

# Konjenital İzole Apikal Ventrikül Septum Defektleri\*

Doç. Dr. Semra ATALAY, Prof. Dr. Ayten İMAMOĞLU, Uz. Dr. Levent DİLEK,  
Uz. Dr. Nahide ALTUĞ, Prof. Dr. Halil GÜMÜŞ.

A.Ü. Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

## ÖZET

Apikal trabeküler septumda yerleşen VSD'lerin tanısı güç olup, spontan kapanma oranı iyi bilinmemektedir. Ankara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümünde 1992-1995 yılları arasında, renkli Doppler ekokardiyografi ile 20 hastada ventriküler septumun apikal kısmında tek, küçük bir defekt saptandı. Olguların yaşları bir gün ile 13 yaş arasında idi. EKG ve telekardiyogramları normal olan tüm hastalar asemptomatikti. 12 hastada apeks veya apekse yakın bölgede kısa sistolik veya pansistolik üfürüm duyuldu. Tüm hastalarda dar ve küçük renkli jet akımı moderatör bandın distalinde, apikal bölgede görüldü. Bu defektleri görüntülemek zordur, ve spesifik transduser angulasyonları gerekmektedir. 3 ay 3,5 yıl arasında izlenen 15 olgunun beşinde (% 33.3) spontan kapanma gözlemlendi. Bilgilerimize göre, bu izole apikal müsküler VSD'li en geniş seridir. Tecrübemize göre, küçük apikal VSD'nin saptanmasında renkli Doppler görüntüleme çok hassas bir metoddur. Sonuç olarak apikal VSD'lerin spontan kapanma oranının az, fakat prognozlarının mükemmel olduğunu söyleyebiliriz.

**Anahtar kelimeler:** İzole apikal trabeküler VSD, renkli Doppler ekokardiyografi, spontan kapanma sıklığı.

Tüm ventriküler septal defektlerin (VSD) % 5-20 sinin müsküler olduğu ve spontan kapanma oranının yüksek olduğu bilinmektedir (1,2). Müsküler VSD'ler inlet veya outlet septumda yerleşebilmelerine karşın, çoğunluğu trabeküler septumu kapsamaktadır (3). Trabeküler VSD'ler içinde tanısı ve prognozu en az bilinenler apikal yerleşimli olanlardır. Literatürde izole apikal VSD'lerin oskültasyon ve ekokardiyografik özelliklerini inceleyen tek bir çalışma mevcuttur (4).

Bu çalışmada amacımız, izole apikal VSD tanısı alan hastalarımızda üfürümlerin özelliklerini, renkli

\*Çalışma 17. Pediatri Günleri ve Pediatrik Kardiyoloji Kongresinde (İstanbul, 24-26 Nisan 1995) tebliğ edilmiştir. Alındığı tarih: 4 Ağustos 1995, revizyon 26 Eylül 1995. Yazışma adresi: Doç. Dr. Semra Atalay Hoşdere Cad. 195/3 06550 Çankaya-İstanbul

Doppler ekokardiyografinin tanıdaki önemini ve bu defektin spontan kapanma oranını vurgulamaktır.

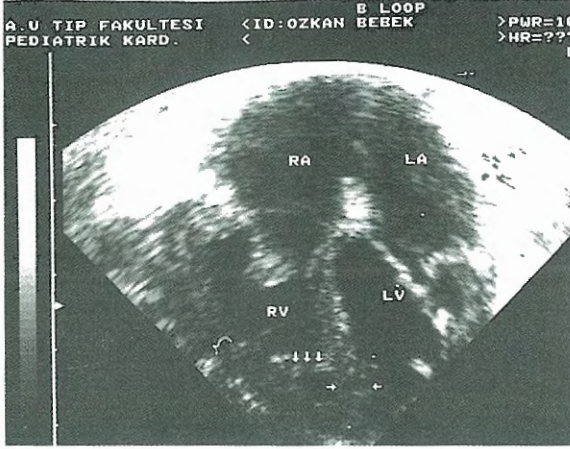
## MATERYEL VE METOD

Nisan 1993 - Mayıs 1995 tarihleri arasında üfürüm duyulması nedeniyle gönderilen 20 hasta fizik inceleme ve ekokardiyografi ile değerlendirildi. Olguların dördü VSD, diğerleri ise fonksiyonel veya yenidoğanın geçici üfürümü düşünülerek gönderilmişlerdir. Detaylı kardiyak inceleme yanısıra hastaların büyüme ve gelişmeleri değerlendirildi. Elektrokardiyogram, telekardiyogram ve fonokardiyogram yapıldı. Başka kardiyak anomalisi olan hastalar çalışmaya alınmadı.

Ekokardiyografik inceleme Toshiba SSH 140 A renkli Doppler cihazı ve 5.0 ve 3.75 mHz transduserler kullanılarak yapıldı. Kayıtlar parasternal uzun ve kısa eksen, apikal ve subkostal dört boşluk pozisyonunda değişik transduser angulasyonları kullanılarak alındı. Renkli Doppler ile VSD'ye ait jetin sağ ventriküle ait moderatör bantın distalinde görülmesi ve devamlı Doppler ile sistolik akım gradienti alınması ile apikal VSD tanısı konuldu. Hastaların izlemi 1., 3., 6. ay, sonra yılda bir yapılması planlanarak, subakut bakteriyel endokardit (SBE) profilaksisi önerildi.

## BULGULAR

Hastalarımızın 11'i erkek, 9'u kız olup, yaşları 1 gün - 13 yaş arasında değişiyordu (median yaş: 0,53). Hastalarımızın tümü asemptomatikti, büyüme ve gelişmeleri normaldi. Üfürüm duyulması dışında, olgularımızın kardiyak incelemesi, EKG ve telekardiyografileri normaldi. 17 hastada kısa süreli, erken ve mid sistolde pik yapan haşın 2-3°/6 sistolik üfürüm, 3 olguda ise pansistolik üfürüm duyuldu. Hastaların dördünde üfürümün maksimum duyulduğu bölge apeks, dokuzunda apekse yakın bölge, yedisinde ise sol sternal kenar idi. İki boyutlu ekokardiyografi ile ancak 6 olguda sağ ventrikülde moderatör bandın distalinde 2-3.6 mm çaplarında VSD görülebildi (Şekil : 1). 18 olguda ilk incelemede apekte sol ventrikülden sağ ventriküle geçen dar bir jet akımı izlendi. Olguların yalnız birinde jet akımı geniş olup, tanı



Şekil: 1 İki-boyutlu ekokardiyogram. Apikal dört-boşluk pozisyonunda sağ ventrikülde papiller adalenin distalinde küçük VSD izlenmektedir (tek oklar). RA : Sağ atrium LA : Sol atrium RV : Sağ ventrikül LV : Sol ventrikül ↓↓↓ : Sağ ventrikül papiller adalesi

kolaydı. 18 olguda devamlı Doppler ile sağ ve sol ventrikül arasında 30-75 mm Hg arasında değişen pik sistolik basınç gradienti saptandı. İlk incelemede VSD düşünülen ancak ekokardiyografi ile tanı konulamayan 2 olgunun kontrolünde, renkli Doppler ekokardiyografi ile apikal yerleşimli VSD gösterilebildi.

SBE profilaksisi verilen ve asemptomatik olan 15 olgu 2 ay 3 yıl arasında değişen sürelerde tekrar değerlendirildi (median izlem süresi: 6 ay). Yenidoğan döneminde tanı konulan 5 olgunun 2-6 ay sonraki kontrollerinde üfürümün duyulmadığı ve ekokardiyografi ile VSD nin kapandığı gözlemlendi. 2 olguda üfürümün şiddetinin azaldığı (% 33.3) 8 olguda ise üfürümün değişmediği saptandı. Yeni tanı konulan 5 hastanın ise henüz kontrolleri yapılamadı.

## TARTIŞMA

Çocuklarda en sık görülen KKH olan VSD'lerin insidansı hastaların yaşı ve çalışmanın yapıldığı metodlara göre 1000 canlı doğumda 1,5-2,5 arasında değişmektedir (2). Müsküler VSD'lerin çoğunun asemptomatik olması ve doğumdan birkaç ay sonra kapanması nedeniyle, gerçek sıklığının daha yüksek olduğu düşünülmektedir (5). Hirashi ve arkadaşları 1028 normal yenidoğanı ekokardiyografi ile inceleyerek, % 2 oranında trabeküler VSD (t-VSD) saptamışlardır (5). Bu çalışmada t-VSD'li 42 olgudan 11'inin (% 26.18) apikal yerleşimli olduğu bildirilmiştir (5). Çalışmamızda 1993-1995 yılları arasında ekokardiyografik çalışma ile tanı konulan 275 VSD'li olgunun 58

inin (% 20,29) müsküler septumda lokalize olduğu saptandı.

VSD'lerde üfürümün yeri ve şiddeti, defektin lokalizasyonuna ve çapına göre değişmektedir (2,6). Apikal yerleşimli çok küçük VSD'lerde üfürüm atipik olabilmektedir. Kapuska ve arkadaşları (7) apikal VSD'li 4 hastalarında erken ve mid sistolde yüksek frekanslı üfürüm duyulduğunu bildirmiş, ancak üfürümün lokalizasyonunu belirtmemişlerdir. Sapin ve arkadaşları izole apikal VSD'li 16 olgularında, apeks ve apekse yakın bölgede kısa süreli, hafif 2-3<sup>o</sup>/6 erken ve mid sistolde pik yapan üfürüm duyulduğunu vurgulamışlardır (4). Bizim çalışmamızda 9 olguda apekse yakın bölgede kısa süreli sistolik üfürüm, 4 olguda ise apekte pansistolik üfürüm duyuldu. Hastalarımızın yedisinde ise sol sternal kenarda kısa süreli sistolik üfürüm saptandı. Bilindiği gibi masum üfürümler kısa süreli ve apekse yakın iyi duyulurlar. Ancak müzikal olmaları ve pozisyonla üfürümün şiddetinin değişmesi ile apikal VSD'den ayrılabilirler. Apikal yerleşimli olmayan VSD'lerde üfürümün hafif ve kısa süreli olmasına karşın, en iyi sol sternal bölgede duyulmaktadır (6). Çalışmalarımızın sonuçları apikal VSD'lerde farklı nitelikte üfürümler duyulabileceğini ve lokalizasyonlarının her olguda apeks olmadığını göstermiştir. O nedenle biz Sapin ve arkadaşlarından farklı olarak, yalnız oskültasyon bulguları ile apikal VSD tanısı konulmasının hatalı olabileceği kanısındayız.

Stevenson ve arkadaşlarının pulsed Doppler'in VSD tanısında % 90 sensitif olduğunu belirtmelerine karşın, bu yöntemle apikal VSD'li bir olgularında tanı konulmadığını bildirdiler (8). Wiperman ve arkadaşları renkli Doppler ekokardiyografinin VSD tanısında sensitivitesinin % 94,5-98,5 olduğunu vurgulamışlardır (9). Kapuska ve arkadaşlarının çalışmalarında ise küçük VSD'li 60 olguda renkli Doppler ile sensitivite % 95 bulunmuştur (7). Bu çalışmada multipl VSD'ler ile apikal yerleşimli VSD'lerde tanının zor olduğu, deneyim ve iyi ekokardiyografi cihazı gerektiği vurgulanmıştır. Sapin ve arkadaşları da apikal VSD'lerde ekokardiyografik tanının kolay olmadığını ve 16 olgularının üçünde ilk çalışmada renkli Doppler ile VSD'nin saptanamadığını belirtmişlerdir (14). benzer şekilde Bizim iki olgumuzda da VSD düşünülmesine karşın ilk çalışmada, VSD'ye ait jetin gösterilmesi mümkün olmamıştır. Çalışmamızda 20 olgunun ancak beşinde iki-boyutlu ekokardiyografi

ile defekti gösterebildik. Bu defektlerin lokalizasyonları ve çaplarının çok küçük olmaları nedeniyle yalnız iki-boyutlu ekokardiyografi ile tanıları zordur (10). Bu çalışmada apikal VSD tanısının renkli Doppler ile birlikte devamlı Doppler'in apikal ve subkostal dört boşluk pozisyonunda ve değişik angulasyonların kullanılması ile mümkün olabileceği gösterilmiştir.

Küçük apikal VSD tanısı konulan hastaya prognosun mükemmel olduğu söylenilmeli ve SBE profilaksisi önerilmelidir (4). Literatürde bildirilen olgu sayısının az olması nedeniyle, apikal VSD'lerin spontan kapanma oranı iyi bilinmemektedir. t-VSD'lerde defekt çevresindeki septumun mükümler kısmındaki büyüme ve hipertrofi (11), fibröz membran oluşumu (12), mükümler uzama ve fibrosis (13,14) kapanmayı sağlamaktadır. Miyokardiyal büyüme artışı postnatal 2-4. haftalarda belirgin olup, 4. aya kadar azalarak devam eder ve spontan kapanmanın ilk 6 ayda olması beklenir (15). Grant (16) VSD'lerin kapanmasında kontraksiyonun yol açtığı mekanik basınç etkisinin miyokardiyal büyümeyi etkileyen önemli bir faktör olduğunu savunmaktadır. Sol ventrikülün hemiovoid şeklinden dolayı, kontraksiyonların apikal bölgede zayıf olduğu ve bu bölgede yerleşen VSD'lerin kapanma şansının az olduğu belirtilmiştir. Sapin ve arkadaşlarının 16 hastasından kontrole gelen 4 olgudan üçünde VSD'nin kapandığı gözlenmiştir (4). Hornberger ve arkadaşları ise apikal VSD'li 4 olgularının hiçbirinde kapanma olmadığını bildirmişlerdir. Hiraishi ve arkadaşlarının çalışmalarında, t-VSD'li 42 olguda % 76 oranında kapanma görülürken, apikal yerleşimli 11 VSD'de bu oran % 45 olarak bildirilmiştir (5). Bu çalışmada kontrole gelen 15 olgudan yenidoğan döneminde tanı alan beş olguda VSD'sinin 2-6 ay sonra kapandığı saptandı (% 33.3). Yaşları 1.5 den büyük olan ve kontrole gelmeyen olgularımızda spontan kapanma hızının azaldığı dikkate alınırca, çalışmamız Grant'ın görüşünü destekler niteliktedir.

Sonuç olarak özellikle apeks veya apekse yakın bölgede kısa süreli veya pansistolik üfürüm duyulan olgularda apikal VSD düşünülmeli ve renkli Doppler ekokardiyografi ile apikal bölge dikkatle incelenmelidir. Hastanın ailesine diğer lokalizasyonda yerleşen küçük VSD'lere göre spontan kapanma oranının düşük olmasına karşın, prognosunun çok iyi olduğu belirtilmelidir düşüncesindeyiz.

## KAYNAKLAR

1. Wennik ACG, Oppenheimer-Dekker A, Moulart AJ: Muscular ventricular septal defects: a reappraisal of the anatomy. *Am. J. Cardiol* 1979; 259-264
2. Graham TP, Bender HW, Spack MS: Ventricular septal defect. In Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds). *Moss Heart disease in infants, children, and adolescents* (4 th), Williams and Wilkins, Baltimore, 1989 p. 189-209
3. Silverman NH: Ventricular septal defects. *Pediatric echocardiography*, Williams and Wilkins, Baltimore, 1989, p. 123-142
4. Sapin SO, Junkel PA, Wong AL: The congenital isolated apical ventricular septal defect. *Pediatrics*, 1994, 93 (3): 516-518
5. Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, et al: Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect: Two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study. *J. Pediatr*, 1992; 120: 409-415
6. Mc Namara DG. Value and limitations of auscultation in the management of congenital heart disease. *Ped Clin N Am.* 1990-1; p. 93-113
7. Kapuska L, Hopman JCW, Daniels O: The usefulness of cross-sectional Doppler flow imaging in the detection of small ventricular septal defects with left-to-right shunt. *Eur Heart J* 1987; 8: 1002-1006
8. Stevenson JG, Kawabori I, Doley I, Guntheroth WG. Diagnosis of ventricular septal defect by pulsed Doppler echocardiography: sensitivity, specificity and limitations. *Circulation* 1978; 58: 322-326
9. Wiperman CF, Schranz D: Color - flow mapping in patients with ventricular septal defect. *Eur J Pediatr* 1991; 150-527
10. Bierman FZ, Fellows K, Williams RG: Prospective identification of ventricular septal defects in infancy using subxiphoid two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1980; 62: 807-817
11. Evans JR, Rowe RD, Keith JD: Spontaneous closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1960; 22: 1044-54
12. Simmons RL, Moller JH, Edward JE: Anatomic evidence for spontaneous closure of ventricular septal defect. *Circulation* 1966; 34: 38-45.
13. Suzuki H, Lucas RV: Spontaneous closure of ventricular septal defects: anatomic evidence in three patients. *Arch Pathol* 1967; 84: 31-36
14. Suzuki H: Spontaneous closure of ventricular septal defects: anatomic evidence in six adult patients. *Am J Clin Pathol* 1969; 52: 391-402
15. Nakagawa M, Hamaoka Ka, Hattori T, Sawaka T: Distribution of DNA-synthesizing cardiomyocytes in mice: alterations with growth. *J Jpn Cardiol* 1989; 4: 410-413
16. Grant RP: Notes on the muscular architecture of the left ventricle. *Circulation* 1965; 32: 301-308
17. Hornberger LK, Sahn DJ, Krabill KA, et al: Elucidation of natural history of ventricular septal defects by serial Doppler color flow mapping studies. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 1111-1118