

Erişkin Yaşta Pulmoner Hipertansiyonlu Bir Ventriküler Septal Defekli Olguya Yaklaşım

Dr Sanem Nalbantgil, Dr. Anıl Ziya Apaydın**, Dr. Hakan Posacıoğlu**, Dr. Ali Telli**
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji ve **Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalları, İzmir

Giriş

Ventriküler septal defekt (VSD), konjenital kalp hastalıklarının en sık ikinci nedenidir. Bu defektin kendiliğinden kapanması veya çocukluk döneminde cerrahi olarak tamiri erişkin yaş grubunda sıklığının düşmesine neden olmaktadır. Büyük ve ciddi şanta neden olan defektler erken yaşta pulmoner vasküler rezistansın artmasına, pulmoner vasküler obstrüktif hastalığın gelişmesine ve cerrahi düzeltme yapılmazsa Eisenmenger sendromuna neden olurlar. Literatürde, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık (PVOH) gelişmiş olguların erişkin yaşa ulaşabildikleri bildirilmiştir (1,2). Ancak büyük defekti ve anlamlı sol sağ şanti olup pulmoner vasküler hastalık gelişmemiş ve erişkin yaşa gelmiş olgular ise çok nadirdir (3).

Olgu

Çarpıntı ve çabuk yorulma yakınmaları (NYHA II) ile başvuran 52 yaşında erkek hastanın mevcut yakınmaları son bir yıldır devam etmekte olup daha önce başlanan digoksin, asebütölol ve aspirin tedavisini kullanmakta idi. Sigara kullanımı dışında risk faktörü saptanmadı. Fizik görünümde dispne, ortopne, siyanoz izlenmedi. Sistemik kan basıncı 100/70 mmHg idi. Oskültasyonda kalp atımları aritmikti, sağ ventrikül alanında sternumun sağına yayılımı olan 4/6 dereceden holosistolik üfürüm ve tril mevcuttu. Diğer sistem bakıları olağan idi. Laboratuvar bulguları normal sınırlarda olup, hemoglobin 14.4 gr/dL, hematokrit %43 idi. Elektrokardiyografide atrial fibrilasyon, biventriküler hipertrofi saptandı. Telekardiyog-

rafide kardiyotorasik oran artmış, pulmoner vasküler yapılar belirginleşmiş olarak izlendi (Resim 1). Yapılan ekokardiyografik tetkikte membranöz septumda 1.2 cm büyüklüğünde sol-sağ şanta neden olan defekt saptandı ($Qp/Qs > 2$, resim 2). Aort annulus çapı 2.1 cm olarak ölçüldü (VSD çapı / aort çapı = 0.57). Sağ ventrikül sistolik basıncı 65 mmHg (sistemik sistolik kan basıncı 90 mmHg iken) idi. Sağ ventrikül hipertrofik ve geniş idi. Ana pulmoner arter ileri derecede geniş (parasternal kısa kesitten yapılan ölçümde çap 5.1 cm) olarak izlendi (Resim 3). Pulmoner ve triküspid kapakta orta derecede yetersizlik mevcuttu. Pulmoner kapakta darlık saptanmadı. Sol ventrikül boyut ve fonksiyonları normal sınırlarda idi. Yapılan sağ – sol kateterizasyon tetkikinde sistolik aort basıncı ile pulmoner arter sistolik basıncının eşitlenmiş olduğu saptandı (aort:130/80, ortalama: 96 mmHg ve pulmoner arter 120/50, ortalama: 73 mmHg). Oksijen inhalasyonundan sonra ölçümler tekrarlandı: pulmoner arter ortalama basıncı 50 mmHg'ya düşerken oksijen saturasyonu %78 bulundu. Aort ortalama basıncı 95mmHg, oksijen saturasyonu %96 ölçüldü. Pulmoner vasküler direnç indeksi 5.5 Woods Ü/m², oksimetrik olarak hesaplanan $Qp/Qs > 1.6$, sol-sağ şant 1.9 lt/dakika bulundu. Sol ventriküle opak madde injeksiyonuyla ventriküler septal defekt izlenirken koroner arterler normal olarak görüntülendi. Kateterizasyon ölçümlerinde pulmoner arter basıncının yüksek olmasına karşın oksijen inhalasyonu ile düşmesi, $Qp/Qs > 1.5$ olması, ekokardiyografide soldan sağa tek yönlü şantın olması, pulmoner hipertansiyonun yüksek akıma bağlı olduğunu düşündürdü ve operasyon kararı alındı.

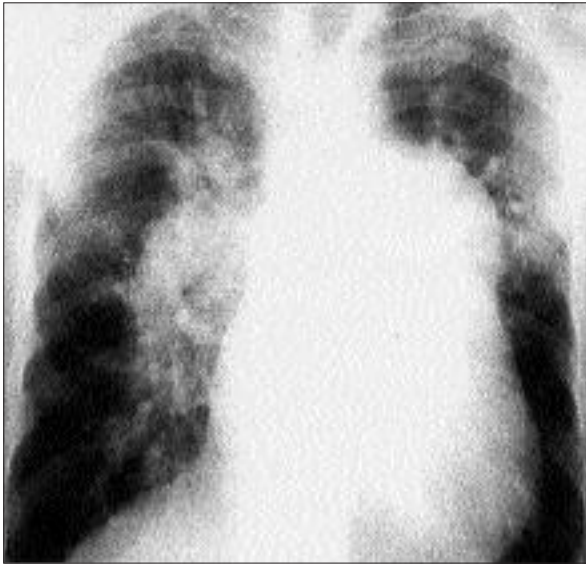
Cerrahi Teknik

Mediyan sternotomi sonrası hastaya heparin verildi. Sağ kalp boşluklarının ve özellikle ana pulmoner

arterin ileri derecede genişlemiş olduğu görüldü. Pompa öncesi sistolik aort ve pulmoner arter basınçlarının eşitlendiği ve 80mmHg olduğu görüldü. Çıkan aort ve her iki vena kava kanüle edilip kardiyopulmoner baypasa girildi. Aort klemp konduktan sonra antegrad kardiyopleji ile kalp durduruldu. Sağ atriotomi yapıldı. Trikuspit kapağın septal yaprakçığı altında konal ekstansiyonlu, 2x1.5 cm boyutlarında perimembranöz VSD görüldü. VSD restriktif olmayıp septal yaprakçık ya da diğer sağ ventrikül yapıları tarafından kapatılmamıştı. Defekt 0.6 mm kalınlıkta PTFE yamayla devamlı dikiş tekniği kullanılarak kapatıldı. Annüler genişlemeye bağlı trikuspit yetmezliği için ise DeVega annuloplastisi yapıldı. Hasta pompadan az dozda inotrop desteğiyle ayrılabilirdi. Ameliyat sonrası pulmoner arter basıncı sistemik basıncın yaklaşık dörtte biri kadardı (sistemik sistolik basınç 80mmHg iken, pulmoner sistolik basınç 28mmHg idi). Ana pulmoner arterdeki genişleme ileri derecede ancak fusiformdu. Yırtılabilecek sakküler ve zayıf bir duvar bölümü yoktu. Herhangi bir basıya neden olmamaktaydı. Nispeten ince duvarlı olan bu yapıya yapılacak olan bir girişimin kanamaya yol açabileceği, ameliyat ve kardiyopulmoner baypas süresini uzatabileceği düşünülerek girişim yapılmadı.

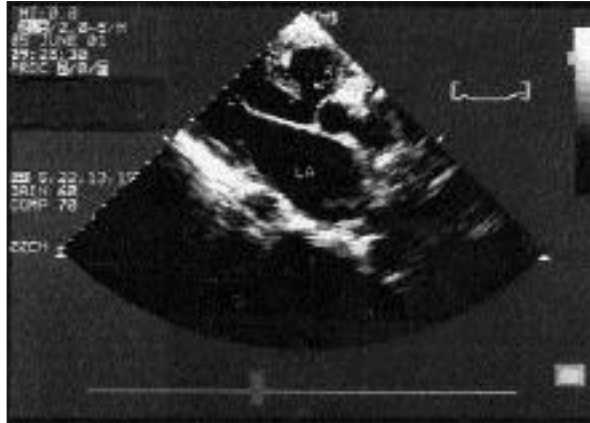
Tartışma

Ameliyat edilmemiş ve erişkin yaşta gelmiş VSD'li olgunun kliniğini ve prognozunu iki bulgu belirler:1) defektin büyüklüğü, 2) pulmoner vasküler direnç.

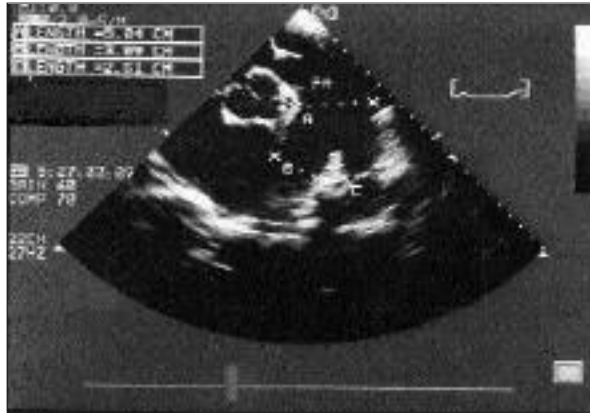


Resim 1: Telekardiyografide genişlemiş ana pulmoner arter ve artmış vasküler yapı.

Restriktif, küçük VSD'ler aort orifisinin 1/3'ünden küçük olan, akıma rezistans oluşturan defektlerdir. Sol ventrikül ile sağ ventrikül arasında gradiente neden olurlar. Bu tip defektlerde şant miktarı azdır ($Q_p/Q_s < 1.5$), pulmoner vasküler direnç normal sınırlardadır, anlamlı hemodinamik değişiklik yoktur. Bu olgularda hayat beklentisi olağandır ancak infektif endokardit riski mevcuttur. Restriktif, orta büyüklükteki defektler aort orifisinin 1/3'ünden büyük – 1/2'sinden küçük olup şant miktarı Q_p/Q_s 1.5 – 2.5 dur. Sol atriyum ve ventrikülde dilatasyon ve yüklenme izlenirken pulmoner vasküler dirençte artma olabilir. Bu olgularda erişkin yaşta ortaya çıkan dispne en sık izlenen yakınmadır. Restriktif olmayan, büyük VSD'ler en az aort orifisinin 1/2'sinden büyük olan defektlerdir. Bunlar erken çocukluk döneminde yakınmalara neden olurlar. Sol ventrikül volüm yükü altındadır. İlk yıllarda pulmoner vasküler direnç yükselir, cerrahi olarak kapatılmazlarsa pulmoner vasküler obstrüktif hastalık ortaya çıkar. Bu şekilde Eisenmenger sendromu gelişmiş



Resim 2: Parasternal uzun eksen kesitte ventriküler septal defect



Resim 3: Parasternal kısa kesitte genişlemiş pulmoner arter.

olguların hayat beklentisi sınırlıdır. Literatürde yaşları 21 ile 69 arasında değişen Eisenmenger sendromlu olgular bildirilmiştir (1,2). Bu hastalar ikinci dekada progresif olarak artan efor intoleransı ve siyanoz ile karşımıza çıkarlar. Kalp yetersizliği, hemoptizi, ritim bozukluğuna bağlı ani ölüm gibi komplikasyonlar sıktır. Defektin cerrahi olarak kapatılması hastaların klinik tablosunu ve prognozunu değiştirmeyecektir. Bu hastalar kalp-akciğer transplantasyonuna adaydırlar. Büyük VSD'li ve ciddi şantı olan olguların PVOH ortaya çıkmadan erişkin yaşa ulaşmaları çok nadirdir (3). Bu olguların Eisenmenger sendromu gelişmiş olanlardan ayırıcı tanısının yapılması büyük önem taşımaktadır, çünkü bunlar PVOH gelişmiş olan hastaların aksine, yapılan cerrahi girişimden yarar görürler.

Ayırıcı tanının yapılmasında fizik bulgular, laboratuvar, radyolojik tetkikler yol göstericidir. Olgumuzda siyanoz, çomak parmak ve polisitemi yoktu.

Ekokardiyografi başvurulacak önemli tetkiklerden biridir: defektin yeri, büyüklüğü, şantın miktarı ve yönü, sağ ve sol ventrikül fonksiyonları saptanabilir. Pulmoner basınç arttıkça şant miktarı azalır, şantın yönü değişir: bu olgularda iki ventrikül arasındaki gradient azalmıştır, iki yönde şant izlenir. Olgumuzda ise membranöz septumda büyük bir defekt izlendi. Ciddi pulmoner hipertansiyonun olduğu saptanmasına karşın şantın tek yönlü (soldan sağa) olduğu dikkati çekti. İlginç olan diğer bir nokta ise pulmoner damarın dilatasyonu idi. Pulmoner arter anevrizmalarının VSD ile birlikte bulunmaları nadirdir.

Pulmoner vasküler obstrüktif hastalığın kesin tanısı kateterizasyon ile konur. Yapılan hemodinamik tetkikte pulmoner vasküler direnç hesaplanmalı ve eğer 8 Woods ünitesinin üstünde ise oksijen, nitrik oksit, prostoglandin gibi ajanlar uygulanarak pulmoner hipertansiyonunun reversible olup olmadığı test edil-

melidir. Bu tetkikler ile sonuca varılamıyorsa pulmoner wedge anjiyografi çekilerek pulmoner vasküler hastalık hakkında bilgi sağlanabilir (4). Akciğer biyopsisi başvurulacak diğer bir yöntemdir ancak, pulmoner yatağın fonksiyonel aktivitesini gösteremediği ve lezyonların tüm akciğer alanında uniform bir şekilde dağılmadığı düşünüldüğünde tanısız amaçla kullanımı bazı araştırmacılar tarafından önerilmemektedir (5).

Erişkin yaşta VSD'li hastalarda, semptomların varlığı, $Q_p/Q_s > 1.5$, pulmoner arter sistolik basıncı > 50 mmHg, bozulan sol ventrikül fonksiyonları cerrahi endikasyon koydurur. Ancak ciddi pulmoner hipertansiyon varlığında cerrahi tedavi net sol – sağ şantın ortaya konduğu ve yüksek pulmoner direncin geri dönüşebilir olduğunun gösterildiği hastalara önerilmelidir

Kaynaklar

1. Bloomfield DK. The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. *Circulation* 1964; 29: 914-8.
2. Campell M. Natural history of ventricular septal defect. *Br Heart J* 1971; 33: 246-50.
3. Sadamatsu K, Harasawa Y, Ozono K et al. A rare case of large ventricular septal defect with minimal pulmonary vascular obstructive changes in a 41 year old woman. *Heart Vessels* 1995; 10: 218.
4. Nihill MR, Mc Namara DG. Magnification pulmonary wedge angiography in the evaluation of children with congenital heart disease and pulmonary hypertension. *Circulation* 1978; 58: 1094-106.
5. Berger RMF. Possibilities and impossibilities in the evaluation of pulmonary vascular disease in congenital heart disease. *Eur Heart J* 2000; 21: 17-27.