

Ekokardiyografik Olarak Tanı Konulan Bir Sinüs Valsalva Anevrizma Rüptürü Olgusu

A CASE OF RUPTURED ANEURYSM OF VALSALVA OF SINUS DIAGNOSED BY ECHOCARDIOGRAPHY

Figen AKALIN*, Funda ÖZTUNÇ", M Salih BİLAL***, Levent SALTİK*, Ayşe SARIOĞLU"

* Uz.Dr.Istanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü,
** Doç.Dr.Istanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü,
*** Yrd.Doç.Dr.Istanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

ÖZET

Perimembranöz küçük VSD tanısı ile izlenmekte iken sağ koroner sinüsten köken alan ve sağ ventrikül kavitesine açılan sinüs valsalva anevrizma rüptürü gelişen pediatrik yaş grubundaki bir olguya ekokardiyografik olarak tanı konulmuş ve cerrahi tedavi uygulanmıştır. Olgumuz cerrahi gerektirmeyen küçük VSD'li hastalarda klinik ve ekokardiyografik izlemin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sinüs valsalva rüptürü, Ekokardiyografi, Ventriküler septal defekt

T Klin Kardiyoloji 1995, 8:237-239

Kongenital sinüs valsalva anevrizmaları (SVA) sıklıkla sağ koroner sinüs veya non koroner sinüsün komşu yarısında yer alan ince duvarlı tübüler çıkıntılardır (1). Aort duvar mediasının kapak ringinden ayrılması sonucu meydana gelir (2). Kalp boşlukları içine doğru rüptüre olarak aortokardiak fistül oluşturabilirler (1). Sinüs valsalva anevrizma rüptürü (SVAR) infant ve çocukluk döneminde oldukça nadirdir, tüm kongenital kalp defektlerinin %0.1-3.5'ünü oluşturur (3). Olguların %30-50'sinde birlikte VSD bulunduğu bildirilmiştir (1).

Önceki yıllarda bu hastaların cerrahi öncesi değerlendirilmesinde kateter ve anjiyografi zorunlu kabul edilirken, son yıllarda Doppler ve renkli Doppler okokardiyografinin gelişmesi ile sadece ekokardiyografik inceleme ile cerrahi öncesi yeterli bilgi elde edilebilmektedir (2).

Biz de bu makalede kliniğimizde iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi ile tanı koyduğumuz ve

Geliş Tarihi: 19.9.1995

Yazışma Adresi: Dr.Funda ÖZTUNÇ
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü
Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İSTANBUL

SUMMARY

Sinus valsalva aneurysm rupture originating from the right coronary sinus and dissecting into the right ventricular cavity was diagnosed echocardiographically in a pediatric patient previously followed with a diagnosis of small perimembraneous ventricular septal defect (VSD) and the lesion was corrected surgically. Our case indicates the importance of clinical and echocardiographic follow up in patients with small VSD that does not need to be surgically closed.

Key Words: Aneurysm of sinus valsalva, Echocardiography, Ventricular septal defect

T Klin J Cardiol 1995, 8:237-239

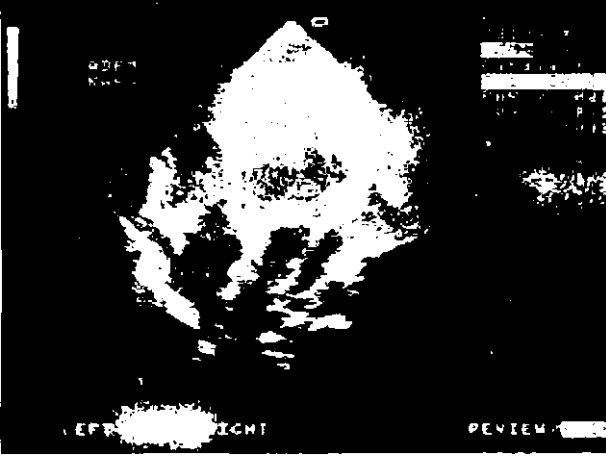
cerrahi tedavi uygulanan çocukluk yaş grubundaki bir olguyu sunduk.

AK, 13 yaşında erkek hasta, kalbinde üfürüm duyulması nedeni ile merkezimize başvurdu. Yakınması olmayan hastanın öyküsünden ilk kez üç yıl önce başka bir merkezde görüldüğü ve küçük VSD tanısı alarak, klinik izlem önerildiği, ancak kontrollere gitmediği, bu dönemde uzun süren ateşli bir hastalık geçirmediği öğrenildi.

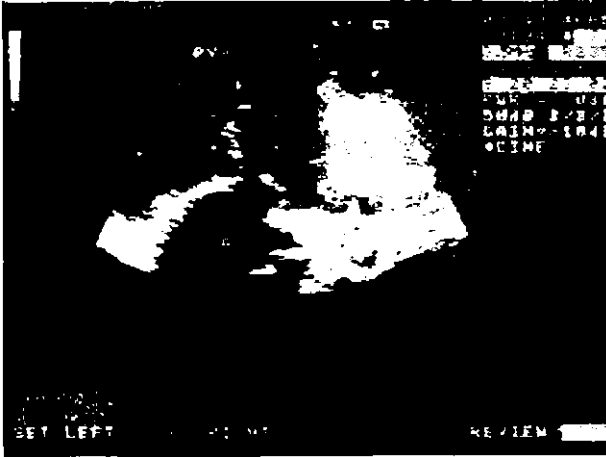
Hastanın fizik incelemesinde genel durumu iyi, ateşi 37°C, femoral nabızları sıçrayıcı, kan basıncı 110/70 mmHg idi. Sol prekordiumu kabarık bulundu. Sol 3. ve 4. interkostal aralıklarda thrill ve aynı yerde duyulan kuvvetli devamlı üfürüm mevcuttu. Diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi.

EKG'de sinüs ritmi, normal QRS aksı ve sol ventrikül hipertrofisi bulguları mevcuttu, telekardiyografisinde kardio-toraksik indeks-0.50 olarak hesaplandı, pulmoner vasküler gölgeler normal olarak değerlendirildi.

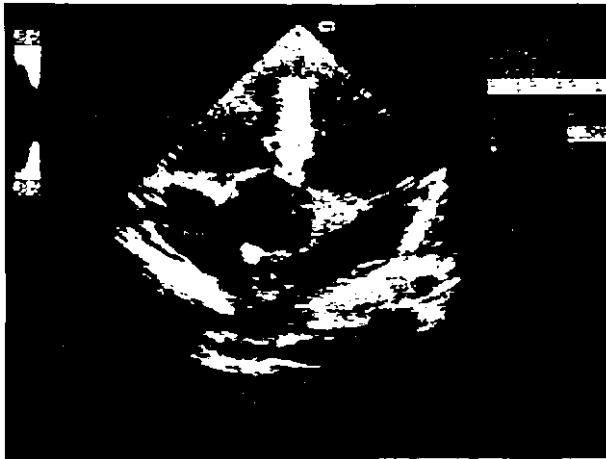
Renkli Doppler ekokardiyografik incelemede tüm kalp boşlukları normalden biraz geniş bulundu, septum ve arka duvar kalınlıkları ve kasılması normaldi, EF %70 olarak hesaplandı. İki boyutlu ekokardiyografi ile



Şekil 1. Apikal dört boşluk kesifinde sağ ventrikül kavitesine doğru uzanan sinüs valsalva anevrizması görülmektedir.



Şekil 2. Parasternal kısa eksen kesitinde sağ ventrikül kavitesine açılan anevrizma görülmektedir.



Şekil 3. Renkli Doppler ile anevrizma rüptüründen sağ ventrikül kavitesine doğru olan turbulan akım görülmektedir.

çapı 2,5 mm ölçülen perimembranöz outlet bölgede lokalize VSD görüldü. VSD'den soldan sağa şant tesbit edildi. Sol ventrikül ve sağ ventrikül arasında "continue wave" (CW) Doppler ile 75 mmHg gradient ölçüldü. Parasternal uzun eksen, kısa eksen ve apikal dört-boşluk kesitlerde aortun sağ koroner kaspının VSD üzerine doğru prolabe olduğu, ayrıca sağ koroner sinüsden sağ ventrikül kavitesine doğru "windsock" şeklinde bir çıkıntı ve ucunda perforasyon olduğu dikkati çekti (Şekil 1,2). Perfore kısımdaki 4.4 mm çapındaki açıklıktan aorttan sağ ventrikül kavitesine doğru devamlı akım şeklinde türbulans görüldü ve CW Doppler ile devamlı akım örneği elde edildi (Şekil 3). Hastada ekokardiografik olarak aort yetersizliği ve sağ ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu saptanmadı.

Bu bulgularla operasyona alınan hastanın VSD'si dakron yama ile kapatıldı ve sağ koroner sinüsdeki anevrizmatik kısım rezeke edilerek primer olarak tamir edildi. Cerrahi sırasında da sağ koroner sinüsden sağ ventrikül kavitesine doğru "windsock" biçiminde uzanan SVAR tesbit edildi.

TARTIŞMA

Sinüs valsalva anevrizması rüptürü toplumda oldukça nadir görülen bir lezyondur. Görülme yaşı 3-54 arasında değişmekle birlikte erişkin yaşta daha siktir. Erkeklerde kadınlara oranla biraz daha sık görülür. Bu anomali kardiyopulmoner by-pass uygulanan hastaların %0.14-1.5 kadarını oluşturur (5). Doğu toplumlarında SVAR insidansı daha yüksektir, aynı popülasyonda subarteriyel VSD'de sık görülmektedir (4). Hastamız 1986-1995 yılları arasında merkezimizde açık kalp cerrahisi uygulanan hastalar içinde SVAR tesbit edilen dördüncü hastadır. Aynı süre içinde açık kalp cerrahisi uygulanan toplam hasta sayısı 4628'dir (%0.08).

Van Son ve ark.'nın (4) bildirisinde 37 SVAR olgusunun 16'sında birlikte VSD bulunmuştur. Bunların 15'i subarteriyel, 1'i perimembranöz tiptedir. Bizim olgumuzda da VSD ekokardiografik ve cerrahi olarak perimembranöz outlet olarak değerlendirilmiştir. Dev ve ark (2) %30.6, Nowicki ve ark (6) %33.3, Burovsky ve ark (3) %44.4 oranında VSD'nin birlikte olduğunu göstermişlerdir. Bu çalışmalarda VSD ve SVA ile birlikte aort kapak prolapsusu varlığından söz edilmektedir. SVAR ve VSD'nin birlikte bulunduğu hastalarda aort kapak prolapsusu nadir olarak bildirilmekle birlikte muhtemelen gerçekte daha yüksek oranda prolapsus mevcuttur (1). Bizim hastamızda da VSD ile birlikte hem SVAR hem de aort kapak prolapsusu tesbit edilmiştir.

Travma, sifilis, onfektif endokardit, Marfan sendromu, kistik medial nekrozis, aterosklerozis gibi nedenlerle de SVAR ortaya çıkabilmektedir (4,56,7,8). Hastamızda böyle bir enfeksiyon ya da sistemik hastalık öyküsü mevcut değildir.

SVAR en sık olarak sağ koroner sinüs (%67-90), daha sonra sırası ile non-koroner sinüs (%8-25) ve sol koroner sinüsten (%0-8) kaynaklanmaktadır (2,3,6). Olgumuzda anevrizmanın sağ koroner sinüsten kaynaklandığı saptanmıştır. SVAR en sık sağ ventrikül çıkış yoluna (%60-85), daha sonra sağ ventrikül kavitesine (%20-25), sol ventriküle (%0-5.5) ve sağ atriuma (%9-66) doğru olmaktadır (2,3,6,9). interventriküler septumu da disekte edebileceği gösterilmiştir (2). Çocuklarda VSD ile birlikte sağ ventrikül çıkış yoluna rüptür daha sıktır (2). Oysa olgumuzda rüptür sağ ventrikül kavitesine doğrudur ve bu özelliği ile de daha nadir görülen bir grupta yer almaktadır.

SVA sağ ventrikül çıkış yoluna (RVOT) doğru çıkıntı yaparak burada darlık yaratabilmekte, ayrıca VSD ve aort kapak prolapsusunun birlikte görüldüğü hastalarda sıklıkla aort yetersizliği görülebilmektedir (10). Hastamızda ise RVOT obstrüksiyonu yoktu ve VSD ve aort kapak prolapsusu birlikte olmasına rağmen aort yetersizliği saptanmadı.

Tanıda klinik bulguların yanısıra ekokardiyografi ve anjiyografi yararlıdır. Daha önceleri hastalarda cerrahi öncesi anjiyografi zorunlu kabul edilmekte idi, ancak günümüzde ekokardiyografi ile anevrizma varlığı, VSD'nin yeri ve çapı, rüptüre olan sinüsün yeri ve hangi boşluğa doğru rüptüre olduğu kesin olarak gösterilebilmektedir (2,4,11). Bazı hastalarda sağ ventrikül çıkış yoluna doğru olan rüptür bu bölgedeki akımını artırır. Bu nedenle olası pulmoner stenoz tesbitinde güçlük ortaya çıkabilir. Bazen de rüptüre bölgedeki devamlı akım bu bölgedeki VSD akımının gözden kaçmasına neden olabilir. Ancak bu hastalarda anjiyografik olarak da VSD'yi saptamak mümkün olmayabilir. Bu nedenle ekokardiyografi ile non-invazif olarak cerrahi öncesi yeterli kesin tanı konulabilmektedir (2). Bizim olgumuzda da ekokardiyografik tanılar cerrahi ile tam olarak desteklenmiştir.

SVAR'lı hastalarda semptomlar rüptürün yeri ve genişliğine bağlıdır. Asemptomatik hastalar olduğu gibi birçok hastada giderek artan çarpıntı, halsizlik, egzersiz dispnesi ve konjestif kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkmaktadır, cerrahi olarak düzeltilmediği takdirde fatal seyredebilen olgular vardır (4). Hastamızın asemptomatik olması rüptürün yeni ortaya çıkması ve çapının nispeten küçük olması nedeni ile olabilir. Savvyerin köpeklerde yaptığı bir çalışmada, fistül çapının 5 mm'den fazla olması halinde semptomların ciddi olduğu gösterilmiştir (12). Hastamız 3 yıl önce yapılan ekokardiyografik incelemede perimembranöz VSD saptanmış ancak anevrizma rüptürü tesbit edilmemiştir. Olgumuz küçük VSD'li cerrahi gerektirmeyen hastalarda gelişebilecek

patolojiler yönünden devamlı izlemin önemini vurgulamak açısından da ilgi çekicidir. Böyle hastalarda sonradan ortaya çıkan devamlı üfürümün duyulması tanıyı akla getirmelidir. Cerrahi sonrası prognoz genellikle iyidir (4).

Sonuç olarak SVAR toplumda, özellikle çocukluk çağında nadir görülen ve tanı konulduğunda cerrahi tedavi gerektiren bir lezyondur. VSD tanısı ile izlenen hastalarda devamlı üfürüm duyulduğunda akla gelmeli ve ekokardiyografik değerlendirme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Barret Boyes BG. Cardiac surgery, Newyork: Churchill Livingstone, 1990: 825-39.
2. Dev V, Goswami KC, Shirivastava S et al. Echocardiography diagnosis of aneurysm of the sinus of valsalva. Am Heart J 1993; 126:930-6.
3. Burakovsky VI, Podsolkov VP, Sabirov BN et al. Ruptured congenital aneurysm of the sinus of valsalva. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95:836-41.
4. Van Son JAM, Danlerson GK, Schaff HV et al. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of valsalva aneurysm. Circulation 1994; 90:20-9.
5. Abe T, Komatsu S. Surgical repair and long-term results in sinus of valsalva aneurysm. Ann Thorac Surg 1988; 46:520-5.
6. Nowicki ER, Aberdeen E, Friedman S, Rashkind WJ. Congenital left aortic sinu-left ventricular fistula and review of aortocardiac fistules. Ann Thorac Surg 1977; 23:378-88.
7. Bansal RC, Wanglnes KM, Bailey L. Right aortic sinu of valsalva-to-right ventricle fistula complicating bacterial endocarditis of membranous ventricular septal defect: Evaluation by two dimensional, color flow and Doppler echocardiography. Journal of The American Society of Echocardiography 1993; 6:308-11.
8. Murray EG, Mirami K, Körtke H et al. Traumatic sinus of valsalva fistula and aortic valve rupture. Ann Thorac Surg 1993; 55:760-1.
9. Mayer ED, Ruffmann K, Saggau W et al. Ruptured aneurysm of the sinu of valsalva. Ann Thorac Surg 1986; 42:81-5.
10. Karpawich PP, DuffDP, Mullins CE. Ventricular septal defect with associated aortic valve insufficiency. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82:182-9.
11. Craig BG, Smallhorn JF, Burrows P et al. Cross-sectional echocardiography in the evaluation of aortic valve prolapse associated with ventricular septal defect. Am Heart J 1986; 112:800-7.
12. Sawyers JL, Adams JE, Scott HWJR. Surgical treatment for aneurysm of the aortic sinuses with aorticoatrial fistula: Experimental and Clin Study Surgery 1957; 41:26-32.