

Çift Odacıklı Sağ Ventrikül: Peroperatif Eksplorasyonun Önemi

Murat DEMİRTAŞ*, Serdar ÇİMEN*, Mehmet KAPLAN*, Osman BOLCA**, Mehmet EREN**, Hakan SAYRAK***, Bülend KETENCİ*, Önder TESKİN*, Sabri DAĞSALI*, Tuna TEZEL**

* Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi, ** Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Kalp Damar Cerrahisi, *** Göztepe SSK Hastanesi Patoloji Departmanı, Kardiyoloji Departmanları İstanbul

ÖZET

Çift odacıklı sağ ventrikül (ÇOSV), sağ ventrikül obstrüksiyonlarının yaygın olmayan bir nedenidir. ÇOSV'ün, sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının (SVÇYD) diğer nedenleriyle ayırıcı tanısı çok önemlidir. Bu hastaların % 80'inde membranöz ventriküler septal defekt (VSD) de bulunur. Septumda anevrizmatik bir poş, membranöz septum anevrizması (MSA) da görülebilir. Biz Aralık 1996 ile Nisan 1998 tarihleri arasında ÇOSV patolojisi olan 5 olguyu takip ve tedavi ettik. Bu olguların ameliyat öncesi tanıları, ilk 3 olguda sırasıyla, VSD + MSA, VSD + PS, VSD + aort yetersizliği iken, dördüncü ve beşinci olgularda ÇOSV + VSD idi. Ortalama yaşları 16 olan hastaların dördü kadın biri erkekti. Operasyonlarda, ilk 3 olgunun operasyon öncesi tanılarına ek olarak ÇOSV saptandı. Dördüncü ve beşinci olguların intraoperatif tanıları preoperatif tanı ile uyumlu idi. Ameliyatta anormal fibröz ve müsküler bantların rezeksiyonu ile birlikte diğer patolojiler de giderildi. Onarımı takiben intraoperatif direkt basınç ölçümünde sağ ventrikülün iki odacığı arasında ortalama 7 mmHg gradient kaldığı görüldü. İnterventriküler septumda şant yoktu. ÇOSV'ün preoperatif tanısı çok önemlidir. Ayırıcı tanıda her zaman akla getirilmelidir. Yetersiz ya da yanlış bir tanı, cerrahi tedavinin de yetersiz veya hatalı olmasına ve hastanın prognozu açısından geri dönülemez sonuçlara yol açabilecektir.

Anahtar kelimeler: Çift odacıklı sağ ventrikül, sağ ventrikül çıkış yolu darlığı, ventriküler septal defekt

Çift odacıklı sağ ventrikül (ÇOSV), sinüs-infundibulum bileşkesinde yeralan ve sağ ventrikül çıkım yolu darlığına (SVÇYD) neden olan hipertrofik müsküler bantlar tarafından sağ ventrikülün 2 odacığa ayrılmasıdır. SVÇYD'larının yaygın olmayan bir nedenidir (1). Tüm konjenital kalp hastalıkları arasında % 1-1,5 oranında görülür (2).

ÇOSV preoperatif tanıda mutlaka akla getirilmelidir. Eğer ÇOSV, SVÇYD yapan nedenlerden biri olarak düşünülmezse, ameliyat sırasında, kas bantları tarafından çevrelenmiş SğV içi açıklık VSD sanılabilir

Alındığı tarih: 4 Haziran, revizyon: 20 Ekim 1998
Yazışma adresi: Murat Demirtaş İhlamurdere Cad. 149/5 80690
Beşiktaş-İstanbul
Tef.: (0 212) 259 35 69 Faks: (0 212) 512 02 78

ve yama ile kapatılabilir. Bu durumda mortalite kaçınılmazdır. Lucas ve ark.'nın (3) 1962'de bildirdikleri bir yayında, SğV içinde anormal ve hipertrofik bandların çevrelediği açıklığın VSD sanılarak kapatıldığı ve bu nedenle 2 olgunun kaybedildiği anlatılmaktadır.

Bu çalışmanın amacı, ÇOSV'ün halen zaman zaman cerrahi sürprizlere yol açabileceğini, bu nedenle de özellikle VSD'li ve pulmoner stenozlu olgularda peroperatif eksplorasyonun ve sistematik direkt basınç ölçümlerinin yararlı olduğunu vurgulamaktır.

OLGULARIN BİLDİRİMİ

Merkezimizde Aralık 1996 - Nisan 1998 tarihleri arasında ortalama yaşı 16±4 yıl (en küçüğü 11, en büyüğü 19) olan, dördü kadın biri erkek, 5 ÇOSV olgusunu opere ettik. İlk 3 olguda preoperatif tanı, sırasıyla VSD+Membranöz septum anevrizması (MSA), VSD+Pulmoner stenoz (PS) ve VSD+Aort yetersizliği (AY) idi. Bunlarda ÇOSV tanısı peroperatif olarak konuldu. İlk olgularda kazanılan deneyim son iki hastada ÇOSV tanısının preoperatif dönemde konmasında yardımcı oldu.

Cerrahi prosedür

Tüm olgularda cerrahi düzeltme mediyan sternotomi ve standart kardiyopulmoner baypas (CPB) ile gerçekleştirildi. Bikaval kanülasyon, orta derecede hipotermi (28°C), aortik klempaj, soğuk potasyum kardiyoplejisi ve dış soğutma kullanıldı. CPB öncesi sağ atriyumdan, sağ ventrikülün giriş ve infundibuler kısımlarından, pulmoner arterden direkt basınç ölçümleri yapıldı. Sağ midventriküler anormal hipertrofik fibrotik bantlar sağ ventrikülotomi yoluyla moderatör band korunarak rezekte edildi. VSD bir olguda transaortik, 2 olguda transatriyal, 2 olguda da transventriküler yolla, Gore-tex yama kullanılarak, separe Teflon destekli dikişlerle kapatıldı. Bir olguda eş zamanlı aort kapak replasmanı yapıldı. Bir diğer hastada ise pulmoner valvüler stenoz valvotomi ile giderildi.

Olgular

Birinci olgunun ameliyat öncesi tanısı VSD ve SVÇYD'na yol açan MSA idi. Sağ ventrikül içinde ekokardiyografik olarak 60 (80-20) mm Hg gradyent oluşturan bir obstrüksiyon mevcuttu.

İkinci olgu VSD+PS tanısı ile operasyona alınmıştı. Direkt basınç ölçümünde sağ ventrikül orta bölümünde 65 (85-20) mm Hg gradiyent alındı.

Üçüncü olgunun preoperatif tanısı VSD+AY idi. VSD transaortik yolla kapatıldı ve 23 numara CarboMedics bifilet kapakla aortik valv replasmanı yapıldı. CBP sonlandırıldığında Swan-Ganz kateterinden alınan SğV basıncının 95 mm Hg olması üzerine sağ ventrikül proksimali ve infundibulundan direkt basınç alındı, 80 (95-15) mm Hg gradiyent bulundu. tekrar CPB'a girildi. Yeniden aortik klempaj ve kardiyopleji ile arrest sağlandı. Sağ ventrikül infundibulundan longitudinal açıldı, ÇOSV saptanarak cerrahi düzeltme yapıldı.

Dördüncü ve beşinci olgularda ÇOSV+VSD tanısı ameliyat öncesi dönemde kondu. Ayrıca dördüncü olguda ilave lezyon olarak valvüler PS vardı. Bu vakalarda sağ ventrikül içinde sırasıyla 80 (105-25) mm Hg ve 90 (100-10) mm Hg gradiyent belirlendi.

Preoperatif makroskopik patoloji

Olguların sağ atriyotomi ve sağ longitudinal ventrikülotomi ile yapılan eksplorasyonlarında SğV içinde düzgün fibrotik kenarlı, 10-15 mm çapında, anormal hipertrofik bandlarla çevrili bir açıklığın bulunduğu, sağ atriyotomiden bakıldığında SVÇY ve pulmoner arteri, sağ ventrikülomotomiden bakıldığında triküspid kapağı ve alt yapıyı görmenin mümkün olmadığı saptandı. Tüm olgularda perimembranöz VSD vardı (Şekil 1).

Mikroskopik patoloji

Rezeke edilen dokuların patolojik muayenesi hematoksin ve eosin (X 100) kullanılarak yapıldı. Kollajen artışı ile kalınlaşmış endokardiyum ve yüzeye paralel elastik lifler saptandı. Subendokardiyal miyokarda fibroz görülmedi (Şekil 2).

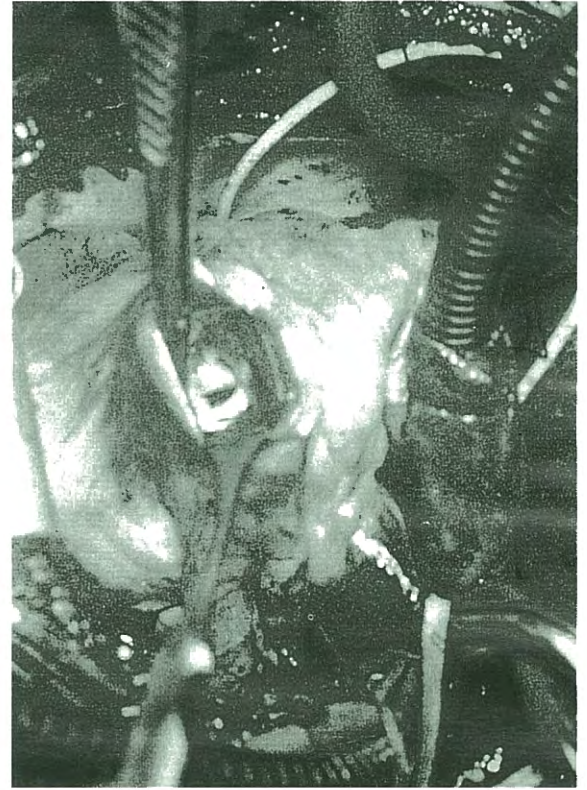
Hemodinamik bulgular

Düzeltilme öncesi 75 ± 11 mm Hg olan SğV içi gradiyent tamir sonrası $7 \pm 2,5$ mm Hg'ye düştü. Preoperatif proksimal sağ ventrikül basıncı 93 ± 10 mm Hg'den $27,6 \pm 5$ mm Hg'ye indi.

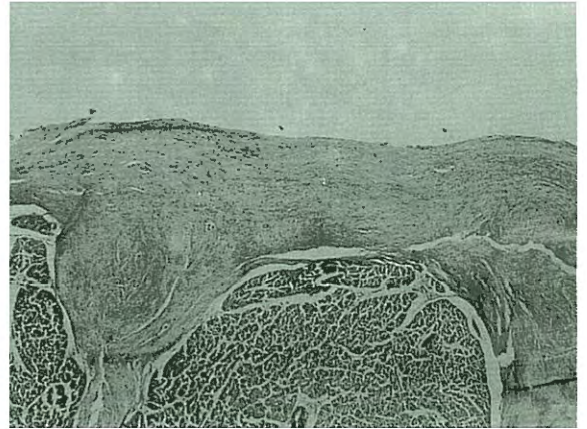
Olgular 4 ile 20 ay arasında, ortalama 8 ± 6 ay izlendi. Beşinci olguda postoperatif ilk ay sağ plevral effüzyon geliti. İki kez plevra ponksiyonu yapıldı. Hastaların takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

Sağ ventrikülün çıkım yolunda darlığa neden olan patolojiler pulmoner valvüler, supravalyüler veya infundibuler düzeylerde lokalize olabilir. İfundibuler stenozlar da yüksek, orta ve alçak seviyelerde yerleşebilir. Ayrıca sağ ventriküldeki anormal kas bantları membranöz septum anevrizması, aksesuar triküspid yaprakçığı, Ebstein anomalisi Tip C ve Tip D,



Şekil 1. Birinci olguda, sağ ventrikülün subinfundibuler bölgesinde yer alan, beyaz fibröz doku ile çevrili, 10 mm çaplı orifis ve mürsküler diyaframın peroperatuvar görünümü.



Şekil 2. Aşırı kollajen ve elastik liflerle kalınlaşmış endokardiyumun patolojik görünümü (Hematoksin ve eosin, x100).

infundibuler septumda lokalize kist hidatik, neoplazm gibi patolojiler de SVÇY darlığına yolaçabilir (4,5,6,7).

ÇOSV, ilk kez 1962'de Lucas ve ark. (3) tarafından subinfundibular pozisyonundaki anormal kas bantlarının neden olduğu ayrı bir SVÇY patolojisi olarak tanımlandı. Cerrahi eksplorasyonda görülen defektin VSD sanılarak kapatılması sonucu 2 olgu-

Tablo 1. Olguların özellikleri

Olgu	1	2	3	4	5
Yaş	19	12	18	11	19
Cinsiyet	K	E	K	K	K
Preoperatif Tanı	VSD + MSA	VSD + PS	VSD + AS	ÇOSV	ÇOSV
Operatif Tanı	ÇOSV	ÇOSV	ÇOSV	ÇOSV	ÇOSV
Ek Patolojiler	VSD+MSA	VSD+PS	VSD+AY	VSD+PVS	VSD
RV içi Preoperatif Gradient	60 mmHg (peroperatif)	65 mmHg (peroperatif)	80 mmHg (peroperatif)	80 mmHg	90 mmHg
Operasyon	Band rezeksiyonu+ MSA rezeksiyonu+ VSD yama	Band rezeksiyonu+ VSD yama	Band rezeksiyonu+ AVR+VSD yama	Band rezeksiyonu+ Pulmoner valvotomi+ VSD yama	Band rezeksiyonu+ VSD yama
RV içi Postoperatif Gradient	10 mmHg	10 mmHg	5 mmHg	5 mmHg	5 mmHg
İzlem	20 ay	7 ay	5 ay	5 ay	4 ay

VSD : Ventriküler septal defekt
 MSA : Membranöz septal anevrizma
 PS : Pulmoner deark
 AY : Aort yetersizliği
 ÇOSV : Çift odacıklı sağ ventrikül
 PVS : Pulmoner kapak darlığı
 AVR : Aort kapak replasmanı

nun da kaybedildiği aynı yazarlar tarafından bildirilmiştir.

Bu patolojide SV içinde 2 odacık vardır. Proksimal odacıkta basınç yüksekken, distal odacıkta normal veya normalin altındadır. Sağ ventrikül infundibulumu ve pulmoner valv stenotik değildir. SV içi kas bantları kaviteyi çarpazlar. Fallot Tetralojisinde ise, hipertrofik kas bantları infundibulumdadır ve bu bantlar SV kavitesini çarpazlamaz (3). Darlık oluşturan kas bantları ile moderator bantın ayırımı iyi yapılmalıdır. Anormal kas ve bantlar septoparietal kompleksten orijin alırlar (8). Ek olarak, moderatör bantın süperiyor ve posteromedial malpozisyonu ve hipertrofisi de bu patolojinin birincil morfolojisi olabilir (9,10). Diğer yandan nonobstrüktif anormal kas bantları zamanla obstrüktif hale gelebilir (1). Perloff ve ark.'na (11) göre ise, subinfundibuler obstrüksiyonuna 2 tipi vardır. Bunlar trabekula septo-marginalise bitişik normal bulber kasın oblik komponentinin hipertrofisi ve anormal kas gruplarının hipertrofisidir.

Fellows ve ark. (12), 24 hastalık bir ÇOSV serisinde VSD oranının % 85 olduğunu ve 2 hastada MSA formasyonunun görüldüğünü bildirmişlerdir. ÇOSV, VSD (% 80-95) pulmoner valv stenozu (%33) (13), diskret subaortik stenoz (11,14,15), koroner arter anomalileri (tek koroner arter) (16), çift çıkımlı sağ ventrikül (ÇÇSV) (17) ve Fallot tetralojisi (12) gibi değişik kardiyak patolojilerle birlikte görülebilir. Wong ve ark. (18) VSD'li hastalarda ÇOSV gelişiminin nedeninin açık olmadığını ve membranöz VSD'li olgularda % 3 oranında ÇOSV görüldüğünü bildirmektedirler. Simpson (13) ise, VSD cerrahisi geçiren olgularda ÇOSV görülme oranının % 10-11 olduğunu yazmaktadır. Çil ve ark.'nın (19) 14 hastalık serilerinde, 13 olgunun tanısının kateterizasyon ve anjiyografi ile konulduğu, ekokardiyografik olarak VSD+PS tanısı ile operasyona verilen bir vakanın ise ameliyatta VSD±ÇOSV olarak değerlendirildiği bildirilmiştir.

Sektor ekokardiyografi ve subkostal görüntülemenin tanıda büyük değeri vardır. Pulsed Doppler ultraso-

nografi SVÇY'daki türbülân akımı ortaya çıkarabilir (9). Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi proksimal ve distal RV odacıklarının görüntülenmesinde ve basınç gradiyentinin saptanmasında temel tanı aracıdır. Pulmoner arterdeki kateterin geri çekilmesiyle distal odacıktaki normal veya düşük ve proksimal odacıktaki yüksek basınç saptanabilir (11). Ancak kateterin pulmoner artere ilerletilmesi her zaman mümkün olmayabilir.

Anormal band rezeksiyonu, sağ ventrikülötomisi kullanılarak yapılmalıdır (20). Birlikte VSD de varsa VSD'nin kapatılması sağ atriyo-tomi ile gerçekleştirilebilir (21). Anormal bandların rezeksiyonu, moderatör bandın korunmasını ve septal ve paryetal bandların mobilizasyonunu gerektirir. Triküspid kapak papiller kaslarına dikkat edilmelidir.

Sonuç olarak, ÇOSV'ün preoperatif tanısı çok önemlidir ve diğer SVÇY darlık nedenlerinden ayırıcı tanısı yapılmalıdır. ÇOSV ve eşlik eden patolojilerin preoperatif doğru olarak saptanması, cerrahi girişimin güvenliğini artırır, hem cerrahı, hem de hastayı beklenmeyen kötü sonuçlardan korur.

KAYNAKLAR

1. **Matina D, Van Doesburg NH, Fauron JF, Guerin R Davignon A:** Subxifoid twodimensional echocardiographic diagnosis of double-chambered right ventricle. *Circulation* 1983; 67: 885-8.
2. **Hartmann AF, Goldring D, Ferguson TB et al:** The course of children with the two-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 72-83
3. **Lucas RV Jr., Varco RL, Giles H H:** Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical consideration. *Circulation* 1962; 25: 443-55
4. **Cosio F, Wang Y, Nicoloff DM:** Membranous right ventricular outflow obstruction. *Am J Cardiol* 1973; 32: 1000-3
5. **Gomes A.S, Nath PH, Singh A et al:** Accessory flap like tissue causing ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 211-5
6. **Jain V, Subramanian DCH, Lambert EC:** Concomitant development of infundibular pulmonary stenosis and spontaneous closure of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1969; 24: 247-54

7. **Pate JW, Richardson RL, Giles HH:** Accessory tricuspid leaflet producing right ventricular outflow tract obstruction. *N Engl J Med* 1968; 279: 867-88
8. **Hartman AF Jr., Goldring D, Carlsson E:** Development of right ventricular obstruction by aberrant muscular bands. *Circulation* 1964; 30: 679-85
9. **Shimada R, Tajimi T, Koyanagi S et al:** Two-dimensional echocardiographic findings in double chamber right ventricle. *Am Heart J* 1984; 108: 1059-61
10. **Rowland T W, Rosenthal A, Castaneda AR:** Double chamber right ventricle. Experience with 17 cases. *Am Heart J* 1975; 89: 455-62
11. **Perloff J K, Ronan J A, De Leon AC:** Ventricular septal defect with the two-chambered right ventricle. *Am J Cardiol* 1965; 16: 894-900
12. **Fellows KE, Martin EC, Rosental A:** Angiocardiography of the right ventricle. *Am J Roentgenol* 1977; 128: 249-56
13. **Simpson WF, Sade R M, Crawford FA, Taylor AB, Fyle DA:** Double chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 7-10
14. **Coates JR, McClenathan JE, Scott LP:** The double chambered right ventricle: a diagnostic and operative pitfall. *Am J Cardiol* 1964; 14: 461-7
15. **Baumstark A, Fellows KE, Rosental A:** Combined double chambered right ventricle and discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1977; 57: 299-302
16. **Blasetto JW, Donahue JS, Shuck JW:** Single coronary artery in association with anomalous right ventricular muscle bundles. *Am Heart J* 1988; 115: 1122-3
17. **Judson JP, Danielson GK, Ritter DG, Hagler DJ:** Successful repair of coexisting double-outlet right ventricle and two chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 113-21
18. **Wong PC, Sanders S P, Jonas RA, et al:** Pulmonary valve-moderator band distance and association with development of double-chambered right ventricle. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1681-6
19. **Çil E, Saraçlar M, Özkutlu S ve ark:** Çift odacıklı sağ ventrikül: klinik ve laboratuvar özellikleri. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1993; 21: 369-73
20. **Penkoske PA, Duncan N, Collius-Nakai R.L:** Surgical repair of double-chambered right ventricle with or without ventriculotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 385-93
21. **Ford DK, Bullaboy CA, Derkac VM, et al:** Transatrial repair of double chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1988-45: 412-5