

Çocukluk Çağında Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonlarının Azalması ile Birlikte Olan Ağır Aorta Darlığı: 3 olgunun bildirisi

Dr. Selmin KARADEMİR, Prof. Dr. Arman BİLGİÇ, Prof. Dr. Muhsin SARAÇLAR

Hacettepe Üniv. Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

ÖZET

Ağır aorta darlığı sol ventrikül miyokardında kalınlaşmaya sebep olur ve obstrüksiyon ilerledikçe sol ventrikülün sistolik fonksiyonlarında artma meydana gelir. Bazen de sol ventrikül fonksiyonları azalabilir. Bu çalışmada ağır aorta darlığı bulunan ve kalp yetersizliği ile başvuran üç olguda miyokardial kalınlaşma ile birlikte sol ventrikülün dilate olduğu ve fonksiyonlarının azaldığı görüldü. Ameliyat edilen iki olgudan birine komissurotomi, diğerine kapak replasmanı yapıldı. Bu olgularda ameliyattan sonra semptomların gerilediği görüldü.

Anahtar kelimeler: Ağır aorta darlığı, çocukluk çağı, sol ventrikül sistolik fonksiyonları

Ağır aorta darlığının neonatal ve süt çocukluğu döneminde sol ventrikül fonksiyon bozukluğu sonucu konjestif kalp yetersizliği yaptığı, valvulotomi ve/veya valvuloplasti yapılmazsa fatal seyrebileceği bildirilmektedir (1-3). Bu dönemde sık görülebilen kalp yetersizliği ve ventrikül fonksiyon bozukluğuna çocukluk ve adolesan çağında nadiren rastlanmaktadır (1,2-4).

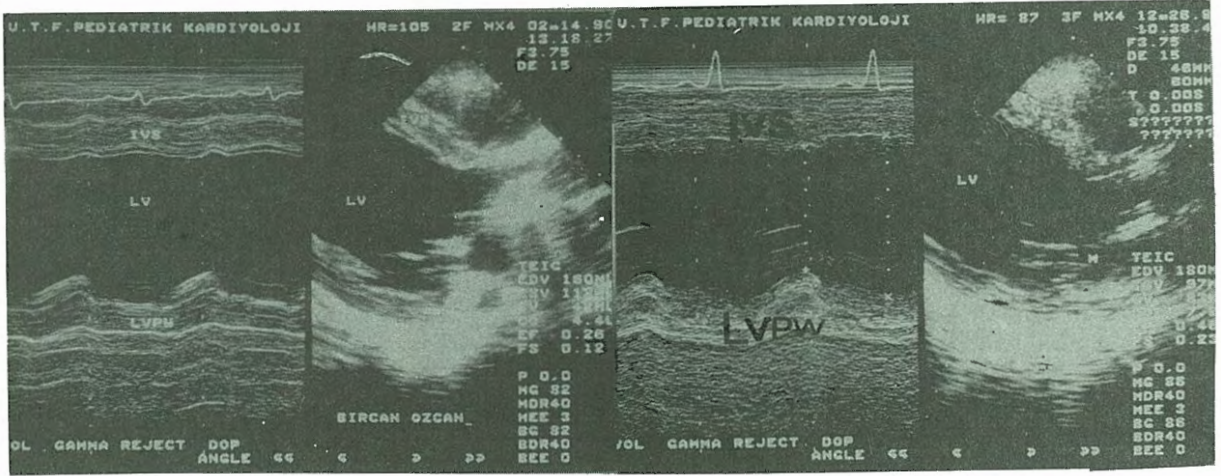
Bu makalede ağır aorta darlığı ile birlikte kalp yetersizliği bulunan ve 2-boyutlu ekokardiyografi ile sol ventrikül dilatasyonu yanısıra fonksiyon bozukluğu saptanan 3, 8 ve 13 yaşlarında 3 olgu sunulmuştur.

Olguların Bildirisi

Olgu 1: 13 yaşında kız hasta çarpıntı, nefes darlığı ve kollarında uyuşma yakınmasıyla başvurdu. Öy-

küsünden 1 yıl önce yakınmalarının başladığı, son 2 aydan beri arttığı, Sosyal Sigortalar Hastanesi'nde kalp yetersizliği tanısıyla yattığı, digital, diüretik ve kaptopril verildiği öğrenildi. Fizik muayenede tansiyon arteryel 90/60 mmHg, nabız 120/dakika, femoral arter nabızları iki taraflı alınıyordu. Aorta odağında 2/6'lık sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. Elektrokardiyogramda (EKG) sol aks ve sol ventrikül hipertrofisi, telekardiyogramda kardiyomegali saptandı. İki-boyutlu ve M-mod ekokardiyografik çalışmalarda (Şekil 1A) aorta kapağının yoğun eko verdiği, interventriküler septum (IVC) ve sol ventrikül arka duvarının kalınlaştığı ve sol ventrikül fonksiyonlarının azaldığı gözlemlendi (Tablo 1). Kalp kateterizasyonu ve angiografilerde sol ventrikül ve aorta arasında 67 mmHg'lık sistolik basınç farkı bulunduğu, aorta kapaklarının fibrotik ve hareketlerinin kısıtlı olduğu, ayrıca aorta valv prolapsusu (AVP) bulunduğu tespit edildi. Aorta kapak replasmanı (AVR) yapılan hastanın ameliyattan sonra kalp yetersizliğinin kaybolduğu gözlemlendi. Ameliyattan 11 ay sonra yapılan ekokardiyografik çalışmada (Şekil 1B) sol ventrikül diastol sonu çapı 60 mm, sol ventrikül sistol sonu çapı 46 mm, ejeksiyon fraksiyonu % 46, kısalma fraksiyonu % 23 olarak bulundu. Telekardiyogramda kardiyomegalinin azaldığı gözlemlendi.

Olgu 2: 3 yaşında erkek hasta nefes darlığı, çabuk yorulma, halsizlik, yüz ve bacaklarda şişlik yakınmasıyla başvurdu. Öyküsünden 9 aydan beri bu yakınmalarının olduğu, kalp yetersizliği tanısıyla hastanede yatırılarak takip edildiği öğrenildi. Fizik muayenede nabız 100/dakika, tansiyon arteryel 80/50 mmHg, femoral arter nabızları iki taraflı



Şekil 1. Birinci olgunun ameliyat öncesi (solda) ve ameliyat sonrası (sağda) parasternal uzun eksende M-mod ve 2-boyutlu ekokardiyografi. Sol ventrikül geniş ve IVS ile LVPW kalın iken, ameliyat sonrasında sol ventrikül arka duvar hareketlerinin arttığı ve sol ventrikül fonksiyonlarının kısmen düzeldiği görülmektedir. LV= sol ventrikül, IVS= interventriküler septum, LVPW= sol ventrikül arka duvarı, M= mitral kapak.

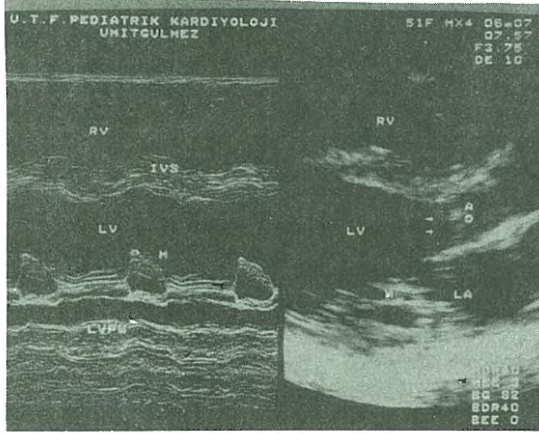
Tablo 1. Olguların ekokardiyografik ölçümleri

Olgu no.	Sol VDSÇ (mm)	Sol VSSÇ (mm)	EF (%)	KF (%)	Sol V AD (mm)	IVS (mm)
1	57	50	26	12	12	9
2	35	30	35	17	8	9
3	52	47	24	11	10	4

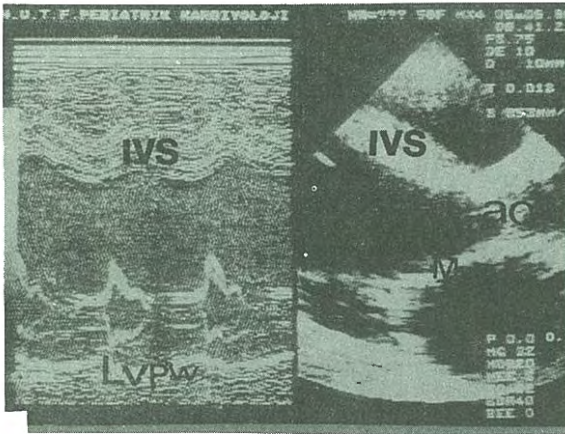
Sol VDSÇ: sol ventrikül diastol sonu çapı, Sol VSSÇ: sol ventrikül sistol sonu çapı, EF: ejeksiyon fraksiyonu, KF: kılma fraksiyonu, Sol V AD: sol ventrikül arka duvarı, IVS: interventriküler septum.

alınıyordu. Juguler çentikte sistolik trill vardı. Sternumun sağında 2. interkostal aralıkta 2-3/6'lık sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. EKG'de aks normal, sol ventrikül hipertrofisi, telekardiyogramda kardiyomegali saptandı. M-mod ve iki-boyutlu ekokardiyografide (Şekil 2) mitral kapak sol ventrikülün arka kısmında yerleşmiş olup, sol ventrikül arka duvarının ve IVS'un kalınlaştığı, sol ventrikülün genişlediği ve fonksiyonlarının azaldığı (Tablo 1), Doppler ekokardiyografide sol ventrikül ve aorta arasında 50 mmHg gradient bulunduğu gözlemlendi. Komissürotomi yapılan hastada ameliyatta aorta kapağının bikuspit olduğu, ameliyattan sonra aorta ve sol ventrikül arasında 23 mmHg gradient bulunduğu anlaşıldı. Taburcu olduktan 1.5 ay sonra değerlendirilen hastanın klinik semptomlarının kaybolmasına rağmen telekardiyogramda kardiyomegali halen devam ediyordu.

Olgu 3: 8 yaşında kız hasta, 1 haftadır yüzünde ve ayaklarında şişlik olması yakınmasıyla başvurdu. Öyküsünden 1 yıl önce Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde kalp kateterizasyonu yapıldığı ve aorta darlığı tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenede; nabız 88/dakika, tansiyon arteryel 120/70 mmHg, femoral arter nabızları iki taraflı alınıyordu. Dinlemekle sternum solu 4. interkostal aralıkta 3/6'lık pansistolik, sağ 2. interkostal aralıkta 2/6'lık sistolik ejeksiyon üfürümü vardı. EKG de aks normal, sol ventrikül hipertrofisi ve T değişiklikleri, telekardiyogramda kardiyomegali saptandı. Yapılan 2-boyutlu ve M-mode ekokardiyografide (Şekil 3) mitral kapak endokarda oturmuş gibi, sol ventrikül dilate idi. Aorta kapak hareketleri kısıtlı, IVS kalın ve subaortik bölgede membran vardı. Sol ventrikül sistolik fonksiyonları azalmış olup (Tablo 1) Doppler ekokardiyografide sol ventrikül ve aorta



Şekil 2. İkinci olgunun ameliyat öncesi parasternal uzun eksen-deki M-mod ve 2-boyutlu ekokardiyografisi. Sol ventrikülün geniş olduğu, IVS ve LVPW'un kalınlaştığı, mitral kapağın sol ventrikülün arka kısmında yerleştiği görülmektedir. RV= sağ ventrikül, LV= sol ventrikül, IVS= interventriküler septum, M= mitral kapak, Ao= aorta, LA= sol atriyum, LVPW= sol ventrikül arka duvarı.



Şekil 3. Üçüncü olgunun parasternal uzun eksen-deki M-mod ve 2-boyutlu ekokardiyografisi. Burada da sol ventrikülün genişlemiştir. IVS ve LVPW kalınlaşmış olup mitral kapak sol ventrikül arka kısmında yerleşmiştir. LV= sol ventrikül, IVS= interventriküler septum, M= mitral kapak, Ao= aorta, LVPW= sol ventrikül arka duvarı.

arasında 80 mmHg gradient bulundu. Tanı konulduktan 2 ay sonra viral hepatit geçiren hastanın ameliyatı ertelendi.

TARTIŞMA

Konjenital aorta darlığı sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonlarının en sık görülen nedenidir (1,2). Özellikle hayatın erken devrelerinde progresif bir seyir gösterebilmektedir (1,2). Eğer obstrüksiyon hemodinamik olarak önemli ise sol ventrikül miyo-

kardında yaygın hipertrofi meydana gelmektedir. Bu durum ekokardiyografik veya angiografik olarak aynen hipertrofik kardiyomyopatiyi andıran görüntü verebilmektedir (5-7). Yenidoğan ve süt çocukluğu dönemindeki ağır aorta darlıklarında bu tabloya kalp yetersizliği, sol ventrikül dilatasyonu ve fonksiyon bozukluğu sıklıkla eklenmektedir (1,2). Halbuki çocukluk ve adolesan çağıdaki ağır aorta darlıklarında kalp yetersizliği ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu oldukça nadirdir ve literatürde bu konuyla ilgili yayınlar azdır (4). Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde çocukluk ve adolesan çağıdaki aort darlıklı olgu sayısı son iki yılda 165 olup bunlardan sadece 3'ünde (% 0.18) sol ventrikül dilatasyonu ve fonksiyon bozukluğuna rastlanmıştır.

Ağır aorta darlığı bulunan ve kalp yetersizliği ile başvuran 3, 8 ve 16 yaşlarındaki bu 3 olguda 2-boyutlu ekokardiyografik çalışmada interventriküler septum ve sol ventrikül arka duvarında kalınlaşma ile birlikte sol ventrikülden dilatasyon olduğunu ve fonksiyonlarının azaldığını gözledik. Johnson ve ark.'nın (4), 45 olguluk serisinde sol ventrikül fonksiyonlarının 2 olguda azaldığı tespit edilmiştir. Bu çalışmada miyokardial fibrozis ve nekrozun sol ventrikül fonksiyonlarını azalttığı, kardiak debiyi artırabilmek için de sol ventrikülün dilate olduğu ifade edilmektedir. Otopsi çalışmalarında da sol ventrikülün daha çok subendokardiyal, daha az olarak da subepikardiyal bölgelerinde fibrozis ve nekroz alanları bulunduğu gösterilmiştir (8).

Sol ventrikül hasarı ve yetersizliği meydana gelmeden aorta darlığının giderilmesi gerektiği bilinmektedir. Krayenbühl ve ark.'nın (6) erişkinlerde yaptığı bir endomiyokardial biyopsi çalışmasında miyokarda gelişen fibrotik yapıların aorta darlığı giderildikten sonra azaldığı gösterilmiştir. Kalp yetersizliği ile başvuran ve sol ventrikül fonksiyonu bozukluğu gösteren olgularımızda da seçilen tedavi yöntemi obstrüksiyonun giderilmesi idi. Ameliyat edilen ilk 2 olgumuzda ameliyattan sonra klinik semptomlarının düzeldiğini, 1. olguya 11 ay sonra yapılan ekokardiyografik çalışmada sol ventrikül fonksiyonlarında kısmen artış olduğunu gözledik.

Burada sunulan 3 olgumuzda olduğu gibi, aorta darlığına bağlı sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun

sadece yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde değil, çocukluk ve adolesan çağda da olabileceğini ve darlığın giderilmesiyle semptomların gerileyebileceğini vurgulamakta yarar görüyoruz.

KAYNAKLAR

1. **Friedman WF:** Aortic stenosis. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider FH (eds): Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore, Williams Wilkins Co, 1989, p 224
2. **Somerville J:** Aortic stenosis and incompetence. Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds): Paediatric Cardiology, Vol 2. London, Churchill Livingstone, 1987, p 977
3. **Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, et al:** Neonatal critical valvar aortic stenosis. A comparison of surgical and balloon dilation therapy. *Circulation* 80:831, 1989
4. **Johnson GL, Meyer RA, Schwartz DC, et al:** Left ventricular function by echocardiography in children with fixed aortic stenosis. *Am J Cardiol* 38:611, 1976
5. **Krayenbuhl HP, Hess OM, Schneider J, Turina M:** Regression of myocardial hypertrophy in aortic valve disease following succesful valve replacement. *Z Kardiol* 74 (Supp 7): 145, 1985
6. **Krayenbuehl HP, Hess OM, Monrad ES, et al:** Left ventricular myocardial structure in aortic valve disease before, intermediate, and late after aortic valve replacement. *Circulation* 79:744, 1989
7. **Cogswell TL, Sagar KB, Wann S:** Left ventricular ejection dynamics in hypertrophic cardiomyopathy and aortic stenosis: Comparison with the use of Doppler echocardiography. *Am Heart J* 113:110, 1987
8. **Cheitlin MD, Rabinowitz M, Mc Allister H, et al:** The distribution of fibrosis in the left ventricle in congenital aortic stenosis and coarctation of the aorta. *Circulation* 62:823, 1980