

# VSD'siz Posteriyör Septal "Malalignment"

Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Dr. N. KÜRŞAD, Prof. Dr. Muhsin SARAÇLAR,  
Prof. Dr. Yurdakul YURDAKUL, Prof. Dr. Şevket RUACAN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, Ankara

## ÖZET

İnterventriküler septumun infundibular ve trabeküler bölümleri arasında "malalignment", VSD ile birlikte bulunabilir. VSD'siz septal posterior "malalignment", yeni tanımlanan, sol ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon yapan ve türbülan akıma yol açarak aort kapak fonksiyonlarını bozan ayrı bir antitedir. Burada 9 VSD'siz posteriyör septal "malalignment"lı olgu sunuldu. Dört olgu izole septal "malalignment" iken 2 olgu koartasyon, 2 olgu pulmoner valvüler stenoz ve 1 olgu korrekted transpozisyonla birlikte idi.

Olguların 5'inde Doppler ekokardiyografi ile sol ventrikül çıkış yolunda gradient (10-70 mmHg) belirlendi. LVOT'da gradient belirlenen 3 ve gradient belirlenmemesine karşın ağır aort yetersizlikli 1 olgu ameliyat edildi. Üç olguda fibromüsküler rezeksiyon ve miyektomi, 1 olguda yalnız fibromüsküler doku rezeksiyonu yapıldı. LVOT'çıkan aort oranı 0.64'nın altında olan 2 olgu, birinde ikinci kez ameliyat yapılmasına rağmen 70 ve 60 mmHg'lık sol ventrikül çıkış yolu gradienti ile izlenmektedir. İzlenen 2 olguda yeni subvalvüler "ridge", 1'inde de 15 mmHg'lık sistolik gradient belirlendi.

VSD'siz de septal "malalignment" olabilir, taşıdığı potansiyel riskler nedeni ile ortadan kaldırılması zorunludur. Buraya yapılacak cerrahi girişimin amacı türbülan akımı ortadan kaldırarak yeni "ridge" ve aort yetersizliği oluşumunu engellemek ve iletim dokusuna zarar vermemek olmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Subaortik stenoz, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, interventriküler septum, aort yetersizliği, ekokardiyografi

Sol ventrikül çıkış yolunda darlık yapan nedenler sulvalvüler membranöz ve fibromüsküler darlık, hipertrofik kardiyomyopati ve tümörlerdir (1). Bazen de izole VSD ve birlikte fibröz "ridgeleri" olan olgularda fibröz "ridge"nin (2-5) veya önemli derecede malalignment'ı olan malalignment VSD'lerin ma-

lignment durumları dikkate alınmaksızın (2) kapatılmalarından sonra da ortaya çıkabilir.

Son zamanlarda VSD'si olmayan ve sol ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyonlu veya obstrüksiyona neden olmayan malalignment septumlu olgular dikkatimizi çekmiştir (6). Bu çalışmada bu olguların morfolojisi, klinik ve laboratuvar bulguları irdelemeye çalışıldı.

## HASTALAR ve YÖNTEM

Mart 1992 ve Ekim 1993 tarihleri arasında VSD'siz posteriyör septal malalignment'ı belirlenen 9 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu hastaların 4'ünde izole septal malalignment varken ikisinde ek olarak aorta koarktasyonu, ikisinde valvüler pulmoner stenoz, 1'inde ise korrekted transpozisyon mevcuttu. VSD'si bulunanlar ve VSD'si kapatıldıktan sonra septal malalignment'ı ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ortaya çıkan hastalar çalışmaya alınmadı.

Ekokardiyografik inceleme Toshiba 60A SSH ekokardiyografi ve 2.5, 3.75, 5.0 mHz'lik transduserler kullanılarak yapıldı. Kayıtlar parasternal ve subkostal uzun ve kısa eksen, apikal iki ve dört boşluk ve suprasternal pencerelerden yapıldı.

Septal malalignment parasternal ve subkostal uzun eksen pozisyonunda outlet (infundibular) septumun arkaya veya sol ventriküle doğru deviasyonu sonucu trabeküler septumla arasında bir açı bulunduracak şekilde birleşmesidir (Şekil 1). Bu dizilim bozukluğunun septal hipertrofi ve sol ventrikül içi bantların çekmesinden kaynaklanmadığına apikal dört boşluk ve sol ventrikül apeksine kadar değişik pozisyon ve açılarla inceleme yapılarak karar verildi. Sol ventrikül çıkış yolundaki gradient Doppler kürsörü juguler çentikten yapılan çalışmada aorta kapasının distaline konulmak sureti ile belirlendi. Sol ventrikül çıkış yolunun darlığı parasternal uzun eksen görünümünde sistolde sol ventrikül çıkış yolunun en dar olduğu anda ölçülüp çıkan aorta çapı ile karşılaştırılarak değerlendirildi.

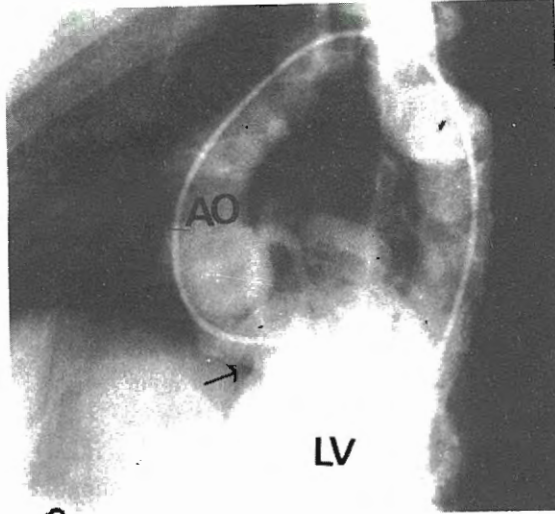
Hastalardan 6'sına ekokardiyografi ile tanı konduktan sonra, 1'ine de aorta koarktasyonu ameliyatı öncesinde kateterizasyon çalışması yapıldı. Uzun eksen (60° sol ön oblik-30° kraniyal angulasyon) ve dört boşluk (45° sol

Alındığı tarih: 17 Ekim 1994

Yazışma adresi: Prof. Dr. Süheyla Özkutlu, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, 06100-Samanpazarı-Ankara



Şekil 1. Septal malalignmentli hastanın parasternal uzun eksen görüntüsü. Trabeküler ve outlet septum arasında açıklanma izlenmektedir. LV: sol ventrikül, RV: sağ ventrikül, LA: sol atriyum, Ao: aorta, M: mitral kapak.



Şekil 2. Septal malalignmentli hastanın sol ventrikül anjiyografisi. Sol ventrikül çıkışındaki outlet ve trabeküler septum arasındaki dizilim bozukluğu izlenmektedir. Ao: aorta, LV: sol ventrikül. → : Her iki septum arasındaki açıklanmayı göstermektedir.

oblik-30° kranial angulasyon) pozisyonlarında kontrast madde enjeksiyonları yapıldı (Şekil 2). Sol ventrikülden aortaya geri çekiş yapılarak sol ventrikül ile aorta arasında gradient olup olmadığı araştırıldı. Bir olguda ise rezeksiyon materyali patolojik olarak incelendi.

## BULGULAR

Hastalarımızın 7'si erkek, 2'si kız olup başvurdukları zamanki yaşları 1 gün-15 yaş arasında (ort. 6 yaş), malalignment septum tanısını aldıkları zamanki yaşları 3-19 (ort. 8 yaş) arasında değişiyordu. Has-

talardan 3'ünün hiç yakınması yokken (olgu 2,4,6) diğerlerinde çarpıntı, göğüs ağrısı en sık yakınmalardı. Yalnız 1 hastamızda üfürüm yoktu (olgu 2). Olguların 5'inde sistolik ejeksiyon, 3'ünde pansistolik üfürüm belirlenmişti. Beş olgunun EKG'si normal, 4'ünde sol ventrikül hipertrofisi (olgu 3,4,8,9) 1'inde ST-T değişiklikleri (olgu 3) bulundu. Telemekardiyogramda 3 olguda kardiyomegali belirlendi (olgu 4,5,8).

Ekokardiyografide hastaların 6'sında İVS kalınlığı vücut yüzeyine göre normal, 3'ünde ise kalındı (Tablo 1). Dört hastada subaortik gradient yokken, 5'inde 10-70 mmHg arasında, ortalama  $39 \pm 24.4$  mmHg gradient belirlendi. Dört olguda malalignment bölgesinde subvalvüler ridge saptandı. Olguların diğer ekokardiyografik bulguları Tablo 1'de gösterilmiştir.

Ekokardiyografik olarak gradient bulunan 5 hastadan 1'i dışında kateterizasyon çalışmasında (Tablo 2) sol ventrikül ile aorta arasında 10-90, ortalama  $46 \pm 45$  mmHg gradient mevcuttu. Bir olguda ise koarktasyon geçilemediği için sol ventriküle girilemedi. Ekokardiyografide gradienti olmayan 4 olgudan 2'sine kateter yapılarak bu bulgu desteklendi. İlk gruptan kateterde 10 mmHg gradient saptanan 2 olgu izleme alınırken, diğer 3 olgudan 2'sinde fibromusküler yapı rezeksiyonu ve miyektomi, 1'ine ise yalnız subvalvüler fibromusküler yapı rezeksiyonu yapıldı. Olguların 2'sinde ayrıca koarktasyon giderildi. Fibromusküler rezeksiyon ve miyektomi yapılan olgulardan birisinde (olgu 1) ilk kez 65 mmHg, ikinci kez 60 mmHg'lık gradientler saptanarak iki kez rezeksiyon yapılmasına karşın son ameliyatından sonra 1.5 yılda 22 mmHg'dan başlayarak 70 mmHg'aya çıkan, diğerinde (olgu 8) ise 104 mmHg gradientle yapılan tek rezeksiyondan sonra 3. ayda 60 mmHg gradientle izlenmektedir (Tablo 3).

Ekokardiyografide, sol ventrikül çıkış yolunda darlığı belirlemek üzere ölçüt olarak sistolde sol ventrikül çıkışının en dar olduğu bölgenin, çıkan aortaya oranı kullanıldı. Burada elde edilen değerler ve sol ventrikül çıkış yolundaki kateter gradienti ile ilişkisi Tablo 4'de gösterilmiştir.

Ekokardiyografide gradienti olmayan olgulardan birine şiddetli aort yetersizliği nedeni ile ameliyat kararı verilmiş (olgu 5), 3'ü ise klinik olarak izlen-

Tablo 1. Septal malalignmentli hastaların diğer ekokardiyografi bulguları

	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Aortik kapakta titreşim	-	-	+	-	+	-	-	+	-
Septum kalınlığı / vücut yüzeyi	N	N	A*	N	N	N	A	A	N
Aortik gradient	70	-	30	27	-	-	10	58	-
Aort yetersizliği	+	-	+	-	+	-	-	+	-
Triküspid poşu	-	-	-	+	-	-	+	-	-
Membran / ridge oluşumu	-	-	+	+	-	+	+	-	-
LVOT** / çıkan Ao < 0.70	+	-	-	+	-	-	+	+	-

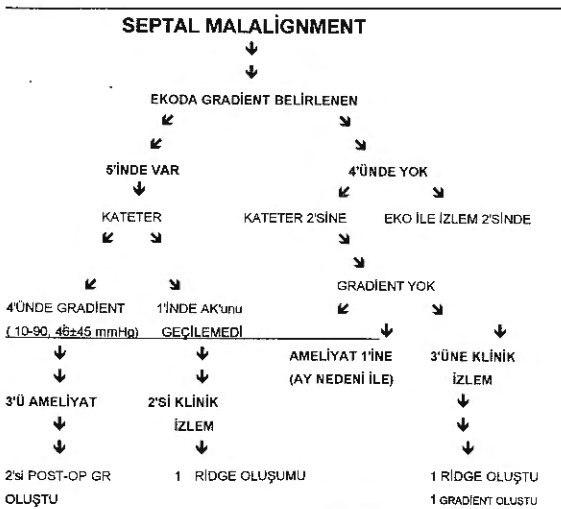
\*A: artmış, \*\*LVOT: sol ventrikül çıkış yolu.

Tablo 2. Septal malalignmentli hastaların kateterizasyon bulguları

Olgu no	1	2*	3**	4	5	6	7	8	9*
LV apeks	180			100	110	130	110	220	
Aorta	120/64		90/70	90/66	110/63	130/88	100/60	116/63	
	80		82	73	82	98	78	82	
Ao gradienti	60		?	10	0	0	10	104	
Aortta yetersizlik	Hafif		Yok	Yok	Ağır	Yok	Yok	Hafif	
Ek bulgu	Yok		AK	c-TGA	Yok	PS&+AVP&&	PS	AK	
Poş	Yok		Yok	+	Yok	+	+	Yok	

\* Kateterizasyon yapılmadı, \*\* Koarktasyon geçilmediği için gradient alınmadı, \*\*\* Koarktasyonun distalinde aorta basıncı &: PS: pulmoner stenoz, &&: AVP: aort valv prolapsusu.

Tablo 3. Septal malalignmentli hastaların izlem sonuçları



mektedir. Bu hastaların 1'inde yeni subaortik ridge gelişimi (olgu 6), diğerinde (olgu 9) ise 15 mmHg'lık sistolik gradient oluşumu dikkati çekmiştir. Olgularımızın üçü (olgu 4,6,7) geçmiş yıllarda VSD şüphesi ile izlenirken 1'inde (olgu 6) ekokardiyografik kontrast çalışma ile VSD'den geçiş saptanmıştır. Her üçünde de daha sonra yapılan anjiyografik çalışmalarla ventriküler düzeylerde geçiş gözlenmemiş ve triküspid poşu belirlenmiştir. Tri-

küspid poşu bunların 2'sinde (olgu 4,7) ekokardiyografik olarak da gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

VSD ile birlikte outlet septumun posteriyör malalignment'ı sıklıkla aorta koarktasyonu ve aort kesintisi gibi anomalilerle birlikte bulunur (7-8). VSD'siz septal malalignment ayrı bir antitedir ve oluş mekanizması tartışılabilir. Bazılarının oluşumunda, triküspid poşlarının belirlendiği üç olgumuzda olduğu gibi, triküspid poşu ile kapanan malalignment VSD'lerin rolü olabilir. Ancak diğer 6 olgumuzda ise ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile benzer bir olay tanımlanamamıştır.

Bunlarda diğer bir VSD kapanma mekanizması olan ve yenidoğan döneminde görülen küçük VSD'lerin spontan olarak kapanmasını sağlayan endotel proliferasyonunun olup olmayacağı tartışmaya açıktır (9). Tablo 2'den de görüldüğü gibi malalignment VSD'lerde olduğu gibi septal malalignment da aort koarktasyonu ile birlikte olabilir (7-8).

Yaptığımız araştırmalarda, bugüne kadar benzer şekilde VSD'siz posteriyör septal malalignment'ı olan

Tablo 4. LVOT ve inen aort çapları ve oranları ile subaortik gradient ilişkisi

Olgu no	1	2	3	4	5	6	7	8	9
LVOT (mm)	12	18	18	15	12	19	14	9	17
İnen aort (mm)	20	24	25	21	16	21	20	16	20
Oran	0.6	0.8	0.72	0.71	0.88	0.90	0.70	0.56	0.8
Subaortik gradient (mmHg)	60	-	30*	10	-	-	10	104	**

\* Koartasyon geçilemediğinden gradient saptanamadı, ekokardiyografi gradienti, \*\* Kateterizasyon yapılmadı, ekokardiyografide gradient yok.

4 olgudan bahseden bir makale dışında makaleye rastlanamamıştır (6).

IVS'nin neden olduğu yapısal değişiklik buradaki akımı değiştirerek türbülant akımına yol açar. Nitekim patolojik inceleme yapılan olgu 5'de bu bölgede miyokard dokusunun fibrotik olduğu ayrıca dens ve fibröz dokudan oluşan ayrı bir yapının burada yer aldığı görülmüştür. Bu hipertrofik kalınlaşmadan tümü ile farklıdır. Diğer taraftan buradaki türbülant akım ve artmış akım hızına bağlı olarak aort yetersizliği ortaya çıkabilir (10-15).

Vries ve ark. (15) 57 subaortik membranlı hastada başlangıçta %32, 4 yıllık izlem sonunda ise %54 oranında aorta yetersizliği belirlediler ve bunun subaortik gradientle ilişkili olduğunu ortaya koydular. Bizim olgularımızdan 4'ünde aort yetersizliği belirlendi. Ancak subaortik gradientle aort yetersizliği arasında belirgin bir ilişki saptanamadı. LVOT/çıkan aort oranı oldukça duyarlı bulunmuştur. Bu oran 0.90 ve altında ise gradient saptanmıştır.

Zielinsky ve ark. (16) malalignment VSD ile subaortik membran oluşumu arasında ilişki olduğunu göstermiştir. Bizim 29 yeni tanı almış ameliyat edilmiş malalignment VSD'li hastamızın %41'inde ridge belirlenirken, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olguların %17.4'ünde belirlendi (17). Benzer şekilde ilişki septal malalignment olgularında da belirlenmiştir. Membran oluşumu septum deviasyonunun oluşturduğu türbülant akıma bağlıdır. Bu akıma bağlı olarak malalignment septumun ucunda ridge adını verdiğimiz çıkıntı oluşmaktadır. Bizim olgularımızdan ikisinde başlangıçta belirlenmeyen ridge izlemde ortaya çıkmıştır. Gewillig ve ark.'nın (6) olgularında ridge oluşumu bildirilmiştir.

Septal malalignment'ın önemi cerrahi olarak düzeltilmesindeki sorunlardan kaynaklanmaktadır. Septal malalignment düzeltilmeden yapılan membran rezeksiyonu ve miyektomi subaortik gradientin devam etmesine yol açmaktadır. Gevillig ve ark. (6) subvalvüler obstrüksiyonun kaldırılmasının buradaki akım şeklini değiştirmedeğini söylemektedirler. Onun için yapılacak cerrahi işlemin amacı buradaki türbülant akım tarzını değiştirmektedir. Bizim olgularımızdan ikisinde, birinde iki kez olmak üzere yapılan ameliyatlara rağmen 70 ve 60 mmHg'lık sistolik gradientler devam etmektedir. İletim dokusuna yakınlığı nedeni ile malalignment'ın ortadan kaldırılması oldukça büyük sorun oluşturmaktadır.

Semptom olmadıkça malalignment'ın yerinde bırakılması da çözüm olmamaktadır. Çünkü olgularımızdan 2'sinde yeni subaortik ridge oluşumu gözlenmiştir. Bunun oluşturacağı gradient ve kapağın yakınında oluşan türbülant akım aort yetersizliğine yol açabilecektir. Iowara ve ark. (18) LVOT/çıkan aort oranının 0.6'nın altında olduğu olgularda ek olarak miyektomi yapılmasını önermektedir. Bize göre de oranının 0.7 ve altında olduğu olgularda septal malalignment'ın ortadan kaldırılması iyi bir sol ventrikül çıkış yolu elde edilmesi için zorunludur. LVOT/çıkan aort oranları 0.6 ve altında olan 2 olgumuzda, septal malalignment düzeltilmediği için gradient devam etmektedir.

Sonuç olarak VSD'siz de septal malalignment olabilir, taşıdığı potansiyel riskler nedeni ile ortadan kaldırmak zorunludur. Buraya yapılacak cerrahi girişimin amacı da türbülant akımı ortadan kaldırarak yeni ridge ve aort yetersizliği oluşumunu engellemek ve iletim dokusuna zarar vermemek olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. **Bristow JD**: Recognition of the left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 31:600, 1973
2. **Shore DF, Smalhorn J, Stark J, et al**: Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect. *Br Heart J* 48:421, 1982
3. **Smith LDR, Charalambopoulos C, Rigby ML, et al**: Discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect. *Arch Dis Child* 60:196, 1985
4. **Vogel M, Smallhorn JF, Freedom RM, et al**: An echocardiographic study of the association of ventricular septal defect and right ventricular muscle bundles with fixed subaortic abnormality. *Am J Cardiol* 61:857, 1988
5. **Vogel M, Freedom RM, Brand A, et al**: Ventricular septal defect and subaortic stenosis: an analysis of 41 patients. *Am J Cardiol* 52:1258, 1983
6. **Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, et al**: Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: a Doppler echocardiography study. *J Am Coll Cardiol* 19:818, 1992
7. **Smallhorn JF, Anderson RH, McCartney FJ**: Morphological characterisation of ventricular septal defect associated with coarctation of aorta by cross-sectional echocardiography. *Br Heart J* 49:485, 1983
8. **Anderson RH, Lenox CC, Zuberbühler JR**: Morphology of ventricular septal defect associated with coarctation of aorta. *Br Heart J* 50:176, 1983
9. **Pyle R, Patterson D, Chacko S**: The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the Newfoundland dogs. *Am Heart J* 92:324, 1976
10. **Champspour G, Trusler GA, Mustard WT**: Congenital discrete subvalvar stenosis: surgical experience and long term follow-up. *Br Heart J* 35:343, 1973
11. **Donville EC, Sade RM, Crawford FA, et al**: Subvalvar aortic stenosis: timing of operation. *Am Thorac Surg* 50:29, 1990
12. **Jaumin P, Rubay J, Lintersmans J, et al**: Surgical treatment of subvalvular aortic stenosis. Long term results. *J Cardiovasc Surg* 31:31, 1990
13. **Wright GB, Keane JF, Nadas AS, et al**: Fixed subaortic stenosis in the young: Medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol* 52:830, 1983
14. **Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, et al**: Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-1991). *Br Heart J* 71:588, 1994
15. **Vries AG, Hess J, Witsenburg M, et al**: Management of fixed subaortic stenosis: A retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol* 19:1013, 1992
16. **Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, et al**: Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. *Circulation* 75: 1124, 1987
17. **Özkutlu S, Tokel NK, Saraçlar M, et al**: Malalignment VSD. Baskıda.
18. **Iwahara M, Into T, Nishimoto K, et al**: Clinical features of aortic arch anomaly with malalignment ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 48:693, 1989