

Pediyatrik Konjenital Hastalıkları

Serkan Arıbal , Hakan Önder 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Normal kardiyak anatominin bilinmesi
- Konjenital kalp hastalıklarının görüntülemesinde kardiyak MR incelemenin yerinin anlaşılması
- Sık karşılaşılan konjenital kalp hastalıklarında izlenen yapısal ve fonksiyonel değişikliklerin öğrenilmesi
- Patolojiye spesifik görüntüleme sekansları ve planlarının öğrenilmesi

Arıbal S, Önder H. Pediyatrik Konjenital Hastalıkları. Trd Sem 2018; 6: 233-248.

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH), doğumsal yapısal anomalilerin en sık sebebi olup yıllık canlı doğumların yaklaşık %1'inde görülür [1]. Çok geniş bir spektrumu bulunan bu patolojilerin bir kısmı hemen doğumdan itibaren bulgu verirken diğer bir kısmı ise yetişkin dönemine kadar bulgu vermeyebilir. Hatta bazı olgularda hiçbir bulgu ortaya çıkmayabilir. Özellikle yapısal değişikliklerin ön planda olduğu olgular prenatal olarak yapılan ekokardiyografik görüntülemelerde tanı alabilmektedir [2]. Bununla birlikte doğum sonrasında siyanozun başını çektiği semptomların ortaya çıkışı ile transtorasik ve transözefageal ekokardiyografi (TTE ve TÖE) tanıda ilk başvurulmuş tetkikler olarak karşımıza çıkmaktadır [3, 4]. Değerli bilgiler vermekle birlikte çoğu zaman bu tetkikler özellikle morfolojik ve fonksiyonel değerlendirme anlamında yetersiz kalabilmektedir. Bu durum olguların optimal değerlendirmelerinin

yapılması ve olası bir tedavi planının doğru şekilde ortaya konulması açısından ek ve ileri tetkiklere olan ihtiyacı ortaya çıkarmıştır. **Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG); iyonizan radyasyon içermemesi, invaziv olmaması, kardiyovasküler anatomiye detaylı bir şekilde ortaya koyması, etkili doku karakterizasyonlarının yapılabilmesi, kardiyak fonksiyonlar ve akım bilgilerine ait ileri değerlendirmelerin net ve detaylı yapılabilmesi noktaları ile bu ihtiyacı karşılayabilecek en önemli görüntüleme tekniği olarak öne çıkmaktadır [5, 6].**

Konjenital kalp hastalıklarının tanısında; yapısal ve fonksiyonel değişiklikleri bilinmesinin yanında bu değişiklikleri bütün özellikleriyle doğru bir biçimde ortaya koyabilecek patolojiye spesifik MR görüntülerini elde etmek ve yorumlamak ayrı bir önem taşımaktadır. Bu derlemenin amacı; KKH'ları içerisinde, özellikle klinik bulgu veren, görece olarak sık karşılaşılan ve bilinen patolojileri MR görüntüleme özellikleri üzerinden aktarmaktır.

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı S.U.A.M, Radyoloji Servisi, İstanbul, Türkiye

✉ Serkan Arıbal • serkanaribal@gmail.com

KARDİYAK ANATOMİ

Konjenital kalp hastalıklarının tanısal değerlendirilmesinde en temel nokta önce normal kardiyak anatominin net bir şekilde anlaşılmasıdır. Zira normal kardiyak anatomi ve segmentasyonun bilinmesi ve görüntülerdeki normal dışı özelliklerinin ortaya konulması değerlendirmede ilk yapılması gereken basamaktır. Yaklaşık 45 sene önce Van Praagh tarafından oluşturulan basit segmental analiz yaklaşım konsepti zaman içerisinde geliştirilmiş olup günümüzde de kullanılmaktadır [7-9]. Bu değerlendirme basitçe 3 basamakta yapılmaktadır.

1.Basamak: Viseroatrial Durumun (Situs) Değerlendirilmesi

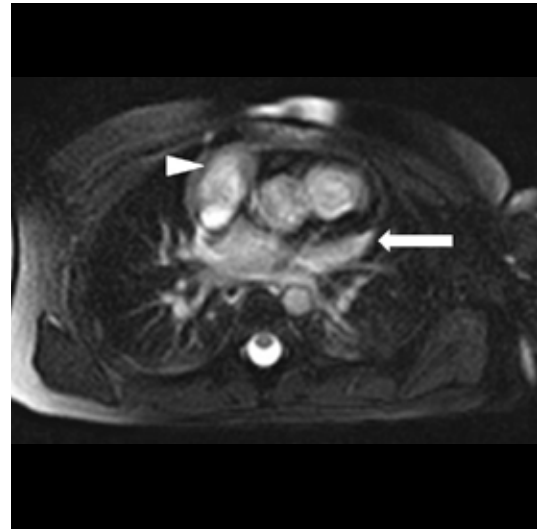
İsminden de anlaşılacağı gibi atriyumlar ve komşuluğundaki organların değerlendirilmesi basamağı olup 3 farklı durumu içerir: Situs solitus, Situs inversus ve Situs ambiguus.

Bu basamakta ilk değerlendirme karaciğer, dalak ve mide temelinde viseral organların yerlerinin belirlenmesidir [10]. Diğer basamak ise gerek bronkovasküler dallanma ve pulmoner lobar anatomi gerekse atrial apendikslerin morfolojik yapılarına göre sağ ve sol atriyal ayrımın

yapılmasıdır. Erken ayrılan üst lob bronşunun tespit edildiği tarafta üç loblu sağ akciğerin varlığı söz konusudur (Resim 1). Atriumların ayrımında atrial apendiksler özellikle değerlendirilmelidir. Bilindiği üzere sol atrial apendiks daha dar ve parmakı bir şekil oluşturacak biçimde tübüler uzanım gösterirken sağ atrial apendiks daha geniş ve üçgenimsi şekillidir (Resim 2) [11]. Ancak atrial apendikslerin görüntülerinin değerlendirilemediği durumlarda “venoatrial uyum kuralı” devreye girer ve vena kava inferior’un drene olduğu yapı morfolojik sağ atriyum olarak kabul edilir [12]. Bununla birlikte vena kava superiorun sol hemitoraksta bulunabileceği ya da sol superior vena kavanın persiste olabileceği ve bu venlerin direkt olarak ya da koroner sinüs ile sağ atriya drene olabilecekleri unutulmamalıdır. Bundan sonraki aşama artık bulguların bir araya getirilmesi ve viseroatriyal durumun belirlenmesidir. Sağ atriyum ve karaciğerin büyük olan lobu hastanın sağında; mide, dalak ve sol atriyum hastanın solunda ise diğer bir deyişle bütün yapılar olması gereken yerde ise situs solitus olarak kabul edilir. Bunun ayna hayali olarak tam tersi olduğu durum situs inversus olarak isimlendirilir. Her iki durumun özelliklerini de değişken olarak taşıyan durum ise situs ambiguus’dur [13].



Resim 1. Üç loblu sağ akciğerin göstergesi olarak erken ayrılan üst lob bronşunun varlığı



Resim 2. Aksiyel MR görüntüde daha ince tübüler ve parmakı görüntüde sol atriyal apendiks (ok) ve daha geniş tabanlı sağ atriyal apendiks (ok başı) görülmekte

Atriyal İzomerizm

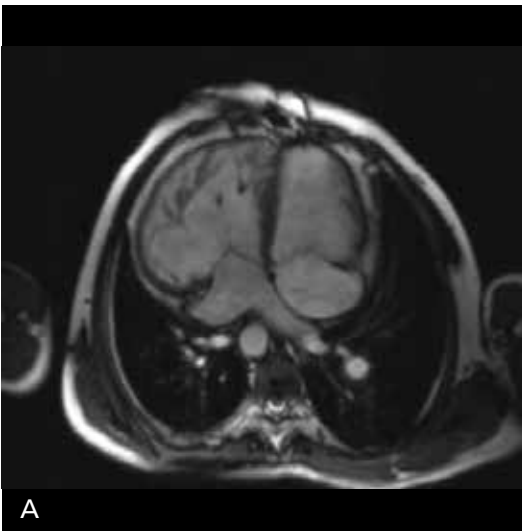
Aynı anda her iki atriyumunda benzer morfolojik özelliklere sahip olması ve eşlik eden ek bulgular ve temelinde bağlantı problemlerinin olduğu KKH şekli olarak kabul edilmektedir. Her iki atriyumdaki apendiks sol atriyal apendiks özelliklerini gösterdiği ve bilateral iki loblu sol akciğer ve geç dallanma gösteren sol ana bronş varlığı sol atriyal izomerizm olarak adlandırılır. Her iki atriyumun sağ atriyal apendiks özelliklerini gösterdiği ve eşlik eden bilateral üç loblu sağ akciğer ve erken dallanma gösteren sağ ana bronş varlığı ise sağ atriyal izomerizm olarak adlandırılır. Tipik olarak her iki ana bronş sağ atriyal izomerizmde kısa, sol atriyal izomerizmde ise uzun olarak izlenir [14]. Atriyal izomerizme sıklıkla heterotaksi sendromları eşlik etmektedir [15].

2. Basamak: Ventriküler Oryantasyonun Belirlenmesi

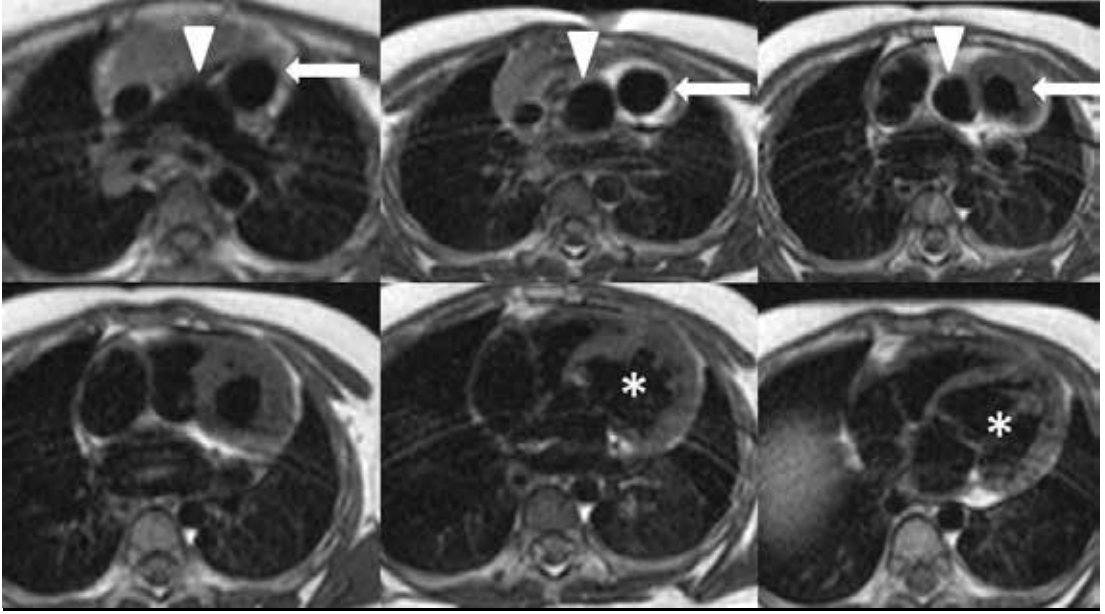
Kardiyovasküler embriyolojik gelişimin normal olarak tamamlandığı durumlarda sağ ventrikül sol ventrikülün sağında yer alır ve bu durum D-Loop oryantasyon olarak bilinir. Morfolojik sol ventrikülün, morfolojik

sağ ventrikül sağında yer alması durumunda ise L-Loop oryantasyondan bahsedilir [16]. Buradan da anlaşılacağı üzere ventriküler oryantasyonun belirlenmesi için öncelikli olarak ventriküllerin tanımlanması gerekmektedir. Ventriküllerin tanımlanması en basit olarak ventriküllerin intrinsek özelliklerine (septal yüzeylerin durumu, trabekülasyon özellikleri, papiller adelelerin yapışma özellikleri, AV kapakların şekli gibi...) göre yapılır. Kaba internal trabekülasyonu olan, serbest duvardan septal yüze uzanan moderatör bant bulunan, serbest duvar ve septumdan orjinli papiller kasları bulunan ventrikül morfolojik sağ ventrikül olarak belirlenir. Morfolojik sol ventrikülde ise trabekülasyonlar daha ince, septal yüzey daha düz, papiller kaslar ise serbest duvar orjinlidir. Kapaklar ile ventrikül arası oryantasyonun bozulmadığı, üç küspisli yapıda ve daha distale orjin gösteren triküspid kapağın morfolojik sağ ventrikül tarafında, iki küspisli mitral kapağın morfolojik sol ventrikül tarafında olacağı unutulmamalıdır. Kalp bazisinden apekse doğru olan eksene göre; levokardi, mezokardi ya da dekstroardi, sternuma olan pozisyonuna göre ise levopozisyon, dekstopozisyon ya da mezopozisyon şeklinde isimlendirmeler yapılır (Resim 3) [11, 12].

EĞİTİCİ
NOKTA



Resim 3. A, B. Sine (A) ve HASTE (B) görüntülerde kaba trabekülasyonları olan, moderatör bant (ok) içeren morfolojik sağ ventrikül ve septal yüzeyi daha düz sol ventrikül görülmekte. Morfolojik sağ ventrikül sol ventrikülün sağında yer almaktadır. Ancak kalbin pozisyonu sternuma göre orta hatadır (Mezopozisyon)



Resim 4. Ardışık HASTE görüntülerde; kaba trabekülasyonları olan, serbest duvardan septal yüze uzanan moderatör bant bulunan morfolojik sağ ventrikül görülmekte (*). Ayrıca morfolojik sağ ventrikülden orjin alan aort (ok) pulmoner arterin (ok başı) solunda ve daha önünde seyir göstermekte. Bulgular L-Loop transpozisyon ile uyumludur

3. Basamak: Büyük Arterlerin Pozisyon ve Orjinlerinin Belirlenmesi

Embriyolojik gelişim esnasında büyük arterler saat yönünün tersine doğru yaklaşık 150° lik dekstrorotasyon yaparlar. Bu dönüşün normal olarak tamamlandığı durumlarda anatomik olarak pulmoner kapak aort kapağının anteriorunda ve solunda yer alır [17]. Embriyolojik gelişimin herhangi bir safhasındaki duraklama durumlarında ise büyük arterlerin transpozisyonu (D-Loop ve L-Loop), malpozisyonu ile çift çıkımlı sağ ve sol ventrikül ile uyumlu patolojik morfolojiler oluşur (Resim 4).

Temel 3 basamağın değerlendirilmesinden sonra atriyoventriküler bağlantılar ile ventriküloarteryel bağlantıların incelenmesi ve eşlik eden diğer patolojilere ait morfolojik detayların da ortaya konması sonucunda anatomik değerlendirme tamamlanmış olur (Resim 5).

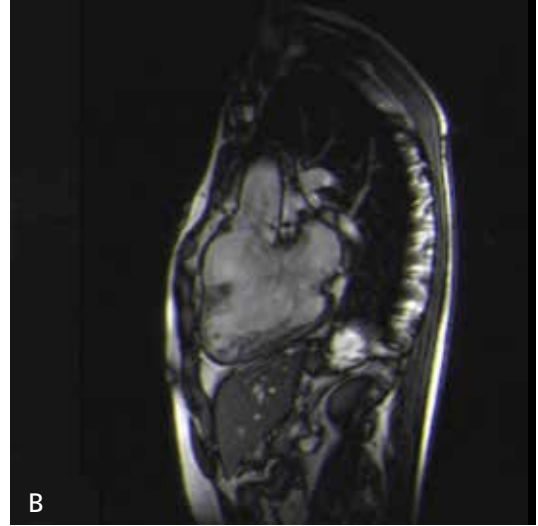
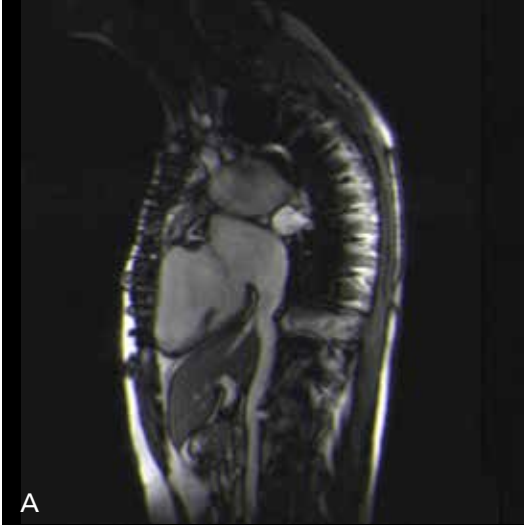
GÖRÜNTÜLEME TEKNİĞİ VE SEKANSLAR

Konjenital kalp hastalıklarında uygulanan MR incelemede, standart plan ve sekansların

dışında patolojiye özgü plan ve sekansların alınması gerekmektedir. Değerlendirilecek patolojinin morfolojik ya da fonksiyonel özelliklerine göre teknik parametreler içeren sekanslar ve planların uygulanması tanı aşamasında doğru ve etkin bir değerlendirmenin olmazsa olmaz şartıdır. Diğer bir deyişle hastalığa yönelik MRG protokollerinin oluşturulması gerek yanlış ve eksik değerlendirmelerin önlenmesinde gerekse fonksiyon ve morfolojik bulguların çok daha hızlı ve etkili şekilde anlaşılmasında önemlidir. Standart spin-eko görüntüler, Gradient eko (GE) sine görüntüler, akım duyarlı ya da hız kodlamalı sine görüntüleme teknikleri ve kontrastlı MR anjiyo görüntüleme kullanılan MR sekansları ve teknikleri içerisinde [18, 19].

FALLOT TETRALOJİSİ

Belki de KKH'nın isim olarak en bilineni olan Fallot Tetralojisi (FT), bir dizi yapısal bozukluğun bir arada olduğu kompleks bir doğumsal kalp anomalisidir. Bu kompleks kardiyak anomalinin bileşenleri içerisinde; sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu ya da subpulmoner valvuler stenoz, ventriküler septal defekt, sağ



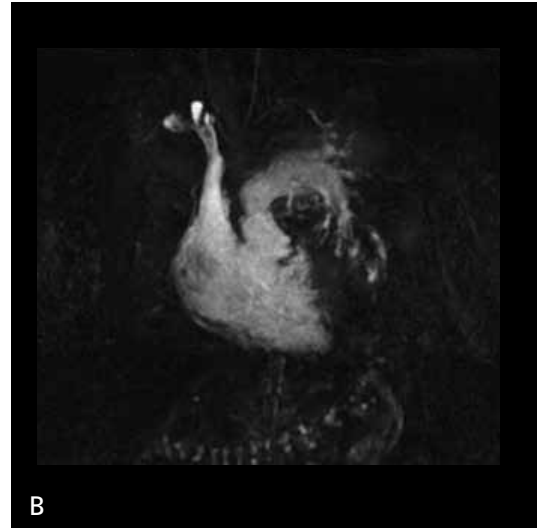
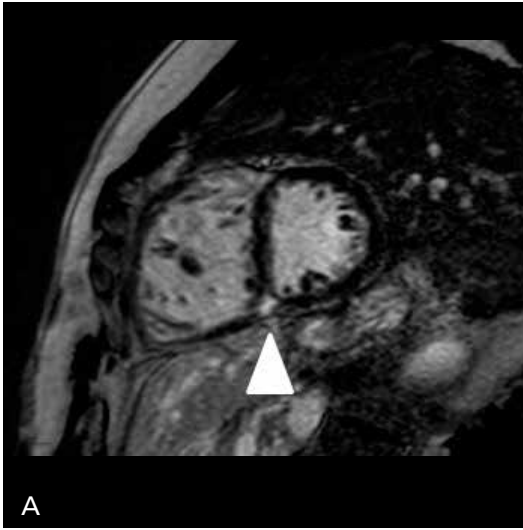
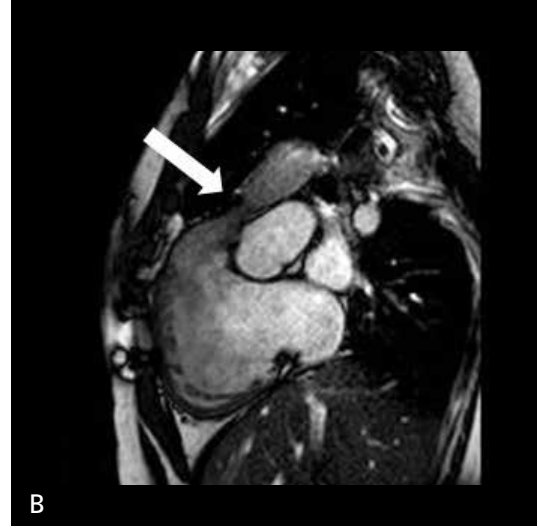
Resim 5. A, B. İ inferior vena kavanın drene olduğu sağ atriyum ince trabekülasyonlu, papiller kası olan morfolojik sol ventriküle açılmakta (A). Kaba trabekülasyonlu morfolojik sağ ventrikülden ise aort orjin almakta (B). Olguda atriyoventriküler ve ventriküloarteryel ilişki bozulmuş

ventrikül hipertrofisi ve sağ ventriküle dekstropeze aorta yada bilinen diğer ismi ile ata binen aorta bulunur [20]. Embriyolojik olarak, parietal bant olarak bilinen, crista supraventricularisin sola ve süperiora yer değiştirmesi ile oluşan infundibüler yetersiz gelişim ve bunun sonucu olarak ortaya çıkan sağ ventrikül çıkım yolunda ve bağlantılı olduğu yapılarda daralmanın ön planda olduğu yapısal değişiklikler fizyopatolojik mekanizma olarak karşımıza çıkmaktadır [19]. FT, mevcut anomalilere atrial septal defektin de eşlik etmesi durumunda Fallot Pentalojisi olarak isimlendirilmektedir. Bunun dışında FT'ye, koroner arter çıkım ve seyir anomalileri ile aortik ark anomalileri eşlik edebilmektedir [21].

Fallot Tetralojisinde yapılan kardiyak MR incelemenin anatomik detayların yanında fonksiyonları da ortaya koyması önemli bir avantajdır. Tedavi planı öncesinde yapılacak etkili bir kardiyak MR incelemede, pulmoner arteryal yapıların değerlendirilmesi önemli bir konudur. Çünkü pulmoner arter hipoplazisi ve darlık dereceleri ele alınmaksızın planlanan ve sadece defekt onarım stratejilerini içeren operasyon planlarının sonuçları oldukça başarısızdır. Ana pulmoner arter ya da sağ pulmoner arter çapının, çıkan aortaya oranı $< 0,3$ ise defekt onarımından daha ziyade olası bir şant operasyonun

sonuçlarının daha başarılı olacağı kabul görmektedir [22].

Fallot Tetralojisi olgularında üç temel operasyon prosedürü uygulanmaktadır ki bunlar, musküler yapıda sağ ventrikül çıkım yolu darlığı varsa infundibulektomi, belirgin stenozu olan olgularda transannüler pulmoner arter patch tamiri ve pulmoner arter ya da kapakta atrezi varlığı durumunda uygulanan sağ ventrikül-pulmoner arter kondüit yerleştirilmesi şeklinde sıralanabilir. Opere hastalarda olası problemlerin erken saptanması sağ ventrikülden kalıcı fonksiyon kaybı gerçekleşmeden tedavi edilmesi açısından çok önemlidir. Postoperatif FT'li hastalarda olası problemler; sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyon (infundibulektomili hastalarda daha sık) veya dilatasyonu, pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül kontraktil fonksiyonlarında azalma (transannüler patch tamirli hastalarda daha sıktır), rezidüel VSD, pulmoner arterlerde darlık, dilatasyon veya kink varlığı şeklinde sıralanabilir. Bütün bu sebeplerden dolayı opere FT hastalarında; morfolojik değerlendirme ile sağ ventrikül çıkım yolu, fonksiyonel değerlendirme ile sağ ventrikül volüm ve fonksiyonları, akım inceleme ile pulmoner kapak yetmezlik ve stenoz değerlendirmesi, pulmoner anjiyografi ile pulmoner arterler ve geç kontrastlı incelemeler ile sağ ventrikül



Resim 6. A-D. End-diastolik dört boşluk görüntüde (A) sağ ventrikülde dilatasyon (*) görülmekte. Sağ ventrikül çıkım yolu görüntüsünde (B) pulmoner trunkusta darlık ve jet akım (ok) izlenmekte. Geç kontrast kısa aks görüntüde (C) sağ ventrikül inferior duvarı ve septum birleşiminde sağ kalp basınç artışına sekonder fokal kontrastlanma seçilmekte (ok başı). MR Anjiografi görüntüsünde (D) aynı hastada sağ ana pulmoner arterde oklüzyon, sol ana pulmoner artede dilatasyon görülmekte

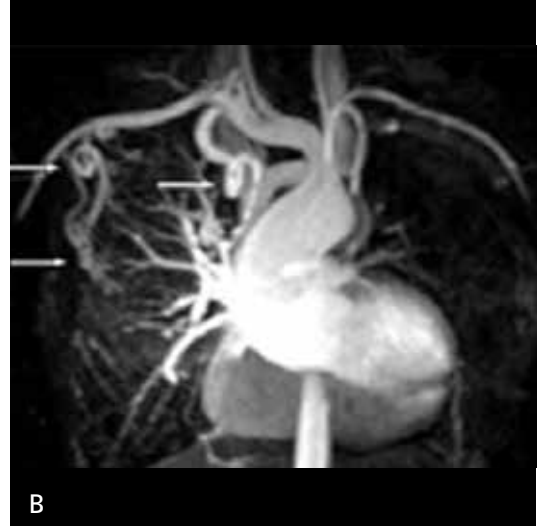
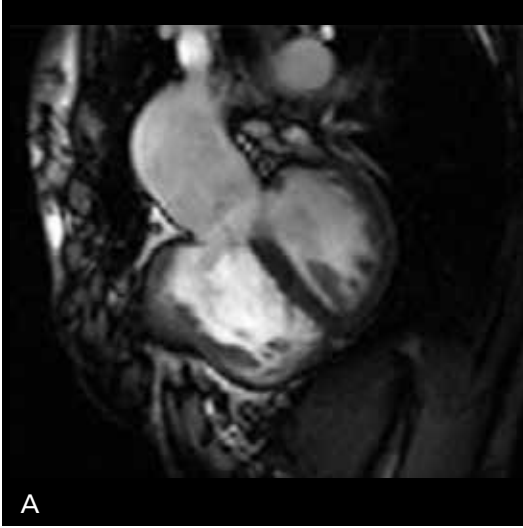
ve sağ ventrikül çıkım yolu düzeyinde fibrozis varlığı değerlendirilmelidir (Resim 6).

PULMONER ATREZİ

Pulmoner arter atrezisi olarak da adlandırılan bu anomali, sağ ventrikül çıkım yolu ile pulmoner arteryal trunkus arasında tam kesinti olması durumudur. Sağ ventrikülün çıkım yolu olan infundibulum genellikle kör olarak sonlanmış ve hipoplastik görünümündedir. Pulmoner

arterler hipoplazik ya da atretiktir. Eşlik eden diğer yapısal kardiyak malformasyonları bir kenara bırakacak olursak temel olarak inter-ventriküler septumun intakt olup olmamasına göre VSD'nin eşlik ettiği ve etmediği tip olarak ikiye ayrılır [23]. VSD'nin eşlik ettiği tip kimi yazarlarca FT'nin ağır bir formu olarak kabul edilmektedir [24].

Pulmoner atrezi değerlendirmesi amacı ile yapılan KMR'de iki önemli konunun ortaya konulması gerekmektedir. Bunlardan ilki ve en



Resim 7. A, B. Pulmoner atrezili olguda A: Ventriküler septal defekt ve her iki ventrikülden orjin alan aorta görülmekte. B: MR Anjiyografi görüntüsünde aortadan akciğere uzanan Multiple Aorto Pulmoner Kollateral Arterler (MAPCA) görülmekte (oklar)

önemlisi, pulmoner arterlerin santral konfluensin olup olmadığının belirlenmesidir. Çünkü planlanacak bir düzeltme operasyonuna yön verecek en önemli nokta budur. İkinci husus ise, akciğer vasküler yatağına doğru olan kollateral kan akımının değerlendirilmesidir. Olası kollateraller olan, Patent Duktus Arteryozus (PDA), genişlemiş bronşial ve interkostal arterlerin ortaya konulması ile yapılacak cerrahi işlem esnasında bu damarlarında ligasyonu söz konusu olacaktır (Resim 7) [19, 25].

VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT

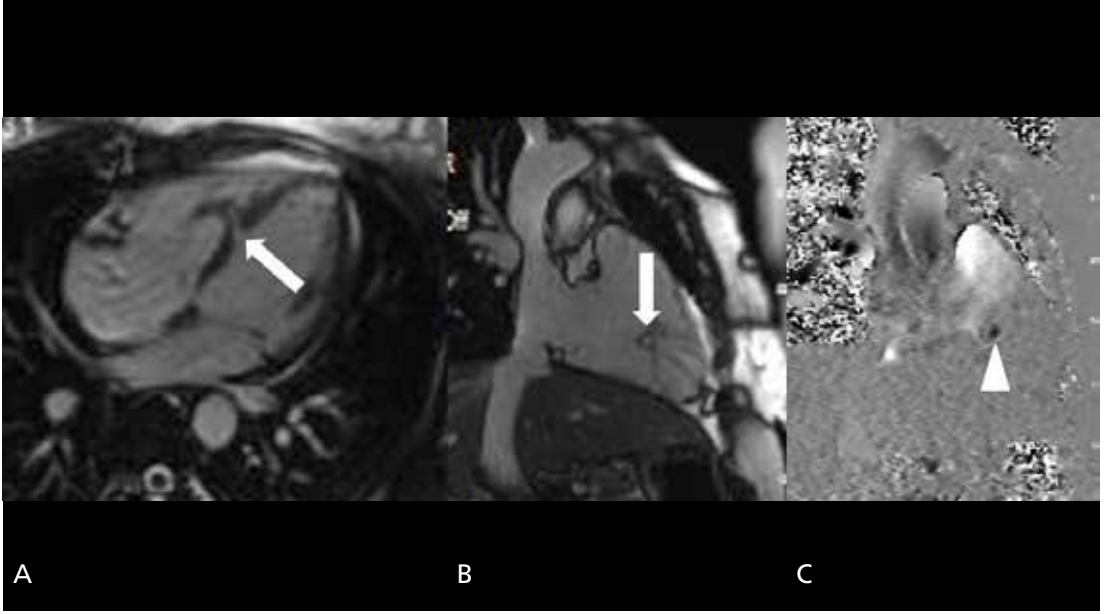
İnterventriküler septumun herhangi bir bölümünde, herhangi bir boyutta olabilen defekt ile karakterize KKH'dır [26]. Çocukluk çağında birinci, erişkin döneminde ise ikinci en sık tanı alan KKH'dır [27]. İnterventriküler septum temel olarak membranöz ve muskuler parça olarak ikiye ayrılır. VSD nin en sık görülen formu olarak belirtilen membranöz tip (%70-80) yerleşim seviyesine göre atriyoventriküler ve interventriküler tip olarak iki alt tipe ayrılır. Muskuler tip VSD'de ise defektin bulunduğu yere göre 3 alt tip bulunur ki bunlar trabeküler tip, inlet tipi ve outlet tipidir [28, 29].

Kardiyak Manyetik Rezonans incelemede, yukarıda sıralanan defekt lokalizasyonlarının

doğru bir şekilde ortaya konulmasının yanı sıra mevcut bir şantın ve olası kardiyak etkilerinin (kardiyomegali, genişlemiş sol atriyum) değerlendirilmesinin yapılması gerekmektedir. Özellikle küçük boyutlu defektlerin saptanmasında, interventriküler septumun rutin olarak değerlendirildiği horizontal ve vertikal uzun aks görüntülere ek olarak açıldırılmış kesitler ve rekonstrüksiyon görüntülerinde kullanılması gerekli olabilmektedir [30]. Ayrıca sağ-sol, sol-sol ve iki yönlü değişken şantların değerlendirilmesinde GE Sine görüntüler oldukça etkilidir (Resim 8) [31].

ATRIYAL SEPTAL DEFEKT

Konjenital kalp hastalıklarının %10'luk grubunu oluşturan bu patoloji, VSD'den sonra en sık görülen ikinci KKH'dır [32]. Atriyumlar düzeyindeki basıncın çocukluk döneminde düşük olması nedeni ile vakaların çok büyük bir kısmında tanı, erişkin döneminde oluşan semptomlar sonrası yapılan incelemelerde konulur. Sekundum tip ASD, Primum tip ASD, Sinüs venozus tipi ASD ve Koroner sinüs tipi ASD olmak üzere defektin yerleşim yerine göre 4 alt tipi bulunmaktadır [33]. En sık görülen tipi sekundum tip ASD olup vakaların %60-90'ını oluşturmaktadır. Sekundum tip ASD, interatri-



Resim 8. A-C. Dört boşluk sine (A) ve sağ kalpten geçen iki boşluk (B) görüntülerde musküler VSD (ok) görülmekte. Akım incelemede (C) defekt seviyesinde jet akım (ok başı) izlenmekte

yal septumun orta kesiminde, primum tip ASD interatriyal septumun alt kesiminde atriyoven-triküler kapaklara yakın bölümde, sinüs venosus tip ASD, Vena kava superior ile sağ atrial bileşke düzeyinde izlenir. Oldukça nadir görülen Koroner sinüs tip ASD ise çatısız (unroofed) koroner sinüs olarak bilinir [31,33]. ASD'ye en sık eşlik eden patoloji anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi olup sıklıkla sinüs venosus tip ASD ile birliktelik gösterir [34].

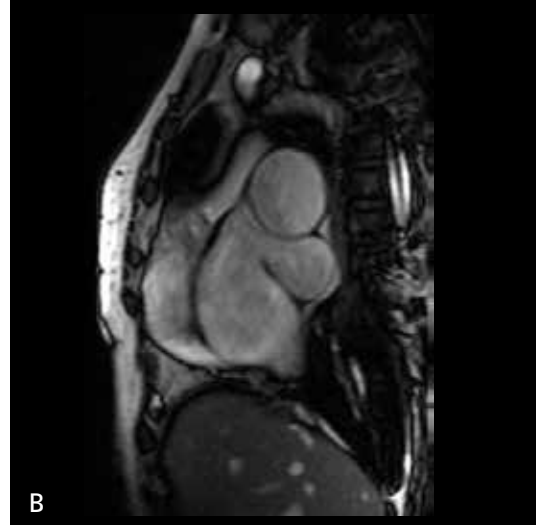
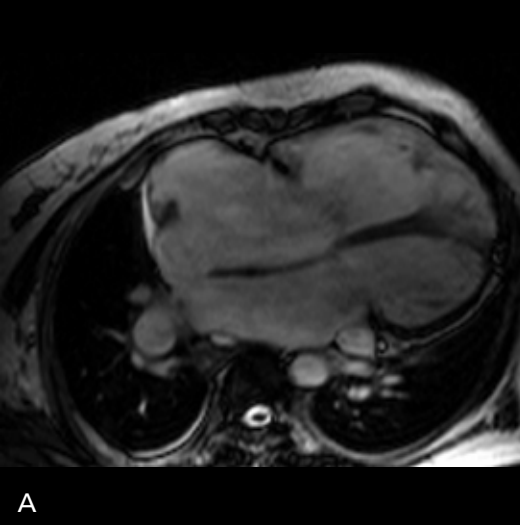
Atriyal septal defekt tanısında öncelikli görüntüleme modalitesi transtorasik ya da transözefagial ekokardiyografi olmakla birlikte, MR inceleme; defekt ile ilgili anatomik detayların çok daha net ortaya konulabilmesi, şant derecesinin ölçülebilmesi ve eşlik eden bulguları ortaya koyabilmesi gibi özellikleriyle günümüzde ASD tanısında ekokardiyografik tetkiklerin önüne geçmeye başlamıştır (Resim 9) [35, 36].

Septum sekundum anatomik yapısı interatriyal septumun diğer kesimlerine göre daha incedir. Bu inceliğin belirgin olduğu durumlarda, görüntü yanlılıkla ASD olarak değerlendirilebilir. Bu durumun üstesinden gelmenin en basit yolu, şüpheli defekt alanının axial görüntülerde ardışık iki kesitte görülmesi ya

da sine görüntülerde farklı fazlarda ve planlarda korele edilmesidir [37]. Ayrıca gerçek defekt durumlarda defekt kenarlarında septal parçanın normale oranla daha kalın olduğu bilinmektedir [30]. Bunun dışında sağ yüklenme bulguları ve dilate sağ kalp yapıları nedeni ile interventriküler septumun koronal plana paralel hala gelmesi ve kalbin sola doğru yer değiştirmesi de ASD tanısında dikkat edilmesi gereken noktalar [31].

ATRIYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFİKT

Endokardiyal yastık defekti ya da atriyoven-triküler kanal defekti olarak adlandırılan bu KKH, atrial ve ventriküler septumda değişik boyutlardaki defekt ve eşlik eden patolojik mitral ve triküspit kapak morfolojileri ile karakterizedir [20]. Özellikle kapakların yapraklarında değişik derecelerde olabilen ve köprü oluşturmuş füzyon anomalileri ve morfolojik dizilim farklılıkları defekt dışında izlenebilecek diğer komponentler içerisinde yer almaktadır. Morfolojik olarak sıklıkla sol ventrikül girim yolu kısa, çıkım yolu ise uzun şekilde izlenir [38].



Resim 9. A, B. Dört boşluk (A) ve kısa eksen (B) görüntülerde superior vena kava girişine komşu sinüs venozus tipi ASD görülmekte



Resim 10. A, B. End-daiastolik (A) ve end-sistolik (B) dört boşluk görüntüde Triküspid kapak interventriküler septum distal bölümüne insersiyon göstermekte (oklar). Sağ ventrikül fonksiyonel hacmi belirgin azalan olguda Ebstein anomalisine VSD eşlik etmekte

EBSTEIN ANOMALİSİ

Nadir görülen bu KKH'nın çok geniş bir patolojik ve morfolojik bulgu aralığı olmakla birlikte, temel olarak triküspit kapağın septal ve posterior yapraklarının normalden daha aşağı bir seviyede yani sağ ventrikül içerisinde bağlantı göstermesi ve bunun sonucunda oluşan sağ ventrikül girim yolunun atrializasyonu ile karakterize bir anomalidir [39,40]. Anterior yaprak çok büyük oranda atriovent-

riküler bileşke düzeyinde normal konumunda olmakla birlikte geniş ve sarkık bir yapıya sahiptir [41].

Bunun dışında sağ ventrikülde dilatasyona sekonder duvar kalınlığında incelmeye, sağ ventrikül çıkım yolunda ve sağ atrioventriküler anulusa dilatasyon beklenen bulgulardır. Tedavi planlanmasında ve olası semptomların ortaya konmasında; sağ atrioventriküler anulus genişliğinin mitral anulus genişliğine oranı ve atrialize olmuş sağ ventrikül volümünün fonk-

siyonel sağ ventrikül volümüne oranlarının ortaya konulması önemlidir (Resim 10) [41].

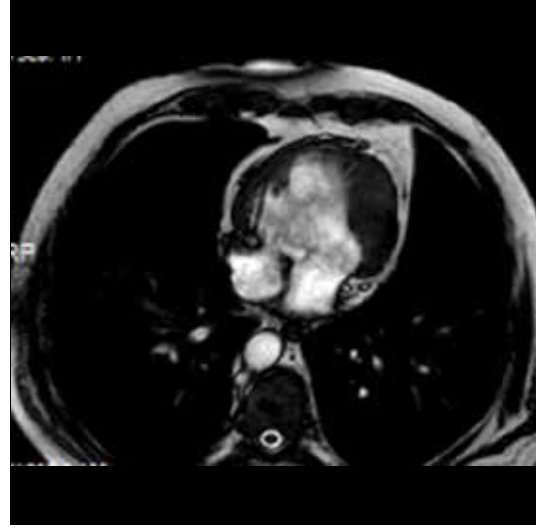
TRİKÜSPİT ATREZİ

Embriyolojik olarak dorsal ve ventral endokardiyal yastıkların füzyonu sonucunda ortaya çıkan bu patoloji en sık görülen 3. siyanotik KKH'dır [42]. Morfolojik olarak vakaların çok büyük bir kısmında atrioventriküler geçiş kaybolmuştur ve bu bölüm bir çeşit konnektif doku ile kapalıdır. Daha nadir olarak görülen ve vakaların çok az bir kısmını oluşturan grupta ise geçiş yine olmamakla birlikte dismorfik ve atretik bir triküspit kapak seçilebilmektedir [28]. Yaşamın devamlılığı için ASD, VSD ya da PDA'dan en az birinin mevcut patolojiye eşlik etmesi gerekmektedir. Büyük arterlerin konfigürasyonlarına göre 3 subtipi tanımlanmış olup bunlar; büyük arterlerin normal konfigürasyonda olduğu tip (%70), büyük arterlerin D-transpozisyonu olduğu tip ve büyük arterlerin L-transpozisyonu olduğu tiptir [43].

TEK VENTRİKÜL

Her iki atriyumun tek ya da çift atrioventriküler kapak aracılığı ile tek bir ventriküle bağlanması ile ortaya çıkan KKH'dır. Diğer ventrikül büyük oranda rudimenter olarak izlenir. Vakaların çok büyük bir kısmında, her iki ventrikül arasında, aslında bir çeşit VSD olan ve bulboventriküler foramen olarak adlandırılan geçiş mevcuttur. Vakaların çok küçük bir kısmında ise bu geçiş olmayabilir [19]. Kısaca özetlemek gerekirse her iki atriyumun bağlandığı fonksiyon gören bir ventrikül ile atriyal bağlantısı (inlet) olmayan rudimenter bir ventrikül mevcuttur. Morfolojik olarak 4 tipe ayrılır. Bunlar çift girişli (double inlet) sol ventrikül (tip A, en sık görülen), çift girişli (double inlet) sağ ventrikül (tip B), ve fonksiyonel ventrikülün sağ-sol ayrımının yapılamadığı tipler (Tip C ve D) dir [44].

Tek ventrikülün sağ ya da sol olarak ayırt edilmesinde 3 temel noktaya dikkat etmek gerekmektedir. Bunlardan ilki ventrikülün şeklidir. Ventrikülün duvarı düz ise sol, trabeküle ise

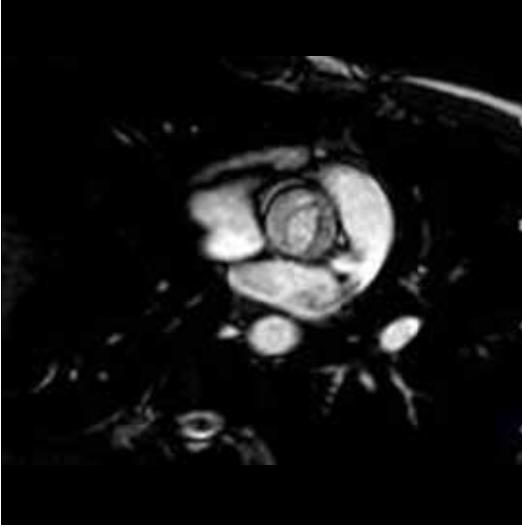


Resim 11. Sine görüntüde her iki atriyum sağ veya sol ayrımı yapılamayan tek ventriküle açılmakta

sağdır. İkincisi rudimenter ventrikülün pozisyonudur. Rudimenter ventrikül anterior ve süperiorde yerleşimli ise ana ventrikül sol, posterior ve inferiorde yerleşimli ise ana ventrikül sağ olarak isimlendirilir. Son olarak ise ana ventrikülde infundibulumun olup olmamasına bakılır ki bu özellik sağ ventriküle özgü bir anatomik detaydır. İfundibulumun olması ana ventrikülün sağ olduğunu tersi durumda ise sol olduğunu gösterir. Bu üç özelliğinde farklı farklı kombinasyonlarda bulunması durumlarında ise sağ-sol ayrımının net yapılamadığı Tip C ve D tek ventrikülden bahsedilir (Resim 11) [19].

ÇİFT ÇIKIMLI (DOUBLE OUTLET) SAĞ VENTRİKÜL

Aorta ve pulmoner arterin tamamen ya da tama yakın bir biçimde morfolojik sağ ventrikülden orjinlenmesidir [45]. Vakaların hemen hemen tamamına eşlik eden değişken boyutlarda bir VSD mevcuttur [46]. Büyük arterlerin pozisyonuna göre ve eşlik eden VSD'nin pozisyona göre iki farklı sınıflandırma şekli vardır [47, 48]. Klinik bulgular FT'sinde izlenen bulgulara benzer olarak gözlenir. Klasik olarak koronal planda büyük arterler yan yana çıkım gösterirler ve her ikisinde de (subpulmoner ve subaortik) infundibulum mevcuttur.



Resim 12. Aort çıkım düzlemine dik elde edilen sine MR kesitinde iki küspüslü aortik kapak görülmekte

Çift infindubulum nedeni ile atriyoventriküler ve ventriküloarteryel (semilunar) kapaklar arasında devamlılık yoktur. Bu özelliğiyle mitral ve pulmoner kapakların devamlılığının bulunduğu Büyük arterlerin D-transpozisyonundan ve mitral ve aortik kapakların devamlılığının bulunduğu FT'den ayrılır [19].

TRUNKUS ARTERYOZUS

Kalpten kök halinde tek arteryel çıkımın olduğu KKH olup konatrunkal anomaliler içerisinde sınıflandırılır [47]. Aortaya, pulmoner arterlere ve koroner arterlere kan dağılımı bu ortak arteryel kökten sağlanmaktadır. Vakalara hemen her zaman dolaşımsal çemberin devamlılığını sağlayan VSD eşlik etmektedir [45]. Arteryel trunkusun çıkımından sonra pulmoner arteryel dallanma ve aortik konfigürasyona göre 4 subtipi mevcut olup en sık görülen tipi, arteryel trunkus çıkımından hemen sonra ana pulmoner arterin ayrıldığı tip 1'dir [49].

BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİYONU

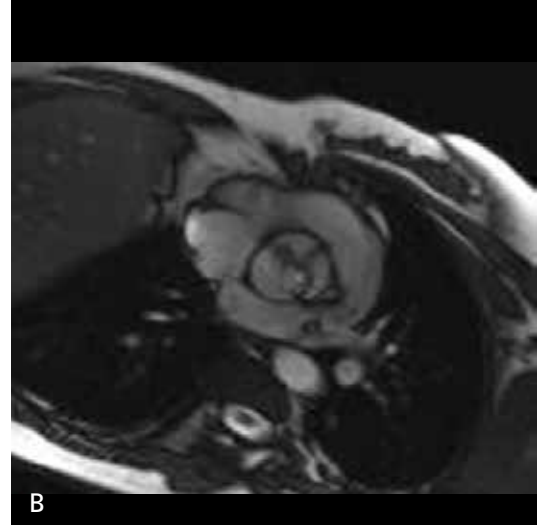
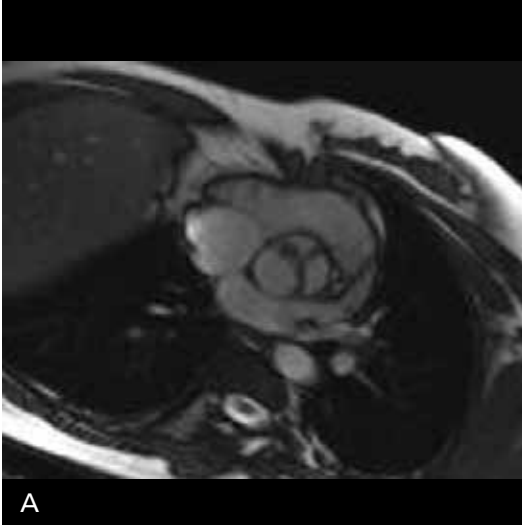
Doğumdan sonraki ilk 24 saat içerisinde bulgu veren siyanotik KKH'larının en sık görülen şekli olan bu patolojide; büyük arterler olarak

bilinen aorta ve ana pulmoner arter, normalde orjin alması gereken ventriküllerden farklı olarak ters ventrikülden orjinlenmektedir [50]. Diğer bir deyişle; aorta morfolojik sağ ventrikülden, ana pulmoner arter ise morfolojik sol ventrikülden çıkmaktadır.

Atriyum ve ventriküller arası uyumlu (konkordan) ya da uyumsuz (diskordan) geçişe göre 2 tipi mevcuttur: D-transpozisyonunda; atriyoventriküler uyum mevcut olup pulmoner venler ile sol atriyuma gelen oksijenize kan sol ventriküle (atriyoventriküler uyum) ve buradan da ana pulmoner artere geçer. Sistemik dolaşımdan sağ atriyuma gelen deoksijenize kan sağ ventriküle (atriyoventriküler uyum) ve buradan da aorta geçer. İki dolaşım arasında şant oluşturan ASD, VSD, PDA ya da PFO gibi şant oluşturacak durumlardan en az birisi olmaz ise akciğerler ile sol kalp, sistemik dolaşım ile sağ kalp arasında iki izole kapalı devre dolaşım oluşur ki buda yaşamla bağdaşmamaktadır. L-transpozisyonunda ise; atriyoventriküler uyumsuz geçiş mevcut olup pulmoner venler ile sol atriyuma gelen oksijenize kan sağ ventriküle (atriyoventriküler uyumsuzluk) ve buradan da aorta geçerek sistemik dolaşıma çıkar. Sistemik dolaşımdan sağ atriyuma gelen deoksijenize kan sol ventriküle (atriyoventriküler uyumsuzluk) ve buradan da pulmoner artere geçip akciğere yönelir. Dikkat edileceği gibi L-transpozisyonunda görünüşte kalp içindeki morfolojik çaprazlamalar dışında dolaşımsal sorun yoktur. Bu nedenle L-transpozisyon, "Konjenital Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu" olarak da isimlendirilir (Resim 4) [51].

BİKÜSPİD AORTİK KAPAK

İzole aort darlığının en sık sebebi olan biküspid aortik kapağın popülasyondaki görülme sıklığı %0,5-2'dir [52]. Morfolojik olarak genelde asimmetrik görümlü iki fonksiyonel yapraklı oluşan deforme kapak yapısı ile karakterizedir [53]. Kapak fibrozisine sekonder gelişen kazanılmış tipleri olmakla birlikte çok sıklıkla konjenital olarak karşımıza çıkar [54]. Eşlik eden başka yapısal problemler ve KKH olmakla birlikte en sık eşlik eden durum çıkan aorta proksimal kesimindeki genişlemedir (Resim 12, 13) [55].



Resim 13. A, B. Biküspid aortik kapak tanılı olguda end-diastolik görüntüde (A) aort üç küspisli olarak izlenmekte. Ancak end-sistolik görüntüde (B) sağ ve sol koroner küspislerde füzyon ve kapak alanında belirgin darlık dikkati çekmekte

TEŞEKKÜR: Olgu örnekleri konusundaki destekleri için sayın Prof.Dr.Memduh DURSUN'a teşekkürlerimizi sunarız.

Kaynaklar

- [1]. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Barboza JM, Dajani NK, Glenn LG, Angtuaco TL. Prenatal diagnosis of congenital cardiac anomalies: a practical approach using two basic views. *Radiographics* 2002; 22: 1125-37. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Saraçlar M, Çil E, Özkutlu, S. Echocardiography for the Diagnosis of Congenital Cardiac Anomalies with Multiple Lesions. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 308. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Guzeltas A, Ozyilmaz I, Tanidir C, Odemis E, Tola HT, Ergul Y, et al. The significance of transesophageal echocardiography in assessing congenital heart disease: our experience. *Congenit Heart Dis* 2014; 9: 300-6. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Bailliard F, Hughes ML, Taylor AM. Introduction to cardiac imaging in infants and children: techniques, potential, and role in the imaging work-up of various cardiac malformations and other pediatric heart conditions. *Eur J Radiol* 2008; 68: 191-8. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Prakash A, Powell AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2010; 3: 112-25. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In: Bergsma D, ed. Birth defects original article series, vol 8, no. 5. National Foundation—March of Dimes. Baltimore: Williams & Wilkins 1972; 4-23.
- [8]. Van Praagh R. The importance of segmental situs in the diagnosis of congenital heart disease. *Semin Roentgenol* 1985; 20: 254-71. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Anderson RH, Shirali G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr Cardiol* 2009; 2: 24-35. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE. Cardiac malpositions: an overview based on study of sixtyfive necropsy specimens. *Circulation* 1977; 56: 159-72. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Lapierre C, Déry J, Guérin R, Viremouneix L, Dubois J, Garel L. Segmental approach to imaging of congenital heart disease. *RadioGraphics* 2010; 30: 397-411. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization: logical approach to diagnosis in congenital heart disease. *Br Heart J* 1976; 38: 327-40. [\[CrossRef\]](#)
- [13]. Schallert EK1, Danton GH, Kardon R, Young DA. Describing Congenital Heart Disease by Using Three-Part Segmental Notation. *RadioGraphics* 2013; 33: 33-46. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Hong YK, Park YW, Ryu SJ, et al. Efficacy of MRI in complicated congenital heart disease with visceral heterotaxy syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24: 671-82. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G et-al. Situs-revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 1999; 19: 837-52. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Männer J. The anatomy of cardiac looping: a step towards the understanding of the morphogenesis of several forms of congenital cardiac malformations. *Clin Anat* 2009; 22: 21-35. [\[CrossRef\]](#)

- [17]. Van Praagh R, Layton W, Van Praagh S. The morphogenesis of normal and abnormal relationships between the great arteries and the ventricles: pathologic and experimental data. In: Van Praagh R, Takao A, eds. Etiology and morphogenesis of congenital heart disease. Mount Kisco, NY: Futurama, 1980; 271-316.
- [18]. Fratz S, Chung T, Greil GF, Samyn MM, Taylor AM, Valsangiaco Buechel ER, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson* 2013; 15: 51. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Didier D, Ratib O, Beghetti M, Oberhaensli I, Friedli B. Morphologic and functional evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *J Magn Reson Imaging* 1999; 10: 639-655. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Congenital heart disease: textbook of angiocardiology. Armonk, NY: Futura, 1997.
- [21]. Dabizzi RP, Teodori G, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J* 1990; 11: 692-704. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Mirowitz SA, Gutierrez FR, Canter CE, Vannier MW. Tetralogy of Fallot: MR findings. *Radiology* 1989; 171: 207-12. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J et al. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84: 499-503. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Prieto L. Management of Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. *Images Paediatr Cardiol* 2005; 7: 24-42.
- [25]. Kersting-Sommerhoff BA, Sechtem UP, Higgins CB. Evaluation of blood supply by nuclear magnetic resonance imaging in patients with pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 166-71. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. Chung T. Assessment of cardiovascular anatomy in patients with congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 18-26. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Rojas CA, Jaimes C, Abbara S. Ventricular septal defects: embryology and imaging findings. *J Thorac Imaging*. 2013; 28: 28-34. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Hyun Woo Goo, In-Sook Park, Jae Kon Ko et al. CT of Congenital Heart Disease: Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions. *RadioGraphics* 2003; 23: 147-65. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. The morphology of ventricular septal defects. *Perspect Pediatr Pathol* 1984; 8: 235-68.
- [30]. Wang ZJ1, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Higgins CB. Cardiovascular Shunts: MR Imaging Evaluation. *RadioGraphics* 2003; 23: 181-94. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. MN Sree Ram, CM Sreedhar, A Alam, IK Indrajit. The Role Of Cardiac MRI In Congenital Heart Disease. *Ind J Radiol Imag* 2005; 15: 239-46. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Crash Course General Medicine, 4e. Mosby. ISBN:0723436339.
- [33]. Dinsmore RE, Wismer GL, Guyer D, Thompson R, Liu P, Stratemeier E, et al. Magnetic resonance imaging of the interatrial septum and atrial septal defects. *AJR Am J Roentgenol* 1985; 145: 697-703. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Ganigara M, Tanous D, Celermajer D, Puranik R. The role of cardiac MRI in the diagnosis and management of sinus venosus atrial septal defect. *Ann Pediatr Cardiol* 2014; 7: 160-2. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Hundley WG, Li HF, Lange RA, Pfeifer DP, Meshack BM, Willard JE, et al. Assessment of left-to-right intracardiac shunting by velocity-encoded, phase-difference magnetic resonance imaging: a comparison with oximetric and indicator dilution techniques. *Circulation* 1995; 91: 2955-60. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Holmvang G, Palacios IF, Vlahakes GJ, Dinsmore RE, Miller SW, Liberthson RR, et al. Imaging and sizing of atrial septal defects by magnetic resonance. *Circulation* 1995; 92: 3473-80. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Wexler L, Higgins CB, Herfkens RJ. Magnetic resonance imaging in adult congenital heart disease. *J Thorac Imaging* 1994; 9: 219-29. [\[CrossRef\]](#)
- [38]. Yoo SJ, Lim TH, Park IS, Hong CY, Song MG, Kim SH. Defects of the interventricular septum of the heart: en face MR imaging in the oblique coronal plane. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 157:943-6. [\[CrossRef\]](#)
- [39]. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 174-80.
- [40]. Carpentier A, Chauvaud 5, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
- [41]. Choi YH, Park JH, Choe YH, Yoo SJ. MR imaging of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 163: 539-43. [\[CrossRef\]](#)
- [42]. Shah S, Jenkins T, Markowitz A, Gilkeson R, Rajiah P. Multimodal imaging of the tricuspid valve: normal appearance and pathological entities. *Insights into Imaging*. 2016; 7: 649-67. [\[CrossRef\]](#)
- [43]. Warnes CA. Adult congenital heart disease and importance of right ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: 1903-10. [\[CrossRef\]](#)
- [44]. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC. Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of sixty autopsied cases. *Am J Cardiol* 1964; 13: 367-86. [\[CrossRef\]](#)
- [45]. Barboza JM, Dajani NK, Glenn LG, Angtuaco TL. Prenatal diagnosis of congenital cardiac anomalies: a practical approach using two basic views. *Radiographics* 2002; 22: 1125-37. [\[CrossRef\]](#)

- [46]. Yoo SJ, Lim TH, Park IS, Hong CY, Song MG, Kim SH, et al. MR anatomy of ventricular septal defect in double-outlet right ventricle with situs solitus and atrio-ventricular concordance. *Radiology* 1991; 181: 501-5. [\[CrossRef\]](#)
- [47]. Frank L, Dillman JR, Parish V, Mueller GC, Kazerooni EA, Bell A, et al. Cardiovascular MR imaging of conotruncal anomalies. *Radiographics* 2010; 30: 1069-94. [\[CrossRef\]](#)
- [48]. Entezami M, Albig M, Knoll U. *Ultrasound diagnosis of fetal anomalies*. Thieme (2003) ISBN: 1588902129.
- [49]. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embriologic implications. A study of 57 recropsied cases. *Am J Cardiology* 1965; 16: 406-25. [\[CrossRef\]](#)
- [50]. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. *Radiographics* 2007; 27: 1323-34. [\[CrossRef\]](#)
- [51]. Lane F, Donnelly, Charles B. Higgins. MR Imaging of Conotruncal Abnormalities. *AJR Am J Roentgenol*; 166: 925-8. [\[CrossRef\]](#)
- [52]. Ko SM, Song MG, Hwang HK. Bicuspid Aortic Valve: Spectrum of Imaging Findings at Cardiac MDCT and Cardiovascular MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2012; 198: 89-97. [\[CrossRef\]](#)
- [53]. Agarwal PP, Wells SA, Kolia TJ. AJR teaching file: aortic valve abnormality in a woman with progressive shortness of breath. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195: 70-2. [\[CrossRef\]](#)
- [54]. Rocha SM, Moura LM, Rocha-Gonçalves F. Bicuspid aortic valve and aortic disease: past, present and future. *Rev Port Cardiol* 2010; 29: 1727-36.
- [55]. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 2789-800. [\[CrossRef\]](#)

Pediyatrik Konjenital Hastalıkları

Serkan Arıbal, Hakan Önder

Sayfa 233

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG); iyonizan radyasyon içermemesi, invaziv olmaması, kardiyovasküler anatomiye detaylı bir şekilde ortaya koyması, etkili doku karakterizasyonlarının yapılabilmesi, kardiyak fonksiyonlar ve akım bilgilerine ait ileri değerdirmelerin net ve detaylı yapılabilmesi noktaları ile bu ihtiyacı karşılayabilecek en önemli görüntüleme tekniđi olarak öne çıkmaktadır.

Sayfa 234

Konjenital kalp hastalıklarının tanısal değerdirmesinde en temel nokta önce normal kardiyak anatominin net bir şekilde anlaşılmasıdır. Zira normal kardiyak anatomi ve segmentasyonun bilinmesi ve görüntülerdeki normal dışı özelliklerinin ortaya konulması değerdirmede ilk yapılması gereken basamaktır.

Sayfa 235

Kardiyovasküler embriyolojik gelişimin normal olarak tamamlandığı durumlarda sağ ventrikül sol ventrikülün sağında yer alır ve bu durum D-Loop oryantasyon olarak bilinir. Morfolojik sol ventrikülün, morfolojik sağ ventrikül sağında yer alması durumunda ise L-Loop oryantasyondan bahsedilir.

Sayfa 236

Konjenital kalp hastalıklarında uygulanan MR incelemede, standart plan ve sekansların dışında patolojiye özgü plan ve sekansların alınması gerekmektedir. Deđerendirilecek patolojinin morfolojik ya da fonksiyonel özelliklerine göre teknik parametreler içeren sekanslar ve planların uygulanması tanı aşamasında doğru ve etkin bir değerdirmenin olmazsa olmaz şartıdır. Diđer bir deyişle hastalığa yönelik MRG protokollerinin oluşturulması gerek yanlış ve eksik değerdirmelerin önlenmesinde gerekse fonksiyon ve morfolojik bulguların çok daha hızlı ve etkili şekilde anlaşılmasında önemlidir. Standart spin-eko görüntüler, Gradient eko (GE) sine görüntüler, akım duyarlı ya da hız kodlamalı sine görüntüleme teknikleri ve kontrastlı MR anjio görüntüleme kullanılan MR sekansları ve teknikleri içerisindedir.

Pediyatrik Konjenital Hastalıkları

Serkan Arıbal, Hakan Önder

1. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde önemli bir basamak olan ventriküler oryantasyonun belirlenmesi konusunda aşağıda yapılan değerlendirmelerden hangisi YANLIŞTIR?
 - a. Kaba internal trabekülasyona sahip ventrikül sağ ventriküldür
 - b. Morfolojik sağ ventrikül sol ventrikülün önünde yer alır
 - c. İnterventriküler septumdan uzanan papiller adeleler sol ventrikül yerleşimlidir
 - d. Moderatör bant sağ ventrikül yerleşimlidir
 - e. Üç küspisli ve daha distal yerleşimli olan kapak sağ atrioventriküler kapaktır
2. Aşağıdaki konjenital kalp hastalıklarından hangisine VSD'nin eşlik etmesi durumunda mevcut durum Fallot Tetralojisinin ağır formu olarak kabul edilir?
 - a. Triküs pit atrezi
 - b. Ebstein anomalisi
 - c. ASD
 - d. Pulmoner atrezi
 - e. Tek ventrikül
3. Büyük arterlerin L-transpozisyonu ile ilgili olarak hangi ifade YANLIŞTIR?
 - a. Pulmoner venler sol atriyuma drene olur
 - b. Fonksiyonel sağ kalpte atrioventriküler uyum mevcuttur
 - c. Sistemik dolaşımdan gelen kan sağ atriyuma drene olur
 - d. Sol ventriküldeki kan pulmoner arterler aracılığı ile akciğere gider
 - e. Sağ-sol şant olmasa da yaşamla bağdaşır
4. En sık görülen ASD tipi hangisidir ?
 - a. Primum tip ASD
 - b. Sekundum tip ASD
 - c. Sinüs venozus tipi ASD
 - d. Koroner sinüs tipi ASD
 - e. Unroofed Koroner sinüs
5. Konjenital kalp hastalıklarının görüntülemesi esnasında mevcut patolojiyi ortaya koymadan önce yapılması gerekli olan kardiyak anatominin anlaşılması basamağında aşağıdaki yapılardan hangisi değerlendirmede temel noktalar içerisinde YER ALMAZ?
 - a. Atriyal ve ventriküler septumun devamlılığının belirlenmesi
 - b. Atriyumların yerleşim yerlerinin saptanması
 - c. Büyük damar (aort ve pulmoner arter) pozisyonlarının değerlendirilmesi
 - d. Ana bronşial dallanmanın değerlendirilmesi
 - e. Ventriküler oryantasyonun belirlenmesi