



Perimembranöz ve Musküler Ventriküler Septal Defekt: Nadir Bir Birliktelik

Perimembranous and Muscular Ventricular Septal Defect: An 'Uncommon Coexistence'

Mustafa Serkan KARAKAŞ, Necmettin KORUCUK, Refik Emre ALTEKİN, İbrahim DEMİR

Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi
Correspondence Address

Mustafa Serkan KARAKAŞ
Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji Anabilim Dalı,
Antalya, Türkiye
E-posta: mserkan19@hotmail.com

ÖZ

Ventriküler septal defekt (VSD), biküspid aort kapağı ve mitral kapak prolapsından sonra en sık görülen doğuştan kalp anomalisidir. Daha sık perimembranöz VSD görülürken, musküler VSD daha az sıklıkta görülür. Perimembranöz ve musküler VSD birlikteliği ise çok nadirdir. Bu yazıda perimembranöz ve musküler VSD'nin birlikte olduğu bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Konjenital kardiyak anomali, Ekokardiyografi, Ventriküler septal defekt

ABSTRACT

Ventricular septal defect (VSD) is the most common congenital cardiac anomaly after mitral valve prolapse and bicuspid aortic valve. Perimembranous VSD is seen more often while muscular VSD occurs less frequently. Coexistence of perimembranous and muscular VSD is very rare. In this paper, we present a case with perimembranous and muscular VSD.

Key Words: Congenital cardiac anomaly, Echocardiography, Ventricular septal defect

GİRİŞ

Ventriküler septal defekt (VSD), biküspid aortik kapaktan sonra en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Her 1000 canlı doğumda 1,5-2,5 oranında görülmektedir (1). Perimembranöz tip VSD en sık görülen tip olup, membranöz septumda ve/veya etrafında bulunur. Musküler tip VSD'ler ise AV kapaklara komşu olan inlet septumda (inlet VSD=AV kanal tipi), pulmoner kapağın altındaki outlet septumda (outlet VSD) veya trabeküler septumda (trabeküler musküler VSD) olabilir (2-4). Perimembranöz ve musküler VSD birlikteliği ise çok nadir olarak görülmektedir. VSD tanısında ekokardiyografik inceleme altın standart tanı yöntemidir. İki boyutlu ekokardiyografik inceleme ile defektin büyüklüğü ve sayısı, Doppler ekokardiyografi ile de VSD'nin yeri, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarının ölçümü, sol ventrikül ve sağ ventrikül basınç farkı ölçümü güvenli bir şekilde yapılabilmektedir (5,6). Bu yazıda transtorasik ekokardiyografi ile tanı konulan perimembranöz ve musküler VSD'nin birlikte görüldüğü bir olgu sunulmuştur.

OLGU

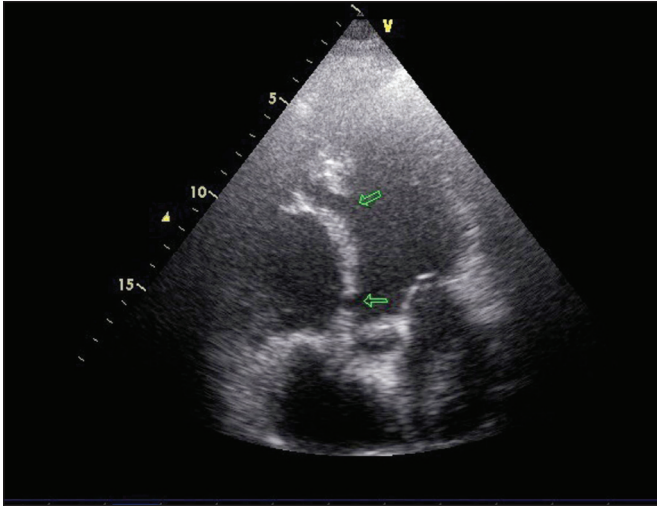
Kırkaltı yaşında erkek hasta eforla olan nefes darlığı, çabuk yorulma ve iğne batır tarzda göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın anamnezinden 30 yıl önce kalbinde delik olduğu ve ameliyat olması gerektiğinin söylendiği; ancak hastanın kabul etmediği öğrenildi. Başvuru sırasındaki fizik muayenede tansiyon arteriyel 120/70 mmHg, nabız 78/dk idi. Kardiyak muayenede apeksin laterale ve aşağıya doğru yer değiştirdiği saptandı, ksifoid solunda 3-4/6 pansistolik üfürüm, ikinci kalp sesinde sertleşme ve thrill mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri

Geliş tarihi \ Received : 07.04.2015
Kabul tarihi \ Accepted : 17.04.2015

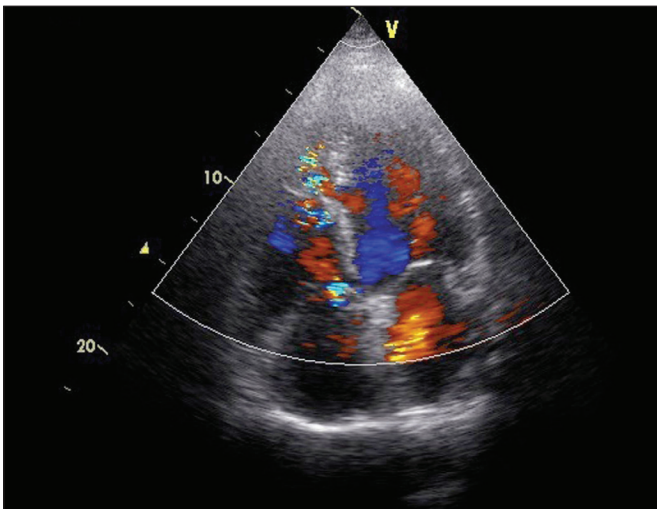
DOI: 10.17954/amj.2015.17

normaldi. Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi, anterior derivasyonlarda R kaybı, V4-V6 derivasyonlarında bifazik T, biventriküler hipertrofi bulguları mevcuttu.

Hastanın fizik muayene bulguları neticesinde transtorasik ekokardiyografi yapıldı ve ekokardiyografik incelemede sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %65, sağ ventrikül boyutlarında genişleme, sistolik pulmoner arter basıncı 112 mmHg, subaortik bölgede perimembranöz tipte ve interventriküler septum orta bölgede musküler tipte olmak üzere 2 adet VSD ile uyumlu görünüm ve bidireksiyonel şant izlendi (Şekil 1,2). Transtorasik ekokardiyografide pulmoner arter basıncı yüksek olan hastaya sağ kalp kateterizasyonu yapılarak pulmoner damar direnci ölçülmesine ve uygun olması durumunda transkateter yolla VSD kapatılması planlandı.



Şekil 1: Ekokardiyografik değerlendirmede sol ventrikül perimembranöz bölge ve interventriküler septum orta bölgesinde ventriküler septal defekt (oklarla belirtilmiştir).



Şekil 2: Renkli Doppler ekokardiyografide sol ventrikülden sağ ventriküle geçiş.

TARTIŞMA

Sağ ve sol ventrikülü ayıran interventriküler septumdaki bir veya daha fazla açıklık olarak tanımlanan VSD biküspid aortik kapaktan sonra en sık görülen doğumsal kardiyak malformasyondur. Her 1000 canlı doğumda 1,5-2,5 oranında görülmektedir(1) VSD, Fallot tetralojisi, komplet atrioventriküler septal defekt, düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu, trunkus arteriozus, triküspid atrezisi, kesintili arkus aorta, büyük arterlerin transpozisyonu gibi birçok kompleks doğumsal kardiyak malformasyonlara eşlik edebilmektedir (7,8).

Ventriküler septum defektlerinin kesin nedeni iyi bilinmemekle birlikte hem çevresel etkenlerin hem de ailesel yatkınlığın etiolojide rol oynadığı kabul edilmektedir. Aralarında 3.derece akrabalık bulunan anne veya babadan herhangi birinde VSD bulunduğu çocukta VSD görülme ihtimali %4,4'tür (9,10).

Perimembranöz VSD'nin üst kenarını aortik kapak komşuluğu ve bunun santral fibröz cisme bağlantısı teşkil eder. Postero-inferior bölgede ise, triküspid kapakla komşuluğu söz konusudur. Musküler defektler, defektin tüm kenarlarını musküler dokunun yaptığı defektlerdir. Perimembranöz defektler, ventriküler septal defektlerin % 80'ini oluşturur. Musküler VSD daha az oranda görülürken, Perimembranöz ve musküler VSD birlikteliği ise nadir olarak görülmektedir (11).

VSD'li hastaların yakınmaları ve fizik muayene bulguları şantın, dolayısıyla defektin büyüklüğü ile yakından ilişkilidir. Küçük VSD'li hastalarda ya hiç semptom yoktur ya da semptomlar çok hafiftir. Rutin muayene sırasında duyulan üfürüm ilk bulgu olabilir. Orta ve büyük VSD'li hastalarda ise nefes darlığından başlayarak kalp yetmezliğine ait belirti ve bulgular görülebilir (12) .

Klinik bulgularla VSD'den şüphelenilen hastaların kesin tanısı ekokardiyografi ile konulur. Ekokardiyografi ile defektin yeri, çapı, sayısı belirlenebilir, ilave defektler ve varsa kapak anormallikleri görülebilir. Doppler ekokardiyografi ile şant gösterilebilir, ventrikül basıncı ile varsa pulmoner hipertansiyonun derecesi saptanabilir (12). Bizim olgumuzda da nefes darlığı, çabuk yorulma gibi semptomları olan, klinik bulgularla VSD şüphesi olan hastaya ekokardiyografi yapılmış ve perimembranöz ve musküler VSD saptanmıştır.

Geniş sol-sağ şantı olan VSD'lerin kapatılması önerilmektedir. Bu hastalarda VSD kapatılmasındaki direkt kontrendikasyon pulmoner damar direnci yüksekliğidir (13). Bu nedenle ileri yaşlarda tanı konulmuş olan VSD hastalarında tedavi planlanmasında sağ kalp kateterizasyonu ile pulmoner damar direnci ölçümü yapılması önerilmektedir; Pulmoner damar direncinin 6

wood ünitenin altında olduğu olgularda VSD'nin primer olarak kapatılabileceği, pulmoner damar direncinin 6 wood ünitenin üzerinde olduğu hastalara ise pulmoner vazoreaktivite testi yapılması ve testin negatif saptanması halinde VSD'nin kapatılmaması önerilmektedir (14).

Ventriküler septal defekt cerrahi veya transkater yöntemle kapatılabilir. Membranöz VSD ventrikülotomi yapılmadan atrial yol ile atrioventriküler kapaklar aracılığıyla ya da semilunar kapaklar aracılığıyla yama materyali kullanılarak kapatılabilmektedir. Musküler VSD'lerin cerrahi olarak kapatılabilmesi için ventrikülotomi yapılması gereklidir, bu ise mortalite ve morbidite de artışa neden olmaktadır. VSD'nin transkater yolla kapatılması ise son yıllarda giderek artmaktadır, özellikle cerrahi olarak kapatılmasın-

da bir çok güçlük olan musküler VSD'lerin kapatılmasında cerrahiye alternatif olarak uygulanabilmektedir (13,14). Bizim olgumuzda da çok nadir görülen perimembranöz ve musküler VSD birlikteliği bulunmaktaydı ve musküler VSD'nin cerrahi olarak kapatılmasındaki güçlükler nedeniyle hastaya sağ kalp kaketerizasyonu ile pulmoner damar direnci ölçümü sonrası perim-branöz ve musküler VSD'nin transkater yolla kapatılması planlandı.

VSD çoğunlukla yaşamın ilk yıllarında kapanmakla birlikte ileri yaşlarda da saptanabilmektedir. Bu nedenle, klinik ve fizik muayene bulguları ile VSD'den şüphelenilen hastalarda ekokardiyografi ile kesin tanı konulmalı ve tedavi planlaması yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16 (3): 103-13.
- Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Baltimore:Williams& Wilkins, 1998:119-40.
- McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Heart disease in infants, children and adolescents*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001:636-51.
- Congenital Heart Disease, *Textbook of Angiography*. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN, eds. New York:Futura Publishing Co, 1997.
- Sutherland GR, Godman MJ, Smallhorn JF, Guiterras P, Anderson RH, Hunter S. Ventricular septal defects: Two dimensional echocardiographic and morphological correlations. *Br Heart J* 47: 316-28, 1982.
- Sommer RJ, Golinko RJ, Ritter SB. Intracardiac shunting in children with ventricular septal defect: Evaluation with Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 16:1437-44, 1990.
- Garne E. Atrial and ventricular septal defects - epidemiology and spontaneous closure. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2006;9 (5):271-6.
- Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20 (6):411-7.
- Ferencz C, Loffredo CA, Correa-Villasenor A, Wilson PD. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations. Armonk, New York: Futura Publishing Co, 1997.
- Batra M, Heike CL, Phillips RC, Weiss NS. Geographic and occupational risk factors for ventricular septal defects: Washington State, 1987-2003. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007;161 (1):89-95.
- Benson LH, Yoo S, Habshan FA, Anderson RH. Ventricular septal defects; In: Robert HA, Edward JB, Daniel P, Andrew NR, Michael LR, Gil W, eds. *Paediatric cardiology: 3rd ed*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2010:591-624.
- Çil E. Ventriküler septal defekt. *Güncel Pediatri* 2004;2: 80-2.
- Panpallı M. Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesinde perimembranöz ve musküler ventriküler septal defektlerin "amplatz septal occluder" cihazları ile transkater ve perventriküler kapatılmaları ve komplikasyonları. (Uzmanlık tezi). Ankara: Hacettepe Üniversitesi, 2011.
- Yörüker U. Ventriküler septal defekt kapatılmasında gluteraldehidle fikse edilmiş otolog perikard kullanımı sentetik materyal kullanımına üstün müdür? (Uzmanlık tezi). Ankara: 2011.