

# "Malalignment" VSD

"MALALIGNMENT" VSD

Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU\*, Dr.N.KürHşad TOKEL\*,  
Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR\*, Uz.Dr.Ergün ÇİL"

"Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi, ANKARA  
"Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, BURSA

## ÖZET

"Malalignment" ventriküler septal defektler (VSD) ve sıklıkla bu tip defektlerde oluşabilen subaortik "ridgeler", sol ve sağ ventriküler çıkış yolu obstrüksiyonlarına neden olabilirler. Bu çalışmada 4'ü daha önceki yıllarda ameliyat edilen, 29'u prospektif olarak iki boyutlu ekokardiyografi ile tanı alan 33 "malalignment" VSD olgusunun bulguları sunuldu. Yirmisekiz (%82.8) olguda defekt W outlet septumun anterior deviasyonu, 4'ünde ise posterior deviasyonu ile oluşuyordu. Bir olguda ise "subarteryal" (double committed) VSD belirlendi. Prospektif olarak incelenen 29 olgunun 12'sinde (%41.3) subaortik "ridge" bunların 4'ünde ise sol ventrikül ile aorta arasında sistolik basınç gradienti saptandı. Ayrıca 4 olguda da sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve subpulmonik sistolik basınç gradienti belirlendi. Önceden ameliyat edilen 4 olgunun 3'ünde sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu bulundu. Obstrüksiyon bu olguların birinde önemli derecede idi. Yine ileriye yönelik olarak incelenen ve ameliyat edilen 12 olgunun 3. ay kontrolü yapılabilen 4'ünden Tinde de sol ventrikül çıkış yolu gradienti belirlenmiştir. Sonuç olarak "malalignment" VSD'lerde, "malalignment" gözönüne alınmaksızın yapılan cerrahi işlemler sonrasında ventriküllerin çıkış yollarında darlıkların oluşabileceği ve bu tip defektlerle sıklıkla birlikte bulunabilen subaortik "ridge"lerin rezeke edilmelerinin gerekliliği önerildi.

Anahtar Kelimeler: Ventriküler septal defekt, Subaortik stenozis, Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu

T Klin Kardiyoloji 1994, 7:213-218

Geliş Tarihi: 17.5.1994

Kabul Tarihi: 20.7.1994

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi,  
06100 Sımanpazarı, ANKARA

fSu çalışma III. Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerrahi  
Sempozyumunda sunulmuştur.

Turk J Cardiol 1994, 7

## SUMMARY

The presence of a subaortic ridge associated with a ventricular septal defect (VSD) is usually related to a malaligned ventricular septum caused by anterior or posterior deviation of infundibular septum. We presented 33 malalignment VSD cases. Four of 33 patients were operated on previous years and 29 patients were diagnosed with two-dimensional echocardiography prospectively. The defect was produced by anterior deviation of the outlet septum in 28 patients (82.8%) and by posterior deviation of infundibular septum in 4. One patient had subarterial (double committed) VSD. Twelve of the prospectively diagnosed cases (41.3%) were showed subaortic ridge. Four of these cases caused systolic gradient between left ventricle outflow tract and aorta. We found right ventricle outflow obstruction and subpulmonic systolic gradient in four patients. Three of four patients who operated previously had left ventricle outflow tract obstruction. This obstruction was severe in one of these patients. We had twelve operated patients in prospective group. One of the four patients who were followed three months after operation had obstruction in left ventricle outflow tract. If operator did not notice the septal malalignment when he repaired VSD, left ventricle outflow tract obstruction would become after operation. We propose that subaortic ridge must be resected in repair of VSD.

Key Words: Ventricular septal defect, Subaortic stenosis,  
Right ventricle outflow tract obstruction

Turk J Cardiol 1994, 7:213-218

Aorta koarktasyonu, aortik "interruption" veya aortik atrezi ile birlikte olan bazı VSD'lerin "malalignment" tip oldukları uzun zamandır bilinmektedir (1,2). infundibular ve trabekulär septum arasındaki bu diziliş bozukluğu, sağ ve sol ventrikül çıkış yollarında obstrüksiyona yol açabilir (3). Bunun yanında anormal ventrikuloarteriyel ilişkili (4), Fallot tetralojili olgularda da in-

terventriküler septumun "malalignment"! bildirilmiştir. Perimembranöz VSD'lerin de Fallot tetralojisi fizyolojisi veya sağ ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu olmaksızın "malalignment" gösterebileceği rapor edilmiştir (3).

"Malalignment" VSD'lerin önemi özellikle sol ventrikül çıkış yolunda olmak üzere her iki ventrikülün çıkış yolunda yaptıkları obstruksiyon ve subaortik diskrete membranların oluşumu ile yakın ilişkisidir (3,6-9).

Bu çalışmanın amacı infundibuler ve trabeküler septum arasında "malalignment" VSD'leri olan vakaların özelliklerini ve cerrahi sonrası durumlarını incelemektir.

## MATERYEL VE METOD

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde 1976-1986 yılları arasında ameliyat edilen 4 ve 1992 Mart ve 1993 Temmuz tarihleri arasında tanısı konulan 29 yeni "malalignment" VSD'li olgu çalışmaya dahil edilmiştir.

Ekokardiyografik çalışmalar Toshiba SSH-60A ekokardiyograf ve 2.5, 3.75, 5.0 mHz'lik transduser kullanılarak yapıldı. Görüntüler videotape ve polaroid filmlere kaydedildi. Ekokardiyografik inceleme parasternal uzun ve kısa eksen, apikal dört boşluk ve subkostal pencerelerden yapıldı.

Kateterizasyon işlemi öncesi hastalara kardiyolojik kokteyl verildi. Biplane, 35 mm film kullanılarak omni-paque® ve urografin® enjekte edilerek anjiogram kayıtları alındı. Anjiogram sol ventriküle 60° sol ön oblik, 30° kraniokaudal ve bunun "malalignment" VSD'yi göstermekte yetersiz kaldığı durumlarda dört boşluk (45° sol ön oblik, 30° kraniyokaudal) veya "elongated" sağ ön oblik pozisyonlarda kontrast madde enjeksiyonundan sonra alındı. Ek lezyonları bulunduğu düşünülen hastalarda diğer enjeksiyonlar yapılarak anjiogramlar elde edildi.

"Malalignment" VSD'nin ekokardiyografik tanısı için Smalhorn ve arkadaşlarının (10) tanımladığı yöntemler kullanıldı. "Malalignment" gösteren infundibular septumun angiografik tanısı Barger ve arkadaşlarının (5) sağ ventrikül içinde bulunan aortik kapak dokusu miktarına göre koyduğu kriterler kullanılarak yapıldı.

Olgulardan 4'ü yalnız ekokardiyografik tanı almış olup, bunlardan birisi ameliyat edilmiş diğer 3'ü ise klinik olarak izlenmektedir. Hastalardan 3'üne ameliyat öncesi, 4'üne ameliyat sonrası ikinci kez kateterizasyon yapıldı. Hastaların tümü ameliyat öncesi ve sonrası seri ekokardiyografik incelemelerle izlendi. 12 hastada pulmoner ve sistemik akımlar oranı 1.5 altında, 1 VSD + PDA'lı hastada pulmoner direnç sistemiğe eşit olduğundan, 3 aylık, 1 ve 7 yaşlarında olan 3 hastanında klinik bulguları hemodinamik değerlendirmeyi gerektirmediği için kateterizasyon yapılmadan izlenmektedir. 18 hastada tanı cerrahi olarak desteklenmiş, 3 hasta da ameliyat olmayı beklemektedir.

## BULGULAR

33 olgunun değişik özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir. Olguların 22'si erkek (%66), 11'i kız olup yaş ortalaması 7.03±5.5 yaşdır (dağılımı 3 ay - 17 yaş, ortalaması 7.5 yaş), ilk tanı konulduğu andaki yaş 3.0±3.8 yaş (dağılımı 1 gün - 13 yaş, ortalaması 1 yaş), izlem süresi 4.1±4.9 yıldır (dağılımı 3 ay - 16.5 yıl ortalaması 2 yıl).

Hastaların 15'i (%45.5) kalp yetmezliğine ait bulgularla merkezimize başvurmuş veya diğer hastanelerden aynı bulgularla ileri inceleme için gönderilmiştir. Olguların %24'ünde hiç yakınma saptanmamıştır. Kalp yetmezliği belirtilerinin yanında dikkati çeken en önemli bulgu özellikle bebeklikte ağlayınca ortaya çıkan morarmaydı (%30.3). Bu hastaların yarısında sistemiğe yakın pulmoner arter basıncı ve VSD'den sağ-sol şant vardı. Hastaların %42.6'sına digoksin ve/veya diüretik tedavisi verildi. Fizik incelemede VSD ve pulmoner hipertansiyona ait bulgular dışında 2 olguda erken diastolik üfürüm, 1 olguda da sağ 2. interkostal aralıkta sistolik ejeksiyon üfürümü duyulmuştur.

EKG 9 olguda normal bulunmuş, 10 olguda bi-ventriküler hipertrofi, 7'ser hastada sağ veya sol ventrikül hipertrofisi belirlenmiştir.

Ekokardiyografik incelemede elde edilen bulgular Tablo 2'de gösterilmiştir. Olguların 28'inde VSD perimembranöz, 1'inde ise subarterial lokalizasyonlu idi. Daha önce ameliyat edilen 3, ileriye doğru incelenen 1 olmak üzere toplam dört olgu da ise VSD'nin tam yeri konusunda kayıtların yetersizliği nedeni ile ekokardiyografik incelemeden kesin karar verilememiştir. Septumdaki deviasyon belirlenirken infundibular septumun deviasyonu esas alınmıştır. Olguların 28'inde (%82.8) değişen derecelerde anterior (Şekil 1,2) ve 4'ünde de (%12.1) posterior deviasyon mevcuttu.

Çalışmaya dahil edilen 33 "malalignment" VSD'li olgunun 4'ü 1.5-12.5 yıl öncesinde ameliyat edilmişti. VSD kapatılmasına ek olarak birinde subvalvüler membran rezeksiyonu, sistemik A-V kapağa replasman, diğerinde PDA kapatılması ve sağ ventrikül çıkış yolunda hipertrofik band rezeksiyonu, bir diğerinde de PDA ligasyonu yapılmıştı. Bu olguların 1'inde yeni olmak üzere 2'sinde subaortik membran oluşmuştu (ki bunlardan birinde ameliyatta membran rezeksiyonu edilmiş, diğerinde de ameliyatta membran görülmemiştir). Ayrıca bu 4 olgunun 3'ünde VSD'ye konulan yama sol ventrikül çıkış yolunda darlık görünümü oluşturuyordu. Kateterizasyon çalışmasında bunlardan birinde sol ventrikül çıkış yolunda gradient yok iken diğer 3'ünde 10, 40 ve 82 mmHg sistolik gradient bulundu. Bu olgulardan 3'ü klinik olarak izlenirken 1'i ameliyat beklemektedir.

Çalışmaya ileriye yönelik dahil edilen 29 olgudan 12'sinde (%41.3) 13 ridge belirlenmişti (Tablo 3). "Double Committed" subarteriyal VSD'nin hem sağ hem de sol kenarında ridge bulunmaktaydı

**Tablo 1. "Malalignment" VSD'li olguların klinik özellikleri**

Sıra	Adı ve Soyadı	Yaş	İlk tanı yaşı	Cinsiyet	"Malalignment" VSD dışındaki tanılar	izlem	Ameliyat sonrası izlem
1	B.C	1yaş	9ay	E	Pulmoner hipertansiyon	6ay	3ay
2	F.T	9yaş	7yaş	K	SAS*+AD**+TP***	2yıl	4ay
3	F.T	13yaş	13yaş	E	—	6ay	Klinik izlem
4	E.A	6ay	5ay	K	Pulmoner hipertansiyon	1ay	Ameliyat bekliyor
5	M.D	22ay	3ay	E	Pulmoner hipertansiyon	19ay	1ay
6	M.G	10ay	10ay	E	Pulmoner hipertansiyon	4ay	1ay
7	M.FE	8 yaş	9ay	E	TP	7.2yıl	Klinik izlem
8	S.A	6.5ay	3.5ay	E	—	3ay	Klinik izlem
9	E.Y	3ay	4gün	E	ASD"	3ay	Klinik izlem
10	M.K	15yaş	12.5y	E	A Y " RVOT'ta hipertrofik bantlar	2.5yıl	1ay
11	E.T	3yaş	4.5ay	E	PDA****+MuskulerVSD	2.5yıl	1ay
12	D.P	6yaş	6ay	E	—	5.5yıl	Klinik izlem
13	H.A	7yaş	4yaş	E	SAS+infundibuler bant	3yıl	Klinik izlem
14	B.G	7 5yaş	1gün	K	Valvuler pulmoner stenoz	7.5yıl	VSD kapandı
15	E.T	15yaş	8yaş	K	MK A'+SAS+AY+MY"	7yıl	6.5yıl
16	H.K	6yaş	5ay	E	—	5.5yıl	Klinik izlem
17	S.T	8yaş	8yaş	E	SAS+AVP***	4ay	1ay
18	M. A	12yaş	10yaş	E	—	2yıl	Klinik izlem
19	BYE	17yaş	7ay	E	PDA+SAS	16.2y	12.5yıl
20	M.E	10ay	10ay	E	PH	4ay	1ay
21	A.K	7.5yaş	1,5yaş	E	SAS	6yıl	Klinik izlem
22	Y.P	3yaş	3yaş	E	PH	3ay	1ay
23	Ö.I	1yaş	1yaş	K	PH+AVP	1ay	Ameliyat bekliyor
24	ç ş	8yaş	8yaş	K	SAS+PH	3ay	Ameliyat bekliyor
25	S.Ö	15yaş	20ay	K	Cornelia	12.8y	18ay
26	Z.K	11yaş	3yaş	K	Snd.+PDA+PH	8yıl	Klinik izlem
27	Ş.K	15yaş	3ay	E	MusVSD+TP	14.8y	Klinik izlem
28	B.G	8yaş	16ay	E	SAS+TP	6.5yıl	3.5yıl
29	A.G	7yaş	1ay	K	c-TGA+Ebstein+SAS	6.9yıl	5yıl
30	i.E	1.5yaş	1.5yaş	K	Tek Atriyum+SMM****	3ay	Inoperabl
31	E.K	8yaş	4yaş	K	PDA+PH+Eisenmenger Snd	4yıl	Klinik izlem
32	MFC	2.5yaş	5ay	E	—	2yıl	1ay
33	M.i	6ay	6ay	E	AVP+AY+Pulmoner Infundibular bant Pulmoner infundibular bant	1ay	Klinik izlem

\*SAS:Subaortik stenoz, "AD:Aorta darlığı, \*\*TP:Triküspit poşu, "ASD:Atriyal septal defekt," "AY: Aorta yetmezliği,  
\*\*PDA:Patent duktus arteriosus, 'MKA:Mitral kapak anomalisi, "MY:Mitral yetmezliği, ""AVP:Aorta valv prolapsusu,  
SMM:Supra mitral membran

(Şekil 3). Bunlardan 4'ünde sol ventrikül çıkış yolunda gradient elde edildi. Kateterde elde edilen gradient  $26.5 \pm 25$  mmHg, Dopplerde ise  $28 \pm 16.8$  mmHg idi (Tablo 4). "Ridge" bulunmayan 17 hastanın 1'inde sistolik gradient vardı.

Ridge'li olguların 4'ünde klinik izlem kararı alınmış, 2'sinde VSD kapatılması, 4'ünde VSD kapatılması ve membran rezeksiyonu yapılmıştır. "Malalignment" VSD kapatılması yapılan 12 olgudan 3. ay kontrolü yapılabilen 4 hastadan 1'inde  $22$  mmHg'lık sistolik gradient belirlenmiştir.

"Ridge" bulunmayan 17 olgudan 10'unda klinik izlem kararı alınmış, 6'sında akımların oranı 2'nin üzerinde olduğu için VSD kapatılmıştır. Bir olgu ise ameliyat beklemektedir.

Dört olguda sağ ventrikül çıkış yolunda Dopplerle ortalama  $17.8 \pm 9.9$  mmHg gradient saptandı. İkisinde cerrahide sağ ventrikül çıkış yolunda hipertrofik bantlar temizlendi. Bir olguda infundibular septum anteriora, trabeküler septum ise posteriora doğru deviasyon göstermekteydi. Bu olguda her iki ventrikül çıkış yolunda gradient belirlendi.

Triküspit kapağın septal leafletlerinden köken alan aksesuar kapak dokusunun yaptığı triküspit poşunun 4 olguda (%12.1) VSD'yi küçülttüğü görüldü. Beş olguda da Doppler ekokardiyografi ile aort yetmezliğine ait erken diastolik üfürüm belirlendi.

Dört olguda kateter yapılmamış, 29 olgudaki kateter bulguları Tablo 3'te gösterilmiştir. Olguların %51.7'sinde  $17.8 \pm 9.9$  mmHg pulmoner Infundibular

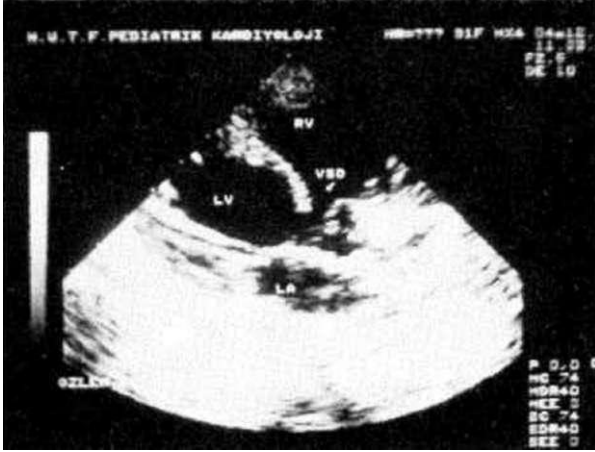
Tablo 2. "Malalignment" VSD'ii olgularda ekokardiyografi bulguları

	n	%	RVOTO*	LVOTO**
infundibuler septumun				
anterior	28	84.8	12	3
deviasyonu				
posterior	4	12.1	3	3
deviasyonu				
Subarteryal VSD	1	3.1	1	1
Ridge veya krest	13***	39.4		
Triküspit poşu	4	12.1		
Aortik regüritasyon	5	15.1		

\*RVOTO: Sağ ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu,

\*\*LVOTO: Sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu,

\*\*\*Subarteryal VSD'si olan 1 hastada VSD'ntrt iki kenarında krest bulunmuştur.



Şekil 1. "Malalignment" ventriküler septal defektlerin parasternal kısa eksen görüntüsü. IVS ile aorta ön duvarı arasındaki dizilim hatası infundibular septumun anterior deviasyonundan kaynaklanmaktadır. IVS: interventriküler septum, LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, Ao: Aorta.

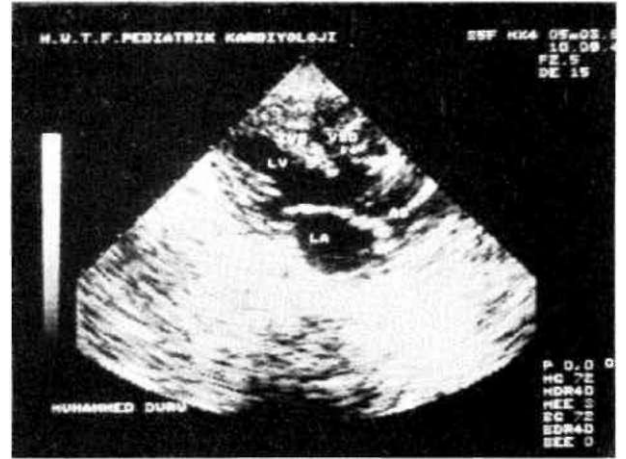
gradient belirlendi. Sekiz olguda (%27.5) "malalignment" gösteren VSD aracılığı ile sağ ventrikülden aortaya girilebilmiştir. Daha önce ekokardiyografik olarak birçok kereler VSD olduğu kontrast çalışmalar ile gösterilen bir hastada anjiyografik olarak VSD gösterilememiş ancak septumun "malalignment") ve triküspit poşu varlığı gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

Ventriküler septal defektler ekokardiyografik (13), anjiyografik (14) yöntemler, anatomik (12,16) ve cerrahi bulgular kullanılarak değişik şekilde sınıflanmıştır.

Bugün en sık kullanılan aorta, triküspit ve mitral kapakla olan ilişkiye ve VSD'yi çevreleyen dokuya

göre yapılan sınıflamadır. Bu sınıflamada VSD'ler perimembranöz, musküler ve subarteriyel olmak üzere üçe ayrılır. Perimembranöz ve musküler VSD'ler septumda primum lokalizasyonlarından "inlet", "outlet" ve trabeküler bölgelere uzanabilirler. "Malalignment" VSD'ler anatomik yerleşimlerine göre perimembranöz (Conoventriküler) VSD'ler içindedir (15). Subarteriyel VSD'lerde de septal "malalignment" belirlenebilmektedir (10,12). Septal "malignment" temel olarak üç grupta toplamak olasıdır. Birincisi interatriyal septum ile interventriküler septumun posterior musküler bölümü arasındaki "malalignment"tır (12). Bu tip defektler atrioventriküler septal defektlerin morfolojik stigmalarına sahip değildir, ancak atrioventriküler kapakların straddlingi ile beraber olabilir.



Şekil 2. "Malalignment" VSD'nin parasternal kısa eksen görüntüsü. Trabeküler septumun sol ventrikül çıkış yoluna doğru yaptığı çıkıntıya dikkat ediniz. IVS: interventriküler septum, LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, Ao: Aorta.

Tablo 3. "Malalignment" VSD'lerde "ridge" oluşumu ve hastaların izlemi

33 "MALALIGNMENT" VSD	
i	
4'ü DAHA ÖNCE DEN AMELİYAT EDİLMİŞ	
i	
YENİ 29 "MALALIGNMENT" VSD	
a	i
12 "Ridge"li hastada (13 "Ridge")	17 hasta "Ridgesiz"
i	i
5'inde GRADİENT var	1'inde GRADİENT var
I	I
*4'ü Klinik izlem	*10'u Klinik İzlem
*2 VSD Kapatılması	*6 VSD Kapatılması
*4 VSD Kapatılması	*1'i Ameliyat Bekliyor
Membran Rezeksiyonu	
*1'i Ameliyat Bekliyor	
*1'i Kateter Bekliyor	



Şekil 3. Malalignment VSD'li olguda sub aortik membran. Ok membranı göstermektedir. IVS:İnterventriküler septum, LV:Sol ventrikül, LA:Sol atriyum, Ao:Aorta.

Çalışmamıza bu şekilde olan olgular alınmamıştır, ikinci grup ventriküler septumun infundibuler kısmı ile trabeküler kısmı arasında olan "malalignment"lardır. Bu tip "malalignment"larda infundibuler septum ya öne ve sola ya da arkaya deviasyon gösterir (Şekil 2). Öne ve sola deviasyon gösterenler fallot tetralojisinde gördüğümüz "malalignment" tipi olup burada sağ ventrikül çıkış yolunda obstruksiyon oluşabilir (5). Ancak bazı "malalignment" VSD'ler sağ ventrikül çıkış yolunda obstruksiyona yol açmaz ve fallot tetralojisi fizyopatolojisiyle sahip değildir (3). infundibuler septumun posterior deviasyonu ile birlikte olan VSD'ler sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) obstruksiyona yol açıp sıklıkla aorta koarktasyonu ve aortik interruption ile birlikte olabilir (1,10). Diğer yandan aortik ark anomalileri ve koarktasyon olmadan da infundibuler posterior deviasyonlu izole VSD'ler görülebilir. Üçüncü tip septal deviasyon subarteryal outlette olanlardır. Bu kısmın anterior veya posteriore deviasyonu büyük arterlerin kapaklarının "overridingi" ile beraberdir. Bu bulgu değişmez değilse de sıklıkla gözlenen bir bulgudur (12).

Bizim olgularımızın biri subarteryal tipi "malalignment" VSD iken, 28'inde infundibuler septum anteriora (%84.8), 4'ünde ise posteriora doğru değişen derecelerde deviasyon gösteriyordu. Zeilinsky'nin olgularında da benzer oranlar belirlenmiştir (3).

"Malalignment" VSD'lerin önemi sol ve sağ ventrikül çıkış yolunda darlık oluşturabilmeleridir. Bu darlık "malalignment" septuma bağlı olabileceği gibi, "malalignment" sonucu oluşan "ridgelerden" de kaynaklanabilir. Subaortik darlıklarla VSD'ler %6-36 oranında birlikte bildirilmiştir (1,11,16,17). Bizim ileriye yönelik incelenen 29 olgumuzdan 15'inde sol ventrikül çıkış yolunda daralma belirlenirken, bunların ancak 6'sında Dopplerle veya hemodinamik olarak gradient belirlenmiştir. Zeilinsky ve arkadaşları 39 "malalignment" VSD'li olgudan 32'sinde (%88) sol ventrikül çıkış yolunda obstruksiyon belirlerken subaortik ridge belirledikleri hastaların tümünün "malalignment" VSD olduğunu bildirmişlerdir (3). Jung Yun Choi ve arkadaşları (11), 41 subaortik darlığı olan hastada infundibuler septumun posterior deviasyonunu %5 oranında bulmuşlardır. Ayrıca yazarlar yalnız "malalignment" VSD'si olan 12 hastanın hiçbirinde subaortik "ridge" saptamamışlardır. Biz infundibuler septumun posterior deviasyonu olan 4 hastadan 3'ünde subaortik darlık ve gradient belirledik. Sol ventrikül çıkış yolundaki darlık, burada oluşan türbülant akımın yarattığı "ridge" (18) ve infundibuler septumun kendisinin posterior deviasyonundan kaynaklanır. Her iki durumda da deviasyon ne kadar fazla ise darlık o kadar fazladır. Bunun yanında anterior deviasyon gösteren infundibuler septumla hastalardan 7'sinde de subaortik gradient olduğu görüldü. Bu gradientin de nedeni gene subaortik "ridge" veya trabeküler septumun ucunun sol ventrikül çıkış yolunu daraltması olabilir.

Bazı hastalarda darlık görünümü olmasına rağmen gradient belirleyemedik. Bunun nedeni VSD'nin sol ventrikül basıncını dekomprese etmesi ve dolayısı ile obstruksiyona bağlı gradientin az belirlenmesidir. Bizim hastalarımızdan 2'sinde başlangıçta gradient yok iken cerrahi sonrası ortaya çıktı. Diğer 2 hastada gradient azalmakla birlikte cerrahi girişim sonrası artma veya yeniden oluşma gösterdi.

Tablo 4. "Malalignment" VSD'li olgularda kateterizasyon bulguları

Bulgu	n	%	mean	dağılım
Kateterizasyonu olmayan	4			
Pulmoner hipertansiyon (mmHg)	15	51.7		40-105
Qp/Qs>2	9	31.0		1.1-3.42
Pulmoner gradient > 10 mmHg	14	48.3	17.8±9.9	10-40
Subaortik gradient (mmHg)	8	27.5	26.5±25	5-82
VSD gösterilemeyen	1	3.4		
Poş görünümü	4	13.8		
Aort valv prolapsusu	4	13.8		
Aortik regürjitasyon	3	10.3		
PDA	4	13.8		
RVOT'da hipertrofik bantlar	2	6.9		

VSD'li hastalarda sağ ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon yapabilecek nedenler; infundibuler septumun anterior deviasyonu, anormal kas bantları ve triküspit kapağın septal leafletlerinden kaynaklanan triküspit poşudur (6,8,19,20). Olgularımızın 4'ünde triküspit poşu, 2'sinde anormal kas bantları bu gradienti oluştururken, septumdaki anterior deviasyon diğer 8 olgudaki nedendir. Vogel ve arkadaşları VSD ve sağ ventrikül kas bantları bulunan hastalarda fixed subaortik stenozu %88 oranında bulmuş ve tümünde infundibuler ve trabeküler septum arasında değişik derecelerde "malalignment" göstermişlerdir (8). infundibuler septumun posterior deviasyonu olmasına karşın sağ ventrikül çıkış yolunda gradient belirlenen 2 olguda neden triküspit poşudur.

Triküspit kapağın septal leafletlerinden kaynaklanan aksesuar triküspit dokusunun VSD'lerin kapanmasında veya küçülmesindeki rolü bilinmektedir (14,21). "Malalignment" VSD'lerde triküspit poşu ile kapanma veya çapının küçülmesi Zellinski'nin (3) serisinde hastaların 2/3'ünde belirlenmiştir. Smallhorn da (10) olgularında triküspit kapağın leafletlerinin sistolde sol ventriküle doğru uzandığını ve obstrüksiyona yol açabildiğini ekokardiyografik olarak belirlemiştir. Genellikle "malalignment" VSD'lerin kapanmayacağı söylenirse de bizim bir olgumuzda bunun olduğu gösterilmiştir.

"Malalignment" VSD'lerin cerrahisi konusundaki bilgiler literatürde azdır. Cerrahi işlem sırasında en önemli nokta VSD'yi kapatırken ventriküllerin çıkış yolunda darlığa neden olmamaktır. Önceden ameliyat edilen 4 olgudan 1'inde önemli olmak üzere 3'ünde, ileriye yönelik olarak çalışılan ve ameliyat edilen 12 olgunun 3. ay kontrolü yapılabilen 4'ünden 1'inde sol ventrikül çıkış yolunda gradient bulunmaktadır. "Malalignment" VSD ile subaortik membranların sıklıkla birlikte olması nedeni ile bunların araştırılması ve rezeksiyonu gerekmektedir. Diğer taraftan hastalar oluşabilecek subaortik yeni "ridgeler" ve bunların oluşturabileceği türbülans akımdan kaynaklanabilecek olan aortik yetersizlik yönünden de izlenmelidir.

## KAYNAKLAR

- Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Morphology of ventricular septal defect associated with coarctation of aorta. Br Heart J 1983; 50:176-81.
- Iwahara M, Ino T, Nishimoto K, Park I, Akimoto K et al. Clinical features of aortic arch anomaly with "malalignment" ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1989; 48:693-6.
- Ziellinsky P, Rossi M, Haertel JC, Vitola D, Lucchese FA, Rodrigues R. Subaortic fibrous ridge and ventriküler septal defect: role of septal "malalignment". Circulation 1987; 75:1124-29.
- Roberson DA, Silverman NH. Malaligned outlet septum with subpulmonary ventricular septal defect and abnormal ventriculoarterial connection: a morphologic spectrum defined echocardiographically. J Am Coll Cardiol 1990; 16:459-68.
- Soto B, Pacifico AD, Ceballos R, Bargerón LM. Tetralogy of fallot: an angiographic-pathologic correlative study. Circulation 1981; 64:558-66.
- Fellows KE, Martin EC, Rosenthal A. Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle. Am J Roentgenol 1977; 128:249-56.
- Frommelt MA, Snider AR, Bove EL, Lupinetti FM. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation. J Am Coll Cardiol 1992; 19:1018-23.
- Vogel M, Smallhorn JF, Freedom RM, Coles J, Williams GW, Truster GA. An echocardiography study of the association of ventricular muscle bundles with a fixed subaortic abnormality. Am J Cardiol 1988; 61:857-60.
- Smith LDR, Charalambopoulos C, Rigby ML, Pallides S, Hunter S et al. Discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect. Arch Dis Child 1985; 60:196-9.
- Smallhorn JF, Anderson RH, Macartney FJ. Morphological characterisation of ventricular septal defects associated with coarctation of aorta by cross-sectional echocardiography. Br Heart J 1983; 49:485-9.
- Choi JY, Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomic spectrum and nature of progression. Br Heart J 1991; 65:280-6.
- Baker EJ, Leung MP, Anderson RH, Fischer DR, Zuberbuhler JR. The cross sectional anatomy of ventricular septal defect: a reappraisal. Br Heart J 1988; 59:339-51.
- Capelli H, Andrade JL, Sommerville J. Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1983; 51:1474-80.
- Santamaria H, Soto B, Ceballos R, Bargerón LM, Coghlan HC, Kirklin JW. Angiographic differentiation of types of ventricular septal defects. Am J Roentgen 1983; 141:273-81.
- Soto B, Ceballos R, Kirklin JW. Ventricular septal defects: A surgical viewpoint. J Am Coll Cardiol 1989; 14:1291-7.
- Wright GB, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Cateneda AR. Fixed subaortic stenosis in the young: Medical and surgical course in 83 patients. Am J Cardiol 1983; 52:830-5.
- Shore DF, Smallhorn J, Stark J, Lincoln C, De Leval MR. Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect. Br Heart J 1982; 48:421-7.
- Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, Hauwaert L. Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: A Doppler echocardiography study. J Am Coll Cardiol 1992; 19:818-24.
- Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: An angiographic study. Am J Cardiol 1982; 50:776-80.
- Pate JW, Richardson RL, Giles HH. Accessory tricuspid leaflet producing right ventricular outflow tract obstruction. N Eng J Med 1968; 279:867-88.
- Idriss FS, Muster AJ, Milton HP, Backer CL, Mavroudis C. Ventricular septal defect with tricuspid pouch with and without transposition. J Thorac Cardiovasc Surgery 1992; 103:52-9.