

Kardiyovasküler sistem anomalileri: 19 yıllık otopsi materyalimiz üzerinde inceleme

Sergülen DERVIŞOĞLU, Güşen ÖZBAY, Figen AKSOY
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Cerrahpaşa, İstanbul

Özet

1970-1988 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda otopsi yapılmış 421 adet anomalili çocuk içindeki 150 adet kardiyovasküler sistem anomalisi yeniden incelenerek, anomalilerin çeşitleri, sıklığı cinslere dağılımı, ölüm yaşı, diğer anomalilere eşlik etme sıklığı araştırıldı.

Anahtar Kelimeler: Kardiyovasküler anomali, otopsi.

Summary

Cardiovascular anomalies: Evaluation of autopsy material collected in 19 years.

Between 1970-1988, 150 cases with various cardiac anomalies detected among the 421 autopsy cases were evaluated, retrospectively.

They were classified in regard to organ involvement frequency, sex, and their association with the other congenital anomalies.

Key words: Cardiovascular anomalies, autopsy.

Giriş

Konjenital kalp anomalileri, çocuklarda görülen kalp hastalıklarının en yaygını olup, konjenital anomaliler içinde de en sık görülen malformasyonlardan biridir (5). Bazan intrauterin yaşama bile bağdaşmayacak ağırlıkta anomaliler şeklinde görülür ve erken dönemde intrauterin ölüme sebep olurlar. Miada ulaşan bebeklerde, sıklıkla hayatın ilk günlerinde belirti verilerse de, daha ileri yaşlarda ortaya çıkabilen hafif şekiller de vardır (5).

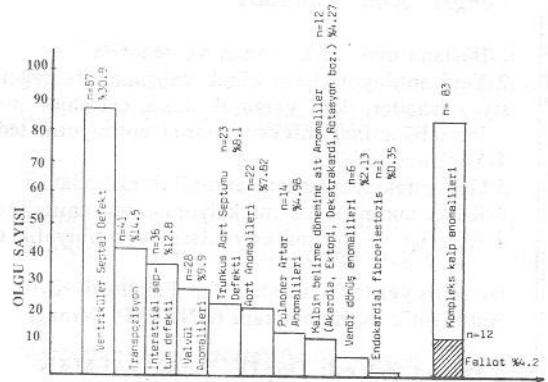
Gereç ve Yöntem

Çalışmamızda 1970-1988 yıllarını kapsayan 19 yıllık süre içinde Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'na gelen 421 adet anomalili çocuk otopsi içinde, sıklık bakımından birinci sırayı alan 150 kardiyovasküler sistem anomalili olgu yeniden incelendi.

Bulgular ve Tartışma

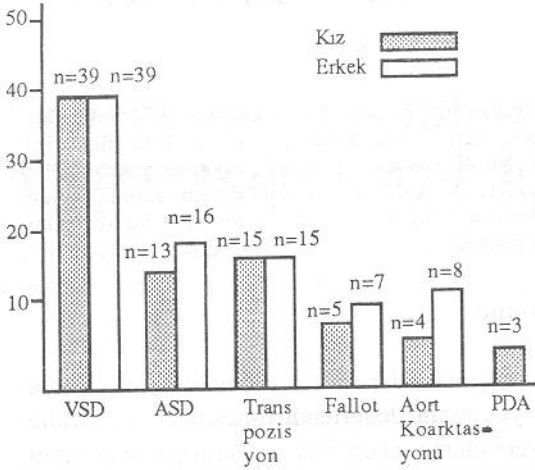
Kalp anomalilerinin sınıflandırılması literatürde sık

Adres: Sergülen Dervişoğlu, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Cerrahpaşa/İstanbul



Şekil 1. Kardiyovasküler sistem anomalilerinin çeşitleri

görülen malformasyonlara göre yapılmaktadır (1,2,3,4,5,7). Kalbin belirme dönemi olan ve fertiliyasyonun 15. gününden başlayarak 5. haftaya kadar süren devreye ait anomaliler akardya, ektopi, dekstrakardi gibi anomalilerdir (1). Bu tip anomaliler olgularımız içinde %4,27'lik bir oran oluşturmaktadır. Geriye kalan büyük grubun ise, fertiliyasyonun 5. haftasından başlayan 2. devreye ait anomalilerden meydana geldiğini göz-ledik. Bunlarda 1. sırayı %30,9'luk bir oranla kalp anomalileri içinde tek başına ya da diğer anomalilere eşlik eder biçimde gördüğümüz ventriküler septal defektler (VSD) almakta idi. Daha sonra birbirine yakın oranlarla transpozisyonlar (14,5) ve interatriyal septum defektleri (12,8) ile bunlardan da-ha az bir



Şekil 2. Sık görülen major kalp anomalilerinin cinsiyete göre dağılımı

sıklıkla (%9,9) vavül anomalileri gelmekteydi. Valvül anomalileri içine sayı, şekil bozuklukları ve atrezilerle, stenozlar alındı. Bunları da daha az görülen trunkus aort septumu defektleri (8,1), aorta ait anomaliler (%7,8), pulmoner arter anomalileri (%4,9), venöz dönüş anomalileri (%2,1) ve endokardial fibroelastozis (%0,3) izlemekteydi (Şekil 1).

Kompleks kalp anomalilerinin 12'si en sık görülen kompleks kalp anomalisi olan Fallot tetralojisi idi. Geriye kalan 83 olgu, grafikte diğer sütunları oluşturan anomalilerden bazılarının da katıldığı, bu gruplara girmeyen ikincil kalp anomalilerinin de eşlik ettiği diğer kompleks kalp anomalileri halinde gözlemlendi.

Kalp anomalilerinin cinsiyete dağılımı incelendiğinde (Şekil 2) genelde %51,5'e %48,4'lük az bir farkla erkek çocuk üstünlüğü saptandı. Sık görülen kalp anomalilerinin cinslere dağılımına bakıldığında, ventriküler septal defekt ve transpozisyonlarda eşit bir cins dağılımı vardı. Atrial septal defektli olgularda literatüre ters olarak erkek üstün-

Tablo I. Kardiyovasküler sistem anomalilerinin diğer sistem anomalilerine eşlik etme oranı

Sistemlerine göre saptanan anomali sayısı	%
İskelet ve Dış Anomali	32
Ürogenital Sistem Anomalisi	23
Sindirim Sistemi Anomalisi	16
Solunum Sistemi Anomalisi	9
SSS Anomalisi	8
Situs Inversus Totalis/parsiyalis	8
RES Anomalisi	3
Mongolizm	1
Toplam	91

Not: Bunlar içinde sıklıkla KVS+Dış Anomali + Ürogenital + Sindirim Sistemi'ne ait anomalilerin bir arada olduğu gözlemlendi.

Tablo II. Kardiyovasküler sistem anomalilerinde ölüm yaşı

Ölüm Yaşı	Olgu Sayısı	%
İntrauterin ölüm	41	27,7
Yenidoğan dönemi	61	41
30 gün-1 yaş	29	20
1-5 yaş	12	8
5-10 yaş	3	2
10 yaş	2	1,3
Toplam	148	100

lüğü gözlemlendi. Fallot tetralojisi ve aort koarktasyonunda literatürle uyumlu olarak erkek üstünlüğü vardı (1,4,5), Kızlarda sık görülen patent duktus arteriosus anomalisine, erken ölümlere yol açan bir anomali olmadığından, vakalarımızdan sadece 3 tanesinde ve diğer anomalilere eşlik eder biçimde, kız çocuklarda rastladık.

İncelediğimiz kardiyovasküler sistem anomalilerinin 44 tanesi kalpte tek anomali olarak gözlemlendi. Bunlardan 30 olgu ile , birinci sırayı ventriküler septal defektler alıyordu. Daha sonra sırası ile 5 olgu ile aort koarktasyonu, 4 olgu ile büyük damar transpozisyonu, 3 olgu ile atrial septal defekt, 1 olgu ile dektrokardi ve 1 olgu ile aort dekstrapozisyonu bunları izlemekte idi.

Kardiyovasküler sistem anomalilerinin diğer sistem anomalilerine eşlik etme sıklığında (Tablo I) birinci sırayı %32'lük yüzde ile ürogenital sistem anomalileri izliyordu. Sonra sırası ile sindirim sistemi anomalileri (%16), solunum sistemi anomalileri (%9), santral sinir sistemi anomalileri (%8), ve diğerleri gelmekteydi. Burada olgularımızda gözlenen diğer bir bulgu da sıklıkla, kardiyovasküler sistem anomalisi, dış anomali , ürogenital sistem ve sindirim sistemi anomalilerinin bir arada olması idi.

Kardiyovasküler sistem anomalilerinde ölüm yaşını incelediğimizde (Tablo II), olgularımızın %41'lik bir yüzde ile büyük kısmını yeni doğum döneminde toplandığı gözlemlendi. Bunu %27,7'lik bir oranla intrauterin ölümler izliyordu. 30 gün-1 yaş döneminde ölenler %20'lik bir oran oluşturmakta idi. Bunu gittikçe azalan oranlarda 1-5 yaş (%8), 5-10 yaş (2), 10 yaş üstü (1,3) diğer yaş grupları izliyordu. Yaş büyüdükçe yaşamla bağdaşamayacağı için kalp anomalilerinin sıklığı azalmakta idi. Fallot tetralojilerini tedavi edilmese bile birkaç yıl yaşatılabileceği için daha çok ileri yaşlarda gözlemlenirdi (5).

Konjenital kalp hastalıklarının %90'ında etyolojisi bilinmemekte ve daha çok genetik ve çevrenin içiçe girdiği multifaktöryel kalıtım sorumlu tutulmaktadır. Literatürde bildirildiğine göre olguların sadece %5'inde kromozom anomalisi gözlemlenmiştir. Genetik geçişi destekleyen ve desteklemeyen deği-

şik bulgular vardır (5,6).

Bu açılan çalışmada yeterli anamnezi olan 54 olguyu incelediğimizde, 15 olguda anamnezinde benzer anomalili kardeş, ölü doğum ve neonatal ölüm hikayesinin varlığını saptadık. Literatürde ailede benzer anomalinin bulunması kalp anomalilerinin genzinde, genetik görüşün destekleyen bir bulgu olarak yorumlanmakla birlikte riskin %5'ten düşük olduğu bildirilmektedir. Birden fazla anomalili olgu var ise risk hızla yükselmektedir (5).

Genetik geçiş açısından önemli olan, anne baba arasındaki akrabalık 54 olgunun 10 tanesinde gözlemlendi.

Gebeliğin ilk 3 ayında gripal enfeksiyon tarif eden olgu sayısı 5 olup, bunlardan biri herpese benzer virütik enfeksiyon geçirdiğini bildiriyordu. 2 olguda klinikle de verifiye edilmiş toxoplazma saptanmıştı.

Etyolojik bir değer taşımayan Rh uyumsuzluğu (3) 2 olguda gözlemlendi. Yapışık ikiz teki 2 olgumuzda mevcut olup, bunlarda gözlenen anomeli akardius idi.

Bu anamnezi saptanan 54 olgunun çoğunda anomali, kardiyovasküler sistem anomalisine eşlik eden mutipl anomaliler şeklinde idi. Kardiyovasküler sistem anomalilerinin diğer sistem anomalilerine eşlik etmesi, gametogenez sırasındaki hatalarla açıklanmıştır ki bu da literatürde, genetik geçiş düşüncesini zayıflatan bir bulgu olarak yorumlanmıştır (5,6).

Artan gebelik sayısı ile kardiyovasküler sistem anomalisinin ortaya çıkmasının arttığı yolundaki literatür bilgisine dayanılarak (1) yaptığımız incelemede, olgularımız da birinci sırayı %36,58'lik yüzde ile ikinci çocuklar almaktaydı. Bunu kalp anomalisi olan birinci çocuklar %34,14'lük bir yüzde ile izlemekteydi. Sonra sırası ile üçüncü çocuklar (%17,0) dördüncü çocuklar (7,31), beşinci çocuklar (%2,4), sekizinci çocuklar (%2,4), gelmekteydi. Olgularımızın ilk doğumlarda taplanması nedeni ile, bu yönde literatür bilgisi ile uyumlu bir ilişki kuramadık.

Aile anemnezi alınım 54 olgudan, kardiyovasküler sistem anomalili bebek doğuran 33 annenin, kümülatif yaş dağılım grafiğinde medyan yaş 225 idi.

Olgularımız 20 ile 35 yaş arasına dağılmakla birlikte, ileri yaş anne sayımız az idi. Literatürde bildirilen 40 yaş üzerinde doğum yapan annelerin bebeklerinde kardiyovasküler sistem anomalisi görülme olasılığının arttığı (1) yönünde bir ilişki bulunamadı.

Sonuç

Kardiyovasküler sistem anomalileri, otopsi materyelimizin değerlendirilmesinden anlaşıldığı üzere ölüme sebep olan anomaliler içinde sıklık bakımından birinci sırayı almaktadır. Bu oran sadece otopsisi yapılmış ölü doğum ya da bebek ölümlerini kapsamaktadır. Canlı doğumlar içindeki sıklığı verememekle birlikte, Türkiye'deki otopsi sayısı yüksek merkezlerden biri olarak materyelimiz toplumumuzda kalp anomalilerinin çeşitlerini yansıtan bir profil vermektedir.

Geniş aile anamnezi ve klinikle ilişkili otopsi sayısının arttırma yolu ile bu konuda daha sağlıklı sonuçlar alınacağına inanılmaktadır.

Kaynaklar

1. Akan TB: Kardiyovasküler Sistem Patolojisi, 1981 Ders Notları
2. Colin LB: Pediatric Pathology. 1'inci baskı, Berlin Heidelberg, Newyork, springer Verlağ 1981,s: 101
3. Kissane JM, Anderson WAD: Pathology. St. Louis, Loronto, Princeton. 8. baskı The C.V. Mosby Company 1985 s:663
4. Potter EL, Craig JM: Pathology of the fetus and the infant. 3'üncü baskı, Chicago, Year Book Medical Publishers Inc. 1976 s:238
5. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V: Pathologic Basis of Disease. 3'üncü baskı, Philadelphia, London, Toronto, Mexico City, Rio de Janeiro, Sydney , Tokyo. W.B. Saunders Company 1984 s:585
6. Tüzüner N, Aykan TB: Intrauterin ve Postnatal gelişme Bozuklukları, 1985 Ders Notları
7. Nigglesworth JS: Peritanat Pathology, 1'nci baskı, Philadelphia, London, Toronto, Mexico City, Riode Janeiro, Sydney, Tokyo. W.B. Saunders Company 1984, s:209