

Ventriküler Septal Defekt ve Aort Yetersizliğinde Cerrahi Tedavi

Yüksel ATAY, Tahir YAĞDI, Şevket BAŞARIR, Tamer BAKALIM, Şenol ÇOŞKUN*, Suat BÜKET, İsa DURMAZ, Önel BİLKAY, Alp ALAYUNT

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi, *Pediyatrik Kardiyoloji Anabilim Dalları, İzmir

Ekim 1991-Aralık 1995 arasında 6 hasta ventriküler septal defekt (VSD) ve aort yetersizliği (AY) nedeni ile kliniğimizde opere edilmiştir. Ortalama yaş 21'dir (16 ile 27 arası). VSD 3 hastada subkristal, 3 hastada ise subpulmoner yerleşimli idi. Aort kapağı 1 hastada biküspid idi. Bir hastada hafif derecede, 2 hastada orta derecede, 3 hastada ise ileri derecede AY mevcuttu. Dört hastada VSD'nin kapatılması ve aort valv replasmanı (AVR) uygulanırken, 2 hastada VSD'nin kapatılması ve aort valvüloplasti prosedürü tercih edildi. Perioperatif ve postoperatif mortalite yoktur. Tüm hastalar normal sinüs ritminde idiler ve blok gelişmedi. Ortalama takip süresi 31 aydır (7 ile 56 ay arası). Tüm hastalarda aort yetersizliğine ait klinik bulgular kayboldu. Sadece valvüloplasti uygulanan bir hastada ekokardiyografik tetkikte minimal AY tesbit edildi. Düşüncemize göre aort yetersizliği progresif bir natürdedir. Hastanın yaşı arttıkça aort kapağındaki sekonder yapısal değişiklik oranı da artmaktadır. Bu yüzden ileri yaşta hastalarda valvüloplasti sonuçları yüz güldürücü değildir. Erişkinlerde AVR ile seçenek olarak düşünülmelidir.

Operative Correction of Aortic Insufficiency Associated with Ventricular Septal Defect

From October 1991 to December 1995, 6 patients with a ventricular septal defect and aortic incompetence underwent surgical repair in our department. Mean age was 21 years (range, 16 to 27 years). The ventricular septal defect was subcristal in 3 patients and subpulmonary in 3. The aortic valve was bicuspid in 1 patient. Aortic incompetence was mild in 1 patient, moderate in 2 and severe in 3. Closure of the ventricular septal defect and aortic valve replacement were performed in 4 patients. Operation consisted of ventricular septal defect closure and valvuloplasty in 2 patients. There were no perioperative or late deaths. All patients retained normal sinus rhythm. No heart block was found. Mean follow-up was 31 months (range, 7 to 56 months). In all 6 patients, all clinical signs of aortic insufficiency disappeared, and only minimal aortic regurgitation could be demonstrated by color Doppler imaging in one patient who had valvuloplasty. We conclude that aortic regurgitation itself tends to progress. The older the patients, the greater the secondary cuspal changes; therefore, the prognosis of valvuloplasty in older patients is not considered to be satisfactory. In adults, aortic valve replacement at the initial operation should be the procedure of choice.

GKD Cer Derg 1997;5:38-43

Aort yetersizliğinin (AY) eşlik ettiği ventriküler septal defekt (VSD) iyi bilinen bir anatomik bozukluktur. İlk kez Laubry ve Pezzi tarafından 1921 yılında tanımlanmıştır⁽¹⁾. Görülme sıklığı tüm VSD'ler içinde %2.5-8 arasında değişmekte olup Asya ve özellikle Uzakdoğu ırkında belirgin bir şekilde daha yüksektir⁽²⁾.

Bu hastalarda genel olarak iki tip VSD görülmektedir; 1. subpulmoner (supracristal, doubly committed, subarterial), 2. subkristal (perimembranöz).

VSD ile birlikte görülen AY ve aortik leaflet prolapsusunun sebepleri, klinik takibi ve operatif sonuçları hakkında değişik görüşler içeren pekçok araştırma mevcuttur. İlk cerrahi tedavi yöntemlerini 1960 yılında Garamella ve Starr öne sürmüş, 1973 yılında Trusler daha sonra büyük kabul gören bir teknik uygulamaya başlamıştır^(3,4,5). Bu hastalardaki aort yetersizliği muhtemelen edinsel olup, progresyon gösterdiği için cerrahi zamanlama ve teknik üzerinde tam bir konsensus oluşmamıştır.

Bu çalışmada VSD ve AY mevcut olan 6 hastada uyguladığımız cerrahi tedavi ve sonuçları irdelenmiştir.

Materyal ve Metod

Ekim 1991 – Aralık 1995 arasında kliniğimizde 102 hasta VSD nedeniyle opere edilmiştir. Bu dönemde 6 hastada VSD+AY tespit edilmiştir. Hastaların tümü erkek olup ortalama yaş 21'dir. Preoperatif değerlendirmede hastanın semptomatolojisi, kardiyotorasik indeksi (KTİ), aortik diyastolik üfürümü ve arteriyel nabız basıncı dikkate alınmıştır. Aort yetersizliğinin derecesi 2 hastada kardiyak kateterizasyon ile 4 hastada ise ekokardiyografik tetkik ile değerlendirilmiş ve hafif, orta, ağır olarak sınıflandırılmıştır.

Fizik muayenede hastaların tümünde sıçrayıcı nabız, belirgin karotis pulsasyonu mevcut olup nabız basıncı hepsinde normalin üstünde bulunmuştur. Tüm hastalar sinüs ritmindeydi, iki hastada sol ventrikül hipertrofisine, 1 hastada ise biventriküler hipertrofiye ait EKG bulgusu mevcuttu. Teleradyogramda tüm hastalarda kardiyomegali mevcuttu ve KTİ %55 ile %65 arasında değişmekte idi (Tablo 1).

Hastaların hepsi elektif koşullarda operasyona alınmıştır. Median sternotomi insizyonu sonrasında rutin aortik ve bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassa geçilmiş, ilk dört vaka direkt koroner osiumlardan yoğun antegrad kan kardiyoplejisi uygulanmış, son iki hastada ise buna ek olarak koroner sinüsten retrograd kan

kardiyoplejisi de verilerek miyokard korunması sağlanmıştır. İlimli vücut hipotermisi (28°C) ve topikal soğuk serum uygulanmış, sol atriyumdan vent yapılmıştır. Oblik aortotomi sonrası kapak muayene edilerek VSD ile ilişkisi ve tamir için uygun olup olmadığı değerlendirilmiştir.

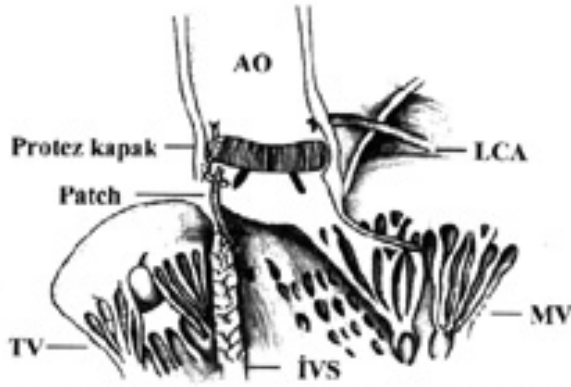
Hastaların birinde biküspid aort kapağı, birinde anüler dilatasyon ve leaflette fenestrasyon, ikisinde ise leafletlerde kalınlaşma tespit edildi. Bu hastalarda tamir yapılamayacağına karar verilerek replasman uygulandı. Kapak tamiri uygulanan iki hastada ise yetersizlik valvin VSD'den prolapsusuna bağlı idi. VSD üç hastada subkristal tipte, üç hastada ise subpulmoner tipte idi. Replasman düşünülen hastalarda önce VSD kapatıldı, daha sonra AVR uygulandı. Böylece kapak sütür edilirken dikişlerin patch'in anulusa komşu olduğu yerlerde patch'den de geçirilerek sağlaştırılması düşünüldü (Şekil 1).

VSD dört hastada sağ atriotomi ile iki hastada ise aortotomi yoluyla kapatıldı. Bir hastada kapakta hafif derecede yetersizlik mevcuttu, sağ koroner leaflet elonge idi ve subpulmoner VSD'den prolabe oluyordu (Şekil 2). Hasta 27 yaşında olmasına rağmen valvin yapısı uygun olduğu için valvüloplasti denendi. Sağ koroner leafletin elonge ve gevşek olan bölüm 4/0 pledgetli prolen sütürlerle aort duvarına bitiştirildi. Sağ koroner leaflet ile nonkoroner leafletin komissüre komşu bölümleri pledgetli sütürlü birleştirildi (Şekil 3). Daha sonra ise sağ atriotomi yoluyla VSD kapatıldı.

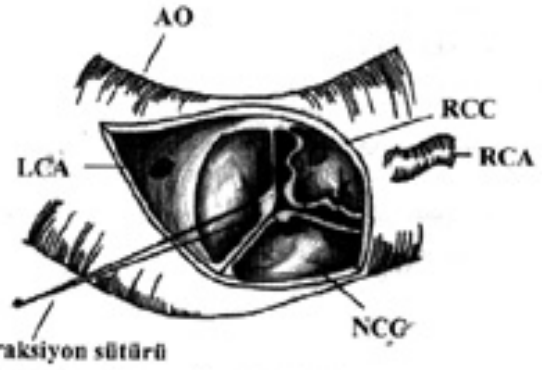
Tablo 1. Preoperatif ve postoperatif klinik ve hemodinamik bulgular

Vaka no	Cins	Yaş		Semptom	NYHA		NB (mmHg)		KTİ (%)		LVEDD (mm)		Takip (ay)
		Hty	Oy		A	B	A	B	A	B			
1	E	23	25	Dispne+Palp	III	I	90	60	58	50	56	49	56
2	E	25	27	Dispne	II	I	60	50	55	48	60	52	50
3	E	17	21	Dispne	III	I	75	55	65	52	67	60	42
4	E	16	19	Dispne	II	I	90	60	60	50	59	48	23
5	E	17	18	Palp	III	I	90	60	60	52	77	61	8
6	E	14	16	Palp	II	I	70	55	62	48	57	47	7

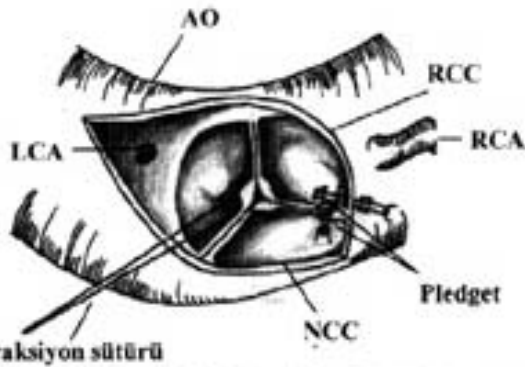
Hty: hastalığın tespit edildiği yaş, Oy: operasyon yaşı, Palp: Çarpıntı, NYHA: New York Heart Association sınıflaması, NB: nabız basıncı, KTİ: kardiyotorasik indeks, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı, A: preoperatif değerler, B: postoperatif değerler.



Şekil 1. Patch'in anulusu komşu olduğu yerlerde kapak sütürlerinin patch'den geçirilerek sağlanılması. AO: aorta, LCA: sol koroner arter, TV: triküspid valvü, İVS: interventriküler septum, MV: mitral valvü.



Şekil 2. 5-0 polypropylen sütürün her üç leafletin ortasından geçirilerek prolabe ya da elonge olan leafletin tansiyonu. AO: aorta, LCA: sol koroner arter, RCA: sağ koroner arter, RCC: sağ koroner kusp, NCC: non koroner kusp.



Şekil 3. Prolabe olan leafletin pledjetli sütürlerle tamiri. AO: aorta, LCA: sol koroner arter, RCA: sağ koroner arter, RCC: sağ koroner kusp, NCC: non koroner kusp.

Tamir uygulanan diğer hastada ise orta derecedeki yetersizlik yine sağ koroner leafletinin prolapsusuna bağlı idi. Bu olgu en genç hastamızdı (16 yaş) ve aynı yöntemle valvuloplasti uygulandı (Tablo 2).

Sonuç

Operatif mortalite yoktur. Postoperatif dönemde ritim bozukluğu ya da blok görülmemiştir. AY'ne ait dinlenme bulguları kaybolmuş, tansiyon arteriyel takiplerinde nabız basınçlarında belirgin düşmeler görülmüştür. Bir hastada oluşan geçici yutma güçlüğü dışında komplikasyon gözlenmemiştir. Hastalar ortalama olarak postoperatif 8. günde taburcu edilmişlerdir. AVR uygulanan hastalara antikoagülan ve antiagregan, tamir uygulanan hastalara ise yalnızca antiagregan verilmiştir.

Bir ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografilerinde AVR uygulanan hastalarda protez kapak fonksiyonları normal olarak değerlendirilmiş, tamir uygulanan bir hastada ise minimal AY saptanmıştır. Takip süresi 7-56 aydır (ortalama 31 ay). Takipte mortalite yoktur. Replasman

Tablo 2. Operatif veriler

Vaka no	VSD tipi	Ek anomali	Aort valvi		VSD tamiri	Aort kapak prosedürü	VSD insizyon
			Pro	Def			
1	SC	Biküspid	Yok	R+N+L	Patch	Replasman	Sağ atriotomi
2	SP	Yok	K	R	Patch	Valvuloplasti	Sağ atriotomi
3	SP	Yok	K	R	Patch	Replasman	Aortotomi
4	SC	Fenestre	Yok	R+N	Patch	Replasman	Sağ atriotomi
5	SC	Yok	R+N	R+N	Patch	Replasman	Aortotomi
6	SP	Yok	R	R+N	Patch	Valvuloplasti	Sağ atriotomi

Pre: prolapsus, Def: deformite, SC: subkrüval, SP: subpulmoner, R: sağ koroner leaflet, N: nonkoroner leaflet, L: sol koroner leaflet.

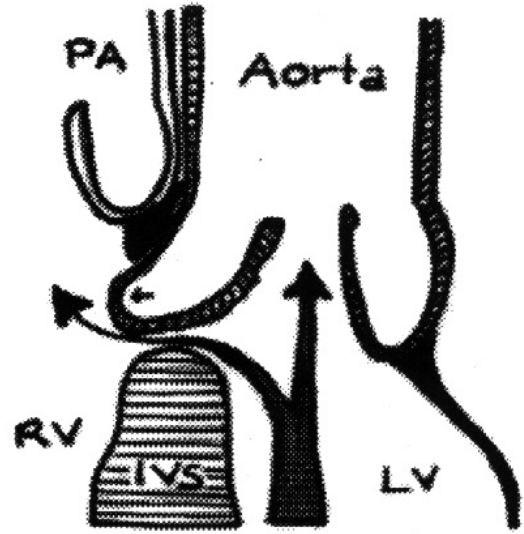
uygulanan bir hastada uzamış protrombin zamanına bağlı olarak geçici burun kanaması dışında komplikasyon olmamış, yapılan ekokordiyografik tetkiklerde mekanik kapak fonksiyonlarında bozulma olmamıştır. Tamir uygulanan bir hastada ise klinik önemi olmayan minimal AY sebat etmektedir. Ekokardiyografik ölçümlerde sol ventrikül çaplarında belirgin azalma dikkati çekmektedir (Tablo 1).

Tartışma

AY ile birlikte görülen VSD önemli ve iyi tanımlanmış bir anomalidir. Garamella ve Starr'ın geliştirdikleri ilk cerrahi tekniklerden bugüne kadar bu klinik antitenin anotomik ve patogenik mekanizması, klinik ve hemodinamik bulguları ile cerrahi tedavisi hakkında birçok görüş ileri sürülmüştür. Nadas ve ark. AY'nin edinsel olup sonradan ortaya çıktığını ileri sürmüşlerdir⁽⁶⁾. Ardından değişik araştırmacılar da bu fikri destekleyen çalışmalar bildirmişlerdir^(7,8). Buna karşın valvüler embriyogenesiste kalıtsal bir defekt sonucu yapısal bozuklukların ortaya çıktığını öne sürenler de olmuştur^(9,10,11). Van Praaghan ve McNamara normal aortik kapak fonksiyonunun sağlanması için, komissür ve konal septum seviyesindeki destek mekanizmalarına ihtiyaç olduğunu belirtmişlerdir⁽¹²⁾.

Aynı araştırmacılar VSD'leri iki gruba ayırmışlardır: 1 subkristal tip, 2. subpulmoner tip. Subkristal VSD'de özellikle sağ koroner ve sol koroner komissürde yapısal gelişme bozukluğu, subpulmoner VSD de ise konal septumdaki defekt aort valv prolapsusuna ve sonuçta da AY'ne neden olmaktadır (Şekil 4)^(13,14,15).

AY progresyon gösterdiği için defektin erken tanınması ve cerrahi zamanlamanın doğru yapılması önem taşımaktadır. Ancak bu progresyon genellikle yavaştır ve çocuğun gelişimini çok bozmamaktadır. Çalışmamızdaki hastaların şikayetlerinin başlama yaşı da oldukça ileridir (en erken 13 yaşında). Karpawich ve ark. 5 yaşın altındaki çocuklarda özellikle minimal kapak tutuluşunda cerrahi tedavi sonuçlarının iyi olmadığını bildirmişlerdir.



Şekil 4. Anatomik destekten yoksun aortik valv ve sinüsün VSD yoluyla sağ ventriküle prolabe olması. AO: aorta, PA: pulmoner arter, RV: sağ ventrikül, IVS: interventriküler septum, LV: sol ventrikül.

Aynı araştırmacılar aort kapağının gelişiminde konjenital defektlerin de etkili olabileceğini bu yüzden VSD kapatılmasının yanında mutlaka valvuloplastinin de yapılması gerektiğini iddia etmişlerdir⁽¹¹⁾. Boone ise AY'nin henüz minimal olduğu veya aort valv prolapsusunun tespit edildiği durumlarda sadece VSD'nin kapatılmasını AY'ni önlemek açısından yeterli olduğunu ileri sürmüştür⁽¹⁶⁾.

Okita, AY ortaya çıkmış ise valvuloplasti yapılması gerektiğini, yaşın ilerlemesinin en önemli belirleyici olduğunu ve özellikle 15 yaşın üstünde valvuloplasti sonuçlarının daha kötü olduğunu savunmuştur⁽¹⁷⁾. Trusler, valvuloplasti sonucunu olumsuz etkileyen en önemli faktörün bir ya da daha fazla leaflette görülen komissüral yapısal anomaliler olduğunu belirtmektedir. Valvuloplasti sonuçlarını olumsuz yönde etkileyen primer yapısal bozukluklar; biküspid kapak, defektif komissüral gelişim ve ince veya fenestre leaflet olarak belirtilmiştir⁽¹⁸⁾.

Leung ve ark. Valvüler yetersizlik mekanizmalarını farklı olmasına karşın valvuloplasti sonuçlarını VSD tipiyle ilişkili olmadığını söylemişlerdir⁽⁷⁾. Çalışmamızdaki hastaların birinde biküspid kapak, birinde fenestre leaflet,

ikisinde ise anüler dilatasyon ve leaflet retraksiyonu olduğu için valvuloplasti uygulanamayacağına karar verilerek replasman uygulandı.

Aort valv tamirinde ilk başarılı uzun dönem sonuçları Trusler tarafından bildirilmiştir. Bu teknik aortik leafletin pledgetli mattress sütürlerle plikasyonu ve komissürün resüspanسیونunu içerir⁽¹⁸⁾. Hitchcock bu tekniğe ek olarak iki leafletin birbirine perikard destekli mattress sütürle birleştirilmesini önermiştir⁽¹⁹⁾. Bizim uyguladığımız valvuloplasti tekniği de buna benzerdir. Chauvaud, Carpentier tarafından önerilen anuloplasti ve triangular valvüler rezeksiyonun daha iyi sonuç verdiğini iddia etmiştir^(20, 21).

Yakın dönemde Bonhoeffer ve ark. subpulmoner VSD'li ve valv prolapsusu mevcut olan hastalarda "sandwich" tekniği olarak adlandırdıkları iki adet patch ile VSD'nin prolapsusun tamir edildiği yöntemi öne sürmüşlerdir. Kısa dönem sonuçları umut vericidir⁽²²⁾.

Özetlersek; VSD ile birlikte görülen AY'nin erken döneminde sadece VSD'nin kapatılması yetersizliğin gelişimini büyük ölçüde durdurmakta, yetersizliğin orta derecenin üstünde olduğu vakalarda uygulanan valvüloplastisi işlemi kapak replasmanı ihtiyacını ortadan kaldırmaktadır. Ancak, özellikle 15 yaşından büyük hastalarda aort kapağındaki yetersizlik ve yapısal bozukluk belirgin şekilde arttığı için replasman sıklıkla tek seçenek olmaktadır.

Çalışmamızda, literatürde vurgulananın tersine hastaların büyük kısmına kapak replasmanı yapıldı. Hastaların şikayetlerinin başlama yaşının ileri olması ve bu döneme kadar anomalilerin tespit edilmemesi nedeniyle 4 hasta cerrahi tedavi için geldiğinde kapaklardaki yapısal bozukluklar ileri düzeye ulaşmış ve valvüloplastisi şanslarını kaybetmişlerdir. Bir ilginç nokta da kalp kateterizasyonu uygulanan iki hastada da VSD'nin tespit edilmemesidir. Bu hastalarda ileri derecede aort yetersizliği mevcut idi. Muhtemelen prolabe olan valvin VSD'yu oklüde etmesi defektin görüntülenmesini engellemiştir.

Sonuç olarak subkristal ve subpulmoner yerleşimli VSD'lerde yaşamın ilk yılında belirlemeye başlayan AY'nin erken dönemde tanınması ve klinik takibe alınarak uygun zamanda cerrahi girişim uygulanması ileride kaçınılmaz olacak olan AVR'nı engellemedeki en önemli faktördür.

Kaynaklar

1. Laubry C, Pezzi C: *Traite des maladies congenitales du coeur*. Paris: JB Bailliere, 1921. Quoted by Laubry C, Roubier D, Soulie P. Les souffles de la maladie de Roger. *Rev Med Paris* 1933; 50:439-48.
2. Lue HC: Is subpulmonic ventricular septal defect an oriental disease? In: Lue HC, Takao A (ed). *Subpulmonic ventricular septal defect*. 1st (ed). Tokyo, Springer Verlag 1986; 3-8.
3. Garamella JJ, Cruz AB, Heupel WH, Dahl JC, Jensen NK, Berman R: Ventricular septal defect with aortic incompetence: Surgical correction of both defect by the transaortic approach. *Am J Cardiol* 1960; 5:766-77.
4. Starr A, Menasche V, Dötter C: Surgical correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Surg Gynecol Obstet* 1960; 3:71-5.
5. Trusler GA, Moss CAF, Kidd BSL: Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc* 1973; 66:794-803.
6. Nadas AS, Thaler DG, LaForge CG, Hauck AJ: Ventricular septal defect with aortic regurgitation. *Circulation* 1964; 29:862-73.
7. Leung MP, Deciman LB, Siewers RD, Bahnon HI, Zuberbuhler JR: Long-term follow-up after aortic valvuloplasty and closure in ventricular septal defect with aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1987; 60:893-4.
8. Rhodes LA, Keane JF, Keane JP, et al: Long follow-up (to 43 years) of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990; 66:343-5.
9. Lehman J, Boyle J, Debbas J: Quantitation of aortic valvular insufficiency by catheter thoracic angiography. *Radiology* 1982; 79:361-69.
10. Somerville J, Brandao A, Ross DN: Aortic regurgitation with ventricular septal defect. *Circulation* 1970; 41:317-30.
11. Karpavich P, Daif DF, Mullins CI, Cooley DA, McNamara DG: Ventricular septal defect with associated aortic valve insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82:182-9.
12. Van Praagh R, McNamara JJ: Anatomic types of ventricular septal defect with aortic valve insufficiency. *Am Heart J* 1968; 75:604-19.
13. Tatsuoka K, Konno S, Ando M, Sakakibara S: Pathogenic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *Circulation* 1973; 48:1028-37.
14. Momma K, Toyama K, Takao A, et al: Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984; 108:1312-17.

15. İshikawa S, Morishita Y, Sato Y: Frequency and operative correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1994; 57:996-8.
16. Boone JW, Vincent RN, Dooley KJ, Williams WH: Ventricular septal defect closure without aortic valve plication in patients with aortic valve prolapse. *Am J Cardiol* 1990; 65:1271-3.
17. Okita Y, Miki S, Kusuhara K, et al: Long-term results of aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:769-74.
18. Trusler GA, Williams WC, Jeffrey F: Late results after repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:276-81.

19. Hitchcock JF, Suijker WJL, Ksiezzycka E: Management of ventricular septal defect with associated aortic incompetence. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:70-3.
20. Chauvaud S, Serraf A, Mihaileanu S, et al: Ventricular septal defect associated with aortic valve incompetence: Results of two surgical managements. *Ann Thorac Surg* 1990; 49:875-80.
21. Carpentier A: Cardiac valve surgery-the "French correction". *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86:323-37.
22. Bonhoeffer P, Fabbrocini M, Lecompte Y: Infundibular septal defect with severe aortic regurgitation: A new surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1992; 53:851-3.

Yazışma adresi: Doç. Dr. Alp Alayunt, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 35100 Bornova-İzmir
