

Hemodinamik ve Anjiyografik Özellikler Gösteren ve Spontan Kapanan Bir Ventriküler Septum Defekti

Y. Doç. Dr. Ergün ÇİL, Prof. Dr. Arman BİLGİÇ, Dr. Kürşat TOKEL, Doç. Dr. Metin DEMİRCİN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi ve Toraks-Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Perimembranöz ventriküler septum defektlere (VSD), triküspid kapağın septal yaprakçığının defektin kenarlarına yapışması sonucu septumda kese gibi bir oluşuma yolaçarak spontan kapanabilmektedir. Malalignment VSD, biküspid aortik kapak ve valvüler aort stenozu ile birlikte olup, anjiyografik olarak septumda karnubahar şeklinde görüntüye yolaçarak spontan kapanma gösteren bir olgu sunuldu ve literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Ventriküler septum defekti, interventriküler septum

Ventriküler septum defektlere (VSD), septumdaki lokalizasyonuna göre sınıflandırılabilir: Membranöz septum ve etrafındaki müsküler yapılara ait defektlere perimembranöz, müsküler septuma (inlet, trabeküler veya outlet) ait olanlar müsküler, arteriyel kapakların altındakiler ise subarteriyel defektlere adını alırlar (1). Ayrıca infundibuler septumun öne veya arkaya yer değiştirmesiyle oluşan malalignment tip defektlere de mevcuttur (2). Perimembranöz VSD'ler en sık görülen tiptir. Spontan kapanmış veya kapanmakta olan perimembranöz VSD'lerde triküspid kapağın septal yaprakçığı veya aksesuar triküspid yaprakçığı, defektin kenarına yapışarak kese gibi bir oluşuma yolaçabilmektedir. Bu oluşum bazen membranöz septumun anevrizması ile karıştırılabilir (1,3-6).

Bu makalemizde, biküspid aortik kapak ve valvüler aort darlığı ile birlikte olup, septumun anevrizmasını taklit eden ve karnubahar şeklinde ilginç bir görüntüye yolaçarak spontan kapanma gösteren malalignment VSD'li bir hastayı sunmayı ve literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

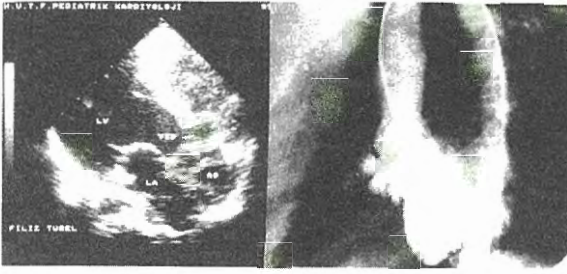
OLGU BİLDİRİSİ

Üç yıl önce, altı yaşında iken, rutin muayene sırasında üfürüm duyulması nedeniyle sevkedilen ve bölümümüze başvuran hastanın öyküsünde belirgin bir şikayetin olmadığı ve ikiz kardeşinin Fallot tetralojisi nedeniyle ameliyat edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sternum solü, 3. interkostal aralıkta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. Telekardiyogram ve elektrokardiyogram normal olup ekokardiyografik incelemede parasternal uzun eksen pozisyonunda interventriküler septumun (İVS) malalignment yaptığı, subaortik bölgede septumun sağ ventriküle doğru genişleme gösterdiği ve karnubahar görüntüsü oluşturduğu görülmüştü (Şekil 1). Aortik kapakta ise sistolik ve diyastolik kubbeleşme saptandı. Doppler incelemede aortik kapak hizasında 50 mmHg sistolik gradient alındı. Şikayetin olmaması nedeniyle yakın izleme alınan hastada, dokuz yaşında iken tekrarlanan ekokardiyografik incelemede yukarıdaki bulgulara ek olarak aort kapağında Doppler ile 66 mmHg sistolik gradient ölçülmesi üzerine kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulandı. Sağ femoral arterden perkütan girilerek sol kalp kateterizasyonu yapıldı. Yapılan basınç ölçümlerinde sol ventrikül apeksinde 160 mmHg, aortada 95/65, ortalama 80 mmHg basınç kaydedildi. Sol ventrikül apeksi ile aorta arasında 65 mmHg sistolik gradient mevcuttu. Sineanjiyografik incelemede sol ventrikül apeksine yapılan kontrast madde enjeksiyonunda sol ventrikül ve aortanın dolduğu, septumun malalignment gösterdiği ve subaortik bölgede interventriküler septum ile infundibuler septumun arasında kalan kısmın sağ ventriküle doğru karnubahar şeklinde bir genişleme yaptığı ve buradan az miktarda kontrast maddenin sağ ventriküle geçtiği görüldü.

Fakültemiz Toraks-Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'na kardiyopulmoner bypass ile yapılan ameliyatında aortik kapağın triküspid, kalın ve fibrotik olup nonkoroner kaspın ise rudimenter olduğu görüldü. Aortik komissürotomi uygulandı ve ardından sağ ventrikülotomi yapıldı. VSD'yi kapatan oluşumun triküspid kapağın septal yaprakçığından köken aldığı ve üzüm salkımı şeklinde girintili çıkıntılı bir yapı gösterdiği saptandı. Bu girintili çıkıntılı yapı içindeki küçük VSD zorlukla bulunarak primer sütürle kapatıldı. Kardiyopulmoner bypassdan çıkıldıktan sonra sol ventrikül apeksi ve aorta basınçlarına bakıldı ve sistolik 20 mmHg gradient kaldığı saptandı. Ameliyat sonrası Dopplerle de aynı gradient belirlendi. Hasta yakın izleme alınarak şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Perimembranöz VSD'lerin kapanırken genellikle kese şeklinde anevrizmal bir oluşuma yolaçtığı yıllardır bilinmektedir (1,3). Çeşitli çalışmalarda bu kese şeklinde oluşumun görülme oranı % 33 ile % 58 arasında bildirilmektedir (4,7,8). Bu oluşum anjiyog-



Şekil 1. Solda, interventriküler septumdaki defektin triküspid kesesi ile kapanışı görülmektedir. LV: sol ventrikül, RV: sağ ventrikül, AO: aorta, VSD: ventriküler septum defekti, LA: sol atriyum. Sağda, sol ventrikül anjiyografisinde spontan kapanırken karnıbahar görünümüne yolaçan ventriküler septum defekti.

rafide VSD'nin kenarlarından sağ ventriküle doğru kese gibi çıkıntı şeklinde görülmektedir. Buna bazı yayınlarda septal anevrizma adı verilmekte ise de (9,10), bu oluşumun membranöz septumdan değil, triküspid kapaktan kaynaklanan bir yapı olmasından dolayı, bir yanlış isimlendirme olduğu kabul edilmektedir (4,5). VSD'yi kapatan triküspid kapağın septal yaprakçığı defektin kenarlarına yapışarak kese gibi bir oluşuma yolaçar. Bu şekilde defektin açıklığını daraltarak sol-sağ şant miktarını azaltır. Bu kesenin nadiren triküspid fonksiyonlarını bozduğu ve yine nadiren sağ ventrikül çıkış yolunda darlığa yolaçtığı bildirilmektedir (3,4). Bazen bu kese septumun gerçek anevrizması ile de karışabilmektedir. Membranöz septumun anevrizması seyrek görülür ve klinik önemi yoktur.

Ancak seyrek olarak bakteriyel endokardite yol açabilmekte veya rüptür olabilmektedir (3,4). Bu iki oluşumu bazen ekokardiyografi ve anjiyografi ile ayırmak güç olabilir. Ancak ameliyatta bu kesenin membranöz septumdan ayrı ve triküspid kapağa ait olduğu görülebilir (1,3,4). Anjiyografide bazen düzensiz, karnıbahar şeklinde keseler görülebildiği ve bu düzensiz görünüm ile bunun aralarından kontrast madde kaçığının görülmesiyle septal anevrizmadan ayrılabilceği bildirilmektedir (3). Bizim hastamızın anjiyografisinde tanımlamaya uyar şekilde interventriküler septum ile infundibuler septum arasındaki kısmın sağ ventriküle doğru girintili çıkıntılı ve karnıbahar gibi bir görünüm aldığı ve ameliyatta bu oluşumun septuma ait olmayıp triküspid septal yaprakçığa ait olduğu görüldü. Literatürde bu kese şeklindeki oluşumların sıklıkla rezidüel defektlere yol açabilmesi nedeniyle uçlarındaki küçük açıklıkların kapatılması yerine, bu keselerin rezekte edilerek daha geniş olan tabanların yama ile kapatılması öneril-

mektedir (3). Bizim hastamızda ise bu kesenin çok geniş olması nedeniyle rezekte edilmedi ve 2 mm çaplı bir VSD görülerek primer sütürle kapatıldı. Hastamızda kapanmakta olan VSD ile birlikte biküspid aortik kapak ve valvüler aort darlığı da birlikte bulunmakta idi. Literatürde biküspid aortik kapak ile birlikte VSD seyrek olarak bildirilmektedir. Hastamızda VSD'nin malalignment şeklinde olması ve öyküsünden ikiz kardeşinin Fallot tetralojisi nedeniyle ameliyat edildiğinin öğrenilmesi, ikiz kardeşinde de septal malalignment bulunduğunu göstermektedir. Bilindiği gibi Fallot tetralojilerinde hastamızda olduğu gibi infundibuler septum anterior malalignment göstermektedir. Bu bulgularla hastamız ve ikiz kardeşinde embriyolojik kardiyak gelişim sırasında aynı evrelerde bir duraklama olduğunu söylemek mümkündür. Sonuç olarak, perimembranöz VSD'ler triküspid kapak septal yaprakçığı ile spontan kapanma gösterirken ilginç anjiyografik görüntülere yol açabilmektedir. Bunlar yanlışlıkla septumun anevrizması ile karıştırılabilirler. Bu vakalarda, birlikte ameliyat endikasyonu gerektirebilecek başka lezyon yoksa ameliyat gerekmemekte, bununla birlikte tamamen kapanma saptansa bile bakteriyel endokardit profilaksisi önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Santamaria H, Soto B, Ceballos R, et al: Angiographic differentiation of types of ventricular septal defects. *AJR* 141:273, 1983
2. Williams RG, Bierman FZ, Sanders SP: *Echocardiographic Diagnosis of Cardiac Malformations*. Boston, Little, Brown and Co, 1986. p.51
3. İdriss FS, Muster AJ, Paul MH, Backer CL, Mavroudis C: Ventricular septal defect with tricuspid pouch with and without transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg* 103:52, 1992
4. Beerman LB, Park SC, Fischer DR, et al: Ventricular septal defect associated with aneurysm of the membranous septum. *JACC* 5:118, 1985
5. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR: Mechanism of closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 52:341, 1983
6. Chesler E, Kornis ME, Edwards JE: Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. *Am J Cardiol* 21:661, 1968
7. 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 defect. *Am J Cardiol* 24:531, 1969
8. Freedom RM, White R, Pieroni DR, Varghese PJ, Krovetz LJ, Rowe RD: The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. *Circulation* 49:375, 1974
9. Misra KP, Hildner FJ, Cohen LS, Narula OS, Samet P: Aneurysm of the membranous ventricular septum. *New England J Med* 283:58, 1970
10. Baron MG, Wolf BS, Grishman A, Van Mierop HS: Aneurysm of the membranous septum. *Amer J Roentgen* 91:1303, 1964