic T, Celikyurt U, Bildirici U, Ural D. Persistent left superior vena cava and partial anomalous pulmonary venous return in an old asymptomatic female patient. *Cardiol Res Pract* 2009;2009(152164):1-2.
- Lucas RV, Krabil KA. Abnormal systemic venous connections. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 5th ed. Vol. 1. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. p.875-8.
- Weinberg PM. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p.775-7.
- Tuzcu EM, Moodie DS, Chambers JL, Keyser P, Hobbs RE. Congenital heart diseases associated with coronary artery anomalies. *Cleve Clin J Med* 1990;57(2):147-52.
- Hussain I, Patel N, Ghaffar A, Kundi A. Coronary anomalies in Pakistani children with tetralogy of Fallot. *J Coll Physicians Surg Pak* 2010;20(1):3-5.
- Sarioğlu A, Batmaz G, Saltık İF, Sağın-Saylam G, Samanlı ÜB. [Coronary anomalies in children with Fallot tetralogy and diagnosis with echocardiography.] *Türk Kardiyoloji Derneği Arşivi* 1996; 24(8):474-9.
- Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p.736-64.
- Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Sifakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108(3):670-6.
- Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Broutzos EN, Rammos S, Kelekis DA. Absent pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *Am J Roentgenol* 2002;179(5):1253-60.

24. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002;122(4):1471-7.
25. Atalay S, Özme Ş, Karademir S, Özer S. [Brachiocephalic artery (arteria innominate) anomalies associated with congenital heart diseases.] *Turkiye Klinikleri J Cardiology* 1990;3(3):182-6.
26. Moolaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation* 1976;53(6):1011-5.
27. Al-Hamash S. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus and interruption of inferior vena cava with azygous continuation using an Amplatzer duct occluder. *Pediatr Cardiol* 2006;27(5): 618-20.
28. Anderson RH, Baker EJ. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds. *Paediatric Cardiology*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2009. p.780.