

PULMONER VASKÜLER REZİSTANSI YÜKSEK VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKTLİ HASTALARIN PROGNOZU

Semra Atalay* • Levent Dilek* • Adnan Uysalel* • Halil Gümüş* • Nahide Altuğ* • Ayten İmamoğlu*

ÖZET

Ankara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında, 1992-1995 yılları arasında yaşları 8-15 arasında değişen ciddi pulmoner hipertansiyonu olan 6 hastaya ekokardiyografi ile izole geniş VSD tanısı konuldu. Hastaların tümünde kalp kateterizasyonunda pulmoner arter sistolik basıncı sistemik düzeyde veya 10mmHg düşük idi ve pulmoner/sistemik rezistanslar oranı (Rp/Rs) 0,27-1,2 idi. Pulmoner vasküler rezistansı çok yüksek olan (Rp/Rs; 0,94 ve 1,2) iki hastaya Eisenmenger sendromu tanısı konuldu. Diğer 4 hastada VSD kapatıldı ve cerrahi mortalite saptanmadı. Postoperatif kateterizasyon 12 ile 18 ay sonra yapıldı. Üç olguda pulmoner arter basıncı düşerken, bir olguda yükseldiği gözlemlendi. Rp/Rs oranı bir hastada azaldı (0,65 ve 0,26) iki hastada değişmedi ve bir hastada yükseldi (0,4 ve 0,9).

Sonuç olarak, pulmoner vasküler rezistansı yüksek VSD'lerde cerrahi sonuçlar iyi olmadığı için, cerrahi tedavi iki yaşından önce yapılmalıdır.

Anahtar kelimeler: VSD, Artmış pulmoner vasküler rezistans, prognoz

SUMMARY

The Prognosis of Patients with Ventricular Septal Defect

Isolated large ventricular septal defect was diagnosed in six patients with aged 8-15 years with critical pulmonary hypertension between 1992 and 1995 in Ankara University, Pediatric Cardiology Department. All patients had systolic pulmonary arterial pressure ≤ 10 mmHg below systemic, the ratio pulmonary to systemic resistance (Rp/Rs) was 0,27-1,2 at cardiac catheterization. Eisenmenger's syndrome was diagnosed in two patients with more severely elevated pulmonary vascular resistance (Rp/Rs : 0,94 and 1,2). Other 4 patients were underwent surgical closure of VSD and there was no operative mortality. Postoperative catheterization was performed in 4 cases after 12 and 18 months. We found that pulmonary arterial pressure fell in three patients, but in one patient it increased. The ratio of Rp/Rs fell in one patient (0,65 and 0,26), was unchanged in two, and increased in one (0,4 and 0,9).

In conclusion, since the overall results of surgery in VSD was associated with a high level of pulmonary vascular resistance are unfavorable, surgical closure must be performed before age of 2 years.

Key words: Ventricular septal defect, Increased pulmonary vascular resistance, prognosis

Sol - sağ şantlı konjenital kalp hastalıklarında morbidite ve mortaliteyi etkileyen en önemli faktör pulmoner vasküler hastalık gelişimidir (1). Özellikle geniş veya multipl ventriküler septal defektli (VSD) hastalar 2 yaşından sonra, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişimi yönünden risklidirler (2,3). Pulmoner vasküler direncin (PVR) yükseldiği konjenital kalp hastalıklı olguların ameliyattan yararlanıp yararlanmayacağı farklı kriterler kullanılarak değerlendirilmiştir (4).

Bu çalışmada amacımız, pulmoner arter basıncı sistemik düzeyde olan ve PVR'nin yükseldiği izole

geniş VSD'li hastalarımızın klinik, hemodinamik ve postoperatif sonuçlarını sunmak ve konu ile ilgili literatürü gözden geçirmektir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bölümünde, 1993-1995 yılları arasında geniş izole VSD ve sistemik düzeyde pulmoner hipertansiyonu olan 6 hasta değerlendirildi. Tanı fizik inceleme, elektrokardiyogram, telekardiyogram, ekokardiyogram ve kalp kateterizasyonu ile konuldu.

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji ve Kalp - Damar Cerrahisi Bilim Dalı

Ekokardiyografik çalışma Toshiba SSH 140 A renkli Doppler cihazı ve 3,75 mHz transducer ile yapıldı. Bu incelemede VSD'nin yeri ve büyüklüğü, pulmoner ve triküspid yetmezlik, pulmoner sistolik akımın akselerasyon zamanı, sağ ventrikül preejeksiyon (PEP) ve ejeksiyon zamanı (VET) değerlendirildi.

Hastaların tümüne sağ ve sol kalp kateterizasyonu yapılarak, oksimetrik çalışma ve basınç kayıtları alınarak, Fick metodu ile akımlar oranı ve dirençler hesaplandı. Pulmoner arter ve aorta basınçları eş zamanlı olarak kaydedildi. Olguların tümüne oksijen testi yapılarak, 3 olguya ise tolazoline (1mg/kg) verilerek, ölçümler tekrarlandı.

BULGULAR

Hastalarımızın 3'ü erkek, 3'ü kız olup, yaşları 8-15 yaş arasında idi. (Ortalama yaş: 11,33 ± 2,5). Çabuk yorulma ve nefes darlığı yakınmaları olan hastaların tümünde peroral siyanoz olup, büyüme ve gelişmeleri geri idi. 4 olguda sol sternum kenarında 3-4. interkostal aralıkta 1-2/6 sistolik üfürüm duyuldu. S₂ sert ve tek idi. İki haftada üfürüm duyulmadı. Elektrokardiyografik incelemede olguların ikisinde QRS eksen normal iken, 4 hastada sağ eksen saptaması vardı. Beş olguda sağ ventrikül hipertrofisi, bir olguda ise kombine ventrikül hipertrofisi saptandı. Telekardiyografik incelemede kalp normal büyüklükte olup, pulmoner konus belirgindi ve periferde pulmoner vaskülarite azalmıştı.

Ekokardiyografik incelemede, olguların üçünde VSD perimembranöz inlet, diğer üçünde ise perimembranöz outlet yerleşimli idi. VSD'nin büyüklüğü 15-18 mm olarak değerlendirildi. Olguların tümünde pulmoner arter genişliği, PEP/VET > 0,3 ve akselerasyon zamanı: 50-88 ms idi. Hastaların üçünde pulmoner ve triküspid yetersizliği saptandı.

Olgularımızın preoperatif dönemde yapılan kalp kateterizasyonundaki hemodinamik özellikleri tablo 1'de gösterildi. Hastalarımızın tümünde pulmoner arter basıncı sistemik arter basıncına yakın veya eşit bulundu. Oksijen testi ve 1,3 ve 6. olguya uygulanan tolazoline verilmesi sonucu, pulmoner arter basıncında düşme saptanmadı. Akımlar oranı (Qp/Qs) < 1'den küçük ve dirençler oranı 0,94 ve 1,2 olan 1 ve 6 nolu olgularımıza Eisenmenger sendromu tanısı konularak, inoperabl kararı alındı. Diğer 4 olgumuzda defekt kapatıldı ve mortalite gözlenmedi. Ancak 5 nolu hastamızda erken postoperatif dönemde ağır sağ kalp yetersizliği gelişti ve yoğun inotropik tedavi uygulandı.

Tablo 1: Olgularımızın preoperatif kalp kateterizasyonundaki hemodinamik özellikleri

Olgu no	1	2	3	4	5	6
PAP (mmHg)	80/40 (58)	82/33 (58)	90/45 (67)	70/31 (47)	80/37 (55)	80/53 (66)
AP (mmHg)	75/50 (61)	92/58 (74)	90/60 (79)	75/53 (65)	80/58 (67)	80/49 (64)
L-R şant	0,64	5,96	1,1	3,93	2,86	0,17
R-L şant	1,41	0,1	0,5	-	1,46	0,64
Qp/Qs	0,76	2,9	1,15	2	1,3	0,8
Rp(wü/m ²)	22,7	6,8	13,3	4,45	5,9	22,9
Rs(Wü/m ²)	24,1	25,5	20,5	10,9	12,9	19,1
Rp/Rs	0,94	0,27	0,65	0,4	0,4	1,2

PAP: pulmoner arter basıncı
AP: Aort basıncı
L-R: Sol-Sağ
R-L: Sağ-sol
Rp: Pulmoner rezistans
Rs: Sistemik rezistans

Ameliyattan hemen sonra şant gözlenmeyen 2,4 ve 5 no'lu olgularda, 1-4. aylar arasında renkli Doppler eko ile, VSD yolu ile hafif sol-sağ şant saptandı. Hastalarımızın üçünde ameliyattan bir yıl, birinde ise 18 ay sonra kalp kateterizasyonu tekrarlandı. Tablo 2'de bu olguların preoperatif ve postoperatif kateter sonuçları karşılaştırıldı. Tabloda görüldüğü gibi, üç olgunun pulmoner arter basınçlarında azalma, bir olguda ise artma saptandı. Dirençler oranı bir olguda azaldı, ikisinde değişme gözlenmezken, bir olguda önemli artış gözlemlendi. Hastaları-

Tablo 2: Olgularımızın preoperatif ve postoperatif dönemde hemodinamik ölçümlerinin karşılaştırılması

Olgu no		2	3	4	5
PAP (mmHg)	Pre-op	82/33(58)	90/45(67)	70/31(47)	80/37(55)
	Post-op	60/15(36)	54/30(35)	60/16(38)	93/57(72)
AP (mmHg)	Pre-op	88/58(74)	90/60(79)	75/53(65)	75/58(67)
	Post-op	105/65(85)	100/60(80)	125/62(95)	88/62(76)
Rp/Rs	Pre-op	0,27	0,65	0,4	0,4
	Post-op	0,27	0,26	0,4	0,9

PAP: pulmoner arter basıncı
AP: Aort basıncı
Rp: Pulmoner rezistans
Rs: Sistemik rezistans

mız halen captopril tedavisi ile 3 aylık periodlarla izlenmektedir.

TARTIŞMA

Pulmoner hipertansiyon (PH) pulmoner vasküler yatağın yapı ve fonksiyon bozukluğu sonucu ortaya çıkan, pulmoner vasküler rezistans (PVR) ve basıncın yükselmesi ile karakterize bir klinik tablodur. Pulmoner vasküler hastalık geniş veya multipl VSD'li hastaların çoğunda görülebilen ciddi bir komplikasyondur (1,2). Günümüzde gelişmiş ülkelerde konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavilerinin yenidoğan ve bebeklik döneminde yapılabilmesi nedeniyle, pulmoner hipertansiyon sorun olmamaktadır. Ancak ülkemizde halen tanı veya tedavideki güçlükler nedeniyle, PVR'nin yükseldiği veya Eisenmenger sendromu gelişen konjenital kalp hastalıklı olgularla karşılaşmaktadır.

Rp/Rs oranı bir veya daha yüksek veya Rp: 12 ü/m² yüksek ve sağ-sol şant fazla ise cerrahi tedavi kontrendikedir (5,6). Çalışmamızda üfürüm duyulmayan, istirahatte bile siyanozu olan, sağ-sol şant fazla olan ve Rp/Rs oranı: 0,94 ve 1,2 bulunan 12 ve 15 yaşlarındaki iki hastamıza Eisenmenger sendromu tanısı konularak, inoperabl kabul edildiler.

Rp: 10 ü/m²'den yüksek veya Rp/Rs oranı > 0,7 ise, cerrahi mortalitenin yüksek, ve/veya pulmoner hipertansiyonun irreversibl olduğu bilinmektedir (6). Bu grup hastalarda cerrahi tedaviye karar verirken, hemodinamik verilerin yanısıra, akciğer biyopsisi yapılması da önemlidir. Fried R ve arkadaşları (7) Rp ile akciğer biyopsisi ile görülen pulmoner vasküler hastalık arasında iyi bir korelasyon olduğunu bildirmişlerdir. Ancak açık akciğer biyopsisi gerekmesi ve pulmoner değişikliklerin homojen olmaması nedeniyle, olguların tümünde uygulanamamaktadır. Hastalarımızda akciğer biyopsisi yapılamaması nedeniyle, operabilite kriterleri klinik ve hemodinamik verilerin birlikte değerlendirilmesi ile saptandı. Ameliyat endikasyonu konulan dört olgumuzda, pulmoner vasküler hastalığı olan (Rp/Rs: 0,27 - 0,4) üç olgumuz ile orta düzeyde pulmoner vasküler hastalığı olan bir olgumuzda (Rp/Rs: 0,65) riskin yüksek olduğu belirtilerek, cerrahi tedavi uygulandı. PVR'nin yüksek olduğu hastalarda, yaş küçük ise cerrahi mortalitenin daha yüksek olduğu bildirilmektedir (%15-50) (8). Castenada (9), VSD'nin atriyum yoluyla onarılması sonucu böyle olgularda mortalitenin azaldığını (%7) vurgulamıştır. Yaşları 8-12 arasında değişen hasta grubumuzda cerrahi mortalite gözlenmedi. Ancak bir hastamızda erken postoperatif dö-

nemde gelişen ağır sağ kalp yetersizliği nedeniyle, inotropik destek tedavisi yapıldı.

Bu çalışmadaki amacımız, riskli grupta bulunan hastalarımızın ameliyattan ne ölçüde yararlandıklarının değerlendirilmesi idi. Literatürün gözden geçirilmesi ile, olguların postoperatif hemodinamik verilerinin saptanmasında farklı kriterler kullanıldığı görülmüştür (4,8,10-15). Bazı çalışmalarda hastalar preoperatif ve postoperatif Rp/Rs oranı ile, diğerlerinde ise pulmoner arter/aorta basıncı oranı ile izlenmektedir (4,8). Araştırmaların çoğunda postoperatif kateterizasyonda sol-sağ şantın azalması sonucu, pulmoner arter basıncının normal değere inmekle birlikte, düştüğü bildirilmiştir (10-15). Defektin onarımından sonra pulmoner hipertansiyonun düzelmesi, operasyon yaşı, sol-sağ şantın miktarı ve vasküler değişikliklerin derecesi ile yakından ilişkilidir (8). İki yaşından önce ameliyat edilenlerde prognoz, preoperatif PVR ile uyumlu bulunmuştur (5,8). Preoperatif dönemde Rp değeri Rs'nin 1/3'ünden az ise, sonuçların iyi olduğu bildirilmektedir (8). Ancak bu yaş grubunda bile, cerrahiden sonra pulmoner vasküler rezistansın arttığı olgularla karşılaşmaktadır (16). Böyle durumlarda pulmoner vasküler hiperaktiviteye doğuştan yatkınlık olduğu düşünülmektedir.

Preoperatif dönemde Rp/Rs oranı 1/3'den yüksek ise, hastaların cerrahi tedaviden yararlanamayacağı bildirilmektedir (8). Literatürde yalnız Ross ve arkadaşlarının (17) iki yönlü şantı bulunan ve PVR'ı yüksek olan 4 yaşındaki VSD'li bir olgularında, operasyondan 8 ay sonra normal pulmoner arter basıncı ve rezistansı bulunmuştur. Diğer araştırmacılar ise, pulmoner arter basıncının postoperatif dönemde azaldığını, ancak rezistans oranının genellikle değişmediğini vurgulamışlardır (13,14). Residüel pulmoner hipertansiyon yaşın artması ile ilişkili olup, bazı olgularda VSD'nin kapatılmasından sonra pulmoner arter basıncı preoperatif değerlerden daha fazla artış göstermektedir (16,18). Cartmill (18) ortalama 5 yaşında ameliyat edilen olgularda rezistans oranının azaldığı, 13 yaşındaki grupta ise değişme olmadığını bildirmiştir. Bazı nadir olgularda ise, erken postoperatif dönemde Rp/Rs oranında azalma olmasına karşın, 1-2 yıl sonra tekrarlanan kalp kateterizasyonunda pulmoner rezistansın arttığı gözlenmiştir (4).

Olgularımızın postoperatif hemodinamik değerleri literatürle benzerlik göstermektedir. Üç hastamızda operasyondan 9-18 ay sonra, pulmoner arter basıncının ve pulmoner arter/aorta basınç oranları-

nın azaldığını saptadık (ortalama PA/AO basınç oranları 0,98 ve 0,67). Hafif pulmoner vasküler hastalığı olan üç olgumuzdan ikisinde postoperatif dönemde Rp/Rs oranının değişmediğini gözledik.

Bu grupta yer alan ve yaşı diğerlerinden büyük olan bir hastamızda ise, pulmoner arter basıncında ve Rp/Rs oranında (0,4 ve 0,9) önemli düzeyde yükselme saptandı. İstirahatta bile siyanozu gözlenen bu hastada, efor kapasitesi çok azaldı. Literatürde de defektin onarımından sonra, Rp/Rs oranının yükseldiği ve cerrahi tedavinin yaşam süresini kısalttığını bildiren çalışmalar yayınlanmıştır (4). Buna karşılık, preoperatif dönemde orta düzeyde pulmoner vasküler hastalığı olan 8 yaşındaki bir hastamızda, ameliyattan bir yıl sonra pulmoner arter basıncı ve Rp/Rs oranında önemli azalma saptandı. Bu sonuçlar dikkate alınarak, preoperatif hemodinamik verilerle, postoperatif pulmoner arter basıncını ve Rp/Rs oranını tahmin etmenin mümkün olmadığını gözledik.

Olgularımızın üçünde ameliyattan sonra şant görülmemesine karşın, 1-4 ay sonra renkli Doppler eko ile residüel sol-sağ şant gözlemlendi. Hallman ve arkadaşları (18) pulmoner arter basıncı / aorta basıncı oranı 0,8'den büyük olan 36 geniş VSD'li hastalarından beşinde residüel şant oluştuğunu bildirmişlerdir. Olgularımızda sol-sağ şantın hemodinamik olarak önemli olmaması nedeniyle ($Qp/Qs < 1,5$) operasyon tekrarlanmadı.

Sonuç olarak, pulmoner hipertansiyonlu olgularda, yaş ilerledikçe pulmoner vasküler yatakta önemli değişiklikler oluşmakta ve pulmoner komplians azalmaktadır. Okul çocukluğu döneminde ameliyat edilen geniş VSD'li hastalarda, PVR'da önemli bir düşüş beklenmemelidir. Bu çalışma ile ciddi pulmoner hipertansiyonlu iki yaşından büyük hastalarda, hemodinamik değerler ameliyat için uygun olsa bile, akciğer biyopsisi yapılarak, bu kararın verilmesinin daha yararlı olacağını vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Nihill MR. Clinical management of patients with pulmonary hypertension. In: Emmanouilides GG, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds), Heart disease in infants, children and adolescents, Baltimore: Williams and Wilkins, Vol II 1995: 1965-1711.
2. Friedli B, Kidd BSL, Mustard WT, Kerth JD. Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Am J Cardiol 1974; 33: 403.
3. Collins G, Calder L, Rose V, Kidd L, Keith JD. Ventricular septal defect: clinical and hemodynamic changes in the first five years of life. Am Heart J 1972; 84: 695.
4. Whitman V, Ellis NG. Pulmonary hemodynamics after repair of left to right shunt lesions associated with pulmonary artery hypertension. Progress in Cardiovascular Diseases 1975; 6: 467.
5. Grossman W. Clinical measurement of vascular resistance and assesment of vasodilator drugs. In: Grosman W, Baim DS (eds), Cardiac Catheterization, Angiography and Intervention, Philadelphia: Lea and Febiger, 1991: 143-151.
6. Vargo TA. Cardiac Catheterization, Hemodynamic measurements, In: Garson A, Bricker Jt, Mc Namara DG (eds). The science and Practice of Pediatric Cardiology, Philadelphia: Lea and Febiger, Vol II, 1990: 913-946.
7. Fried R, Falkovsky G, Newberger J, et al. Pulmonary arterial changes with ventricular septal defects and severe pulmonary hypertension. Pediatr Cardiol 1986; 7: 147.
8. Friedli B, Langford Kidd BS, Mustard WT. Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance: Late results of surgical closure. Am j Cardiol 1974; 33: 403.
9. Castenada AR, Zamora R, Nicoloff DM, et al. High-pressure ventricular septal defects. Ann Thorac Surg, 1971; 12: 29.
10. Weidman WH, Blount G, Du Shane JW, Gersony WM, Hayes CJ, Nadas AS. Clinical course in ventricular septal defect. Circulation 1977; 56: 1.
11. Gotsman MS, Beck W, Bernard CN. Hemodynamic studies after repair of ventricular septal defect. Br Heart J 1969; 31: 63.
12. Adams P. Physiologic changes after closure of ventricular septal defects. Lancet 1961; 81: 497.
13. Braunwald NS, Bruanwald E, Morrow AG. The effects of surgical abolition of left to right shunts on the pulmonary vascular dynamics of patients with pulmonary hypertension. Circulation 1962; 26: 1270.
14. Leachman RD. Observations on the pulmonary vascular resistance following surgical closure of high resistance ventricular septal defects. Cardiovasc. Res Center Bull 1963; 2: 23.
15. Ibach JR, Bartley TD, Daicoff GR. Correction of ventricular septal defect in childhood. Ann Thorac Surg. 1971; 11: 499.
16. Du Shane JW, Weidman WH, Ritter DG. Influence of the natural history of large ventricular septal defects on management of patients. Birth Defects 1972; 8: 63.
17. Ross J Jr, Morrow AG, Braunwald E. Regression of severe pulmonary hypertension after repair of a defect of the ventricular septum in a patient with a bidirectional shunt. N Eng J Med 1964; 270: 946.
18. Carmill TB, Du Shane JW, Mc Goon DC. et al. Results of repair of ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 52: 486.