

ANEVRİZMATİK VENTRİKÜLER SEPTAL DEFECTTE SOL VENTRİKÜL-SAĞ ATRİUM ŞANTI GELİŞİMİ; OLGU SUNUMU

Ümrah AYDOĞAN*

ÖZET

Son yıllarda perimembranöz ventriküler septal defekt'lerin (VSD) anevrizmatik kese oluşturarak kendiliğinden kapanma sürecinde yüksek oranda sol ventrikül ile sağ atrium arasında şant (LV-RA şant) oluşabileceği bildirilmiştir. Sunulan bildiri bu komplikasyonun geliştiği iki olguyu içermektedir. Her iki olgumuzda da orta büyüklükte VSD bulunmakla birlikte anevrizmanın kısıtlayıcı etkisi nedeni ile VSD şanti pulmoner hipertansiyon oluşturacak düzeyde değildi. İlk olgudaki LV-RA şant düzeyi klinik açıdan önemsiz olmakla birlikte triküspid kapak yetersizliği olarak değerlendirilseydi pulmoner hipertansiyon geliştiği zannedilerek hasta gereksiz yere erken yaş ve kiloda operasyona yönlendirilebilirdi. İkinci olguda ise VSD şanti çok az olmasına karşın oldukça önemli LV-RA şant nedeniyle tedaviye dirençli kalp yetersizliği vardı ve LV-RA şant başlangıçta farkedilseydi zaman kaybedilmeden cerrahiye yönlendirmek söz konusu olacaktı. Sunular aracılığı ile LV-RA şantın gözden kaçtığı durumda ne gibi yanlışlıkların söz konusu olabileceği vurgulanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Ventriküler septal defekt, anevrizma

SUMMARY

Development of left ventriculo - right atrial shunt in aneurismal ventricular septal defects; case report: It was reported in recent years that aneurismal transformation in perimembranous ventricular septal defect can predisposes to the development of left ventricular-to-right atrial shunt in many of the patients. We report two cases with this complication. Aneurismal formation made left to right ventricular shunt restrictive although both patients had moderate size ventricular septal defect. Left ventriculo-right atrial jet was trivial in the first patient who was asymptomatic. But, unnecessary surgical intervention would be undertaken in this patient in order to remove pulmonary hypertension if this jet was evaluated as tricuspid valve insufficiency. The second patient had intractable congestive heart failure in spite of minimal left to right ventricular shunt, but moderate left ventriculo-right atrial shunt, which had been evaluated as tricuspid valve insufficiency. This patient would not loose time for surgery if true evaluation had been done at the beginning. These experience shows that true evaluation of left ventriculo-right atrial shunts may effect to make decision about the patients in aneurismal ventricular septal defects.

Key words: Ventricular septal defect, aneurysm

GİRİŞ

Perimembranöz ventriküler septal defekt'li (VSD) olgularda ventriküler anevrizma oluşumu ile defektin kapanabileceği 1960'lı yıllardan beri bilinmektedir (3). Ventriküler septal anevrizma gelişimi VSD'li olguların büyük çoğunluğunda hastaların yararına olmakla birlikte (8,12), bazen istenmeyen komplikasyonlara da yol açmaktadır. Nite-

kim, Wu ve arkadaşlarının çalışmasında (14) ventriküler anevrizma gelişimi gösteren olguların %14'ünde sol ventrikül ile sağ atrium arasında şant (LV-RA şant) olduğu bildirilmektedir. Bu yazıda benzer komplikasyon gelişen iki olgu tanıtılmakta ve LV-RA şantın gözden kaçması ya da yanlış değerlendirilmesi durumunda ne gibi yanlışlıklara yol açabileceği tartışılmaktadır.

Mecmuaya geldiği tarih: 18.01.2002

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Çapa, İstanbul

VAKA TAKDİMİ

Olgu-1: 2 aylık Down sendromlu bebek uzayan sarılık nedeni ile 10 günlükken kliniğimiz yenidoğan servisine yatırılarak ve galaktozemi tanısı konulmuştu. Fizik muayenede üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiografik incelemede 4.5 mm çapında, Doppler akımla 22 mmHg basınç gradyanı gösteren sol-sağ şanlı perimembranöz VSD saptandı. İki ay sonraki kontrolde VSD üzerinde anevrizma geliştiği, rezidüel defektteki sol-sağ akım gradyanının 27 mmHg olduğu görüldü. Ayrıca, apikal dört boşluk ekokardiografik incelemede triküspid kapakta 1 (+) yetersizlik akımı geliştiği görüldü. Ancak, hastada pulmoner hipertansiyona ilişkin fizik muayene bulguları saptanmamasına karşın yetersizlikten ölçülen Doppler ekokardiografik gradyanın 68 mmHg olduğu görüldü. Bu durumda sağ ventrikül ve pulmoner arter sistolik basıncının en az 70 mmHg olması söz konusuydu. Ancak apikal dört boşluk görüntülemeye geçilip anevrizmatik kese görüntülediğinde sağ atrium içindeki regürjitan akımın triküspid kapaktan olmayıp anevrizmatik kesedeki ikinci bir defektten LV-RA şanta bağlı olduğu görüldü. Şant düzeyi çok fazla olmadığı ve hasta henüz çok küçük olduğu için izlem kararı alındı.

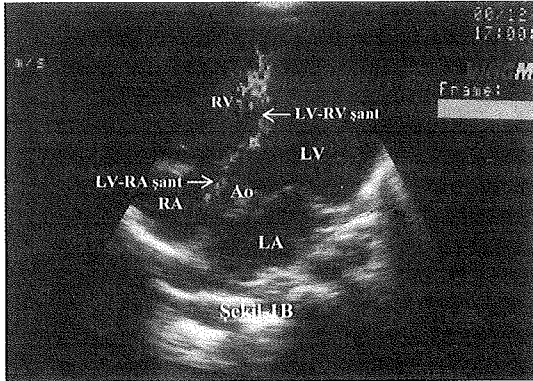
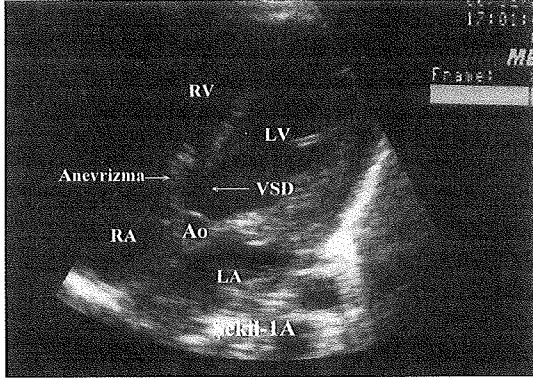
Olgu-2: 4 aylık bebek doğumdan sonra duyulan üfürüm nedeni ile çocuk hekimi tarafından izleme alınmış. Ancak izlem sırasında kalp yetersizliği bulgularının belirlenmesi üzerine erişkin kardiolog tarafından 2 aylıkken yapılan ekokardiografik incelemede küçük VSD, hafif triküspid yetersizliği ve büyük olasılıkla triküspid yetersizliğinden ölçülen Doppler gradyan dikkate alınarak pulmoner hipertansiyon tanısı konmuş. Sol-sağ şant ve yetersizlikteki akımlar düzeyinin az olarak değerlendirilmesi nedeni ile hastada medikal tedavi başlanarak daha sonraki izlemlerinde de aynı tedavi sürdürülmüş. Büyük olasılıkla pulmo-

ner hipertansiyon idiyopatik olarak değerlendirilmiş. Digital ve diüretik tedavisi altındaki hastanın yakınmalarının devam etmesi üzerine ailesi tarafından kliniğimize getirilmiş. Tartı alamama ve emerken çabuk yorulma yakınmaları olan hastanın başvuru gününde yapılan fizik muayenesinde ciltaltı dokusunun azalma ve üç cm hepatomegali saptandı. Sakin durumdayken kalp hızı 128/dk olup ikinci kalp sesi geniş çiftti ve klinik olarak pulmoner hipertansiyon bulgusu yoktu. Yapılan apikal dört boşluk ekokardiografik incelemede yalnızca hafif düzeyde triküspid regürjitasyonu izlenimi alınıyordu ve Doppler akımla bu akımın gradyanı 40 mmHg ölçüldü. Bu durumda sağ ventrikül ve pulmoner arter sistolik basınçlarının en az 42 mmHg olması söz konusuydu. Bu ölçüm bir süt çocuğu için pulmoner hipertansiyon bulgusuydu. Apikal dört boşluk görüntülemeye beş boşluk görüntülemeye geçildiğinde orta büyüklükte anevrizmatik bir VSD ve anevrizmatik kesedeki küçük bir rezidüel defektten ventriküler düzeyde küçükçe bir sol-sağ jet akım görüldü. İki ventrikül arasındaki basınç gradyanı 49 mmHg ölçüldü. Bu bulgu ise bir süt çocuğu için pulmoner hipertansiyonla bağdaşmıyordu. Bunun yanı sıra sağ atrium içindeki regürjitan akımın triküspid kapaktan değil tamamı ile anevrizmatik kesedeki ikinci bir defektten kaynaklandığı saptandı (Şekil-1). Tam apikal beş boşluk incelemeye geçildiğinde ise LV-RA şantın hiç te az olmadığı görüldü ve anevrizmatik kesenin rezeksiyonu ile birlikte VSD tamiri yapılmak üzere hasta cerrahiye yönlendirildi.

TARTIŞMA

Perimembranöz VSD'lerin kendiliğinden kapanması ya da en azından küçülmesi defekt üzerinde gelişen anevrizmatik kese ile gerçekleşmektedir⁽³⁾. Otopsi çalışmaları bu kesenin aksesuar yastıkçık dokusundan ya da triküspid kapaktan kaynaklandığını göster-

Şekil 1. A) İki boyutlu ekokardiografik incelemede septal anevrizma ile büyük bölümü kapanmış olan ventriküler septal defect görülüyor. B) Aynı görüntünün renkli Doppler incelemesinde defektten hem sağ ventriküle hem sağ atriuma turbulan akım görülüyor. Görüntüler apikal dört boşluk ile beş boşluk arasındaki kesitten alınmış durumdadır. (RV: sağ ventrikül, RA: sağ atrium, Ao: Aort, LV: sol ventrikül, LA: sol atrium, L: sol, R: sağ)



mektedir (2,11). Anevrizma oluşumu ile orta/büyük VSD'lerde %8 (13), küçüklerde %35'e (15) ulaşan oranlarda tam kapanma gerçekleşmektedir. Wu ve arkadaşları (15) on yıllık izlemde perimembranöz VSD'lerin %74'ünde anevrizma oluştuğunu bildirmekte, istatistiksel olarak 20 yıldaki beklentilerinin %98 olduğunu söylemektedirler. Bu oluşum defektin tam olarak kapanmasını sağlamasa da en azından defekt çapında küçülmeye yol açarak olguların büyük çoğunluğunda hastaya yarar sağlamaktadır. Ancak bazı olgularda komplikasyonlara yol açtığı da bilinen bir gerçektir. Otterstad ve arkadaşlarının (9) çalışmasında küçük perimembranöz VSD'lerin 6-29 yıllık izlem süresi içerisinde VSD kaynaklı 11 ölüm ve 14 majör

komplikasyon gözlemlendiği bildirilmektedir. Yirmi yıllık izlemde %98 oranında ventriküler septal anevrizma gelişimi beklendiği göz önüne alındığında bu komplikasyonların büyük bir bölümünün anevrizmadan kaynaklanmış olabileceği var sayılabilir. Nitekim, anevrizmanın neden olduğu komplikasyonlar arasında elektrokardiografide sol eksen sapması (4), anevrizmatik kese içinde oluşan trombus ve tromboemboli sonucu serebrovasküler iskemik atak (6), tam kapanmış VSD'lerde anevrizma rüptürü ile VSD'nin rekanalizasyonu (7), anevrizmanın büyüklüğü sonucu sağ ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon (10), disritmi (5), subaortik diskret membran ve darlık (15) bildirilmiştir. Tüm bu komplikasyonlar anevrizmatik VSD'ler tam olarak kapansa dahi izlemlerinin yaşam boyu devam ettirilmesi gerektiğini göstermektedir.

LV-RA şant gelişimi ise önceki yıllarda da bilinmekle birlikte (1) VSD'ye eşlik eden doğumsal bir anomali olarak yorumlanmaktaydı. Ancak, son yıllarda LV-RA şantın doğumsal bir bozukluk olmayıp anevrizmaya ikincil bir komplikasyon olarak sonradan geliştiği gösterilmiştir (15). Yazar, on yıllık izlem süresince Çin'li çocuklarda %45 oranında LV-RA şant oranı bildirmekle birlikte büyük olasılıkla bu oran diğer toplumlarda daha düşüktür.

Batılı toplumlarda ventriküler septal anevrizmaya bağlı LV-RA şant sık görülmediği için gözden kaçması söz konusu olabilir. Bu durumda bizim olgularımızda olduğu gibi L-R şant yanlılıkla triküspid kapak yetersizliği zannedilip hastada pulmoner hipertansiyon geliştiği düşüncesi ile operasyon şansını kaybettiği şeklinde değerlendirilebilir ya da tartışının düşüklüğüne bakılmaksızın gereksiz yere acil şekilde operasyona yönlendirilebilir. Her iki olgumuz LV-RA şantının tanınabilmesi durumunda cerrahi zamanlama açısından daha doğru karar alınabileceğini göstermektedir.

Anevrizmatik perimembranöz ventriküler septal defektli olgularda gözlenen bir diğer komplikasyon da enfektif endokardit riskinin diğer VSD'lere kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek olmasıdır ⁽¹⁵⁾. Bu nedenle LV-RA şantının düzeyi ne olursa olsun bu hastaların cerrahi olarak düzeltilmesi düşünülebilir. Ancak, hastanın klinik bulguları izin veriyorsa cerrahi merkezin deneyimi dikkate alınarak hastanın yeterli tartıya ulaşması beklenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Burrows PE, Fellows KE, Keane JF: Cineangiography of the perimembranous ventricular septal defect with left ventricular-right atrial shunt. *J Am Coll Cardiol* 1:1129 (1983).
2. Chesler E, Korns ME, Edwards JE: Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. *Am J Cardiol* 21:661 (1968).
3. Edelstein J, Charims BL: Ventricular septal aneurysms: a report of two cases. *Circulation* 32:891 (1965).
4. Farru-Albohaire O, Arcil G, Hernandez I: An association between left-axis deviation and an aneurysmal defect in children with a perimembranous ventricular septal defect. *Br Heart J* 2:146 (1990).
5. Graffigna A, Minzioni G, Ressa L, Vigano M: Surgical ablation of ventricular tachycardia secondary to congenital ventricular septal aneurysm. *Ann Thorac Surg* 57:921 (1994).
6. Kowalski M, Hoffman P, Rozanski J, Rydlewska-Sadowska W: Ischemic neurologic event in a child as a result of ventricular septal aneurysm. *J Am Soc Echocardiogr* 11:1161 (1998).
7. Meier JH, Seward JB, Miller FA Jr, Oh JK, Enriquez-Sarano M: Aneurysms in the left ventricular outflow tract: Clinical presentation, causes, and echocardiographic features. *J Am Soc Echocardiogr* 11:729 (1998).
8. Misra KP, Hildner FJ, Cohen LS, Narula OS, Samet P: Aneurysm of the membranous ventricular septum: a mechanism for spontaneous closure of the ventricular septal defect. *N Engl J Med* 283:58 (1970).
9. Otterstad JE, Erikssen J, Michelsen S, Nitter-Haug S: Long-term follow-up in isolated ventricular septal defect considered too small to warrant operation. *J Intern Med* 4:305 (1990).
10. Sharma A, Kern MJ, Callicot P, Aguirre F, Labovitz A, Willman VL: Severe subpulmonic outflow obstruction caused by aneurysm of the membranous ventricular septum: diagnosis by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 123:810 (1992).
11. Tandon R, Edwards JE: Aneurysm like formations in relation to membranous ventricular septum. *Circulation* 47:1089 (1973).
12. Varghese PJ, Izukawa T, Celermajer J, Simon A, Rowe RD: Aneurysm of the membranous ventricular septum: a method of spontaneous closure of small ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 24:531 (1969).
13. Weidman WH, Blount SG, Dushane JW, et al: Clinical course in ventricular septal defect. *Circulation* 56 (Suppl):156 (1977).
14. Wu MH, Chang CL, Wang JK, Lue HC: Characterization of aneurysmal transformation in perimembranous ventricular septal defects: an adhered anterior leaflet of tricuspid valve predisposes to the development of left ventricular-to-right atrial shunt. *Int J Cardiol* 47:117 (1994).
15. Wu MH, Wu JM, Chang CI, et al: Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 72:596 (1993).