

İzole ventriküler septal defektli 799 çocuğun uzun süreli takibi

Long-term follow-up of 799 children with isolated ventricular septal defects

Dr. Sevcan Erdem, Dr. Nazan Özbarlas, Dr. Osman Küçükosmanoğlu,
Dr. Hakan Poyrazoğlu,[#] Dr. Orhan Kemal Salih[#]

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı,

[#]Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana

ÖZET

Amaç: İzole ventriküler septal defektli (VSD) çocuk hastalarda uzun dönem takip ve prognoz sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Çalışma planı: Çalışmaya çocuk kardiyolojisi bölümünde izole VSD nedeniyle izlenen 799 hasta (368 kız, 431 erkek; ort. tanı yaşı 24.3±37.4 ay; ortanca 6 ay) alındı. Olguların ortalama takip süresi 32.8±30.3 ay (ortanca 20 ay) idi.

Bulgular: Defeklerin sınıflandırılması perimembranöz (n=610, %76.4), müsküler (n=171, %21.4), çift iştirakli subarteryel (n=10, %1.3) ve çoklu defekt (n=8, %1) şeklindeydi. Kendiliğinden kapanma oranı müsküler defektlerde %42.7, perimembranöz defektlerde %13.1, çoklu defektlerde %25 bulundu. Kendiliğinden kapanmanın gerçekleştiği ortalama yaş müsküler defektlerde 18.6±19.9 ay (ortanca 12 ay), perimembranöz defektlerde 30.2±33.7 ay (ortanca 14.5 ay) idi. Müsküler defektlerin %78.1'i, perimembranöz defektlerin %58.6'sı 2 yaşından önce kendiliğinden kapandı. Cerrahi olarak kapatılan 256 defektin (%32) çoğu (%91.4) perimembranöz yerleşimli idi. Ortalama cerrahi yaşı müsküler grupta 38.8±49.1 ay (ortanca 11 ay), perimembranöz grupta 43.7±40.9 ay (ortanca 24 ay) idi. İzlem dönemi sırasında görülen komplikasyonlar şunlardı: aort kapak sarkması (%0.7), aort yetersizliği (%0.6), sol ventrikül-sağ atriyum bağlantısı (%2.6), subaortik çıkıntı (%3.7) ve infundibuler darlık (%1.2). Ameliyat edilen hastaların sekizinde (%3.7) aort yetersizliği gelişti.

Sonuç: Bulgularımız VSD'lerin doğal seyri ve prognozu hakkında hasta yaşı, defekt tipi ve izlem döneminde gelişen komplikasyonlar açısından yararlı veriler ortaya koymuştur.

ABSTRACT

Objectives: We evaluated long-term follow-up results and prognosis of pediatric patients with isolated ventricular septal defects (VSD).

Study design: The study included 799 patients (368 girls, 431 boys; mean age at diagnosis 24.3±37.4 months; median 6 months) who were monitored by the pediatric cardiology department for VSD. The mean follow-up period was 32.8±30.3 months (median 20 months).

Results: The VSDs were classified as perimembranous (n=610, 76.4%), muscular (n=171, 21.4%), doubly committed subarterial (n=10, 1.3%), and multiple (n=8, 1%). Spontaneous closure rates were 42.7%, 13.1%, and 25% in muscular, perimembranous, and multiple VSDs, respectively, which corresponded to a mean age of 18.6±19.9 months (median 12 months) in muscular and 30.2±33.7 months (median 14.5 months) in perimembranous VSDs. Before 2 years of age, 78.1% of muscular and 58.6% of perimembranous VSDs underwent spontaneous closure. Of 256 defects (32%) that required surgical closure, 91.4% were of perimembranous location. The mean age at surgery was 38.8±49.1 months (median 11 months) for muscular, and 43.7±40.9 months (median 24 months) for perimembranous defects. During the follow-up period, the following complications were noted: aortic valve prolapse (0.7%), aortic regurgitation (0.6%), left ventricle-to-right atrium shunt (2.6%), subaortic ridge (3.7%), and infundibular stenosis (1.2%). Aortic regurgitation developed in eight patients (3.7%) after surgical closure.

Conclusion: Our data on the natural course and prognosis of VSDs may be of relevance with respect to patients' age, defect type, and complications encountered in the follow-up period.

Geliş tarihi: 31.05.2011 Kabul tarihi: 01.11.2011

Yazışma adresi: Dr. Sevcan Erdem, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, 01330 Balcalı/Yüreğir, Adana.
Tel: 0322 - 338 60 60 / 3105 e-posta: serdem@cu.edu.tr

Ventriküler septal defekt biküspit aort kapağından sonra en sık görülen doğuştan kalp hastalığıdır.^[1] Doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık %20'sini izole VSD'ler oluşturur. Son yapılan ekokardiyografik çalışmalarda bebeklerde VSD sıklığı %0.05-%0.5 arasında bildirilmiştir. Bazı defektlerin kendiliğinden kapanması nedeniyle erişkinlerde görülme sıklığı daha düşüktür.^[2,3]

Ventriküler septal defektin kendiliğinden kapanma oranı %11-%71 arasında değişmektedir.^[4-7] Bu oran VSD'nin yerleşimine göre farklılık gösterir. Müsküler defektler perimembranöz defektlerden daha sık kapanır. Birçok çalışmada ventriküler septal anevrizmanın perimembranöz yerleşimli defektlerin kapanma mekanizmasında önemli olduğu ve prognozu belirlediği gösterilmiştir.^[8,9] Ancak, sol ventrikül-sağ atriyum bağlantısı, subaortik çıkıntı oluşturarak prognozu olumsuz etkileyebilir.^[10] Aort kapak sarkması (prolapsus), aort yetersizliği VSD'nin önemli komplikasyonlarıdır.^[1]

Bu çalışmada, izole VSD'li 799 hastanın takip ve prognoz sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada çocuk kardiyolojisi bölümünde VSD nedeniyle izlenen 1357 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. En az iki ekokardiyografik inceleme yapılan ve izole VSD'li 799 hasta (368 kız, 431 erkek) çalışmaya alındı. Fallot tetralojisi gibi karmaşık lezyonların eşlik ettiği veya bir ekokardiyografik incelemesi olan VSD'li olgular çalışma dışında bırakıldı. Hastalar tanı yaşlarına göre (<24 ay, 25-60 ay, >61 ay) sınıflandırıldı. Ekokardiyografik incelemeler Acuson Sequoia C256 (Acuson Corp, Mountain View, CA, ABD) ya da Philips Sonos 5500 (Philips Medical Systems, Andover, MA, ABD) cihazları ile yapıldı. Defektler yerleşim yerine göre perimembranöz, müsküler, çift iştirakli subarteryel (doubly committed subarterial) ve çoklu defekt olarak sınıflandırıldı.

Ventriküler septal defektin kendiliğinden kapanma oranı ve gelişen komplikasyonlar değerlendirildi. Komplikeasyon oranları, tıbbi kayıtlarda komplikasyon varlığı ya da yokluğu belirtilmiş hastalarda hesaplandı, bilgi olmayan hastaların komplikasyon oranları değerlendirilmedi.

İstatistiksel hesaplamalar bilgisayar ortamında SPSS 14.0 program paketi kullanılarak yapıldı. Sonuçlar ortalama±standart sapma (SS) ve ortanca (dağılım) olarak gösterildi.

Kısaltmalar:

AY Aort yetersizliği
VSD Ventriküler septal defekt

BULGULAR

Olguların ortalama tanı yaşı 24.3±37.4 ay (dağılım 1 gün-17.4 yıl; ortanca 6 ay) idi. Ortalama takip süresi 32.8±30.3 ay (dağılım 1 ay-11 yıl; ortanca 20 ay) bulundu. Defektlerin sınıflandırılması perimembranöz (n=610, %76.4), müsküler (n=171, %21.4), çift iştirakli subarteryel (n=10, %1.3) ve çoklu defekt (n=8, %1) şeklindeydi.

Defektlerin yerleşimine göre dağılımı ve klinik izlemi Tablo 1'de gösterildi. Perimembranöz defektlerin 80'i (%13.1) kendiliğinden kapanırken, 234'ü (38.4%) cerrahi olarak kapatıldı ve 296 hasta (%48.5) klinik olarak izlendi. Müsküler VSD grubunda 73 olguda (%42.7) VSD kendiliğinden kapandı, 12'sinde (%7) cerrahi uygulandı, 86'sı (%50.3) klinik olarak izlendi. Çift iştirakli subarteryel defektlerin hiçbirini kendiliğinden kapanmadı, dokuzunda (%90) cerrahi kapatma uygulandı. Çoklu defekt grubunda birine (%12.5) cerrahi uygulandı, ikisi (%25) kendiliğinden kapandı (Tablo 1).

Hastaların 256'sında (%32) VSD'nin cerrahi olarak kapatılması gerekti ve bunların çoğu (%91.4) perimembranöz yerleşimli idi (Tablo 1). Ortalama cerrahi yaşı perimembranöz grupta 43.7±40.9 ay (dağılım 2 ay-10 yıl; ortanca 24 ay), müsküler grupta 38.8±49.1 ay (dağılım 1.5 ay-12 yıl; ortanca 11 ay) bulundu.

Tablo 1. Ventriküler septal defektlerin yerleşimi ve hastaların prognozu

Yerleşim	Sayı	Cerrahi kapatma (n=256)		Kendiliğinden kapanma (n=155)		Klinik izlem (n=388)	
		Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Perimembranöz	610	234	38.4	80	13.1	296	48.5
Müsküler	171	12	7.0	73	42.7	86	50.3
Subarteryel	10	9	90.0	–	–	1	10.0
Çoklu defekt	8	1	12.5	2	25.0	5	62.5

Tablo 2. Yaş gruplarına göre perimembranöz ve müküler defektlerin kendiliğinden kapanma oranları

Kendiliğinden kapanma yaşı	Müküler (n=73)		Perimembranöz (n=80)	
	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
≤24 ay	57	78.1	47	58.8
25-60 ay	13	17.8	18	22.5
≥60 ay	3	4.1	15	18.8

Yüz elli beş olguda VSD kendiliğinden kapandı; bunların %51.6'sı perimembranöz grupta, %47.1'i müküler gruptaydı, %1.3'i ise çoklu defekt idi. Kendiliğinden kapanma oranı müküler grupta %42.7, perimembranöz grupta %13.1, çoklu defekt grubunda %25 idi (Tablo 1). Ortalama kendiliğinden kapanma yaşı perimembranöz grupta 30.2±33.7 ay (dağılım 2 ay-11.5 yıl; ortanca 14.5 ay), müküler grupta 18.6±19.9 ay (dağılım 2 ay-10 yıl; ortanca 12 ay) idi. Perimembranöz defektlerin %58.6'sı, müküler defektlerin %78.1'i hastalar iki yaşın altında iken kendiliğinden kapandı (Tablo 2). Kendiliğinden kapanma oranı iki yaşın altındaki çocuklarda daha yüksek bulundu. Tanı yaşı <2 ay olan olguların prognozu Tablo 3'te gösterildi.

İzlem dönemi içinde, perimembranöz grupta olguların %0.7'sinde (4/568) aort kapak sarkması, %0.6'sında (3/518) AY, %2.6'sında (7/269) sol ventrikül-sağ atriyum bağlantısı gelişti, %3.7'sinde (11/296) subaortik çıkıntı görüldü. Ameliyat olmayan grupta %1.2 oranında (6/518) infundibuler darlık gelişti. Cerrahi öncesi ve ameliyattan sonraki ilk ekokardiyografi kontrolünde AY görülmeyen 216 hastanın sekizinde (%3.7) izlemde AY gelişti.

TARTIŞMA

Doğuştan kalp hastalıklarının %20'sini izole VSD'ler oluşturmaktadır. Yenidoğan döneminden itibaren izlenen hastalarda müküler defektler daha yaygın görülürken, sonraki yaşlarda perimembranöz VSD daha sık görülür.^[1,4,11,12] Ortalama tanı yaşı iki

yıl olan çalışmamızda perimembranöz defektler daha sık görüldü; ancak, tanı yaşı iki ayın altında olan hasta grubunda müküler defekt sıklığı daha yüksekti (tüm hastalarda oran %21.4 iken, tanı yaşı 2 ayın altında olanlarda 29.7%). Çalışmamızda kendiliğinden kapanmanın 2 yaşından önce gerçekleştiği hastalarda kapanma oranı müküler grupta (%78.1) perimembranöz gruptan (%58.8) daha yüksek bulundu. Kendiliğinden kapanma oranlarının farklı olması nedeniyle, tanı yaşı VSD yerleşimi açısından önemlidir. Ventriküler septal defektin kendiliğinden kapanma oranlarını inceleyen çalışmalarda tanı yaşı, takip süresi, defektin yerleşimi ve boyutu nedeniyle sonuçlar oldukça farklıdır.^[11,13-16] Geniş serili çalışmalarda kendiliğinden kapanma oranı %75-%80'lere ulaşmakta ve, çalışmamızda da görüldüğü gibi, kendiliğinden kapanma görülen olguların çoğunda bu durum yaşamın ilk iki yılında meydana gelmektedir.^[1] Çeşitli çalışmalarda VSD'nin kendiliğinden kapanma oranı %11-%71 arasında bulunmuştur.^[4-7] Kendiliğinden kapanma oranı müküler defektlerde %24-%83, perimembranöz defektlerde %11-%37 arasında bildirilmiştir.^[7,11,17-19] Çalışmamızda, kendiliğinden kapanma oranı müküler grupta %42.7, perimembranöz grupta %13.1 bulunmuştur.

Pek çok merkezde VSD tedavisinde cerrahi tamir tercih edilmektedir. Çalışmamızda 256 hastaya (%32) cerrahi tamir uygulanmıştır. Yaşamın erken dönemindeki hastaların çoğunda cerrahi endikasyon, tıbbi tedavi ile kontrol edilemeyen kanjestif kalp yetersizliği; daha büyük çocuklarda ise akım oranının >2:1 olması ve AY gelişmesiydi. Çalışmamızda müküler defekt-

Tablo 3. Tanı yaşı iki ayın altında olan hastaların prognozu

Yerleşim	Sayı	Cerrahi kapatma		Kendiliğinden kapanma		Klinik izlem	
		Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde	Sayı	Yüzde
Perimembranöz	168	52	31.0	42	25.0	74	44.1
Müküler	71	5	7.0	42	59.2	24	33.8

lerde tamir yaşı perimembranöz defektlerden daha küçük bulundu.

Perimembranöz defektlerde görülen aort kapak sarkması ve AY'nin gelişme mekanizması tam olarak açıklanamamıştır; bu durumun aortik komisür gelişiminde bozukluk ve doğuştan sinüs Valsalva anevrizması ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.^[1] Ameliyat edilen hastalarımızın %3.7'sinde, klinik olarak izlenenlerin %0.6'sında AY gelişti. Cerrahi sonrası AY gelişen hastalarda cerrahiden önce ve ameliyat sonrası yapılan ilk ekokardiyografik incelemede AY görülmemiştir. Bu durum, AY'nin ilerleyici bir olay olduğunu ve cerrahi tamirin bu ilerlemeyi durdurmadığını düşündürmektedir.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

- McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young adult. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 636-51.
- Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. J Am Coll Cardiol 1995;26:1545-8.
- Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up. Cardiology 1995;86:402-6.
- Eroğlu AG, Öztunç F, Saltık L, Bakari S, Dedeoğlu S, Ahunbay G. Evaluation of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. Pediatr Cardiol 2003; 24:31-35.
- Ahunbay G, Onat T, Çelebi A, Batmaz G. Regression of right ventricular pressure in ventricular septal defect in infancy: a longitudinal color-flow Doppler echocardiographic study. Pediatr Cardiol 1999;20:336-42.
- Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Çelebi A. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. Pediatr Cardiol 1998;19:230-4.
- Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. Am J Cardiol 1987;60:674-8.
- Freedom RM, White RD, Pieroni DR, Varghese PJ, Krovetz LJ, Rowe RD. The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. Circulation 1974;49:375-84.
- Nugent EW, Freedom RM, Rowe RD, Wagner HR, Rees JK. Aneurysm of the membranous septum in ventricular septal defect. Circulation 1977;56(1 Suppl):I82-4.
- Wu MH, Wu JM, Chang CI, Wang JK, Wu YN, Chien SC, et al. Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. Am J Cardiol 1993;72:596-601.
- Mehta AV, Chidambaram B. Ventricular septal defect in the first year of life. Am J Cardiol 1992;70:364-6.
- Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defect. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. Circulation 1993;87(2 Suppl):I38-51.
- Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. Circulation 1971;43:323-32.
- Layde PM, Dooley K, Erickson JD, Edmonds LD. Is there an epidemic of ventricular septal defects in the U.S.A.? Lancet 1980;1:407-8.
- Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, Ikeoka M, Takemura T. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. Pediatr Int 2008;50:632-5.
- Miyake T, Shinohara T, Nakamura Y, Fukuda T, Tasato H, Toyohara K, et al. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from <3 months of age. Pediatr Int 2004;46:135-40.
- Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: ten-year follow-up. Pediatrics 1979;63:204-6.
- Corone P, Doyon F, Gaudeau S, Guérin F, Vernant P, Ducam H, et al. Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. Circulation 1977;55:908-15.
- Yokoyama M, Takao A, Sakakibara S. Natural history and surgical indications of ventricular septal defect. Am Heart J 1970;80:597-605.

Anahtar sözcükler: Çocuk; ekokardiyografi; kalp septal defekti, ventriküler/cerrahi.

Key words: Child; echocardiography; heart septal defects, ventricular/surgery.