

Gerbode Defekti Nedeniyle Gelişen Ani Ölüm: İki Olgu Sunumu

Sudden Death Due to Gerbode Defect: Two Case Reports

Kamil Hakan DOĞAN,^a
Şerafettin DEMİRCİ,^b
Nadire ÜNVER DOĞAN^c

^aAdli Tıp AD,
^cAnatomi AD,
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^bAdli Tıp AD,
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi
Meram Tıp Fakültesi, Konya

Geliş Tarihi/Received: 25.12.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 03.05.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Kamil Hakan DOĞAN
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Adli Tıp AD, Konya,
TÜRKİYE/TURKEY
drhakan2000@gmail.com

ÖZET Ventriküler septal defektin ender görülen bir formu olan Gerbode tip defektlerde, sol ventrikül çıkış yolu ile sağ atrium arasında defekt vardır. Bu defekt konjenital olabileceği gibi, travma, bakteriyel endokardit, miyokard infarktüsü veya kalp ameliyatları sonrasında da gelişebilir. Bu çalışma, ilki doğum yaptıktan bir gün sonra, ikincisi ise doğum yaptıktan iki gün sonra ölen iki olgu; adli tıp uzmanlarının bu tür olgularla otopsi sırasında karşılaşabileceklerini vurgulamak ve konuya dikkatlerini çekmek amacıyla sunulmuştur. Olguların her ikisinde de adli otopside Gerbode defekti gözlenmiş ve her ikisine de yaşarlarken tanı konulmadığı öğrenilmiştir. Konjenital kalp hastalıkları gebeliği engellemekte, ancak gebelik ve postpartum dönemde maternal mortalite yanında kalp yetersizliği, inme ve kardiyak aritmi gibi çeşitli morbiditelere neden olabilmektedir. Gebelik öncesi annenin kardiyak yönden muayenesinin yapılarak, gebeliğin uygun olup olmadığının belirlenmesi bu tür ölümleri azaltacaktır. Ayrıca gebelik ve postpartum dönemde meydana gelen anne ölümlerinin adli otopsisinde konjenital kalp hastalıklarının ölüme neden olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kalp septum kusurları, ventriküler; gebelik; ölüm

ABSTRACT Gerbode type defect is a rare form of ventricular septal defects in which there is a defect between left ventricular outflow tract and the right atrium. This defect may be congenital or it may be due to trauma, bacterial endocarditis, myocardial infarction, or may develop after cardiac surgery. In this study, in order to highlight forensic medicine experts may encounter these types of cases during the autopsy and draw attention to the subject; two cases, the first died on the day after giving birth, and the latter died two days after giving birth are presented. In both of the cases Gerbode defect was determined during forensic autopsy and in both cases this defect could not be diagnosed during their lives. Congenital heart diseases do not prevent pregnancy, in addition to maternal mortality; they may cause morbidities such as heart failure, stroke, and cardiac arrhythmia during pregnancy and postpartum period. The mother's pre-pregnancy cardiac examination for determination of pregnancy suitability will reduce such type of deaths. Furthermore, the knowledge of congenital heart disease may be the cause of death should be kept in mind during the forensic autopsy of maternal deaths that occur during pregnancy and the postpartum period.

Key Words: Heart septal defects, ventricular; pregnancy; death

Türkiye Klinikleri J Foren Med 2013;10(2):73-6

Ani kardiyak ölümler, önemli bir halk sağlığı sorunudur. Nedenleri iyi bilinmemekte, ancak ani ölüm atağından önce sezilememektedir. Konjenital kalp hastalıklarında yaşam beklentisinin arttırılması umut edilse de hâlen pek çok durumda anatomik anormallikler veya ritm bozuklukları ani ölüme neden olmaktadır.¹ Yenidoğanlarda konjenital kalp

hastalığı insidansı %0,8'dir ve günümüzde bu hastaların yaklaşık %85'i kardiyolojideki ve kardiyak cerrahideki gelişmeler sayesinde erişkin yaşa kadar ulaşabilmektedir.^{2,3} Konjenital kalp hastalığı olan kadınların çocuk sahibi olma isteği bu hastalıkların önemini arttırmaktadır.

Sol ventrikül ile sağ atrium arasındaki defekter ilk olarak 19. yüzyılda Thurman tarafından tarif edilmiştir.^{4,5} Gerbode 1958 yılında beş hastasında yaptığı başarılı cerrahi onarımları yayımlayınca bu defektlere ilgi artmıştır.⁶ Gerbode defekti, sol ventrikül ve sağ atriumu birleştiren bir ventriküler septal defekt tipidir.^{5,7,8} Bu defektin anatomik olarak oluşmasını sağlayan durum, triküspit kapağın mitral kapağa göre daha apikal yerleşimli olmasıdır.⁹ Gerbode defekti daha çok konjenitaldir. Ancak küt kardiyak travma, endokardit, miyokard infarktüsü veya kalp ameliyatları sonrasında da ortaya çıkabilir.^{10,11} Tüm kardiyak anomalilerin yaklaşık %0,08'ini oluşturduğu bildirilmiştir.¹²

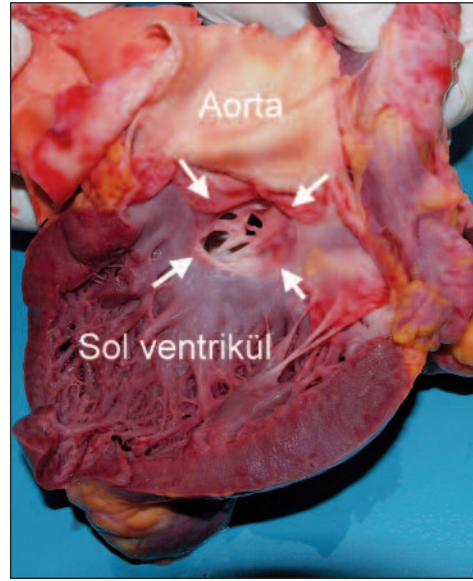
Bu yazıda, doğum yaptıktan sonra aniden fenalaşarak ölen ve yapılan otopsilerde kalpte Gerbode defekti saptanan iki olgu; ender görülmesi nedeniyle, adli tıp uzmanlarının bu tür olgularla otopsi sırasında karşılaşılabileceklerini vurgulamak ve konuya dikkatlerini çekmek amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMLARI

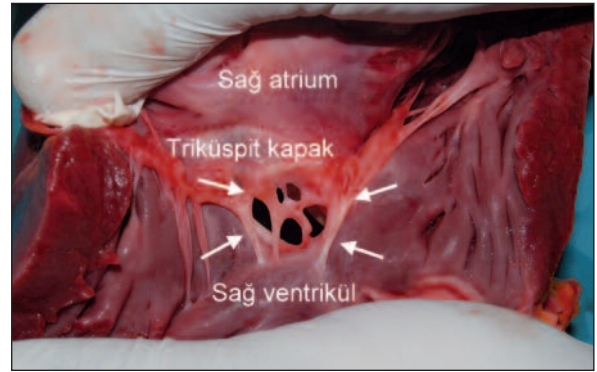
OLGU 1

Yirmi bir yaşında kadın olgu hastanede doğum yaptıktan sonra taburcu edilmiş, ertesi gün evinde fenalaşmış ve hastaneye götürülürken ambulansla ölmüştür. Ölümünün şüpheli bulunması üzerine adli otopsi yapılmıştır.

Otopside perikardiyal sıvının artmış olduğu (70 cc) görülmüştür. Kalp 370 g tartılmıştır. Sol ventrikülde aort kapağın hemen aşağısında, sağ ventrikülde triküspit kapağın altında, membranöz interventriküler septumda 2 cm çapında defekt tespit edilmiştir. Triküspit kapakta 2-3 mm çapında iki adet fenestrasyon izlenmiştir (Resim 1, 2). Triküspit kapak çevresi 10,5 cm, pulmoner kapak çevresi 6,5 cm, mitral kapak çevresi 8,5 cm, aorta kapağı çevresi 5,5 cm, sağ ventrikül duvar kalınlığı



RESİM 1: Gerbode defektinin sol ventrikül içerisinden görünümü (Olgu 1).



RESİM 2: Gerbode defektinin sağ ventrikül içerisinden görünümü (Olgu 1).

1,1 cm, sol ventrikül duvar kalınlığı 1,2 cm ölçülmüştür. Sağ atrium ve sağ ventrikül papiller adalelerinde belirginleşme dikkati çekmiştir. Diğer organ ve doku incelemelerinde belirgin bir makroskobik patolojiye rastlanmamıştır.

OLGU 2

İkinci olgu ise 28 yaşında kadındır. Bu olgu da birinci olgu gibi doğum yaptıktan iki gün sonra evinde fenalaşmış, hastaneye kaldırılmış, resusitasyon uygulanmış ancak yapılan tüm tıbbi girişimlere karşın ölmüştür. Ölümünün şüpheli bulunması üzerine adli otopsi yapılmıştır.

Otopside kalp 395 g tartılmıştır. Membranöz interventriküler septumda 1,6 cm çapında defekt ve triküspit kapakta 3 mm çapında defekt görülmüştür.

Triküspit kapak çevresi 11 cm, pulmoner kapak çevresi 7 cm, mitral kapak çevresi 8 cm, aorta kapağı çevresi 6 cm, sağ ventrikül duvar kalınlığı 1,3 cm, sol ventrikül duvar kalınlığı 1,5 cm ölçülmüştür. Sağ atrium ve sağ ventrikül papiller adalelerinde belirginleşme dikkati çekmiştir. Diğer organ ve doku incelemelerinde belirgin bir makroskobik patolojiye rastlanmamıştır.

Her iki olguda da ölüme neden olabilecek kalp dışında herhangi bir patolojiye rastlanılmaması nedeniyle, ölümün Gerbode defekti neticesinde meydana geldiği sonucuna varılmıştır. Ayrıca hasta yatış dosyalarının incelenmesi ve olguların yakınlarıyla yapılan görüşmelerde, her iki olguya yaşamları esnasında Gerbode defekti tanısı konulmadığı anlaşılmış, defektlerin ortaya çıkmasına neden olabilecek kardiyak travma, bakteriyel endokardit, miyokard infarktüsü veya kalp ameliyatı gibi sekonder etken öyküsüne rastlanmaması nedeniyle defektlerin konjenital olduğu sonucuna varılmıştır. Yine olguların yakınları ile otopsi sırasında yapılan görüşmelerde, ailelerinde daha önce bu tür bir kalp hastalığı tanısı alan bir kişi olmadığını belirtmişlerdir.

TARTIŞMA

Gerbode tip defektler, defektin bulunduğu yere göre iki gruba ayrılır. Birinci grupta defekt, triküspit kapağın alt kısmında olup, asıl olarak sağ ventrikül ve sol ventrikül arasında defekt vardır. Ancak triküspit kapakta da defekt olması nedeniyle sonuçta sol ventrikül ve sağ atrium arasında bir bağlantı ortaya çıkmış olur. İkinci grupta ise defekt triküspit kapağın üzerinde yer alır ve bu durumda sol ventrikül ile sağ atrium arasında direkt bir bağlantı söz konusudur.¹³ Olguların üçte birinde, en sık atrial septal defektler olmak üzere, eşlik eden anomaliler görülebilir.¹⁴ Yazıda sunulan her iki olguda da birinci grupta tarif edilen tipte, yani triküspit kapağın alt kısmında interventriküler septumda ve triküspit kapakta defekt tespit edilmiştir ve Gerbode defekti dışında herhangi bir anormali saptanmamıştır (Resim 1, 2).

Normal gebelik esnasında kardiyovasküler fizyolojideki değişiklikler, sistemik vasküler rezistans normal değerine göre %30-70 azalma ile

başlar. Bu durum sıvı retansiyonuna ve kan hacminde artışa neden olur. Büyük kısmı ilk üç ayda olmak üzere kan hacmi ortalama %50 civarında artar. Total eritrosit kitlesi ortalama %25 oranında artış gösterir. Atım hacmi ve kalp hızındaki artışa sekonder olarak kalp debisi gebelik öncesine göre %40 artar.^{15,16} Bu hemodinamik değişiklikler nedeniyle gebelik esnasında ortaya çıkan herhangi bir kardiyovasküler hastalığı veya mevcut kalp hastalığındaki ilerlemeyi saptamak zordur.¹⁷ Literatürde belirtilen bu değişiklikler ve tanı koymadaki güçlükler nedeniyle yazıda sunulan olgulara da gebelik esnasında tanı konulmadığı düşünülmektedir.

Silbiger ve ark. Gerbode defekti tespit edilen 30 yaşında bir gebe kadın olgu bildirmişlerdir.⁵ Sundukları olgu, 17 yaşında iken ventriküler septal defekt onarımı amacıyla opere olmuş, gebe kalıncaya kadar asemptomatik kalmıştır. On sekizinci gebelik haftasında üfürüm duyulması üzerine yapılan tetkiklerde hastada Gerbode defektinin mevcut olduğu anlaşılmıştır. Cheema ve ark., Gerbode defekti tespit ettikleri 31 yaşında bir kadın olgu sunmuşlardır.⁹ Olgunun öyküsünde, henüz bir aylıkken ventriküler septal defekt onarımı yapıldığı, sonrasında asemptomatik olan hastanın, göğüs ağrısı ve dispne şikâyetleriyle doktora başvurduğu anlaşılmış ve manyetik rezonans görüntüleme ile Gerbode defekti tespit edilmiştir. Literatürdeki bu olgularda ventriküler septal defekt nedeniyle operasyon öyküsü varken, olgularımızın hasta yatış dosyalarının incelenmesinde ve yakınlarıyla yapılan görüşmelerde defektlerin ortaya çıkmasına neden olabilecek bir operasyon öyküsüne rastlanılmamıştır. Ayrıca Silbiger ve ark.'nın sunduğu olguya gebelik sırasında tanı konulması ilginçtir.⁵ Olgularımızda doğum sonrasındaki ilk iki günde ölüm meydana gelmiştir.

Konjenital kalp hastalıkları gebeliği engellemekte, ancak gebelik ve postpartum dönemde maternal mortalite yanında kalp yetersizliği, inme ve kardiyak aritmi gibi çeşitli morbiditelere neden olabilmektedir. Bu tür hastalarda gebelik öncesinde anne ve fetus ile ilgili risk tayini yapılmalı, gebeliğin uygun olup olmadığı belirlenmeli ve eğer mümkünse kardiyak sorunlar gebelik öncesi düzel-

tilmeli veya hafifletilmelidir.¹⁷ Gebelik öncesi anenin kardiyak yönden muayenesinin yapılarak, gebeliğin uygun olup olmadığının belirlenmesi bu tür ölümleri azaltacaktır. Elbette bütün bunlar, ancak gebelik öncesi hastaya tanı konulmuşsa mümkün olacaktır.

Ayrıca, gebelik ve postpartum dönemde anne ölümü meydana gelirse, ölüm şüpheli bulunur ve adli otopsi yapılması istenilirse Gerbode defekti de diğer kardiyak ani ölüm nedenleri ile birlikte akılda tutulmalı ve kalp diseksiyonu yaparken daha dikkatli olunmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kılıç E, Özer S. [Ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in congenital heart disease]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics* 2008;1(6):87-99.
2. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study with 96% follow-up. *Circulation* 2001;104(5):570-5.
3. Thorne S, Deanfield J. Long-term outlook in treated congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1996;75(1):6-8.
4. Thurman J. Aneurysms of the heart. *Med Clin Trans R Med Clin Soc (Lond)* 1838;21:187.
5. Silbiger JJ, Kamran M, Handwerker S, Kumar N, Marcali M. The Gerbode defect: left ventricular to right atrial communication-anatomic, hemodynamic, and echocardiographic features. *Echocardiography* 2009;26(8):993-8.
6. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D, Osborn J. Syndrome of left ventricular-right atrial shunt; successful surgical repair of defect in five cases, with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg* 1958;148(3):433-46.
7. Wasserman SM, Fann JI, Atwood JE, Burdon TA, Fadel BM. Acquired left ventricular-right atrial communication: Gerbode-type defect. *Echocardiography* 2002;19(1):67-72.
8. Kelle AM, Young L, Kaushal S, Duffy CE, Anderson RH, Backer CL. The Gerbode defect: the significance of a left ventricular to right atrial shunt. *Cardiol Young* 2009;19(Suppl 2):96-9.
9. Cheema OM, Patel AA, Chang SM, Shah DJ. Gerbode ventricular septal defect diagnosed at cardiac MR imaging: case report. *Radiology* 2009;252(1):50-2.
10. Dadkhah R, Friart A, Leclerc JL, Moreels M, Haberman D, Lienart F. Uncommon acquired Gerbode defect (left ventricular to right atrial communication) following a tricuspid annuloplasty without concomitant mitral surgery. *Eur J Echocardiogr* 2009;10(4):579-81.
11. Matt P, Winkler B, Carrel T, Eckstein F. Plicated patch repair for acquired Gerbode defect involving the tricuspid valve. *Ann Thorac Surg* 2010;89(2):643-5.
12. Laurichesse J, Ferrans J, Renais J, Scubat L, Lenegre J. [Communication between the left ventricle and the right auricle]. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1964;57:703-24.
13. Bayar N, Canbay A, Uçar O, Aydoğdu S, Diker E. [Association of Gerbode-type defect and Wolff-Parkinson-White syndrome with Ebstein's anomaly]. *Anadolu Kardiyol Derg* 2010;10(1):88-90.
14. Riemenschneider TA, Moss AJ. Left ventricular-right atrial communication. *Am J Cardiol* 1967;19(5):710-8.
15. Gelson E, Johnson M, Gatzoulis M, Uebing A. Cardiac disease in pregnancy. Part 1: congenital heart disease. *The Obstetrician & Gynaecologist* 2007;9(1):15-20.
16. Hunter S, Robson SC. Adaptation of the maternal heart in pregnancy. *Br Heart J* 1992;68(6):540-3.
17. Arslan Ş, Serdar S, Erol MK. [Pregnancy and congenital heart disease]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics* 2010;3(4):44-51.