

BİR VAK'A NEDENİYLE ATRİYAL SEPTAL DEFEKT

Dr. Nimet Kayaalp (*)

Vak'amız:

H. T.

6 yaşında.

Ev kızı.

19 kilo.

A Rh(+).

Giriş: 31.3.1973

Çıkış: 16.4.1973

Ameliyat: 9.4.1973

Şikâyeti: Sık sık ateşlenme.

Hikâyesi: Doğumu normal ve miadında olmuş, anne gebeliği sırasında ateşli ve döküntülü bir hastalık tarif etmiycr. Fizik aktivitesi ve gelişmesi yaşlıları gibi. Doğumdan itibaren çömelme, siyanoz, dispne, senkop, hemoptizi ve ARF (—). Yalnız sık sık ateşlenir ve bronşit olmuştur. Son olarak Sepsis teşhisi ile yatmış olduğu Şişli Çocuk Hastahanesi, Çocuk Kliniğinde tedavi sonunda ayrıca kalbinde delik olduğu doktorlar tarafından söylenmiş ve tavsiye üzerine polikliniğimize müracaat eden hasta tetkik ve tedavi için yatırılmıştır.

Öz geçmişi: Kayda değer bir özellik yok.

Genel durum: Normal.

Dolaşım sistemi: T.A. 90/50 mm.Hg., Nabız 108/dak. muntazam, Apeks 5 nci interkostal aralıkta, mediyoklaviküler hat üzerinde, palpasyon ile LSB 2-4 aralıkta. Sistolik tril alınıyor. Oskültasyon ile pulmoner odakta 2/6 şiddetinde dekresendo vassında sistolik ejeksiyon suflu ve fix split mevcut. Periferik arterler palpabl.

(*) Şişli Çocuk Hastahanesi, Çocuk Kliniği Başasistanı.

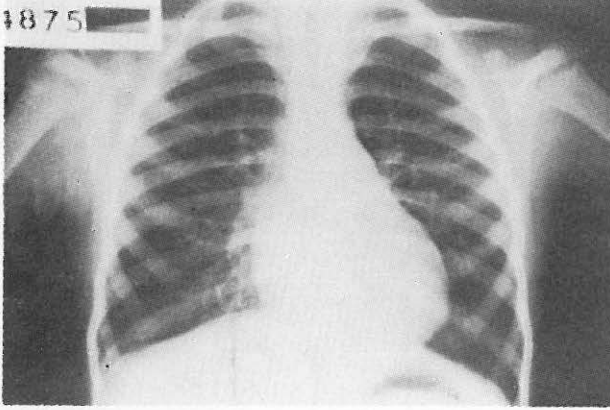
Not: Çalıştığım sürece, yakın ilgi ve yardımlarını esirgemeyen, vak'alarımın tetkik-tedavi ve takdimlerine izin veren, İstanbul Göğüs Cerrahi Merkezinin değerli Klinik şeflerine ve Muavinlerine teşekkürlerimi sunarım.

Laboratuar bulguları:

E.K.G.: Aks. + 120°, RVH (V₁ : rSR') mevcut.

Röntgen:

Tele. Pulmoner Konus mütebariz, Pulmoner hiper vaskülarizasyon ve sağ ventrikül hipertrofisi saptanıyor. (Resim 1)



Resim 1. Teleradyografi.

Kan:

Hb. % 12.4 gr.

Erit. 3.810.000

Hematokrit. % 44

Lökosit. 8.800

Glikcz. % 90 mg.

Üre. % 20 mg.

Kanama zamanı. 2 dak.

Pıhtılaşma z. normal.

Sedimantasyon. 1/2 saat. 7 mm.

1 » 12 mm.

2 » 32 mm.

Formül Lökositler. Seg. % 74

Len. % 25

Eo. % 1

İdrar: Normal.

Teşhis: ASD (Atriyal-Septal-Defekt).

Katater: Nembutal. 50 mg., Scopolamin. 1/4 mg., Dolantin. 50 mg., Anestezi: Lokal., hastanın durumu: sâkin. Sağ bacak V. Saphena Magna disseksiyonu yapıldı, 8 numaralı plâtin elektrot kataterle sağ atriyumda geçildi. Katater ufak bir manipulasyon ile sol atriyumda, oradan da pulmoner venlere geçti. Daha sonra RA. dan ve S.V.C. dan H₂ testi yapıldı. RA. dan RV. e ve oradan Pulmoner Artere girildi. Her odacıktan basınçlar kaydedildi ve oksijen satürasyonu tayini için kan numuneleri alındı. Sağ üst Pulmoner venadan ve sağ atriyumdan mavi boya testleri yapıldı.

Tefsir, basınç:

RA: 6 mm. Hg.
RV: 55/5 mm. Hg.
PA: 30/15 ortalama. 17.5
PA-RV: 25 mm. lik sistolik gradien (+).
LA: 8 mm. Hg.
LV: 90/5 mm. Hg.

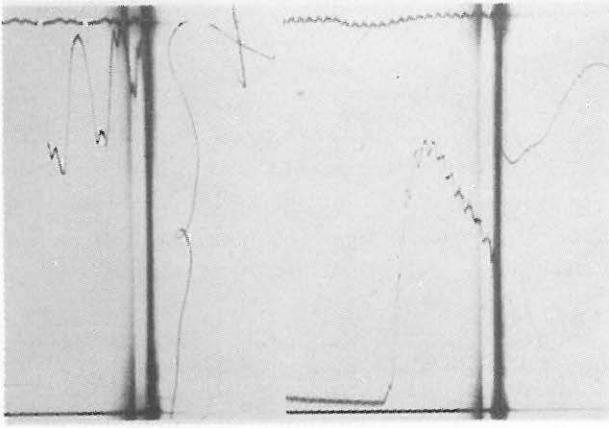
H₂ testleri:

RA: hemen (+). (Resim 2)
SVC: (—)
RV ve PA: (+) bulundu. (Resim 3)

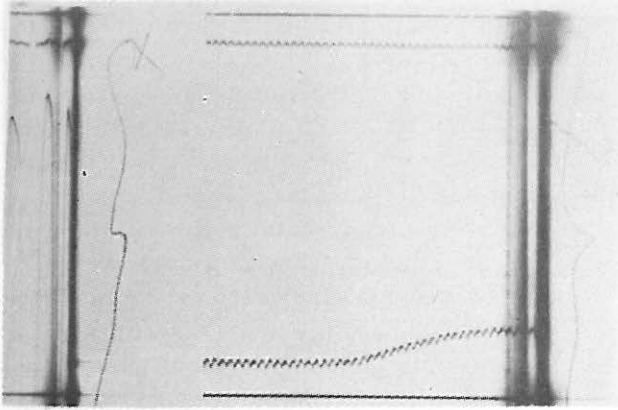
O₂ satürasyonları:

RA: üst 48
orta 54
alt 50
RV: 54
PA: 53
SVC: 47
İ.VC: 46

RA: da basınç hafif yüksek bulundu. Pulmoner kapak üzerinde 25 mm. lik akıma bağlı sistolik gradient bulundu. Oksijen numunelerinde R atriyumda V. Cava larla mukayesesinde oksijen satürasyonları kademeli olarak ani bir yükselme gösterdi. Sağ atriyumdan yapılan H₂ testinin hemen (+) oluşu atriyal seviyede bir şöntü gösterdi ve yine buradan yapılan mavi boya testinde sol-sağ şöntü gösteren defleksiyonun mevcudiyeti ve kataterin her defasında kolaylıkla RA dan, LA a girmesi atriyal seviyede defekti doğruladı. Anormal venöz drenaja rastlanılmadı.



Resim 2. Kateter esnasında sağ atrium seviyesinden yapılan H₂ testinin hemen (+) cevabı.



Resim 3. Sağ ventrikülde H₂ testinin geç (+) cevabı.

Bu bulgularla ASD Sekundum teşhisine varılan hastaya Kardiyo - Vasküler By-pass ile ameliyat tavsiye edildi. 9.4.1973 tarihinde defektin Patch ile tamiri yapıldı, postoperatif devresi normal seyreden hasta şifa ile taburcu edildi. Bir ay ve üç ay sonra yapılan kontrollerinde E.K.G. de intkomplet sağ dal bloku ve sağ ventrikül hipertrofisi kaybolmuş, teleda Pulmoner konus normal durumunu almış, yine sağ ventrikül hipertrofisi normal hudutlara dönmüş oldukları saptanmıştır.

Atriyal septal defekt:

İzole ve komplikasyon yapmamış ASD, konjenital kalp hastalıklarının en sık rastlanılan şekillerindedir, % 7 ile 15 ini kapsamına alır ve çocukluk çağında çoğunlukla aseptomatik seyrettiğinden rutin muayeneler teşhisi koydurur. Bu nedenle çocuk hekimliğinde daha çok önem kazanır. Klinik semptomlar 20 ile 30 yaşından sonra dikkati çekmeye başlar fakat ameliyat için ideal yaş olan 5-15 yaş içinde yani komplikasyonlar teşekkül etmeden defektin tamiri yapılırsa ameliyat mortalitesi % de sifıra kadar düşer. Hiç müdahale edilmeyen hastalarda yaş ortalaması 30-40 dır. ASD nin sıklıkla beraber bulunduğu kalp anomalileri: PS, PDA, Fallop Tetralojisi ve Parsiyel veya Total anormal Pulmoner-Venöz drenajdır. Mitril Stenoz ile (Konjenital veya akkiz) beraberliğine Lutembacher sendromu adı verilir.

ASD nin kliniğinden önce kalbin embriyolojisinden kısaca bir hatırlatma yapmak istiyorum. Kalp intrauterin hayatın ikinci haftasında, embriyon 1.5 cm. boyunda iken şekillenmeye başlar. Üçüncü haftada primitif kalp tüpü denilen iki adet simetrik damar teşekkül eder. Sonra primitif kalp tüpleri birleşerek primitif tek tübüler kalbi yapar. Husule gelen tübüler kalp iki kontraksiyon ile üç keseye bölünerek Bulbus Cordis, Ventrikül ve Atriyumu husule getirir. Atriyumun son kısmından kese şeklinde Sinus Venozus, Bulbus Cordis'in uç kısmından ise Trunkus Arteriosus gelişecektir. Sinus Venozus primitif kalpten venöz dönüşü alır, T. Arteriosus ise arteriyel kanı verir. Atriyum dorzal olarak yemek borusu tarafından, ventral olarak Bulbus Cordis tarafından gelişmeden muhafaza edilir, bu sebeple lateral olarak gelişme görülür, böylece sağ ve sol atriyumlar meydana gelir. Bu devreye kadar atriyum ve ventrikül iştirak halindedir. Bu kanalın ayrılması kalbin santralinde anterior ve posterior kısımlarda yer alan endokardiyal yastıkçıklarla olur. Birer mezensim kitlesi olan bu yastıkların büyümesi ve birleşmesi ile endokardiyal bar teşekkül eder. Bu endokardiyal bardan daha sonra atriyo-ventriküler septum dokusu, mitral ve triküspit kaps'larla kordo-tendiniyar teşekkül eder. Yine bu arada dördüncü haftanın başında atriyumun dorzal duvarından orak şeklinde bir membranın (Septum Primum) aşağıya doğru sarkması ile tek primitif atriyum sol ve sağ atriyuma ayrılır. Bu ilkel septum aşağıya endokardiyal bara doğru geliştikçe, aşağıdan yukarıya doğru da (ventriküler) septum çıkmaya başlar ve böylece altıncı haftanın sonunda kalp dört boşluğa ayrılmış olur. Septum Primumun aşağıya doğru gelişmesi bir yerde durur ve endokardiyal bar-

la birleşmeyecek olursa septumun alt ve ön kısmı ile endokardiyal bar arasında bir açıklık kalacaktır. İşte bu deliğe Ostium Primum ve bu defekt'de Ostium Primum tipi ASD denir. Ortalama ASD'lerin % 10 unu kapsar. Çok kez ventriküler septumun en üst (membranöz) kısmında da defekt olabileceği gibi mitral ve triküspit kapaklarında da kleft tarzında defektler ve buna bağlı MI ve TI beraber bulunur. Bu en ağır defekt şeklidir ve erken ölüm görülür. Ağırılık derecesine göre klinik olarak:

a) Komplet Atrio-Ventriküler kanal tipi; en ağır şeklidir, hasta ilk yaşlarda ölür. Atriyal septumun alt, ventriküler septumun üst kısmı, mitralin ön, triküspitin septal yaprağı yoktur. Dört odacık iştirak halindedir, Siyanoz yoktur.

b) İnkomplet Atriyo-Ventriküler kanal tipi; atriyal septumun alt kısmı açıktır, V. Septumda defekt yoktur, mitralin ön (aortik), triküspitin septal yapraklarında kleft vardır.

c) Saf Ostiyum Primum tipi defekt; en hafif şekil, Primum tipi. ASD+klefl vardır.

Ostiyum Sekundum tipine gelince: bütün intrauterin hayat boyunca atriyumlar seviyesinde sağdan sola bir şönt mevcuttur (Pulmoner dolaşıma hemen hiç venöz kan geçmediği için). Septum Primum aşağıya doğru ilerleyip atriyumları birbirinden ayırmağa başladığı zaman septumun üst kısmı da rezorpsiyon sonucu perfore olur ve bir delik açılır. Ostium Sekundum veya Foramen Ovale-I- denilen bu delik sayesinde atriyumlar arasında iştirak devam eder. Fötal hayatın altıncı haftasından itibaren bu Ostiyum Sekundumun sağından ikinci bir septum aşağıya doğru sarkmaya başlar ve adeta bu Ostiyum Sekundumu bir perde gibi kapatır. Buna Septum Sekundum denir. Doğumdan sonra iki septum interatriyal septumu yapmak için birleşirler. Bu septum sekundum alt kısımda primer septuma yapışmaz ve intrauterin hayatta kanın ancak sağdan sola geçişine izin verecek kadar açıklık kalır ki bu açıklığa Foramen-Ovale-II- denir. Doğumdan sonra bu delik de kapanır. Ancak insanların 1/6 ında anatomik olarak açık kalabilir, fakat fizyolojik iştirak yoktur. Eğer Septum Sekundumun gelişmesi erken durur ve Ostiyum Sekundumun geniş bir kısmı açık kalırsa bu tip defektlere de Ostiyum Sekundum tipi ASD denir, ASD vak'alarının % 80 inin teşkil eder. Umumiyetle santral lokalizasyonludur ve defektin çapı değişiktir (2-3 cm.).

Atriyal-Septal-Defektte üçüncü bir tip Sinus Venozüs tipidir. Burada defekt; septumun çok yukarısında ve arkada V.C.S. nin dökül-

düğü noktadır. % 10-15 vak'ada bu defekt anormal pulmoner venöz derenaj ile birlikte bulunur.

Klinik bulgular:

Klinik belirtiler, pulmoner kan akımının derecesine veya RV diastolik yüklenmesine bağlıdır. Vak'aların çoğunda bilhassa sekundum tipinde çocukluk çağında septumlar belirsizdir. Normal bir gelişim gösterirler, aktiviteyi tolere edebilirler. Erken yetişkin çağında hafif ekzersiz dispnesi, taşkardi ve yorgunluk hissi görülür. ASD-Primum tipinde sık sık üst solunum yolu enfeksiyonları, çabuk yorulma, ekzersiz dispnesi, büyüme ve gelişmede gecikme veya ASD lilerin ince, uzun ve narin yapısı görülebilir. Fizik muayenede solunum, periferik nabız, kan basıncı çoğunlukla normaldir. Oskültasyon ile çocuklarda birinci ses biraz hafiflemiştir. İkinci sesin sabit çiftleşmesi (0,03" - 0,07" saniye) ve sternumun solunda 2-3 cü aralıkta 2/6 - 3/6 şiddetinde trill ile beraber ejeksiyon suflu alınır. Bazan defekti büyük olan Primum ASD'lerde 1/3 oranında sol kaide de Mid-diastolik sufl alınabilir. Hastalığın seyrinde görülebilen sağ kalp yetmezliği belirtileri, atriyal taşikardi, atriyal fibrilasyon, pulmoner hipertansiyon, akciğer enfeksiyonları ve nadir de olsa serebral abse ev subakut-bakteriyel-endokardit gibi komplikasyonlardan teşhise gidilebilir.

E.K.G.: ASD-Sekundum ve Sinus Venozus tipinde sağ aks deviasyonu, komplet veya inkomplet sağ dal bloku (V_1 ve V_2 de rsR' , V_5 , V_6 da geniş ve derin S dalgası karakteristiktir). Ostiyum Primum tipi defektlerde RAE ve RVH veya biventriküler hipertrofi ile birlikte 0° , - 60° sol aks deviasyonu görülür.

Radyoloji:

1. Pulmoner arterin dilatasyonu.
2. Skopide pulmoner arter pulzasyonu görülmesi (hiler dans).
3. Akciğerlerde kanlanmanın artması.
4. Sağ atriyum veya sağ ventrikül hipertrofisi.
5. Hipoplazik acarta ve sol ventrikül imajları karakteristiktir.

Kardiyak Kataterizasyon:

1. Kataterin septal defekten sol atriyuma geçmesi.
2. RA, RV ve Pulmoner arterden alınan kan numunelerinde oksijen saturasyonunun V.C. dan alınandan daha yüksek olması.

3. RA, RV ve Pulmoner arter tazyiklerinin normal veya hafif artmış olması.

Tedavi: Pulmoner hipertansiyon konjestif kalp yetmezliği ve akciğer enfeksiyonlarında tıbbî tedavi uygulanır.

Cerrahi endikasyon: Aşikâr sol sağ şönt yani pulmoner akımın sistemik akıma nisbeti 2/1 veya daha fazla olduğu vak'alardır. Küçük defektlerde ve pulmoner kan akımının, sistemik kan akımından 2/1 fazla olmadığı vak'alarda ameliyat gerekmez.

Kontrendikasyon: Obstrüktif pulmoner hipertansiyon ve aşikâr sağ-sol şönt olan vak'alardır.

Ameliyat şekli: Kardiyo-Pulmoner By-pass ile küçük defektlerin direkt sütürlü, büyük defektlerin Pach ile tamiri ve beraber bulunan lezyonların ortadan kaldırılmasıdır. Pulmoner hipertansiyonlu ve mitral lezyonu olanlarda cerrahi risk fazladır ve mortalite % 5 in üstüne çıkar. Ameliyattan sonra hastada efor toleransı artar, kalp yetmezliği semptomları kaybolur, kardiyak gölge normalleşir. Atriyal fibrilasyon spontan olarak normale döner. İkinci sesin sabit çiftleşmesinin zaman bakımından daralması bir kaç ayda olur. E.K.G. de V₁ deki rSR' peterni kaybolur.

Özet

Bir vak'a nedeniyle kalbin embriyolojisi ve atriyat septal defekt'in tanısı yapıldı.

Summary

In relation to presentation of a case Embriology of the heart and diagnosis of atrial septel defect were discussed.

LİTERATÜR

- 1 — Burgess, L. Gordon, Richard, A. Coleton, L. Penfield Faber. Clinical Cardiopulmonary Physiology. P. 171-259, 1969.
- 2 — Corone Pierre, Cardiopathies Cangenitales. 1972.
- 3 — Eğribozlu, Asuman, Konjenital Kalb Hastalıkları, 1973.
- 4 — Fanconi/Wallgren. Lehrbuch der Peditrie, Neunte Auflage. 1972.
- 5 — Friedberg, K.C., Maladies du Coeur, Troisieme Edition, Tom. I - II - III. 1969.
- 6 — Gasul, B.M. Arcilla, A.R., Lev, M. Heart Disease in chiltren. Diagnosis and Treatment. 1969.
- 7 — Gutheil, V.H., Kinder E.K.G. Fibel P. 85-86; 1972.
- 8 — Keith. Rowe, Vlad.. Heart Disease in infancy and childhood. 1971.
- 9 — Nelson, Vaughan, Mc. Kay.. Textbook of peditrics. 1975.