

Ventriküler septal defekt onarımı sonrası geç dönemde gelişen çift odacıklı sağ ventrikül

Late development of double-chambered right ventricle after repair of a ventricular septal defect

Dr. Onur Işık, Dr. Muhammet Akyüz, Dr. Mehmet Fatih Ayık, Dr. Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Özet– Çift odacıklı sağ ventrikül, sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonuna neden olan nadir bir kalp defektidir. Bu patolojide, sağ ventrikül fibromusküler bant ile iki bölmeye ayrılmıştır. Beş aylık iken ventriküler septal defekt onarımı uygulanan 12 yaşındaki kız hasta nefes darlığı ve çabuk yorulma şikayeti ile hastanemize başvurdu. Hastaya izole çift odacıklı sağ ventrikül tanısı kondu ve cerrahi düzeltme başarıyla gerçekleştirildi. Ameliyat sonrası transözofajiyal ekokardiyografide sağ ventrikül çıkım yolunda basınç farkı görülmedi. Olaysız bir iyileşme sonrasında hasta ameliyat sonrası beşinci günde taburcu edildi.

Summary– Double-chambered right ventricle is a rare heart defect causing right ventricular outflow tract (RVOT) obstruction. In this malformation, the right ventricle is divided into two chambers by a fibromuscular band. A 12-year old female patient who had undergone repair of a ventricular septal defect at 5 months old was admitted to our hospital with complaints of dyspnea and fatigue. The patient was diagnosed with an isolated double-chambered right ventricle and surgical correction was successfully performed. Post-operative transesophageal echocardiography showed no residual gradients across the RVOT. Following an uneventful recovery, the patient was discharged five days after surgery.

Sağ ventrikül boşluğunun yüksek basınçlı proksimal ve düşük basınçlı distal olarak iki ayrı odacığa ayrılması, çift odacıklı sağ ventrikül olarak adlandırılır.^[1] Sağ ventrikül boşluğunun ikiye ayrılmasına hipertrofiye olmuş kas bantları, ventrikül duvarındaki trabeküler dokunun hipertrofisi veya aberran seyirli moderatör band neden olabilir. Bu anomali doğumsal olarak değerlendirilse de doğum sonrası dönemde edinsel olarak sağ ventrikül boşluğundaki trabeküler yapılarda ilerleyen hipertrofi sonucu gelişen hastalar da mevcuttur.^[2,3]

İnfant döneminde pulmoner hipertansiyon ve tedaviye dirençli kalp yetersizliği nedeniyle ventriküler septal defekti (VSD) onarılan hasta; 12 yıl sonra çift odacıklı sağ ventrikül tanısıyla tekrar ameliyat edildi. Edinsel olması ve öncesinde onarım geçirmesi nede-

niyle nadir olma özelliği kazanan bu olgu sunuldu ve tartışıldı.

OLGU SUNUMU

On iki yaşında kız hasta çarpıntı ve eforla çabuk yorulma şikayetleriyle polikliniğe başvurdu. Şikayetlerinin son altı aydır belirginleştiğini belirten hastanın öyküsünde beş aylıkken VSD nedeniyle tam düzeltme ameliyatı olduğu öğrenildi. Ventriküler septal defektin perimembranöz tipte olduğu, politetrafloroetilen yama ile kapatıldığı, ameliyat öncesi/sonrası transtorasik ekokardiyografi (TTE) kontrollerinde sağ ventrikül çıkım yolunda veya boşluk içinde herhangi bir ek patolojinin olmadığı ve ameliyat sonrası sorunsuz bir iyileşme dönemi ardından taburcu edildiği kurumun eski kayıtlarından öğrenildi.

Fizik incelemesinde sternum ortasından geçen ke-

Kısaltmalar:

TEE Transözofajiyal ekokardiyografi
VSD Ventriküler septal defekti

Geliş tarihi: 24.04.2015 Kabul tarihi: 08.06.2015

Yazışma adresi: Dr. Muhammet Akyüz. 2. İnönü Mahallesi, Musa Anter Sokak, Mavisu Evleri,
No: 6335, Blok K: 9, D: 19, 35000 İzmir.

Tel: +90505 - 943 79 89 e-posta: drmak100@gmail.com

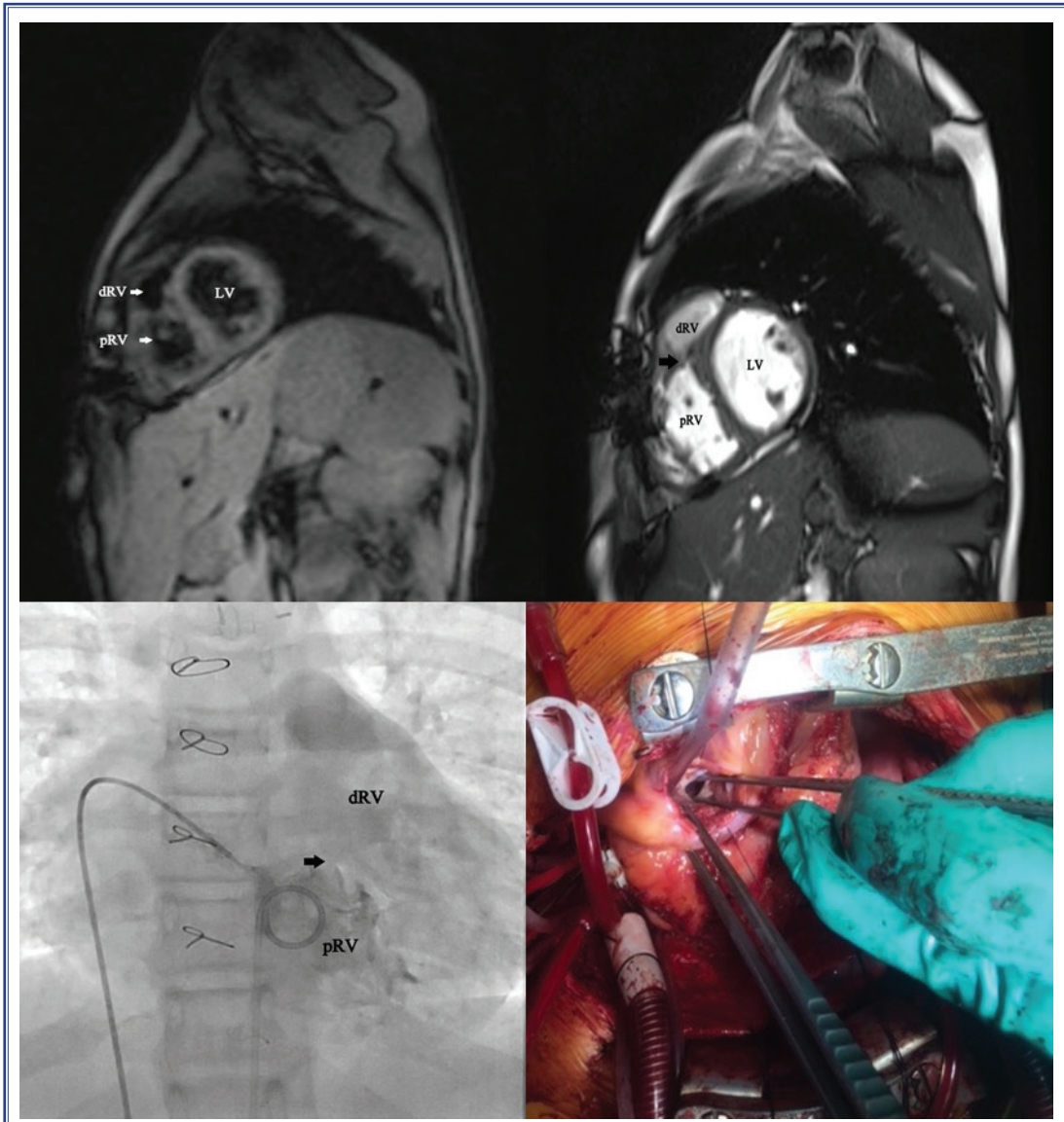
© 2015 Türk Kardiyoloji Derneği



siye bağlı nedbe dikkati çeken hastanın sternum sol alt kenarına yerleşimli güçlü sistolik üfürümü dışında bulgusu yoktu. Oda havasında oksijen saturasyonu %98, kalp hızı 93 atım/dk ve arter basıncı 100/70 mmHg olarak ölçüldü. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi olduğu görüldü ve sağ aks sapması hesaplandı. Transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi, sağ ventrikül içerisinde anormal jet akım izlenmesi ve pulmoner kapakta stenoz görülmemesi üzerine kateter anjiyografi incelemesine karar verildi. Kateter anjiyografide sağ ventrikül boşluğu içinde

alçak yerleşimli ve pulmoner çıkım yolunda yüksek yerleşimli iki odacık olduğu görüldü (Şekil 1). Basınç ölçümleri yapıldığında ise iki odacık arasında 65 mmHg basınç farkı olduğu görüldü. Tanının desteklenmesi amacıyla manyetik rezonans anjiyografi planlandı. Bu incelemeden elde edilen görüntülerde sağ ventrikül içerisinde kas bantlarıyla ayrılmış iki odacık yapısı izlendi (Şekil 1). Hastaya edinsel çift odacıklı sağ ventrikül tanısıyla ameliyat önerildi.

Ameliyatta medyan sternotomi yapıldı. Mediastin yapışıklıklarının giderilmesinin ardından aortik bi-



Şekil 1. Çift odacıklı sağ ventriküllü hastanın görüntüleme yöntemlerinde fibromusküler darlık ile (siyah ok) sağ ventrikülün proksimal (pRV) ve distal (dRV) odacıklara bölünmesi görülmekte. Cerrahi görüntüde ise sağ ventrikülotomi sonrası distal odacık açılmış ve proksimal odacık dar fibromusküler darlık bölgesi altında izlenmekte (penset ucu).

kaval kanülasyon yapıldı. Kardiyopulmoner baypasa girilmesi sonrası öne doğru kan kardiyoplejisi kullanılarak kalp durması sağlandı. Sağ atriyyotomi yapıldı. Hipertrofik kas bantlarına uygun ulaşım sağlanamadı. Sağ ventrikül çıkım yoluna pulmoner kökten ve koroner dolaşımdan uzak olacak şekilde ventrikülotomi yapıldı. Ventrikülotomiden yapılan muayenede pulmoner kapak görüldü fakat triküspit kapak görülmedi. İki odacık arasındaki bağlantı görüldü (Şekil 1). Darlığa neden olan kas bantları triküspit kapak papiller adelelerine hasar verilmesinden sakınılarak rezekt edildi. Yeterli geçişin sağlandığına karar verildi ve sağ ventrikülotomi primer olarak kapatıldı. Triküspit kapak koaptasyonunun kontrolünde sorun olmadığı görüldü. Sağ atriyyotomi primer olarak kapatıldı. Kalp normal sinüs ritminde çalıştı ve kardiyopulmoner baypasdan çıkıldı. Sorunsuz geçen bir iyileşme periyodunun ardından ameliyat sonrası beşinci gün taburcu edildi. Birinci ve altıncı ay poliklinik kontrollerinde semptomsuz olan hastanın kontrol TTE'sinde sağ ventrikül içerisindeki türbülant akımın ve basınç farkının kaybolduğu görüldü.

TARTIŞMA

Çift odacıklı sağ ventrikül tüm doğumsal kalp hastalıkları içinde %0.5–2'lik görülme oranıyla nadir rastlanan bir anomalidir. Bu anomalinin özellikleri arasında 20 mmHg üzerinde intraventriküler basınç farkı bulunması, sağ ventrikül içinde türbülant akım paterni ve artmış pulmoner akım yer almaktadır.^[3] Tanı genellikle infant veya çocukluk döneminde konur. Fakat nadir de olsa erişkin yaşta tanı konan hastalar bulunmaktadır.^[3] Karşılaşılan olguların çoğunda yandaş doğumsal kalp anomalileri bulunmaktadır. Geniş yelpazeye yayılan bir tanı listesi olmasına karşın en sık eşlik eden anomali perimembranöz tip VSD'dir.^[3,4]

Hastaların başvuru semptomları genellikle dispne, senkop, kararlı-kararsız anjina ve egzersiz intoleransıdır. Sağ ventriküler hipertrofisine pulmoner-infundibüler stenoz eşlik etmediğinde çift odacıklı sağ ventrikülden şüphelenilmelidir. Görüntüleme aracı olarak transtorasik/transözofajiyal ekokardiyografi (TEE), kateter anjiyografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans incelemeleri kullanılabilir. Bu incelemeler arasında TEE tanı koymada en etkili yoldur.^[4,5] Ekokardiyografik yaklaşımda Doppler'in kullanımıyla iki odacık arasındaki basınç farkı elde edilebilir. Ayrıca incelemede ileri tetkikin gerekli olup olmadığı da

değerlendirilir. Bu konuda, anomalinin kesin tanısının konmasının yanı sıra; ilave lezyonların ve onlara yönelik yapılacak cerrahi onarım planına yol gösterici özellikte incelemeler seçilmelidir. Bu açıdan çift odacıklı sağ ventrikülün ameliyat öncesi 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.^[6]

İzole çift odacıklı sağ ventrikül tanısı konan hastalarda cerrahi tedavi; düşük ve yüksek yerleşimli odacıklar arasındaki basınç farkı 40 mmHg'ya ulaştığında, kalp yetersizliği semptomları varlığında veya aort yetersizliği başladığında planlanmalıdır. Cerrahi tedavideki amaç iki odacık arasında geçişi engelleyen hipertrofik ve/veya anormal kasların rezeksiyonudur. Bu amaca ulaşmak için sağ atriyyotomi, sağ ventrikülotomi veya pulmoner arteriyotomi gibi kesiler kullanılabilir.^[7] Anomali ile perimembranöz VSD birlikteliğinde cerrahi yaklaşım sağ atriyyotomiden uygulanabilir. Rezeksiyon yetersiz kaldığında sağ ventrikülotomi veya pulmoner arteriyotomi kesileri eklenebilir. Yaklaşım kararını vermede darlığı yaratan bölümün ventriküldeki seviyesi önemlidir. Apekte yakın lezyonlarda pulmoner arteriyotomi ile girişim yetersiz kalabilirken aynı durumla pulmoner kapağa yakın yerleşimli lezyonlarda sağ atriyyotomi yaklaşımında karşı karşıya kalınabilir.^[8] Bu nedenle onarımda genellikle tercih edilen yöntem atriyyotominin ventrikülotomi veya pulmoner arteriyotomi ile desteklenmesidir.

Hastada eşlik eden anomali literatüre uygun olarak perimembranöz tipte VSD idi. Genellikle doğumsal olarak değerlendirilen bu anomalinin infant döneminde ameliyat olurken görülmemesinin nedeni olarak o dönemde trabeküler hipertrofinin henüz gelişmemiş olabileceği düşünüldü. Hastanın klinik seyrinde çift odacıklı sağ ventriküle ilerleme geliştiği ve bu ilerlemenin derecesinin de ventrikül içi anormal akımın derecesine bağlı olduğu kanısındayız. Bu nedenle yenidoğan infant döneminde semptomsuz olan olgulara ilerlemenin derecesiyle ters orantılı olarak farklı yaşlarda tanı konabildiği düşünüldü. Cerrahi onarımda önce atriyyotomiden ulaşım denenmesi sonrası ek kesi olarak sağ ventrikülotomiden yeterli rezeksiyon yapılabilir. Sağ atriyyotomi ise triküspit kapak fonksiyonlarının kontrolünde ve rezeksiyonun yeterliliğinde kullanışlı olmuştur.

Her ne kadar bu anomali doğumsal olarak tanımlansa da nadir olarak edinsel olarak da karşımıza çıkabilmektedir. Öyküsünde VSD kapatılması olan hastalarda yeni başlangıçlı üfürüm, kalp yetersizliği veya aort kapak yetersizliğinde çift odacıklı sağ ventrikül tanısı akılda bulundurulmalıdır. Bu açıdan ameliyat öncesi tanının doğru ve eksiksiz konulması prognozu belirleyen cerrahi düzeltimin başarısında önemli rol oynamaktadır.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

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

KAYNAKLAR

1. Nagashima M, Tomino T, Satoh H, Nakata T, Ohtani T, Saito H. Double-chambered right ventricle in adulthood. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005;13:127–30. [CrossRef](#)
2. Wang JK, Wu MH, Chang CI, Chiu IS, Chu SH, Hung CR, et al. Malalignment-type ventricular septal defect in double-chambered right ventricle. *Am J Cardiol* 1996;77:839–42.
3. Hoffman P, Wójcik AW, Rózański J, Siudalska H, Jakubowska E, Włodarska EK, et al. The role of echocardiography in diagnosing double chambered right ventricle in adults. *Heart* 2004;90:789–93. [CrossRef](#)
4. Park JG, Ryu HJ, Jung YS, Kim KJ, Lee BR, Jung BC, et al. Isolated double-chambered right ventricle in a young adult. *Korean Circ J* 2011;41:272–5. [CrossRef](#)
5. Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, Wright A, Anderson RH. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:1180–9. [CrossRef](#)
6. Demirtaş M, Çimen S, Kaplan M, Bolca O, Eren M, Sayrak H, et al. Case Reports Double-chambered Right Ventricle: Experience of Five Cases. *Turk Kardiyol Dern Ars* 1998;26:557–60.
7. Lucas Rv Jr, Varco RI, Lillehei Cw, Adams P Jr, Anderson Rc, Edwards Je. Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations. *Circulation* 1962;25:443–55. [CrossRef](#)
8. Cil E, Saraçlar M, Ozkutlu S, Ozme S, Bilgiç A, Ozer S, et al. Double-chambered right ventricle: experience with 52 cases. *Int J Cardiol* 1995;50:19–29. [CrossRef](#)

Anahtar sözcükler: Kalp kateterizasyonu; kalp septal defekti, ventriküler/etyoloji/komplikasyon/tedavi; ventriküler septal yırtık/tedavi.

Keywords: Heart catheterization; heart septal defects, ventricular/etiology/complications/therapy; ventricular septal rupture/therapy.