

## VENTRİKÜLER SEPTUM ANEVİZMASI

Türkan Gürel\*

Cemal Lüleci\*\*

Derviş Oral\*\*

Membranöz ventriküler septum anevrizmaları genellikle konjenitaldir ve çoğunda defekt olup sol-sağ şant ile birlikte (1,2,4,5). Bunların bazılarının sağ ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon oluşturdukları da bildirilmiştir (6,8). Musküler ventriküler septum anevrizmalarının ise daha seyrek olduğu ve akkiz olarak, sıklıkla aterosklerotik kalb hastalıklarında, myokard infarktüsü sonucu oluştuğu bilinmektedir (4).

Biz bildirilenlerden farklı olarak hem membranöz ve hem de musküler septumda lokalize, büyük bir olasılıkla konjenital hafif pulmonalis darlığı ile birlikte subpulmoner obstrüksiyona bağlı intrakaviter gradient oluşturan, anjiokardiyografik olarak klinikte tanı konmuş ve ameliyatla doğrulanmış ilginç bir vakayı yayınlamayı uygun gördük.

Vaka : E.E. 19 yaşında genç kız (Prot. No. 809/1259). Üç yıldır ağır eforla gelen nefes darlığı ve zaman zaman efora bağlı olmayan çarpıntı şikayeti ile kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede, nabız 90/dk, düzenli, kan basıncı 110/80 mmHg. bulundu. Kalb tepe atımı normal yerinde idi. Oskültasyonda mezokardiyak odakta 2/6 derecede, ejeksiyon tipinde sistolik üfürüm işitiliyordu. Rutin laboratuvar bulguları normaldi.

Elektrokardiyogramda sağ ventrikül hipertrofisi, inferior ve anteroseptal myokard infarktüsü örneği vardı (Şekil 1). Kalb teleradyogramında, ön-arka durumda çok hafif bir kalb büyüklüğü şüphesi ile birlikte, sol ventrikül kavsinde bombeleşme vardı ve apeks yukarıya doğru kalkmıştı (Şekil 2). Ekokardiyogramda sağ ventrikül boşluğu içindeki, diyastolün ilk fazlarında görülen eko bandları değerlendirilemedi (Şekil 3).

Kalb kateterizasyonunda, sağ atriyum, pulmoner arter ve kapiller basınçları normaldi. Ancak sağ ventrikül çıkış yolu ile pulmoner arter arasında transpulmo-

\* A.Ü. Tıp Fakültesi Kardiyoloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi

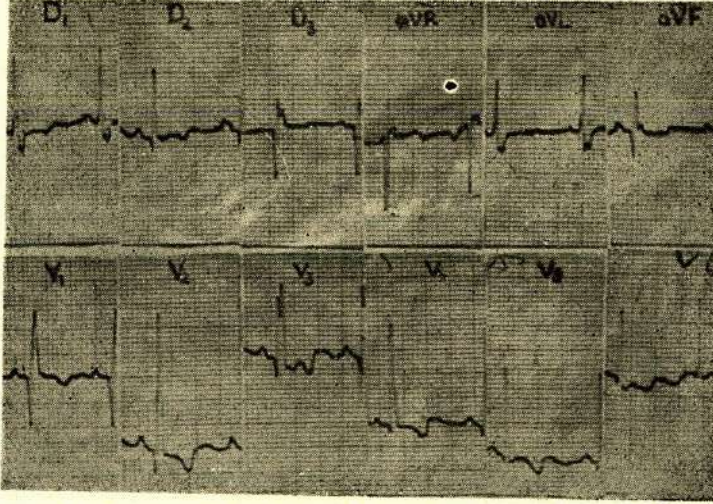
\*\* A.Ü. Tıp Fakültesi Kardiyoloji Bilim Dalı Uzmanı



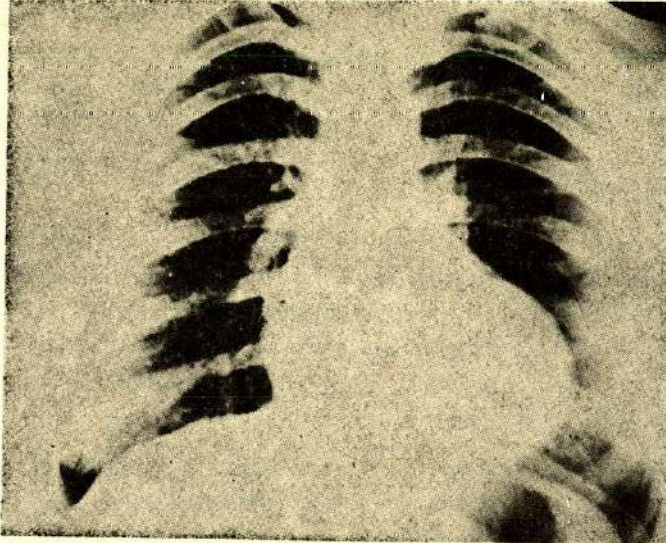
ner 15 mm. Hg. lık bir sistolik gradient ile (Şekil 4) aynı çıkış yolu ile sağ ventrikül apeksi arasında intrakaviter 44 mm. Hg. lık bir gradient (Şekil 5) bulundu.

Sağ ventrikülografide, ventrikül boşluğu içinde, oldukça geniş yer kaplayan bir dolma defekti hem sistol (Şekil 6) ve hem de diyastolde (Şekil 7) görülüyordu.

Aorta ve sol ventrikül basınçları normal olup sol lateral durumda yapılan sol

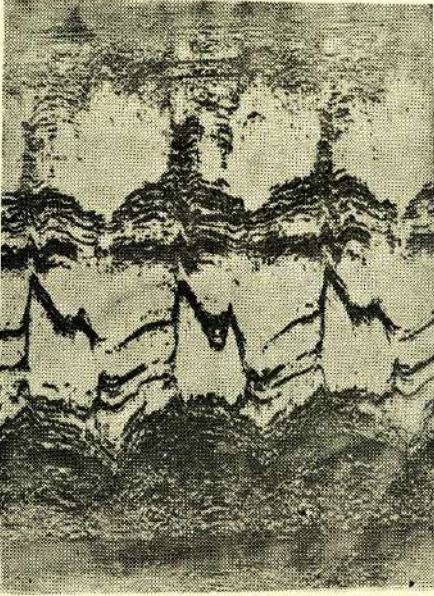


Şekil. 1. Vakaya ait elektrokardiyogramda inferior ve anteroseptal myokard infarktüsü örneği görülüyor.

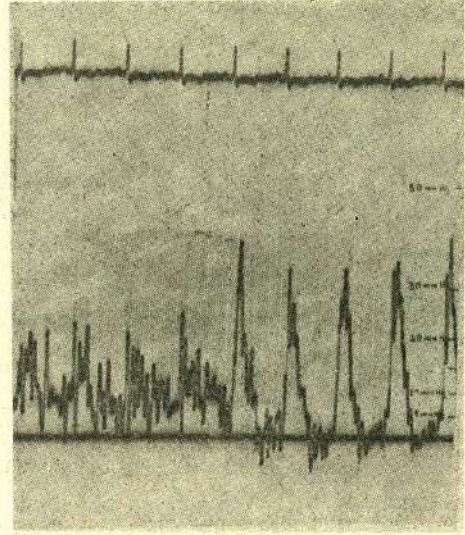


Şekil. 2. Vakaya ait teleradyogramda, ön-arka durumda sol ventrikül kavsinin bombeleştiği ve apeksin yukarıya doğru kalktığı görülüyor.

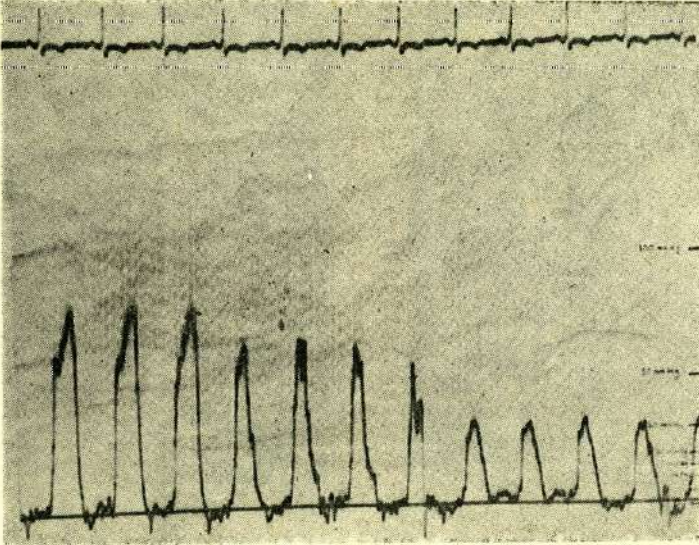




Şekil. 3. Vakaya ait ekokardiyogramda sağ ventrikül boşluğu içinde erken diyastolde eko bandları görülüyor



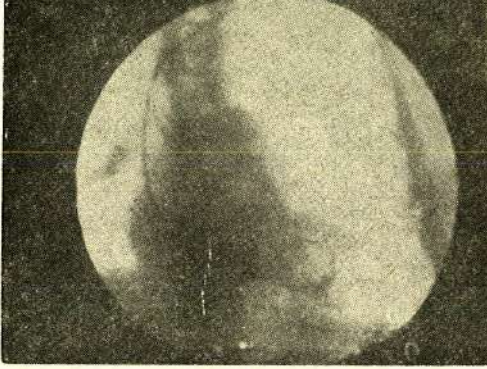
Şekil. 4. Vakada, kateterin pulmoner arterden sağ ventriküle çekilişinde transpulmoner sistolik basınç gradientinin bulunduğu görülüyor.



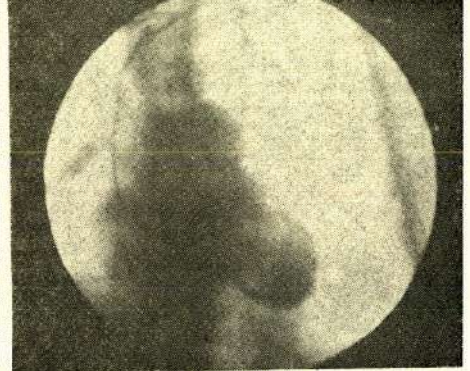
Şekil. 5. Vakada, sağ ventrikül apeksi ile sağ ventrikül boşluğu arasındaki basınç gradienti görülüyor.



ventrikülografide ventrikül boşluğunun, ventriküler septumun orta bölümünden öne, sağ ventriküle doğru hem sistol (Şekil 8) ve hem de diyastolde (Şekil 9) anormal olarak anevrizmatik bir şekilde genişlediği saptandı. Bu arada non-selektif olarak dolan her iki koroner arterin normal oldukları görüldü.



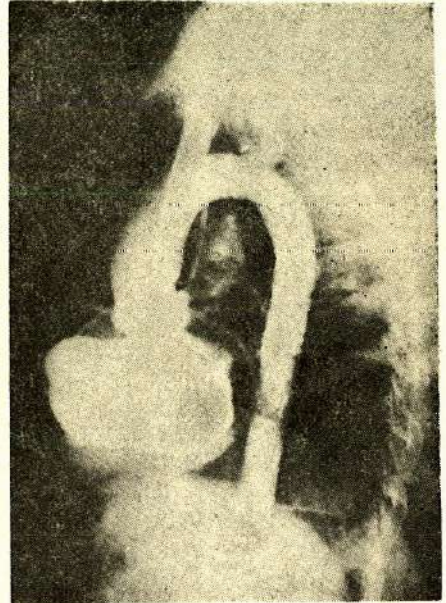
Şekil 6. Vakaya ait sağ ventrikülogramda sistolde, septum anevrizmasının oluşturduğu dolma defekti görülüyor.



Şekil 7. Vakaya ait sağ ventrikülogramda diyastolde septum anevrizmasının oluşturduğu dolma defekti görülüyor.



Şekil 8. Vakaya ait lateral sol ventrikülogramda, sistolde, ventriküler septumdan öne doğru uzanan anevrizmanın doluşu görülüyor.



Şekil 9. Vakaya ait lateral sol ventrikülogramda, diyastolde, ventriküler septumdan öne doğru uzanan anevrizmanın doluşu görülüyor.



Sonuç olarak ventriküler septum anevrizması ve hafif pulmonalis darlığı ile birlikte, bu anevrizmanın sağ ventrikülde oluşturduğu subpulmoner darlık tanısı konuldu. Semptomatik olan vakanın, anevrizmasının büyük ve her iki tip pulmoner darlığa ait gradientin toplam 60 mm.Hg. ya yakın oluşu nedeniyle, ameliyatına karar verildi. Yapılan açık kalp ameliyatında sağ ventrikül otomide septumun hem membranöz ve hem de musküler bölümünde yerleşmiş ve ventrikül boşluğu içine doğru genişlemiş, pulmoner kapak altından hemen hemen apeks kadar yer kaplayan bir anevrizmanın bulunduğu görülmüştür. Ancak hasta pompadan çıkamıyarak vefat etmiştir.

### TARTIŞMA

Ventriküler septum anevrizmalarından membranöz tipte olanlar genellikle konjenital olup, ventrikül septum defektine bağlı sol-sağ şant ile birlikte dir. Bu anevrizmalar ortalama olarak 1-3 cm. çapında, küçük olurlar, bir vakada 6 cm. uzunluğunda, 12 cm<sup>3</sup> kan alabilecek kapasitede bulunmuştur (2). Bazen travma ve enfeksiyona bağlı olabileceği de bildirilmiştir. Anevrizma musküler tipte ise genellikle akkiz kabul edilir ve hastaların çoğunun hikayesinde myokard infarktüsü saptanır. Vakamızda ise EKG de myokard infarktüsü örnekleri olmasına karşın, anjiokardiyografide koronerlerin normal ve ameliyatta infarktüse ait fibrotik dokunun saptanmamış olması, ayrıca hikayesinde angina pectoris ve myokard infarktüsü olmayan, 19 yaşında genç kız oluşu, anevrizmanın konjenital olduğunu düşündürmektedir. Bu büyük anevrizmanın yayınlardakinden farklı olarak hem membranöz ve hem de musküler septumu içine alması ilgi çekicidir, bu iki tipin birlikte bulunabileceğini göstermektedir. Ayrıca musküler septum anevrizmalarının myokard infarktüsü olmaksızın konjenital olabileceğini de düşündürmektedir.

Fötüste ve yeni doğanda saptanmadığı için, septum anevrizmalarının, doğuştan zayıf olan septumun sol ventrikül basıncı ile itilmesi sonucu sonradan oluştuğu düşünülmüştür (2). En çok üzerinde durulan teorilerden biri de ventriküler septumun kendiliğinden kapanması sırasında oluşabileceğini ileri süren teoridir. Embriyolojik olarak membranöz ventriküler septum endokardiyal yastık dokusundan oluşur. Bu nedenle bu anevrizmalar atriyoventriküler kanalın inkomplet bölünmesi ile ilgilidir ve bu anomali ile birlikte olabilir (5). Mall ise, aortanın sağa, musküler septumun ise sola yer değiştirmesi sonucu bu defektin ortaya çıktığını kabul eder. Bunun sonucu horizontal durumda bir membranöz septum oluşur, anevrizmanın gelişmesine ve sonradan delinmesine yol açar. Sappir ve Levis, konjenital septum anevrizmasını transpozisyonun hafif şekli olarak kabul ederler (11).



Diğer konjenital anomalilerden Mongolizm bu vakalarda sık görülmektedir (5). Bu anevrizmalar izole, sıklıkla ventrikül septum defekti ile birlikte, nadiren atriyal septum defekti ile birlikte olurlar. İdiyopatik hipertrofik subaortik stenozla birlikte olan vakalar bildirilmiştir (5). Bazen anevrizma triküspid kapağında yukarıya doğru, sağ atriyuma ilerleyebilir ve delinerek sol ventrikül-sağ atriyum komünikasyonuna neden olur. Bazen de aort yetmezliği ile birlikte olur (6).

Ventriküler septum anevrizmalarının hayatta tanısı, genellikle asemptomatik oldukları için zordur. İlk klinik tanı 1957 de Steinberg tarafından, anjiokardiografik çalışmadan sonra konulmuştur (4). Klinik bulgular belirsizdir, fakat bazen ciddi aritmiler olabilir (7). Bunun nedeni kalbin irritabl bölgesindeki dokuların distorsiyonu veya mekanik stimülasyonu olabilir (5). Atriyal fibrilasyon nöbetleri, atriyoventriküler nodal ritm, supraventriküler paroksizmal takikardi ve sinüs takikardisi, atriyoventriküler blok ve idyoventriküler ritm bildirilmiştir (5). Paroksizmal ventriküler takikardi ve ventriküler standstill olabilir. His demeti tam olarak bulunmayabilir.

Kalbde, muhtemelen anevrizma ile distorsiyona uğrayan triküspitdeki yetmezliğe bağlı olmak üzere regürjitasyon tipi sistolik üfürümler alınabilir (6). Eğer bu anevrizma pulmoner darlık oluşturmuşsa, ejeksiyon tipi sistolik üfürüm duyulur.

Radyolojik olarak, kalb gölgesi genellikle normal olabilir.

Ekokardiyografinin ventriküler septum anevrizmalarındaki değerine ait herhangi bir yayın bulunamamıştır. Vakamızda ekokardiyogramda sağ ventrikül boşluğunda erken diyastolde EKO bandları saptanmışsa da septum anevrizmasının oluşturduğu yer kaplayan kitle olarak değerlendirilmemiştir (Şekil 2).

Yayınlarda sağ ventriküle ait mikzomalarda bile, M-Mode Eko bulgularının her zaman spesifik olmadığı ve atipik Eko bulgularının bulunabileceği bildirilmiştir (9,10).

Bu vakalarda kesin tanıya götüren, sol ventrikülografi bulgularıdır. Sol ventrikülogramda saküler, bazen lobüle, hemen aort valvülünün altından fırlamış şekilde anevrizmaya ait dolma fazlalığı görülür. En iyi görüldüğü durum, anevrizmanın ağzı ve trajesine bağlı olmak üzere değişir. Eğer sağ koronere yakın ise, önce doğru ilerleyeceği için en iyi lateral veya sol-ön oblik pozisyonda görülür ve ön-arka pozisyonda ise sağ koroner (en face) görüldüğü için anevrizma kaybolur.

Eğer anevrizma nonkoroner kapakçığa yakınsa sağa ve aşağıya doğru ilerlediği için lateralden çok frontal planda görülür. Sol ventrikülogramda en fazla sinüs Valsalva anevrizmaları ile karıştırılabilir. Ancak, henüz aortanın dolmadığı bir anda anevrizma görülürse septum anevrizması tanısı kesinleşir. Şüpheli vakalarda ise aort yetmezliği bulunmamak koşuluyla aort anjiosu yapılmalıdır.

Vakamızda sağ ventrikülogramda hem sistol ve hem de diyastolde çok belirgin dolma defekti bu boşlukta yer kaplayan bir kitlenin bulunduğunu göstermiştir.



Ancak özellikle küçük anevrizmalarda sağ ventrikülogramda hiçbir defekt görülmez (4).

Ventrikül septum defekti ile birlikte olan vakalarda sol-sağ şant saptanabilir. Anevrizmanın büyük ve pulmoner kapak altında obstrüksiyon oluşturduğu olgularda 10-15, bazen 20 mmHg. lık transpulmoner sistolik gradient saptanabilir (1). Vakamızda hem pulmoner ve hem de intrakaviter gradient oluşması, anevrizmanın hem membranöz ve hem de musküler septumda büyük bir kitle oluşturmasına bağlı olsa gerektir. Vakamız yayınlananlar arasında sağ ventrikülde intrakaviter basınç gradienti bulunan ilk vaka oluşu nedeniyle ilgi çekicidir.

Musküler septum anevrizması da, sağ ventriküle doğru kabarıklık yapmakla beraber, bu kabarıklığın apekse daha yakın oluşu ile membranöz septum anevrizmasından ayırdedilebilir (2). Vakamızda da septal anevrizmanın alt bölümü apekse çok yakındır.

Bu anomalide anevrizma kesesi içinde trombuslar oluşur ve çeşitli emboliler ortaya çıkabilir. Ayrıca subakut bakteriyel endokarditis olasılığı da vardır.

Akkiz septal anevrizmalar genellikle myokard infarktüsünden iki hafta sonra yritürlülük ve bu hastaların yaşama süresi kısadır (3). Ancak, perforasyondan sonra 10 hafta yaşayan ve anevrizmanın atipik olarak sağ koroner arter tıkanmasına bağlı olduğu bir vaka bildirilmiştir. Myokard infarktüsünden 8 yıl sonra, bir fizik aktivite sonunda rüptüre olmuş bir vaka yayınlanmıştır (3). Bizim vakamızda ise rüptür söz konusu değildir.

Tedavi asemptomatik vakalarda konservatiftir. Ancak önemli hemodinamik bozukluklar varsa, ameliyatla anevrizma rezeksiyonu veya inbrication'u yapılarak düzeltilir. Ayrıca bu yolla ciddi kalb aritmilerini önlemek ve anevrizmanın daha da büyümesini engellemek olanağı vardır. Asemptomatik vakalar aralıklarla yapılan ventrikülogramlarla izlendiğinde büyüdüğü saptanırsa ameliyat edilmelidir (2).

Sonuç olarak, klinik semptom ve bulguları tipik olmamakla beraber, özellikle sol ventrikülogramla kesin tanısı konulabilen ventrikül septum anevrizmalarının, bazen cerrahi girişimi gerektirecek kadar önem kazanması söz konusudur.

## ÖZET

Hem membranöz ve hem de musküler septumda oluşmuş bir ventriküler septum anevrizması vakası klinik özellikleri, hemodinamik ve anjiokardiyografik bulguları ile birlikte bildirilmiştir. Aynı zamanda hem transpulmoner ve hem de sağ ventrikülde intrakaviter sistolik gradient oluşturması yönünden ilgi çekici olduğu üzerinde durulmuştur. Ayrıca musküler septum anevrizmasının yalnızca akkiz olarak myokard infarktüsünden oluşmadığı, konjenital olabileceği belirtilmiştir.



**SUMMARY****Aneurysm of the Ventricular Septum**

A case of aneurysm of the ventricular septum involving both the membranous and the muscular portion of the ventricular septum with its clinical features, haemodynamic and angiocardiographic studies have been outlined. In addition its aspects of producing both the transpulmonary and the right ventricular intracavitary systolic pressure gradient has been emphasized. It has also been pointed out that the aneurysm of the muscular ventricular septum does not only originate from myocardial infarction as an acquired lesion, but may be congenital as well.

**KAYNAKLAR**

- 1 - Jain AC, Rosenthal R. Aneurysm of the membranous ventricular septum. *Brit Heart J* 29 : 60, 1967
- 2 - Baron MG, Wole BS, Grishman A, Van Microp LSH, Aneurysm of the membranous septum *Am J Roentgenol.* 91 : 1303, 1964
- 3 - Valle-Cavero C, Maquera AG. Acquired ventriculo-septal aneurysm with late spontaneous perforation of the septum *Am Heart J* 62 : 698, 1961
- 4 - Steinberg I. Diagnosis of congenital aneurysm of the ventricular septum during life. *Heart J.* 19 : 8, 1957
- 5 - Rogers HM, Evans IC, Domeier LH. Congenital aneurysm of the membranous portion of the ventricular septum : Report of two cases. *Am. Heart J.* 43 : 781, 1952
- 6 - Das SK, Jahnke EJ, Walker WJ. Aneurysm of the membranous septum with interventricular septal defect producing right ventricular outflow obstruction. *Circulation.* 30 : 429, 1964
- 7 - Leckert JT, Stenberg SS. Congenital aneurysm of the membranous interventricular septum with unique anomaly of the pulmonary vessels. *Am. Heart J.* 39 : 768, 1950
- 8 - Perasalo O, Halonen PI, Pyorala K, Telivuo L. Aneurysm of the membranous ventricular septum causing obstruction of the right ventricular outflow tract in a case of ventricular septal defect. *Acta Chir. Scandinav. Suppl.* 283 : 123, 1962
- 9 - Pots TA, Cogan JS, Strunk BL. Echocardiography of the right ventricular tumors. *Circulation.* 56 : 439, 1977
- 10 - Chandraratna PAN, San Pedro S et all. Echocardiographic, angiocardiographic and surgical correlation in right ventricular myxoma simulating valvar pulmonic stenosis, *Circulation.* 55 : 619, 1977
- 11 - Lev M, Saphir O. Congenital aneurysm of the membranous septum. *Arch. Path.* 25 : 819, 1938