

# Ventriküler Septal Defekt

Ergün Çil

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Prof. Dr.

Tüm kalp hastalıkları içinde %25-30 ile en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Perimembranöz tip en sık görülen ventriküler septal defekt (VSD) tipi olup (%80) membranöz septumda bulunur (1-4). Muskuler tip ventriküler septal defektler ise atriyoventriküler kapaklara komşu olan inlet septumda (inlet VSD=AV kanal tipi), pulmoner kapağın altındaki outlet septumda (outlet VSD) veya trabeküler septumda (trabeküler muskuler VSD) olabilir (Şekil 1). Trabeküler septumda olan VSD'ler birden çok olabilir (İsviçre peyniri tipi VSD). VSD'ler olguların yaklaşık 2/3'ünde izole olabildiği gibi, patent duktus arteriyozus, atriyal septal defekt, pulmoner stenoz gibi diğer kalp hastalıkları ile de birlikte olabilir.

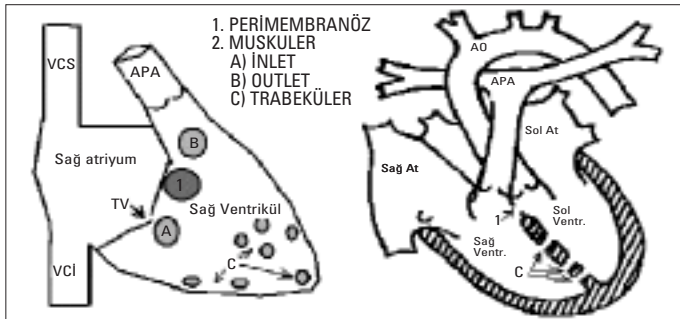
## Fizyopatoloji ve Klinik Bulgular

**a) Küçük VSD:** VSD çapı 0.5 cm<sup>2</sup>'den küçüktür. Sol ventrikül basıncı yüksek olduğu için şant soldan sağa doğrudur. Dakikada pulmoner artere giden kan miktarının sistemik dolaşıma giden kan miktarına oranına akımlar oranı denir. Defekt küçük olduğundan soldan sağa şant azdır ve akımlar oranı 2'den azdır. Bu yüzden kalpte hipertrofi ve dilatasyon yoktur ve pulmoner damar yatağı normaldir (Şekil 2). Bu hastalarda kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon (PH) gelişmez. Bu yüzden hastanın hiçbir yakınması yoktur. Genellikle başka bir nedenle doktora gidildiğinde veya rutin muayene sırasında üfürüm duyulması ile tanı konulur. Tek klinik bulgusu, sternum sol alt kenarında ve mezokardiyak odakta duyulan 3 ila 5/6 şiddetindeki haşın, pansistolik üfürümdür. Genellikle üfürüme tril de eşlik eder. Bazen küçük muskuler VSD'lerde haşın üfürüm pansistolik gibi başlar, fakat

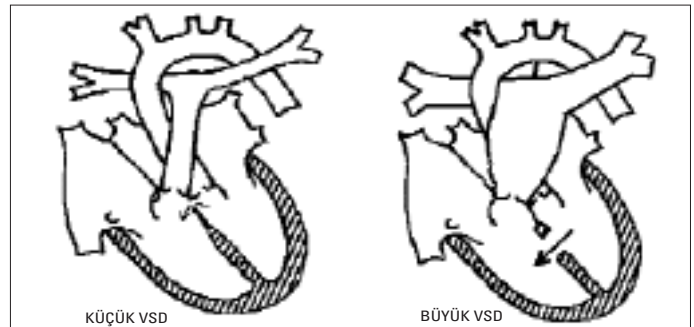
sistolün tam ortasında aniden kesilebilir. Bunun nedeni sistol sırasında septumun da kasılması ve VSD'nin kapanmasıdır. Telekardiyografi ve EKG genellikle normaldir.

**b) Orta büyüklükte VSD:** VSD çapı 0.5-1cm<sup>2</sup> arasındadır. Akımlar oranı 2-3 arasındadır. Soldan sağa şant fazla olduğundan sol ventrikül yüklenmesi görülür. Ana pulmoner arter, sol atriyum, sol ventrikül genişler, ayrıca sol ventrikül hipertrofisi başlar. Pulmoner basınç hafif yükselmiştir. Hastada klinik bulgular mevcuttur. Çarpıntı, terleme, çabuk yorulma, pnömoni, bronşit ve bronkopnömoni gibi alt solunum yolu enfeksiyonları sık görülür ve kalp yetersizliği bulguları bulunabilir. Muayenede 3-4/6 haşın pan sistolik üfürüme ek olarak mitral kan akımının artmasına sekonder, apekte middiyastolik rulman da duyulur. Telekardiyografide hafif kardiyomegali, akciğer damarlanmasında artış ve pulmoner konusta belirginleşme görülebilir (5). EKG'de ise sol aks deviasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi vardır.

**c) Büyük VSD:** VSD çapı 1 cm<sup>2</sup>'den büyüktür. Aşırı miktarlarda sol-sağ şant vardır. Akımlar oranı 4 veya daha fazladır. Pulmoner arter, sol atriyum ve sol ventrikül çok genişlemiş, pulmoner basınç artmıştır (Şekil 2). Tanı ve tedavide gecikme olursa hızla PH gelişir. Pulmoner direnç ve basınç giderek artar; pulmoner basınç, sistemik basıncı geçince şant tersine döner ve geriye dönüşsüz Eisenmenger sendromu gelişir (Şekil 3). VSD gibi soldan sağa şanlı hastalarda, defekt büyük bile olsa yenidoğan döneminde semptom bulunmaz. Çünkü yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Bu nedenle soldan sağa şant azdır. Geniş defektli hastalarda pulmoner basınç ancak 4-6 hafta içinde normale düşer. Bu yüzden klinik bulguların ortaya çıkışı doğumdan 4-6 hafta sonra olur ve 4-6. haftadan itibaren hastalarda ağır kalp yetersizliği bulguları (takipne, takikar-



**Şekil 1:** Ventriküler septal defektlerin tipleri ve yerleri: Solda sağ ventrikül dış duvar kaldırılmış olarak, ventriküler septumun yüzeyi karşıdan, sağda ise kesit olarak görülmektedir. (AO: aorta, APA: ana pulmoner arter, TV: triküspid valv, VCI: vena kava inferiyor, VCS: vena kava superiyor).

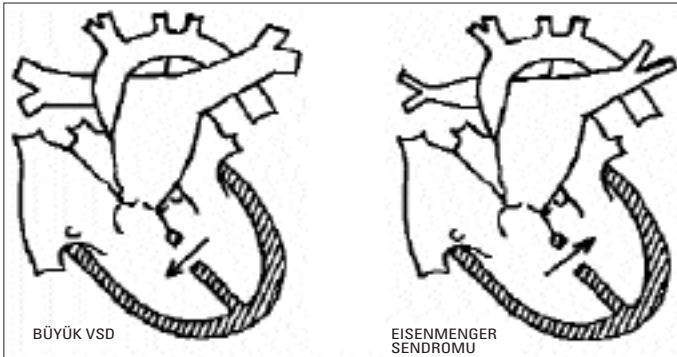


**Şekil 2:** Solda küçük perimembranöz tip VSD, sağda büyük muskuler tip VSD.

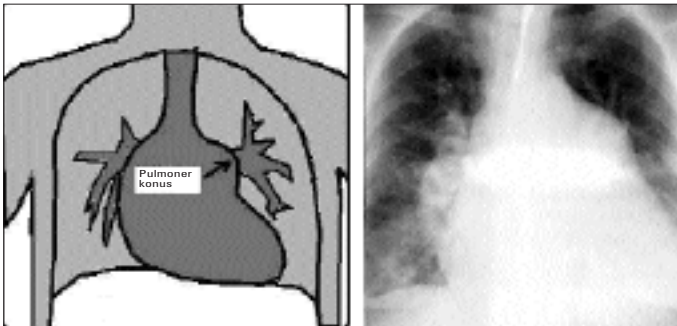
di, aşırı terleme, erken yorulma, kilo alamama), sık akciğer enfeksiyonu, ağlarken hafif siyanoz veya renkte koyulaşma gibi bulgular ortaya çıkar. Muayenede sol prekordiyum belirgin ve apekte sol ventrikül aktivitesi artmıştır (Shock en dome: şok an dom okunur). Dinlemekle 3-4/6 şiddetinde pansistolik üfürüm ve mitralde geçen kan hacmi arttığından apekte middiyastolik rulman duyulur ve ayrıca tril alınabilir. İkinci kalp sesi serttir (pulmoner hipertansiyon bulgusu). Pulmoner hipertansiyon derecesi arttıkça her iki ventrikül basıncı giderek birbirine yaklaşır ve hatta eşitlenir. Bu durumda VSD'ye ait pansistolik üfürüm giderek pansistolik ve haşın niteliğini kaybeder. Kısa sistolik, yumuşak, düşük frekanslı bir hale gelir. Her iki ventrikül basıncı eşitlenince, VSD üfürümü tamamen kaybolabilir. Yerine pulmoner hipertansiyona bağlı pulmoner ejeksiyon üfürümü ve erken diastolik pulmoner yetersizlik üfürümü duyulur. İkinci kalp sesi çok serttir. Telekardiyografide belirgin kardiyomegali, akciğer damarlanmasında belirgin artış ve pulmoner konusta aşırı belirginleşme vardır (Şekil 4). EKG'de ise pulmoner hipertansiyonun derecesine bağlı olarak biventriküler hipertrofi veya sağ ventrikül hipertrofisi görülebilir.

Eisenmenger sendromu gelişince kardiyomegali geriler. Pulmoner konus çok belirgindir ve akciğer damarlanması periferde azalmış, santral bölgelerde artmıştır (Budanmış ağaç görünümü, Şekil 5). EKGde sol ventrikül hipertrofisi vardır. PH arttıkça sağ ventrikül hipertrofisi de eklenerek biventriküler hipertrofi oluşur, ardından sağ aks deviyasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisine dönüşür.

**Tanı:** Yukarıdaki klinik ve laboratuvar bulguları ile şüphelenilir. Kesin tanı ekokardiyografi (Şekil 6) ve kateterizasyon ile konulur.



**Şekil 3:** Büyük ventriküler septal defekte başta soldan sağa aşırı şant sonucu distal pulmoner arterlerde dejenerasyon sonucu daralma, direnç ve basınç artışı ile şantın sağdan sola dönmesi ve Eisenmenger sendromu gelişmesi.

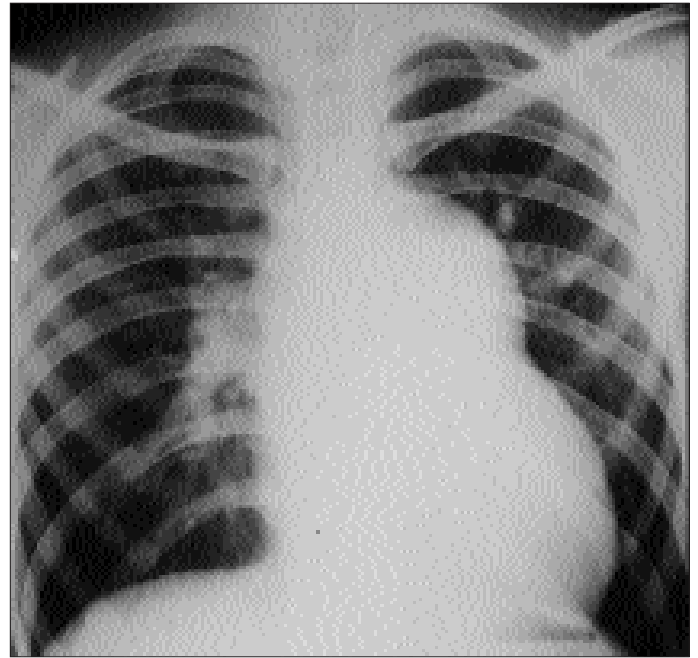


**Şekil 4:** Ventriküler septal defekt gibi soldan sağa şantlı kalp hastalıklarının telekardiyografi bulguları: kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme ve akciğer damarlanmasında artış.

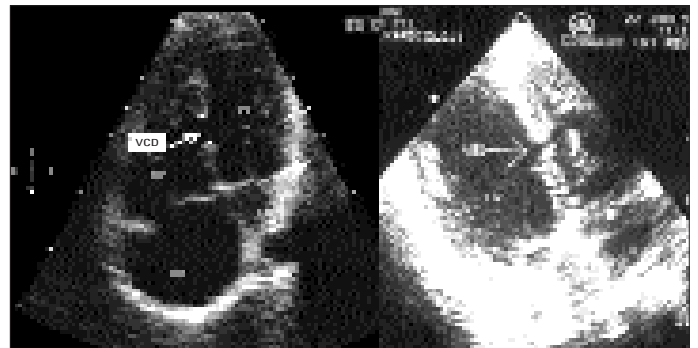
Ekokardiyografi ile defektin yeri, çapı, sayısı belirlenebilir. Ayrıca kalp odaları ve damarların çapları ölçülmekle sol-sağ şantın miktarı tahmin edilebilir. Renkli Doppler ile şant gösterilebilir. İlave defektler ve varsa kapak anormallikleri de görülebilir. "Pulse Doppler" ile defekt üzerinde gradient ölçülerek ventrikül basıncı ile, varsa pulmoner hipertansiyonun derecesi saptanabilir (1-4,6). Kateterizasyon tanı amaçlı olarak değil ancak klinik bulgularla ekokardiyografi bulguları uymadığında veya pulmoner vasküler hastalık şüphesi olduğunda yapılır. Her kalp boşluğundan basınçlar ve oksijen saturasyonları alınarak, pulmoner hipertansiyonun derecesi, şant miktarı, damar dirençleri ölçülür. İlave patolojiler varsa araştırılır. Anjiyokardiyografi yapılarak defektin yeri, büyüklüğü belirlenir (4).

### Prognoz ve Komplikasyon

Küçük VSD'lerin %30-50'si ilk bir yıl içinde olmak üzere toplam %75-80'i spontan kapanır. Orta / büyük VSD'ler ise seyrek olarak kapanabilirler. Bununla birlikte küçülebilir ve klinik olarak önemsizleşebilirler. Küçük VSD'li çocuklarda (klinik bulgu yok,



**Şekil 5:** Eisenmenger sendromunda pulmoner konus çok belirgin ve akciğer damarlanması periferde azalmış, santral bölgelerde artmıştır (Budanmış ağaç görünümü).



**Şekil 6:** Ekokardiyografi ile solda büyük muskuler, sağda küçük muskuler trabeküler ventriküler septal defekt görülmektedir.

akımlar oranı  $<2/1$  ve pulmoner hipertansiyon bulgusu yok ise) tedavi ve ameliyat gerekmez. Olası komplikasyonlar için çocuk kardiyoloji ünitelerince izlenmeleri ve infektif endokardit için profilaksi almaları yeterlidir. Komplikasyon olarak vakaların % 5'inde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği veya pulmoner infundibuler ve/veya subinfundibuler stenoz gelişebilir. Geniş VSD'li hastalarda sık akciğer enfeksiyonu atakları ve ağır kalp yetersizliği ile hasta kaybedilebilir. Veya önlem alınmaz ise Eisenmenger sendromu gelişerek inoperabl duruma gelebilir (1-4).

**Tedavi:** Küçük defektlerde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliği gibi özel durumlar dışında ameliyat endikasyonu yoktur. Bu tip hastalara ameliyat gerekmediği anlatılmalı ve hiçbir kısıtlama olmaksızın normal yaşamını sürdürmesi belirtilmelidir. Sadece 1-2 yıl ara ile kontrol edilmeleri ve ağız/diş temizliği, dental ve cerrahi girişimlerde infektif endokarditten korunmak için antibiyotik kullanmaları önerilmelidir (7-12). Orta defektlerde ise kalp yetersizliği bulguları varsa kalp yetersizliği tedavisi ile yakın izlem gerekir. Defekt kapanmaz ve akımlar oranı  $>2/1$  ise okul öncesi dönemde ameliyat önerilir. Zamanla akımlar oranı  $<2/1$  olursa klinik izlem ve infektif endokardit profilaksisi yeterlidir. Büyük defektlerde, yoğun kalp yetersizliği tedavisi yapılır. Hasta medikal tedavi ile 6 ay veya 1 yaşın üzerine çıkarılmaya çalışılır ve açık kalp ameliyatı ile VSD primer sütür veya yama ile kapatılır.

Eğer:

a) kalp yetersizliği kontrol altına alınamaz ise,  
b) pulmoner hipertansiyon gelişmişse,  
c) ağır büyüme gelişme geriliği varsa,  
d) sık akciğer enfeksiyonu nedeniyle yaşamı tehlikeye giriyorsa, yaşına bakılmaksızın acilen ameliyat edilir. Eğer hasta prematüre, defekt birden fazla, hastanın klinik durumu açık kalp ameliyatını tolere edemeyecek kadar bozuk ise veya ilave defektler varsa, önce pulmoner artere bant konularak daraltılır ve sol-sağ şant azaltılır. Hasta 1 yaşını geçtikten sonra ise bant çıkarılır ve defekt tamir edilir. Hastada Eisenmenger sendromu gelişmişse VSD kapatılamaz. Medikal tedavi ile izlenir ve kalp-akciğer transplantasyonu planlanır.

Cerrahi tedavinin sonuçları çok iyidir. Bazı hastalarda rezidüel defekt kalabilir, ritm bozukluğu ve tam AV blok gelişebilir. Tam AV blok gelişen hastalarda kalıcı kalp pili takmak gereklidir.

## Kaynaklar

- Bernstein D. The Cardiovascular system. in: Behrman RE, Kliegman RM, Hal BJ. (eds) Nelson Textbook of Pediatrics. 16th edition. Philadelphia, WB Saunders Comp, 2000, p:1369-72.
- 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 edition. Baltimore, Williams & Wilkins, 1998, p:1119-40.
- 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 edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001, p:636-51.
- Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. (eds) Congenital Heart Disease, Textbook of Angiography. New York, Futura Publishing Co, 1997.
- Tuncel E, Yazıcı Z. (eds) Çocuk Hastalıklarında Radyolojik Bulgular. Bursa, Nobel-Güneş Tıp Kitabevi, 2002.
- Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. (eds) Echocardiography in Pediatric Heart Disease. 2nd edition, St. Louis, Mosby, 1997.
- Sadiq M, Nazir M, Sheikh SA. Infective endocarditis in children-incidence, pattern, diagnosis and management in a developing country. Int J Cardiol 2001;78:175-82.
- Steckelberg JM, Wilson WR. Risk factors for infective endocarditis. Infect Dis Clin North Am 1993; 7:9-19.
- Barreira JL, Baptista MJ, Moreira J, Azevedo A, Areias JC. Understanding of endocarditis risk improves compliance with prophylaxis. Rev Port Cardiol 2002; 21:939-51.
- Ashkenazi S, Levy O, Blieden L. Trends of childhood infective endocarditis in Israel with emphasis on children under 2 years of age. Pediatr Cardiol 1997; 18:419-24.
- Dajani AS. Prevention of bacterial endocarditis: highlights of the latest recommendations by the American Heart Association. Pediatr Infect Dis J. 1998; 17: 824-5.
- Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, Bolger AF, Bayer A, Ferrieri P, et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association. Clin Infect Dis 1997; 25: 1448-58.