

Temel Fetal Kardiyak İnceleme ve Sık Görülen Anomaliler

Naci Ceviz, Fuat Laloğlu

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Fetal ekokardiyografi endikasyonları
- Fetal ekokardiyografi için zamanlama
- Temel fetal ekokardiyografik görüntüleme teknikleri
- Sık görülen konjenital kalp hastalıklarında fetal ekokardiyografik değerlendirme

Ceviz N, Laloğlu F. Temel Fetal Kardiyak İnceleme ve Sık Görülen Anomaliler. Trd Sem 2017; 5: 246-60.

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) en sık görülen anomalilerdendir. Önemli bir kısmı hemodinamik olarak sıkıntıya neden olmazken, yaşamın erken veya geç döneminde cerrahi veya girişimsel yöntemlerle tedavi gerektiren veya erken tanı almaması halinde ölüme neden olabilen tipleri azımsanmayacak sıklıktadır. Bir kısım KKH'larının yaşamın ilk günlerinde tanınması, doğumdan kısa süre sonra düzeltici veya palyatif girişimlerin yapılabilmesi açısından gereklidir. Bu nedenle konjenital kalp hastalıklarının erken tanınması son derece önemlidir.

Görüntüleme alanındaki ilerlemeler, fetüsün daha iyi görüntülenmesini ve birçok anomalinin fetal yaşam sırasında tanınmasını mümkün kılmıştır. İleri ultrasonografi uygulamaları fetal kalbin detaylı olarak incelenmesini, birçok önemli KKH'nın erkenden tanınmasını ve erken postnatal dönemde düzeltilmesini sağlamıştır.

Bu yazıda fetal ekokardiyografinin genel uygulama alanları gözden geçirilecek ve genel popülasyonda sık görülen bir kısım KKH'nın prenatal ekokardiyografik bulgularına değinilecektir.

Önceden Edinilmesi Gereken Teorik Bilgi

Öncelikle fetal kalbin normal anatomisi, fizyolojisi ve hemodinamik özellikleri hakkında bilgi edinmek gereklidir. Normalin algılanmasını takiben patolojilerin kavranması için doğumsal anomalilerin embriyolojisi önemli ve ihmal edilmemesi gereken bir başlangıç noktasıdır. Ayrıca tanınmaya çalışılan patoloji KKH olduğundan KKH'larındaki kardiyak morfolojik yapı ve bunların hemodinamik özellikleri hakkında da detaylı bilgi sahibi olmak gereklidir.

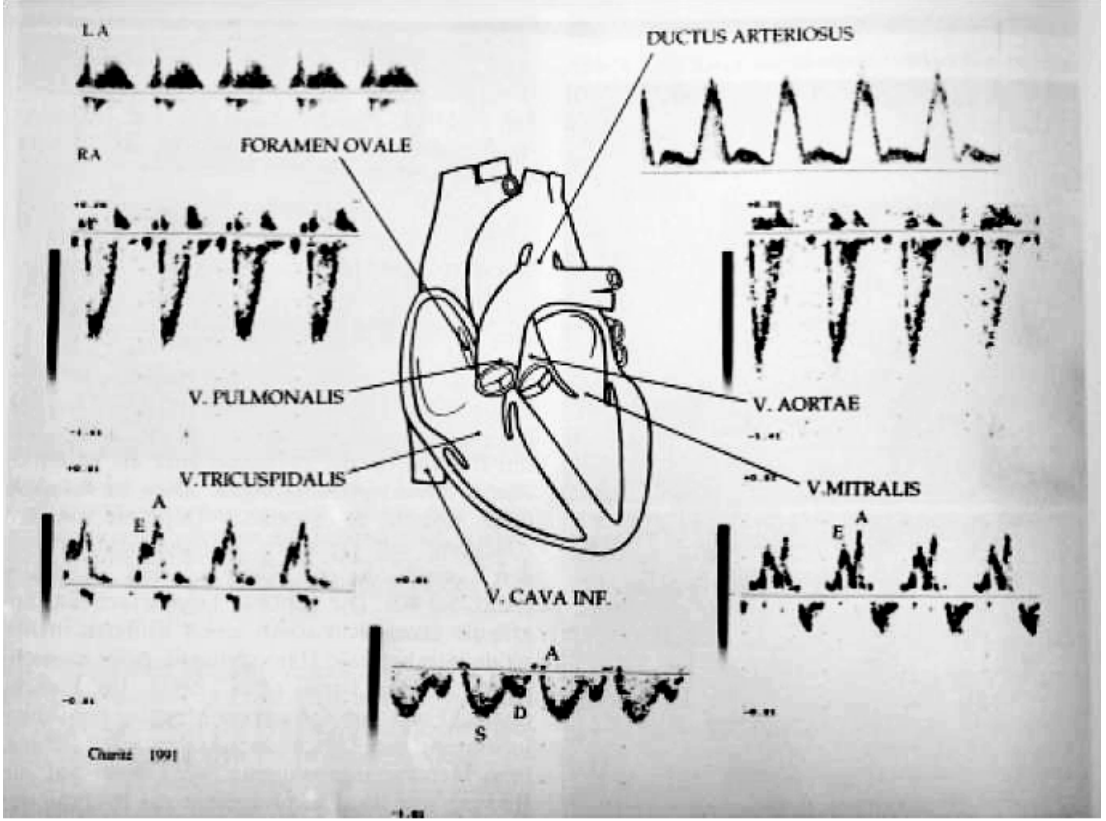
Fetal kan akımının fizyolojik nitelikleri normal akım yönü, akım hızı ve akım dalga formlarının (Resim 1) bilinmesi de gereklidir.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum, Türkiye

✉ Naci Ceviz • cevznaci@yahoo.com

© 2017 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2017.494
turkadyolojiseminerleri.org



Resim 1. Fetal kalp ve ilişkili damarlardaki Doppler dalga formları ve akım yönleri. (Chao R. Aetiologie der kongenitalen Herzfehler, Risikogruppen und Indikationen. In: Ultraschall in Geburtshilfe und Gynaekologie, Sohn C, Holzgreve W. (Eds) 2. Edition, Stuttgart, George Thieme Verlag 2000; p:206'dan modifiye edilmiştir).

RA: sağ atrium; LA: sol atrium

Fetal ekokardiografi ultrasonografi cihazına tam bir hakimiyet gerektirir. Bu nedenle kullanılacak olan ultrasonografi cihazının fiziksel özellikleri ve cihazın işletim menüsünün ayrıntılı bir şekilde gözden geçirilmesi, inceleme sürecinde kaliteli kesit almak için gereken öğrenim süresini oldukça kısaltacaktır [1, 2].

Fetal Ekokardiyografi Endikasyonları

Familiyal, maternal veya fetal durumlara bağlı birçok faktör KKH'larının oluşumunda risk faktörleridir. Fetal kardiyak değerlendirme için en sık neden obstetrik ultrasonografide yapısal kalp hastalığından şüphelenilmesidir. Ancak bu şekilde gönderilen fetüslerin %40-50'sinde KKH tanısı konulur. Dolayısı ile fetal ekokardiyografi için endikasyon konulur-

ken seçilmiş gruplarda KKH riski göz önüne alınmalıdır. **Genellikle prenatal tarama testleri ile tanımlanan %2-3'ten yüksek risk düzeyi olan gebeliklerde ilave testlerin yapılması önerilmektedir. Dolayısı ile bu risk düzeyinde fetal ekokardiyografi uygulanabilir, ancak risk %3'ü aşarsa fetal ekokardiyografi mutlaka yapılmalıdır.** Riskin %1-2 civarında tahmin edildiği hastalarda da fetal ekokardiyografi düşünülebilir, bununla birlikte bu popülasyonda testin relatif faydası düşük olacaktır. Risk genel popülasyonun altında olduğunda (<%1) fetal ekokardiyografi endikasyonu yoktur. Bununla birlikte ultrasonografik taramada kalp ile ilgili anormal bulgu saptanan tüm fetüsler deneyimli bir inceleme tarafından incelenmelidir. **Tablo 1**'de en sık fetal ekokardiyografi endikasyonları verilmiştir [3].

Tablo 1: En sık fetal ekokardiyografi endikasyonları [3]**Yüksek risk profili taşıyan endikasyonlar (tahmin edilen mutlak risk >%2)**

- Maternal pregestasyonel diyabetes mellitus
- İlk trimesterde saptanan diyabetes mellitus
- Maternal fenilketonüri (kontrol altında olmayan)
- Maternal otoantikörler (SSA/SSB+)
- Maternal ilaçlar
 - ACE inhibitörleri
 - Retinoik asit
 - İlk trimesterde nonsteroid antiinflamatuvarlar
- Maternal ilk trimester rubella enfeksiyonu
- Fetal miyokardit şüphesi olan maternal enfeksiyonlar
- Yardımcı üreme teknikleri
- Fetüsün birinci derece akrabalarında konjenital kalp hastalığı (anne, baba, kardeşler)
- Birinci ve ikinci derece akrabalarda Mendelian kalıtım gösteren ve KKH'ları ile birliktelikleri bilinen hastalık varlığı
- Obstetrik ultrasonda fetal kardiyak anomali şüphesi
- Obstetrik ultrasonda fetal ekstrakardiyak anomali şüphesi
- Fetal karyotip anormalliği
- Fetal taşikardi veya bradikardi, veya sık veya sürekli düzensiz kalp ritmi
- Artmış fetal nakkal translusensi, >%95 (≥3 mm)
- Monokoryonik ikiz
- Fetal hidrops veya effüzyonlar

Düşük risk profili taşıyan endikasyonlar (tahmin edilen mutlak risk >%1 fakat <%2)

- Maternal ilaçlar
 - Antikonvülzanlar
 - Lityum
 - Vitamin A
 - SSRI'lar (sadece paroksetin)
- Birinci/ikinci trimesterde nonsteroid antiinflamatuvarlar
- Fetüsün ikinci derece akrabalarında KKH
- Umbilikal kord veya plasentanın fetal anormallikleri
- Fetal intraabdominal venöz anomali

Endikasyon yok (≤1% risk)

- Maternal gestasyonel diyabetes mellitus (HbA1C <%6)
- Maternal ilaçlar
 - SSRI'lar (paroksetin dışındakiler)
 - Vitamin K agonistleri (kumadin), ancak fetal yaşam izlenmeli
- Rubella dışındaki maternal enfeksiyonlar (sadece serokonversiyon varlığı)
- Birinci ve ikinci derece dışındaki akrabalarda izole KKH

ACE: angiotensin-converting enzim; KKH: konjenital kalp hastalığı; HbA1c: hemogloblin A1c; SSRI: selektif serotonin reuptake inhibitörü

Zamanlama

İlk Fetal Ekokardiyografi

Gebelik sürecinde fetal ekokardiyografinin yapılma zamanı çok parametreye bağlıdır. Başvuru sebebi ve obstetrik ultrasonografide kardiyak veya ekstra kardiyak patolojinin saptanma zamanı önemlidir. **Konjenital kalp hastalıkları açısından riskli gebeliklerde (Tablo 1) tarama genellikle 18-22. gebelik haftalarında yapılmalıdır.** Şu akıldla tutulmalıdır ki, bu tarama stratejisi gebeliğin ilerleyen haftalarında çok önemli patolojilere ilerleme ihtimali olan silik patolojileri ortaya koyamayabilir [3]. Ayrıca fetal aritmiler gebeliğin ikinci veya üçüncü trimesterinde ortaya çıkabilir. Bu, özellikle gebeliğin 25-26. haftalarından önce belirgin olmayan erken atımlar ve taşikardiler için geçerlidir [4, 5]. Rutin obstetrik ultrasonografide şüpheli kardiyak tanı düşündüren bulgular olması halinde fetal ekokardiyografi mümkün olan en kısa zamanda yapılmalıdır. Fetal kardiyovasküler bozulmaya neden olabilecek lezyonlar düşünülüyorsa hasta acilen (aynı gün veya uygunsa ertesi gün) değerlendirilmelidir. Etkilenmiş gebeliklerde fetal ekokardiyografi, ilave testlerin yapılmasına (fetal karyotip için amniyosentez gibi) ve gebelik ve doğumun uygun şekilde planlanmasına imkan verecek zamanı sağlayacak kadar erken yapılmalıdır [3].

İzlem Amaçlı Fetal Ekokardiyografi

Daha ciddi KKH'larına ilerleme riski olan KKH'ları saptandığında seri fetal ekokardiyografiler yapılmalıdır [6]. Seri fetal ekokardiyografi için gereklilik, zamanlama ve sıklık lezyonun doğası ve ciddiyetine, kalp yetersizliği bulgularının varlığına ve prenatal ve perinatal yönetim seçeneklerine göre belirlenmelidir. İlk incelemenin yetersiz olduğu olgularda da tekrarlanan incelemeler gerekli olur [3].

Erken Fetal Ekokardiyografi

Fetal ekokardiyografi daha erken gebelik haftalarında da yapılabilir (<18. gebelik haftası). Bu, yüksek frekanslı transdüserlerin geliştirilmesi ile görüntü çözünürlüğünün artması

sonucunda daha sık uygulanır olmuştur. Özellikle transvajinal problemler ciddi görüntü kazanımı sağlamaktadır. Erken fetal ekokardiyografi endikasyonları midtrimester değerlendirme endikasyonları ile benzerdir. Bununla birlikte daha erken fetal ekokardiyografi genellikle KKH açısından en yüksek riske sahip olan gebeliklere saklanmaktadır. Çok silik KKH'larının gözden kaçmasına neden olabilecek görüntü çözünürlüğü sınırlamaları ve erken dönemde yakalanamayan lezyonların ilerleme ihtimali nedeniyle 15-16 haftadan önce değerlendirilmiş olan tüm gebeliklerin midtrimester değerlendirme ile yeniden görülmesi gerekir [3].

Fetal Ekokardiyografinin Sınırlılıkları

Bazı fetal anormallikler her zaman tanımlanamayabilir (özellikle çözünürlük kötü ve fetüsün pozisyonu suboptimal ise). Neyse ki bu lezyonların çoğu fetal yaşamı veya bebeğin doğumdan sonraki hayatını olumsuz etkilemez. **Küçük veya orta çaplı ventriküler septal defektler (VSD), atriyal septal defektler (ASD), minör kapak lezyonları, tek pulmoner venin anormal dönüşü ve koroner arter anomalileri gibi bozukluklar doğumdan önce saptanamayabilirler [7].**

Fetal Kalbin Muayenesi

Tüm fetal ekokardiyografilerde, yapısal, fonksiyonel ve ritim ilişkili kalp hastalıklarının dışlanabilmesi için temel unsurlar görüntülenmelidir (Tablo 2).

Fetal ekokardiyografi neredeyse tüm yöntemlerini erişkin ve neonatal ekokardiyografi uygulamalarından ödünç almıştır denilebilir. Prensip olarak aşağıdaki sıra izlenebilir [8]:

1. Fetal pozisyonun tespiti. Prob vertebral kolona paralel hale getirilerek başın ve sırtın pozisyonları tespit edilir. Burada en önemli amaç fetüsün sağ ve sol yarısını birbirinden ayırt etmektir.

Fetüsün Sağ ve Sol Taraflarının Bulunması

Viseroatriyal situs, kalp pozisyonu ve segmental anatominin doğru olarak tanımlanabilmesi için fetüsün sağ ve sol taraflarının iyi bi-

Tablo 2: Fetal ekokardiyografinin bileşenleri [3]**2-boyutlu görüntüleme**

- Kalbin büyüklüğü (kalitatif)
- Kalp aksı (levokardi, mezokardi, dekstroardi)
- Kardiyak pozisyon (dekstropozisyon, levopozisyon)
- Viserel ve atriyal situsun belirlenmesi
- Sistemik venöz anatomi/bağlantılar
- Pulmoner venöz anatomi/bağlantılar
- Kalitatif atriyum büyüklüğü ve atriyal septal morfoloji/eğer varsa defektin lokalizasyonu
- AV bağlantılar
- Triküspit ve mitral kapak morfoloji ve büyüklüğü
- Ventriküler morfoloji, "looping" saptanması, büyüklük (sağ ve solun karşılaştırılması ile)
- Ventriküler septal morfoloji, defektin dışlanması/eğer varsa lokalizasyonu
- Ventriküler-arteryel bağlantılar
- Pulmoner ve aortik kapak morfoloji ve büyüklüğü (sağ ve solun karşılaştırılması ile)
- Büyük arter ilişkisi ve büyüklüğü
- Aortik ve duktal ark morfolojisi
- Trakeyaya nispetle aortik/duktal ilişki
- Proksimal sağ ve sol dal pulmoner arterler
- Perikardiyal ve plevral effüzyonların değerlendirilmesi
- Triküspit ve mitral anülüs çapları
- Atriyum çapları
- Ventrikül uzunluk ve genişliği
- Pulmoner ve aortik kapak anülüs çapları
- Duktus arteriozus çapı
- Transvers aortik ark çapı
- Kardiyotorasik oran ölçümü*
- Dal pulmoner arter çapları+

Ritmin değerlendirilmesi

- Kalp hızı
- AV ilişki/ritim
- Mekanik PR (A-V) intervali±
- AV ilişkinin tanımlanması (aritmi başlangıç/bitışı, süresi dahil)±

"Color flow map" görüntüleme

- Triküspit ve mitral kapaklar/ventriküler girişler
- Pulmoner ve aortik çıkışlar/ventriküler çıkışlar
- Aortik ark/duktal ark
- Ventriküler ve atriyal septal akım
- Süperior ve inferior vena kava
- Pulmoner venler
- Duktus venozus

Tablo 2: Fetal ekokardiyografinin bileşenleri [3] (devamı)

- Proksimal dal pulmoner arterler
- Umbilikal ven
- Umbilikal arter

Pulsed Doppler inceleme

- Triküspit ve mitral girişler
- Pulmoner ve aortik çıkışlar
- Pulmoner venler
- Duktus venozus
- Umbilikal ven
- Umbilikal arter
- Aortik ve duktal arklar
- Süperior/inferior vena kava
- Dal pulmoner arterler±
- Orta serebral Doppler±

“Continuous-wave” Doppler

- Kapak yetersizliği (eğer varsa)
- Ventrikül çıkışları (Eğer pulse Doppler anormal ise)
- Duktus arteriozus (Eğer pulse Doppler anormal ise)

Ventriküler fonksiyon parametreleri

- Hidropsun dışlanması
- Kardiyomegalinin dışlanması
- Ventrikül kasılmasının kalitatif değerlendirilmesi
- Sistemik venöz Doppler muayenesi*
- Pulmoner venöz Doppler muayenesi*
- Ventriküler Doppler giriş muayenesi*
- Sağ ve sol ventriküler kardiyak output*
- Ventriküler kısalma fraksiyonu*
- İzovolumik kontraksiyon ve relaksasyon zamanı*
- Miyokardiyal performans indeksi*
- Kardiyak profil skoru*

Fetal ekokardiyografi için gerekli olan unsurlar (Klas I) düz olarak, yapılması makul olanlar (Klas IIa) italik olarak yazılmıştır. Dikkat: Özel klinik durumlarda italik yazılı unsurlar önerilebilir ve yapılması zorunlu olabilir.

AV: atriyoventriküler

*Bilinen/şüphelenilen bir kardiyak fonksiyon bozukluğunu değerlendirmek için kullanılacak unsurlar.

+Faydaları tam gösterilememiş olan (Klas IIb) ancak düşünülebilecek ilave unsurlar.

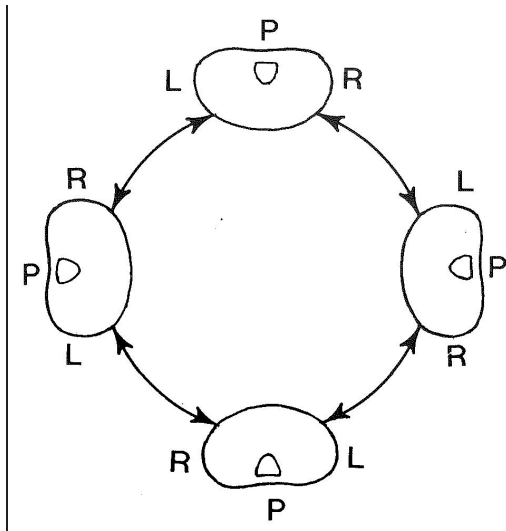
±Bilinen/şüphelenilen bir ritim bozukluğu için veya muayene endikasyonu potansiyel bir ritim bozukluğu ile ilişkili ise gerekli (Klas I) olan unsurlar.

linmesi gerekir. Çoğunlukla fetüsün uterustaki pozisyonu, baş ve vertebranın yerleşimine göre hayal edilerek bulunmaya çalışılır. Cordes ve ark.ları [9] bu işi kolaylaştırmak için standart bir yöntem geliştirmişlerdir. Buna göre, video

ekranındaki ekokardiyografi görüntüsü ters çevrilmemiş formatta olmalı (hastanın saği ekranın kullanıcıya göre sağ kol tarafında görünür halde iken) ve transdüser fetüsün sagittal planına paralel yerleştirilerek fetüsün başı lokalize

edilmelidir [9]. Eğer baş ekranın, kullanıcıya göre, sağ tarafında değil ise tercihen transdüser 180° ters yönde çevrilerek baş sağa alınır. Daha sonra transdüser göğüs hizasına kaydırılıp saat yönünde 90° çevrilerek toraksın transvers görüntüsü elde edilir. Bu görüntü tekniği transtorasik kısa eksen görüntüye denktir. Bu kesitte fetüsün göğsü hangi pozisyonda durursa dursun, vertebra referans nokta olmak kaydı ile saat yönünün tersinde olan taraf fetüsün soludur (Resim 2).

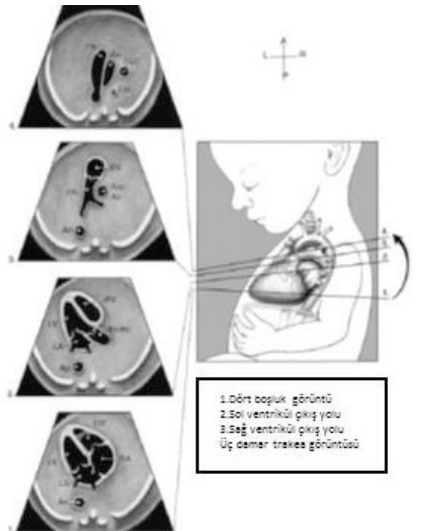
2. Mide, portal ven, aorta ve inferior vena kava ve karaciğeri içeren transvers abdominal kesit bulunur. Midenin solda olduğu, portal venin sağa doğru kavıştığı, inen aortanın vertebral kolonun sol önünde, vena cava inferiorun sağ önünde olduğu teyit edilir.
3. Bu seviyeden prob hafifçe fetüsün kranialine doğru kaydırılarak veya açıldırılarak kalbi ve tüm toraksı kapsayan bir kesit elde edilir. Prob bir kostayı boylu boyunca izleyecek tarzda minik açıldırılmalarla düzeltilir, takiben ultrason demeti interventrikü-



Resim 2. Metinde tarif edildiği şekilde transtorasik kısa eksen görüntü elde edilince fetüsün pozisyonundan bağımsız olarak, vertebra referans nokta olmak kaydı ile saat yönünün tersinde olan taraf fetüsün soludur (Cordes TM, O'Leary PW, Seward JB, Hagler DJ. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 1994; 7: 47-53'den modifiye edilmiştir).

ler septuma tam paralel olacak ve septumu ekranın tam ortasına alacak şekilde prob anne karnında sağa veya sola kaydırılır. Bu kaydırma işlemi bebeğin büyüklüğü ve konumuna göre anne karnının oldukça büyük bir bölümünü kapsayabilir. Bu şekilde ventriküller, atriyumlar, perikard, myokard, papiller kaslar, moderatör bant, interventriküler ve interatriyal septum, foramen ovale, atriyoventriküler kapaklar, koroner sinus ve pulmoner ven drenajının ve kalp kontraktilesi ile kardiyotorasik indeksin (kalp alanı/toraks alanı) değerlendirilebildiği apikal 4 odacık görüntüsü elde edilir (Resim 3).

4. Dört odacık görüntüsünden kraniale doğru minimal bir açıldırma ile aorta kapağı ve çıkan aortun görüntülenebildiği 5 odacık görüntüsü elde edilir (Resim 3).
5. Kraniale doğru açıldırılmaya devam edilerek soldan sağa doğru pulmoner arter, aorta ve superior vena kavanın görüldüğü 3 damar görünümü elde edilir (Resim 3).



Resim 3. Standart transvers tarama planları; 4 boşluk görüntü (1), arteryel çıkış yolları (2, 3), ve 3-damar trakea görüntüsü (4). (Donofrio MT, Moon-Grady AJ et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2014;129:2183-242'den modifiye edilmiştir).

Ao: inen aorta; Asc AO: çıkan aorta; LA: sol atriyum; LV: sol ventrikül; RA: sağ atriyum; RV: sağ ventrikül; SVC: superior vena kava; Tra: trakea

6. Yine kraniale doğru açıldırılmaya devam edilerek arkus aorta ve duktus arteriozusunun inen aorta ile buluşmasından oluşan ve trakea kesitinin hemen önünde yer alan "V" görünümü "V-sign" elde edilir.
7. Kraniale doğru açıldırılmaya devam edildiği takdirde arkus aortanın transvers parçası tek başına görüntülenir.

Kesitlerin Değerlendirilmesi

Yukarıda belirtilen kesitlerin değerlendirilmesi biçimsel (morfolojik) ve işlevsel (fonksiyonel) olmak üzere iki aşamada yapılır. Kalbin gelişimi esnasında biçim ve hemodinamik fonksiyon birbirlerini indükleyerek sonuçta hem biçimsel hem de işlevsel açıdan mükemmel bir organ oluştururlar. Biçimsel değerlendirme yukarıda tarif edilen standart kesitlerin incelenmesi ile yapılır.

Sırası ile aşağıdaki aşmalardan oluşur:

1. Dört odacık kesiti (Resim 3):

- Toraks içindeki yerleşim ve eksen denetlenir. Kalp toraksın ön solunda yerleşmiştir. Ventriküler septuma paralel uzun eksen ile orta hatla 25-65 derecelik bir açı yapacak tarzda sola bakar. Kalbin toplam çevresi aynı kesitteki toraksın toplam çevresinin yaklaşık 1/3'ü kadar olmalıdır.
- Situs denetlenir. Sol ventrikül solda arka, sağ ventrikül (moderatör bandı içeren ventrikül) sağda önde olmalı, sol atriyum (pulmoner venler drene olur, foramen ovale flepini içerir) vertabral kolonun ve inen aort transvers kesitinin hemen önünde yer alır ve mitral kapak ile sol ventriküle; sağ atriyum (inferior ve superior vena kava, koroner sinus drene olur) triküspit kapak (mitrale nazaran daha apikal yerleşimli) ile sağ ventriküle açılır.
- Perikard: Minimal veya hiç mayii içermemeli, düzgün yüzeyli olmalıdır
- Myokard: Her iki ventrikülde de hemen hemen eşit kalınlıktadır, homojen ekojeniktir, sağda apikalde septumla apikal myokard arasında moderatör bant uzanır.

- Ventriküller: Her ikisi hemen hemen eşit büyüklükte olmalı, sağdaki önde ve kaba trabekülasyonludur. Septumdan serbest duvara doğru uzanan en bariz trabekül moderatör bant olarak adlandırılır. Sol ventrikül solda ve arkadadır. Yüzeyi nispeten homojen görünümündedir.
 - Ventriküler septum: İntakt olmalı, AV kapak medial insersiyonları ve atriyal septum primum ile devamlılık göstermelidir. Bütünlüğü en iyi lateral 4 odacık ve transvers kesitlerde incelenebilir. Kalbin kabaca ortasından geçen bir kesitte kalınlığı normalde 5 mm'yi aşmaz. Membranöz parçası lateral aort uzun eksen kesitinde aort ön duvarı ile devamlılık gösterir.
 - Kapak insersiyonları: Solda mitral, sağda triküspit kapak medial yapraklarının septumun her iki yanında triküspit kapak hafifçe daha apikalde olacak tarzda (Resim 3) insersiyon gösterdikleri ve yaprakların diyastolde tam açılım, sistolde tam kapanım halinde oldukları kontrol edilir. Mitral kapak anterior ve posterior iki yapraktan oluşur. Yapraklar korda tendineaları vasıtası ile myometrial duvarlardan kaynaklanan papiller kaslara yapışırlar. Septal bağlantıları yoktur. Triküspit kapak 3 yaprakçık içerir ve septal liflet kordları septal yapışma gösterir.
 - Atriyumlar: Bilateral eşit büyüklükte olmalıdırlar. Foramen ovale flepi soldadır. Pulmoner venler sol atriyuma dökülürler. Vena kava inferior, superior ve koroner sinus sağ atriyuma dökülür.
 - Atriyal septum: Septum primum, septum sekundum ve aralarında yer alan foramen ovale kontrol edilir. Foramen ovale çapı septum uzunluğunun en az 1/3'ü kadar olmalıdır.
- 2. Beş odacık görünümü:** Apikal kesitte aortanın sol ventrikülden çıktığı ve ventriküler septum ile yaklaşık 20-30 derecelik bir açı yaparak sağa doğru yöneldiği görülür (Resim 3). Lateral kesitte aortanın sol ventrikülden çıkıp kraniale ve öne doğru yöneldiği, medio-anterior duvarı ile septum arasında devamlılık olduğu, kapak seviyesinin altında septal devamlılıkta herhangi bir kesinti olmadığı gözlenir.

- 3. Üç damar görünümü:** Soldan sağa ve çaplarına göre büyükten küçüğe ve önden arkaya doğru ana pulmoner arter, aorta ve superior vena cava kesitleri görülür (Resim 3).
- 4. V kesiti:** Hem duktus arteriozus hem de transvers aort arkının inen aorta ile birleştiği ve her iki damarın trakeanın önünde seyrettiği ve çaplarının aşağı yukarı birbirilerine eşit olduğu tespit edilir.
- 5. Pulmoner ark kesiti:** Pulmoner arterin önde sağdaki ventrikülden çıktığı, kranial dal vermeden duktus arteriozus ile inen aorta döküldüğü izlenir. 90 derecelik bir açı ile inen aortla birleştiği için şekli hokey sopasını andırır (Resim 4). Hafif açılardırma ile bu kesitte infero-kaudal seyirli sol pulmoner arter de izlenebilir.
- 6. Aort kesiti:** Aortanın soldaki ventrikülden ve kalbin ortasından çıkarak önce kranial ve posteriora doğru ilerlediği ve sağdan itibaren trunkus brakiosefalikus, sol karotis kommunis ve sol subklavian arterleri ver-

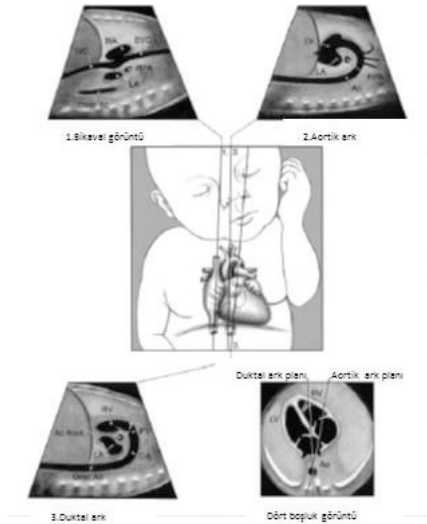
diği saptanır. Şekli “baston sapını” andırır (Resim 4). Aort kavsinin içerisinde sağ pulmoner arter transvers kesiti yer alır. Aort/sağ pulmoner arter oranı yaklaşık 3’ür. İnen ve çıkan aort kesitleri arasında sol atriyum izlenir.

- 7. Bazal kısa eksen kesiti:** Pulmoner kapak, trunkus pulmonalis, duktus arteriozus, sağ pulmoner arter ve aort transvers kesiti izlenir. Kapak seviyesinde pulmoner arter / aort çapı oranı 1,13’tür (Resim 5).

İşlevsel değerlendirmede şu sıra takip edilebilir:

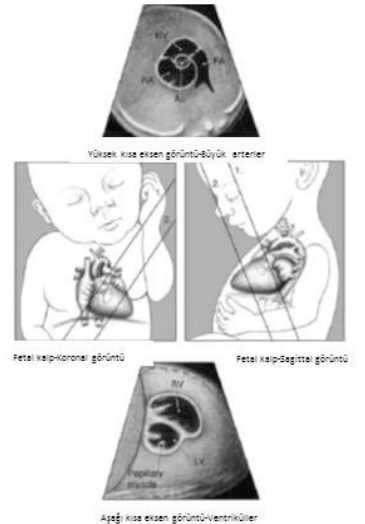
A) B Mod & M Mod

- Myokard kasılması sağda ve solda eş zamanlı, ritim düzenli ve normal sınırlar dahilinde olmalıdır (120-160 atım/dakika).
- M mod kursorü sağ atriyumun en mobil yeri ve sol ventrikülü kapsayacak şekilde ve maksimum zoom’da konumlandırılarak atri-



Resim 4. Sagittal görüntüler; süperior ve inferior vena cava (1), aortik aok (2), ve Duktal ark. (3). (Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2014; 129: 2183-242’den modifiye edilmiştir).

Ao Root: aortik root; Ao: inen aorta; DA: duktus arteriosus; IVC: inferior vena cava; LA: sol atriyum; LV: sol ventrikül; PV: pulmoner kapak; RA: sağ atriyum; RPA: sağ pulmoner arter; RV: sağ ventrikül; SVC: süperior vena cava



Resim 5. Alçak ve yüksek kısa eksen görüntüleri (Donofrio MT, Moon-Grady AJ et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2014; 129: 2183-42’den modifiye edilmiştir).

Ao: aort kapağı; LV: sol ventrikül; PA: RA: sağ atriyum; RV: sağ ventrikül

yal kasılmaların düzenli ve ventriküler ritim ile uyumlu oldukları gösterilir.

- Foramen ovale flepi sol atriya doğru atriyal ritmin iki katı bir hızla hareket ediyor, flepin hareket menzili sağ veya sol atriya çapının yarısı kadar veya daha fazla bir mesafeyi kapsıyor olmalıdır.
- AV kapakların normal medial ve lateral inversiyon gösterdikleri ve tam açılıp kapandıkları saptanır.
- Pulmoner ve aortik kapakların normal yerlerinde oldukları düzenli açılıp kapandıkları saptanır.
- B mod ve/veya M modda sistolik ve diyastolik ventriküler çap ölçümleri yapılarak myokard işlevi hakkında bilgi veren “Kısalma fraksiyonu= Diyastolik çap – Sistolik Çap/ Diyastolik çap x 100 (Yaklaşık normal değeri %25’tir)” gibi parametreler hesap edilebilir.

Yapılan bir metaanalizde fetal ekokardiyografinin genel duyarlılık ve özgüllüğü sırasıyla %68,5 ve %99,8 olarak hesaplanmıştır. **Konjenital kalp hastalıklarının prenatal tanısında temel fetal ekokardiyografik görüntü (dört boşluk görüntü) (TFEG), genişletilmiş fetal ekokardiyografik görüntü (dört boşluk görüntü, sağ ve sol ventrikül çıkış yolları, ana pulmoner arter ve dalları) (GFEG), TFEG+çıkış yolu görüntüsü (sağ ve sol ventrikül çıkış yollarının görüntüsü) (TFEG+ÇYG), TFEG+ÇYG+üç damar ve trakea görüntüsü (TFEG+ÇYG+3DG) tekniklerinin genel duyarlılıkları sırasıyla %49, %75,5, %,66,1 ve %83,7 olarak hesaplanmıştır.** Fetal ekokardiyografinin birinci, ikinci ve ikinci-üçüncü trimesterde KKH’larının tanısındaki genel duyarlılığı sırasıyla %60,3, %60,9 ve %77,4 olarak hesaplanırken, düşük risk, yüksek risk, düşük ve yüksek risk ve risk sınıfı seçilmemiş gruplarda sensitivite sırasıyla %45,4, %85,1, %89,1 ve %66,2 olarak hesaplanmıştır [10].

B) Spektral Doppler

- Tüm damarlar ve AV kapakların ve doğal şantların (Foramen ovale, duktus arteriozus, istmus aorta) akım yönlerinin, akım dalga

formlarının ve maksimum hızlarının normal görünüm ile uyumlu olup olmadıkları kontrol edilir.

- B modda septum devamlılığında defekt görülen yerler spektral Doppler ile kontrol edilerek akım olup olmadığı saptanır.

C) Renkli Doppler

- Tüm kapaklar, damarlar ve doğal şantlar da akım yönü ve laminer akım karakteristiğinde bir değişiklik olup olmadığı (aliasing) kontrol edilir.
- Normalde akım olmaması gereken noktalarda akım alınıp alınmadığı (sol inferior vena kava persistansı, anormal pulmoner ven drenajı, septal defekt, koroner arteriyovenöz fistül vb.) kontrol edilir.

D) Power Doppler

- İzdüşüm açısından bağımsız olarak düşük akımları tespit etmek için (Septal defekt, pulmoner venler vb.) kullanılır.
- Büyük damarların 3 boyut benzeri hacimli görüntülerinin oluşturulması için kullanılabilir.

Sık Görülen Anomaliler

1. Ventriküler Septal Defekt

Ventriküler septal defektlerin prenatal spektrumu postnatal hayattakinden farklıdır. Postnatal hayatta en sık görülen küçük perimembranöz defektler prenatal dönemde nadiren görülebilirler. Bu dönemde özellikle orta ve geniş büyüklükteki defektler saptanabilir. Ultrasonun ventriküler septuma paralel olduğu apikal dört boşluk görüntüde, ventriküler septumun üst kısmı yani membranöz septum hipokojenik olarak görülür (“drop-out”) (Resim 6). Defektin kenarında belirgin parlak noktaların görülmesi gerçek VSD lehinedir. Doğumdan önce ventrikül basınçları eşit olduğu için izole VSD’lerde şant iki yönlü olarak görülür [11]. Detaylı ekokardiyografik çalışmalara rağmen VSD’ler fetüste en çok gözden kaçan malformasyonlardır [2].

2. Atriyal Septal Defekt

Sekundum atriyal septal defektlerin spektrumu da postnatal hayattakinden farklıdır. Prenatal dönemde sekundum atriyal septumda her zaman oval bir defekt (foramen ovale) bulunur. Dolayısıyla sekundum tip ASD'lerin tanınması zordur.

Prenatal yaşamda foramen ovalenin küçük bir ASD'den ayırt edilmesi mümkün olmayabi-

li [12]. Defekt alışılmışın dışında büyük olmadıkça ayırım mümkün değildir [2].

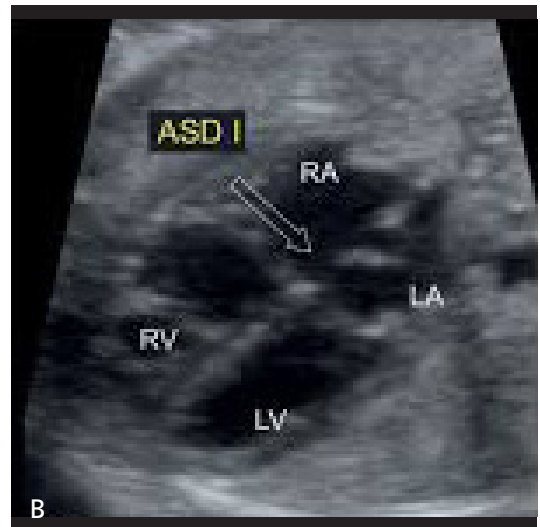
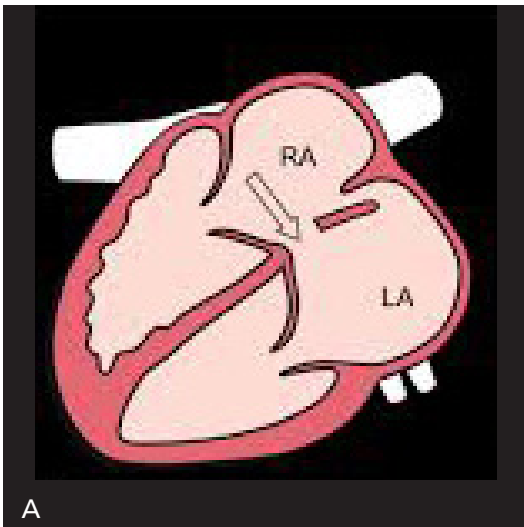
Atriyal septal defektler dört boşluk (apikal, lateral ya da subkostal) ve aortik ark uzun eksen görüntüde tanımlanabilirler. Septum sekundum en iyi subkostal dört boşluk görüntüde izlenir. Foramen ovale interatriyal septumun 1/3'ünü oluşturur [13]. Gebelik yaşı ilerledikçe foramenin büyüklüğü de artar. Foramen ovale çapı tüm gebelik boyunca aort çapına 1 mm farkla yakındır ve gerçek bir ASD'de defektin çapı aort çapının üstündedir [14]. Aşağıdaki bulgular ASD lehine kullanılabilir;

- Gebelik yaşına göre fetüste aort çapından büyük bir defekt.
- İnteratriyal septumda anormal yerleşimli bir defekt.
 - Sinüs venozus tipi defekt
 - Primum tipe defekt
 - Koroner sinüs tipi defekt
- Primum tipi ASD'de (Resim 7) AV kapakların septuma aynı seviyeden bağlanması [2].

Atriyal septumdan kan akımının kısıtlı olduğu durumda akım hızı artmıştır ve bu restriktif foramen ovale olarak tanımlanır. Tanı için anahtar bulgu renkli Doppler incelemede hızlanmış veya türbülant akım varlığıdır. Normalde atriyal septumun karşı tarafında (sol atriyum) akım bifazik ve 20-40 cm/sn gibi düşük



Resim 6. Dört boşluk kesitte geniş santral müküler VSD görülmektedir.
VSD: ventriküler septal defekt



Resim 7. A, B. Bazal dört boşluk görüntüde primum ASD görülmektedir. Atriyoventriküler kapakların aynı düzlemde olduğuna dikkat edilmelidir.
RA: sağ atriyum, RV: sağ ventrikül, LA: sol atriyum, LV: sol ventrikül

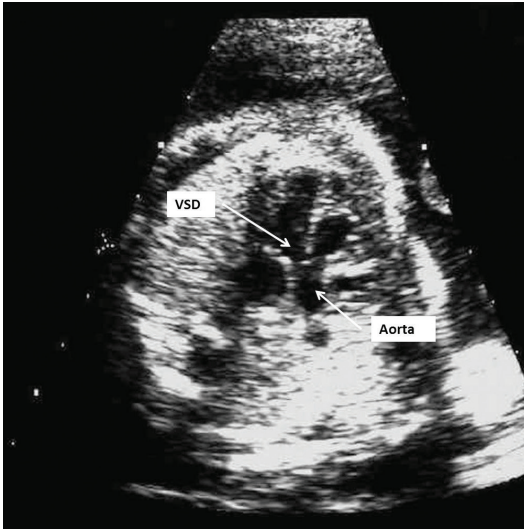
bir hızdadır [2]. Foramen ovalenin daralma veya kapanmasını gösteren ikinci bir bulgu ise pulmoner ven akım örneğinde, sol atriyum basıncındaki artışın neden olduğu ters “A” dalgalarının görülmesidir [2].

Şiddetli sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olan hipoplastik sol kalp sendromlu fetüslerde foramen ovale sekonder olarak kapanabilir. Gebeliğin geç dönemlerinde foramen ovalenin erken kapanması ise ciddi non immun hidrops fetalise yol açabilir [15].

3. Duktus Arteriozusun Anormallikleri

Normal fetüste duktus arteriozus bütün gebelik boyunca açıktır. Duktus anomalileri;

- Duktusun konstrüksiyonu: Sıklıkla indometazin gibi prostoglandin sentez inhibitörlerinin bir komplikasyonu olarak ortaya çıkar. Gebelik 18 haftalık iken akım hızı 60 ± 20 cm/s, termde ise 120 ± 30 cm/sn civarındadır [16].
- Bükülme ve kıvrılma
- Duktusun kapanması: Duktus gebeliğin geç dönemlerinde, ilaç kullanımı olmaksızın kapanabilir. Bu durumda sağ ventrikül dilatasyonu ve triküspit yetersizliği saptanır.
- Duktus arteriozusun yokluğu veya hipoplazisi
- Duktus anevrizması [2].



Resim 8. Beş boşluk görüntüsünde aortanın ventriküler septal defekt üzerinde her iki ventrikül ile ilişkisi görülmektedir.

VSD: ventriküler septal defekt

4. Fallot Tetralojisi

Fallot tetralojisi (FT) prenatal dönemde en sık tanı alan hastalıklardandır [17]. Türkiye’de sıklığı %2,8 olarak bildirilmiştir [18]. İntrauterin dönemde FT tanısı konulabilmesi için aortanın interventriküler septum üzerinde ata biner tarzda (“overriding”) çıktığının gösterilmesi gerekir. Sağ ventrikül hipertrofisi fetal dolaşımın doğası gereği belirgin değildir. Erken fetal yaşamda pulmoner stenoz belirgin olmayabilir ve terme yaklaştıkça belirgin hale gelebilir [2]. Bazı vakalarda pulmoner atrezi gelişebilir. Aşağıdaki bulgular fetal ekokardiyografide FT tanısı yönünden önemlidir [2];

- Normal dört boşluk görüntü
- Beş boşluk görüntü ve sol ventrikülün uzun eksen görüntüsünde subaortik VSD görülmesi (Resim 8)
- Aortanın ventriküler septum üzerinden ata biner gibi çıkması (Resim 8)
- Renkli Doppler ile her iki ventrikülden aorta kan akımının oluşu
- Normalden daha geniş aorta (gebeliğin sonuna doğru daha belirgin)
- Aorta pulmoner arterden geniştir
- İfundibüler darlık (gebeliğin sonuna doğru daha belirgin)



Resim 9. Aort koarktasyonlu bir fetüste apikal dört boşluk görüntüsü. Tek ipucu gebelik haftasına göre hafif geniş sağ ventrikül olmasıdır.

5. Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonunda prenatal tanı genellikle dört boşluk görüntüde ventriküllerin büyüklükleri arasındaki dengesizlikten yola çıkılarak konulur. Aort koarktasyonlu fetüslerde sağ kalp boşlukları geniştir (Resim 9) [19]. Ventrikül büyüklükleri arasındaki bu uyumsuzluğun, sol ventrikülden akım olduğu sürece, aort koarktasyonu lehine kabul edilmesi gerekir [20]. Vakaların %75'inde aort ve pulmoner arter çapları arasında da uyumsuzluk bulunmuştur [19].

Aort koarktasyonu tanısında en hassas bulgu transvers aortik ark ve istmus hipoplazisidir [19]. Kontraduktal raf görülmesi de aort koarktasyonu tanısı koydurur, ancak rafın görülmemesi tanıdan uzaklaştırmaz [2]. Üç damar görüntüsünde aortik ve duktal arklar arasında belirgin uyumsuzluk saptanması koarktasyon lehine değerlendirilebilir [20]. Aort koarktasyonunda şüphelenilen olgularda eşlik edebilecek diğer patolojiler yönünden (VSD, mitral kapak anomalileri, aort stenozu vb.) dikkatli bir değerlendirme yapılmalıdır.

Kaynaklar

- [1]. Allan L. The normal fetal heart. In: Allan L, Hornberger LK, Sharland G, editors. Textbook of Fetal Cardiology. First Ed. London: Greenwich Medical Media Limited; 2000. p.55-102.
- [2]. Özkutlu S. Fetal ekokardiyografi. Birinci baskı, Adana: Adana Nobel Kitabevi; 2012.
- [3]. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2014; 129: 2183-242. [CrossRef]
- [4]. Simpson JM, Sharland GK. Fetal tachycardias: management and outcome of 127 consecutive cases. Heart 1998; 79: 576-81. [CrossRef]
- [5]. van Engelen AD, Weijtens O, Brenner JI, Kleinman CS, Copel JA, Stoutenbeek P, et al. Management outcome and follow-up of fetal tachycardia. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 1371-5. [CrossRef]
- [6]. Trines J, Hornberger LK. Evolution of heart disease in utero. Pediatr Cardiol 2004; 25: 287-98. [CrossRef]
- [7]. Gottliebson WM, Border WL, Franklin CM, Meyer RA, Michelfelder EC. Accuracy of fetal echocardiography: a cardiac segment-specific analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 28: 15-21. [CrossRef]
- [8]. Yazıcıoğlu HF. Fetal Ekokardiyografi: Prenatal Tanı Perspektifinden Değerlendirme. Perinatoloji Dergisi 2002; 10: 308-23.
- [9]. Cordes TM, O'Leary PW, Seward JB, Hagler DJ. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 1994; 7: 47-53. [CrossRef]
- [10]. Zhang YF, Zeng XL, Zhao EF, Lu HW. Diagnostic Value of Fetal Echocardiography for Congenital Heart Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. Medicine 2015; 94: e1759. [CrossRef]
- [11]. Allan L. Abnormalities of the ventricular septum. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, Editors. Textbook of Fetal Cardiology. First ed. London: Greenwich Medical Media; 2000.p.195-11.
- [12]. Elizabeth RS. Atrial Septal Defects. In: Drose JA, editor. Fetal Echocardiography. Philadelphia: W.B Saunders Company; 1998.p.77-91.
- [13]. Wilson AD, Rao PS, Aeschlimann S. Normal fetal foramen flap and transatrial Doppler velocity pattern. J Am Soc Echocardiogr 1990; 3: 491-4. [CrossRef]
- [14]. Allan L. Abnormalities of the atrial septum. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of Fetal Cardiology. editors. London: Greenwich Medical Media; 2000.p.115-131.
- [15]. Chobot V, Hornberger LK, Hagen-Ansert S, Sahn DJ. Prenatal detection of restrictive foramen ovale. J Am Soc Echocardiogr 1990; 3: 15-9. [CrossRef]
- [16]. Allan L. Abnormalities of the arterial duct. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of Fetal Cardiology. editors. London: Greenwich Medical Media; 2000.p.3323-331.
- [17]. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD Jr, et al. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. Am J Obstet Gynecol 1992; 166: 1473-81. [CrossRef]
- [18]. Özkutlu S, Akça T, Kafalı G, Beksaç S. The results of fetal echocardiography in a tertiary center and comparison of low- and high-risk pregnancies for fetal congenital heart defects. Anadolu Kardiyol Derg 2010; 10: 263-9. [CrossRef]
- [19]. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel J, Silverman NH. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: a multicenter experience. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 417-23. [CrossRef]
- [20]. Hornberger LK. Aortic arch anomalies. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G. editors. Textbook of Fetal Cardiology. London: Greenwich Medical Media; 2000.p.305-23.

Temel Fetal Kardiyak İnceleme ve Sık Görülen Anomaliler

Naci Ceviz, Fuat Lalođlu

Sayfa 247

Genellikle prenatal tarama testleri ile tanımlanan %2-3'ten yüksek risk düzeyi olan gebeliklerde ilave testlerin yapılması önerilmektedir. Dolayısı ile bu risk düzeyinde fetal ekokardiyografi uygulanabilir, ancak risk %3'ü aşarsa fetal ekokardiyografi mutlaka yapılmalıdır.

Sayfa 249

Konjenital kalp hastalıkları açısından riskli gebeliklerde tarama genellikle 18-22. gebelik haftalarında yapılmalıdır.

Sayfa 249

Küçük veya orta çaplı ventriküler septal defektler (VSD), atriyal septal defektler (ASD), minör kapak lezyonları, tek pulmoner venin anormal dönüşü ve koroner arter anomalileri gibi bozukluklar doğumdan önce saptanamayabilirler.

Sayfa 255

Konjenital kalp hastalıklarının prenatal tanısında temel fetal ekokardiyografik görüntü (dört boşluk görüntü) (TFEG), genişletilmiş fetal ekokardiyografik görüntü (dört boşluk görüntü, sağ ve sol ventrikül çıkış yolları, ana pulmoner arter ve dalları) (GFEG), TFEG+çıkış yolu görüntüsü (sağ ve sol ventrikül çıkış yollarının görüntüsü) (TFEG+ÇYG), TFEG+ÇYG+üç damar ve trakea görüntüsü (TFEG+ÇYG+3DG) tekniklerinin genel duyarlılıkları sırasıyla %49, %75,5, %,66,1 ve %83,7 olarak hesaplanmıştır.

Temel Fetal Kardiyak İnceleme ve Sık Görülen Anomaliler

Naci Ceviz, Fuat Laloğlu

1. Fetal ekokardiyografi yapmak için araştırılacak anomali için öngörülen risk en az kaç olmalıdır?
 - a. %1
 - b. %1-2
 - c. %2
 - d. %2-5
 - e. >%5
2. Rutin ekokardiyografik inceleme için en uygun gebelik haftası aralığı hangisidir?
 - a. 11. hafta
 - b. 11-20. hafta
 - c. 20-24. hafta
 - d. 18-22. hafta
 - e. 20-24. hafta
3. Fetal ekokardiyografik incelemede aşağıdaki görüntüleme kombinasyonlarından hangisi konjenital kalp hastalıklarının tanısında en yüksek duyarlılığa sahiptir?
 - a. Dört boşluk görüntü
 - b. Beş boşluk görüntü
 - c. Dört boşluk görüntü+çıkış yollarının görüntülenmesi
 - d. Üç damar görüntüsü
 - e. Dört boşluk görüntü+çıkış yollarının görüntülenmesi+ üç damar görüntüsü
4. Aşağıdaki bulgulardan hangisi fetal aort koarktasyonu düşündürmelidir?
 - a. Sağ ventrikülün gestasyon yaşına göre geniş olması
 - b. Sağ ventrikülün gestasyon yaşına göre küçük olması
 - c. Sol ventrikülün gestasyon yaşına göre geniş olması
 - d. Sol ventrikülün gestasyon yaşına göre küçük olması
 - e. Mitrak kapağın hipoplazik olması
5. İlk trimesterde yapılan fetal ekokardiyografinin normal bulunması hangi konjenital kalp hastalığının gelişmeyeceğini göstermez?
 - a. Ventiküler septal defekt
 - b. Hipoplastik sol kalp sendromu
 - c. Triküspit atrezisi
 - d. Trunkus arteriozus
 - e. Ebstein anomalisi