

VSD'Lİ ÇİFT ODACIKLI SAĞ VENTRİKÜL VAKASI TAKDİMİ

Dr. Hikmet KOÇAK (x)
Dr. İbrahim YEKELER (xx)
Dr. Sebahattin ATEŞAL (xxx)
Dr. Mustafa PAÇ (x)
Dr. Necip ALP (xxx)

ÖZET:

17 yaşında bayan hasta, Fallot Tetralojisi ön tanısı ile operasyona alındığında sağ ventrikül anormal muskuler bandlarla ayrılmış iki odacık şeklinde idi. Odacıklar arasında 0.5x1 cm ebadında açıklık vardı. Bütün hipertrofik anormal muskuler bandlarla, mevcut infundibuler hipertrofi rezeke edildi. Perimembranöz VSD teflon patch ile kapatıldı. Sağ ventrikül outflowu ise göre-tex patch ile genişletildi.

Nadir görülen ve bazanda iki odacık arasındaki defekt VSD sanılarak kapatılan, VSD'li Çift Odacıklı Sağ Ventrikül vakası bu konudaki literatürler gözden geçirilerek sunulmuştur.

GİRİŞ :

Sağ ventriküldeki obstrüktif bantlardan ilk defa 1960 yılında ayrı bir klinik antite olarak bahsedilmeğe başlanmıştır. (1,2), Lucas ve arkadaşları da 1962'de konjenital kalp hastalıklarının diğer komponentler ile birlikte Anormal Muskular Bandların (AMB) oluşturduğu Çift Odacıklı Sağ Ventrikül'ü (ÇOSV) tarif ederek, intrakardiyak işlemler sırasında bunun tanınmasının önemini vurgulamışlardır(3). Önceleri yaygın olmayan bir konjenital malformasyon olarak düşünülen ÇOSV, konjenital kalp hastalıklarının % 1-5'ini, kardiyak kateterizasyona giden hastalarında % 1.5'ünü oluşturmaktadır(5).

ÇOSV'de anatomik olarak AMB'ler piramit şeklinde olup, triküs pit kapağın septal yaprakçığının hemen altındaki ventriküler septum bölgesinden veya crista

(x) Ata. Üniv. Tıp Fak. G.K.D.C. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

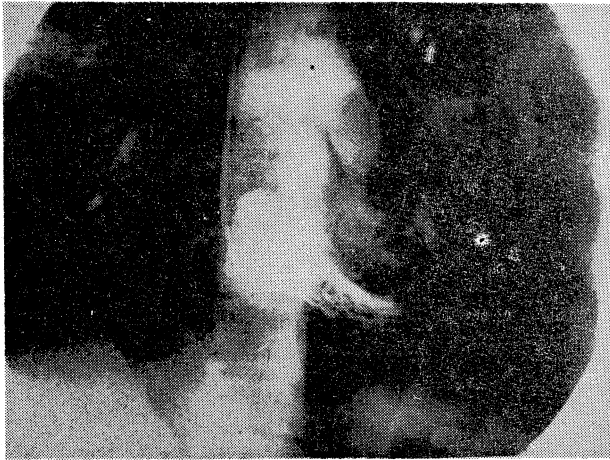
(xx) " " " " G.K.D.C. " " Araştırma Görevlisi

(xxx) " " " " İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

supraventrikülerisden başlayıp, inflow bölümdeki triküspit kordolarının distalini çaprazlayarak sağ ventrikül ön duvarına doğru uzanırlar. Bandlar genellikle 2 tanedir. Ventral band denilen birincisi sağ ventrikül ön duvarının septuma komşu olan bölgesine tutunur, daha geniş olan dorsal band ise ön papiller kasın tabanına yapışır. Böylece sağ ventrikül kavitesini proximal odacık ve infundibulum diye 2'ye ayıran ve zamanla ilerleyen değişik derecelerde kan akımı obstrüksiyonu yaparlar (46). Ve sıklıkla şu anomalilerle birlikte bulunurlar: VSD, pulmoner valv stenozu, discrete subaortik stenoz, duktus arteriozus, ASD, total pulmoher venöz dönüş anomali (3,5,7).

VAKA TAKDİMİ :

T.K. 17 yaşında bayan hasta. Doğumundan beri, özellikle ağlama ve hareketle morarmasının olduğu, zamanla arttığı sonra halsizlik, nefes darlığı ve çarpıntı nın eklendiği, gittiği doktorlar tarafından kalbinin delik olduğu söylendiği, ancak hasta kliniğimize sosyo ekonomik nedenlerden dolayı geç (1988 yılında) müracaat ettiği öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde: genel durum orta, yüz-dil-dudaklar ve konjonktiva ileri derecede siyanoze, çomak parmak mevcut. Kardiak muayenede ise palpasyonla sternumun sol kenarında 3. İCA.da trill, dinlemekle kreşendo-dekreşendo tarzında 3/6 sistolik suflı vardı. NYHA'a göre 3. grupta bulunan hastanın laboratuvar tetkiklerinde : Hb. 22 gr, Hct. % 79, BK. 8200, Teleda sağ ventrikül genişlemesine ait görüntü ve kardiomegalisi mevcut. Kardiak kateterizasyon ve angiokardiografide: Pulmoner arter ve subpulmoner bölgeye girilemedi, Resim 1'de sağ ventrikülografi görülmektedir. Alınan basınçlar aorta sistol: 100 mm Hg, diastol: 70 mm Hg, ortalama 80 mm Hg, sağ ventrikül sistol: 100 mm Hg, diastol: 5 mm Hg idi.



Resim: 1



Resim: 2

Fallot Tetralojisi ön tanısı ile açık kalp ameliyatına alınan hastaya, standart kanülasyon, 28 derecede hipotermi, aortik klemp ve soğuk kardioplejik (potasyumlu) verilmesinden sonra vertikal sağ ventrikülotomi yapıldı. Sağ ventrikül anormal muskuler bandlarla ayrılmış 2 odacık şeklinde idi. Triküspit kapak görülemiyor, AMB'lar birlikteki fibröz kenarlar nedeniyle VSD'yi andırıyordu. Sağ atriotomi yapıp triküspit kapak görülüp, burdan perimembranöz VSD 'de tesbit edildikten sonra AMB'lar septum ve triküspit kapağın papiller adelesi dikkatlice korunarak rezeke edildi. Pulmoner stenozu bulunmayan hastanın mevcut infundibuler hipertrofik adaleleride rezeke edilip, perimembranöz VSD teflon patch ile tek tek stürlerle kapatıldı. AMB'ların rezeksiyonuna rağmen sağ ventrikül out-flow yoluda goretex yama konularak sürekli sütürlerle genişletildi. Yerleştirilen kateterle postop. ölçülen basınç değerleri: sağ ventrikül sistol 35 mm Hg, diastol: 5 mm Hg, sistemik Tansiyon Arteriyel: 100/60 (Sağ vent/sol vent: 0.35) mmHg olarak tesbit edildi. Postoperatif herhangi bir problemi çıkmayan hasta 15. gün, 2 ay sonra kontrole gelmesi söylenerek taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Çift Odacıklı Sağ Ventriküldeki obstrüktif bandların muhtemelen trabeküllerinin embriyolojik gelişimi esnasındaki anormal bir gelişimden kaynaklandığı, VSD'nin ise bulboventriküler junctionun yersiz ekspansiyonunun normalde ventriküler septumun üst kısmına birleşen bulber ve endokardial yastık elemanlarına incomplet yapışmasıyla meydana geldiği sanılmaktadır (6,7). AMB'ların zamanla ilerlediğine ait, bildirilerde, kateterleri tekrarlanan hastalarda şu sonuçlar vardır. Foster ve ark. 18 vakalılık SVAMB'lı hasta serilerinde 2 kere kateter yapılan 7 hastadan 4'ünde, Rowland ve ark. da 4 hastadan 1'inde, anlamlı basınç gradyenti

tesbit etmişlerdir (8,7). Hartman ve ark.nın 28 vakalılık serilerinde de seri kalp kateterizasyonu ile 6 hastada, AMB'larca sağ ventriküldeki progressif obstrüksiyonun belirlendiği bildirilmektedir (5).

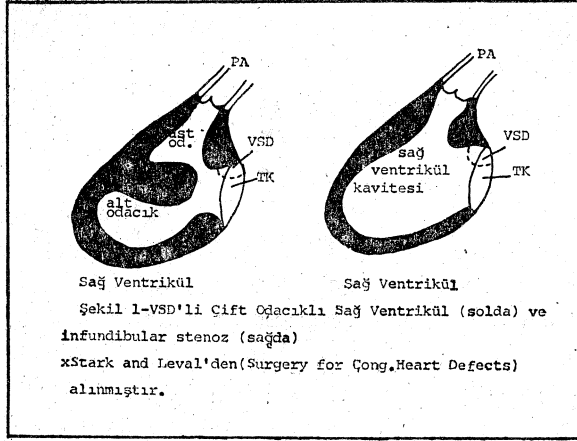
ÇOSV'lü hastaların opere edilmeleri anamnez, fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinde uygun verilerin bulunmadığı vakalara cerrahi kesin endike değildir. Fakat proximal odacıkta sistemik seviyelere varan basınçların alındığı tüm vakalara operasyon tavsiye edilmektedir(7). Ancak klinik ve anatomik antite olarak ÇOSV, sağ-ventrikül obstrüksiyonunun diğer formlarından ayırt edilmelidir. Çünkü infundibuler fibromusküler stenoz, reaktif kristal hipertrofi ve FT'li infundibuler hipoplazide de subpulmoner basınç gradyenti meydana gelmektedir. Selektif angiografide bunlar, sağ ventrikül distalindeki kaba trabekülasyonun azalmasıyla ÇOSV, den ayrılabilirler(7). Goor ve Walton ise, VSD'li ÇOSV ile FT'li hastaların ayrımlarında şu noktalara dikkat çekmişlerdir. FT'de aorta dextra pozisyonudur, VSD daima obstrüksiyonun altındadır, AMB'lara benzemeyen yüksek septopar-yetal musküler bandlar vardır ve conus daha yüksektir. VSD'li ÇOSV'de ise aorta normal pozisyonudur, VSD'nin mutlaka obstrüksiyonun altında olması gerekmez, hatta bazan supracristal bile olabilir, VSD anormal MB'larla birlikte ve conus septumu normal yerindedir (10)..

Daniel ve ark. ÇOSV tanısının konmasında şu kriterleri önermektedirler: 1-SV inflow ve outflow yolu arasında sistolik basınç gradyentinin tesbiti, 2-SV angiokardigrafisinde infundibulum altı dolma defektine ait yüksek veya düşük obstrüktif AMB'ların gösterilmesi, 3-Intrakardiyak anatominin direkt gözlenmesi sırasında; aortik overridingin bulunmaması, membranöz VSD, AMB'lar SV ön yüzünde interventriküler grow ortasında, özellikle pulmoner stenoz varsa, çukur/gamzenin varlığıdır. (9).

Bütün bu bilgilerin ışığı altında ÇOSV'daki AMB'lar ve varsa infundibuler hipertrofinin rezeksiyonu kabul edilebilir risklerle yapılabilir. Literatürde ÇOSV ile birlikteki kardiyak lezyonlara ve tamirlerine ait çeşitli bildiriler vardır.

Lucas ve ark. 6'sında VSD bulunan 7 vakalılık SVAMB serilerinde 4 ölümün görüldüğünü, bunlardan 3 ölümün patolojinin iyi tanımlanamamasından, bir ölümünde 2 odacık arasındaki açıklığın VSD sanılarak kapatılmasından ileri geldiğini bildirmişlerdir (3). (Şekil 1'de VSD'li ÇOSV ile, infundibuler stenozun farkı görülmektedir. Bu ölümlerden dolayı Warden ve Lucas'da böyle lezyonların tamirlerindeki güçlük ve tuzaklara dikkat çekmek için bir makale yayınlamışlar ve daha sonra aynı grup, içlerinde ölüm görülmeyen 8 vakalılık bir seri yayınlamışlardır (11).

Rowland ve ark. 3 ölüm görülen 17 vakalılık ÇOSV serilerinde ikiz olan 2 hastadan bir kardeş, intrakardiyak lezyonlara ilave olarak unilateral renal hipoplazi, cleft palate ve polysplenia sendromu olmak üzere 3 ekstrakardiyak anomali



tesbit ettiklerini, 11 hastaya birlikteki lezyonların tamiri ile beraber (4'ü patchle kapatılan VSD) AMB rezeksiyonu yapıldığını, kalan 7 hastayada operasyon uygulanmadığını bildirmişlerdir. Ölümünden biri preop. polysplenia sendromundan, diğeri anestezi indüksiyonu sırasında gelişen aritmiden, üçüncüsünde önce geçirdiği exploratris torakotomi skarının yol açtığı sağ coroner arter injurisinden olduğu, AMB rezeksiyonu yapılan 7 hastanın (VSD'siz hastalar) postop seyrinin problemsiz ve cerrahiden ortalama 32 ay sonrada asemptomatik olduklarını belirtmişlerdir (7). Foster ve ark. biri izole AMB, 18'ide VSD'li AMB olan 19 hastalık serilerinde, bunların FT'den ayrımının güç olduğunu, tanı konulduğunda 11 hastanın asemptomatik, 3'ü siyanozlu 8 hastasında değişik derecelerde egzersiz dispnelerinin bulunduğunu, cerrahi düzeltme yapılan 11 hastadan 9'unda tek, 2'inde ise multiple AMB bulunduğunu, birlikteki VSD'lerden 5'inin perimembranöz, 6'ında tricüspit valvin septal cuspisinin alt ve arkasında bulunduklarını rapor etmişlerdir. Postop takip sonuçlarında komplikasyonsuz olduğu, 4'ü preop. semptomlu olan 8 hastanın postop. tamamen asemptomatik olduğu, 5 hastada pulmoner odakta 1/4 sistolik ejeksiyon suflu, 2 hastada da sternumun solunda rezidüv VSD'yi düşündüren 2/4 holosistolik suflun tesbit edildiği bildirilmiştir (8). Hartman ve ark. da hipertrofik AMB'li 28 hastadan 24'üne birlikteki VSD ile cerrahi düzeltme yapıldığını, korrekatif cerrahiden sonra hastaların gelişmelerinin çok iyi olduğunu, semptomların çarpıcı bir şekilde hafiflediğini ve kateterle angiosu tekrarlanan 6 hastada mükemmel hemodinamik sonuçların alındığını bildirmişlerdir(5).

Daniel ve ark. 1959-1966 yılları arasında komplet tamir uyguladıkları VSD'li ÇOSV'ü bulunan 20 hastanın 19 yıllık takip sonuçlarında hiçbir ölümün görülmediğini, 17 hastanın (% 85) asemptomatik bulunduğunu, yalnız hem ilk kateter hemde operasyonda gözden kaçan orta büyüklükte bir rezidüv VSD ile bir sub-

valvüler aortik stenozun 1 yıl sonra reoperasyona alındığını, hiçbir hastaya rezidüv SV out-flow obstrüksiyonu nedeniyle reoperasyon gerekmediğini rapor etmişlerdir(9). Lucas ve ark. da uzun süreli takip sonuçlarında ÇOSV'li hastaların FT'li hastalardan daha iyi bulunduğunu, FT tanısıyla intrakardiyak tamir yapılanlarda ölümün sık görüldüğünü, nispeten küçük popülasyonlu olmasına rağmen ÇOSV'li hastalarda genç yaşta ölümün olmadığını, ve ÇOSV'li hastalarda FT'li hastalara göre postop ortaya çıkan ventriküler ektopi, myokardiyal disfonksiyon ve pulmoner regurjitasyon gibi durumlarla, rezidüvlerin daha nadir olduğunu belirtmektedirler (1,3).

ÇOSV ve VSD'li 2 hastada oluşan aortik regurjitasyon bildirilerinde Benjamin ve ark, 9 ve 11 yıllık takiplerinde bu lezyonun ilerlemesini gözlemişler, regurjitasyonun oluşmasında VSD'nin merkezi bir rolünün bulunduğunu bildirmişlerdir(12). ÇOSV ve VSD'de daha önce hiç bildirilmeyen, cerrahi tamir sonrası enfektif endokardit, Daniel ve ark. ca yılda 388 vakada % 1 olarak bildirildiği için, postop zamanla bu riskin artmasından dolayı, antimikrobiyal profilaksi tavsiye edilmektedir (9),

SONUÇ :

Bu makalemizde nadir görülen ve VSD ile karıştırılarak kapatılabilen ÇOSV (AMB) anomalisini, tipik klinik bulguları sergilemediği için, preop. kardiyak kate-terizasyon ve angiokardiografi ile doğru tanı konmasının, birlikteki kardiyak lezyonların varlığının iyi tesbit edilmesinin, minimal operasyon riski, başarılı cerrahi düzeltme ve mükemmel bir hemodinami sağlayacağı inancındayız.

SUMMARY:

A cases report: A female patient with ventricular septal defect puls double-chamber right ventricle

Female patient (17 age of years) was operated on with possible diagnosis of Fallot's Tetralogy,

During operation it was seen that right ventricle double-chambered divided by anomalous muscle bundle. There was a small channel of 0.5x1 cm between the two chamber. The present infundibular hypertrophy together with AMB's was resected. Perimembranous VSD was closed with teflon patch. Right ventricle outflow was widened with gore-tex patch.

A case of VSD plus Double-Chamber Right Ventricle, which is rarely seen and occasionally misdiagnosed as VSD and closed was discussed on the bases of the previous cases.

KAYNAKLAR :

- 1- Hartman A.F. Jr., Tsifutis A.A., Arvidsson H., Goldring D.: The two-chambered right ventricle: report of nine cases. *Circulation* 1962, 26: 279-287
- 2- Coates J.R., McClenatha J.E., Scott L.D.: The double-chambered right ventricle: a diagnostic and operative pitfall, *am. J Cardiol* 1964, 14: 561-567.
- 3- Lucas R.V., Varco R.L., Lillehei C.W., Adams P.Jr. , Anderson R and Edwards J.E.: Anomalous muscle bundle of right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations. *Circulation* 1962, 25: 443-445
- 4- Stark J., de Leval M.: Surgery for Congenital Heart Defects. Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. Grune/Stratton, 1983, 310-313
- 5- Hartman A.F. Jr., Goldring D., Ferguson T.B., Burford T.H., Smith C.H., Kissane J.M., Frech R.S.: The course of the children with the two-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 1970, 60: 72-83
- 6- Bozer Y.: Kalp hastalıkları ve Cerrahisi: Anormal kas bandlarının meydana getirdiği sağ ventrikül obstrüksiyonu. 1. basım, Ankara, 1985, 381-382
- 7- Thomas W. Rowland, Rosenthal A., Castenada R.A.: Double chamber right ventricle: experience with 17 cases. *A. Heart J*, 1975, vol: 89, 4: 455-462
- 8- Forster W.J., and Hunphires J.D.: Right Ventricle Anomalous muscle bundles. *Circulation* 1971, 43: 115-127
- 9- Daniel K., Ammon R., Ferguson D., Behrent D., Sloan H.: Long term after repair of double-chamber right ventricle with VSD. *Am. J Cardiol* 1984, 54: 1292-1297
- 10- Daniel A. Goor and C. Walton Lillehei. : Congenital Malformations of the Heart Embryology, Anatomy and operative Considerations. Grune, Stratton Inc., 1975 by, 313-319
- 11- Warden H.E., Lucas R.V. and Varco R.L.: Right Ventricle Obstruction resulting from anomalous muscle budles. *J Thorac C Surg.* 1966, 51: 53
- 12- Benjamin J.D., Haitas B., Cassel G.A., Lakier J.B.: Double-chamber Right Ventricle, VSD and aortic regurjitation. *S. Afr. Med. J.*, 1978, 54: 74