

VENTRIKULARNI SEPTALNI DEFEKT - - REZULTATI DESETOGODIŠNJEG PRAĆENJA

Jasminka IBRAHIMOVIĆ, Hidajeta BEGIĆ

Odjeljenje za dječiju
kardiologiju Klinike
za dječije bolesti
Univerzitetsko-kliničkog
centra Tuzla,
Bosna i Hercegovina

Adresa za dopisivanje:
dr. Jasminka Ibrahimović,
Klinika za dječije bolesti,
Univerzitetsko-klinički centar
75000 Tuzla, Bosna i Hercegovina
e-mail: jasminki@inet.ba

Primljeno: 28. 5. 2007.
Prihvaćeno: 30. 6. 2007.

Pedijatrija danas 2007;3(2):194-200

Cilj Istraživanje je obavljeno s ciljem da se u pacijenata sa ventrikularnim septalnim defektom (VSD) procijeni tok i ishod bolesti u odnosu na njegovu veličinu i lokaciju.

Pacijenti i metode Retrospektivno je analizirana medicinska dokumentacija Klinike za dječije bolesti u Tuzli pacijenata s VSD. Analizirani su broj, lokacija i veličina defekta, poduzete terapijske mjere i ishod bolesti. Analiza broja, lokacije i veličine VSD vršena je prema ehokardiografskom nalazu rađenom na ultrazvučnom aparatu Sonotron VingMed CFM 725, sonda 3,5 MHz. VSD su klasificirani kao mali, srednji i veliki defekti.

Rezultati U periodu od 01.01.1995. do 31.12.2004. VSD dijagnostikovani su u 237 djece, od čega je u 206 (87%) bio izolovani, a u 31 (13%) hemodinamski vodeća anomalija. U 9% djece VSD bio je udružen s anomalijom drugog organskog sistema, uključujući sindrome i hromozomopatije. Nije nađena statistički značajna razlika u spolnoj distribuciji. Pojedinačni defekt je nađen u 230 ili 97% djece, a samo u 7, odnosno 3% slučajeva defekt je bio multipli. Veliki defekt je bio prisutan u 33 djece, odnosno 13,9%, srednji defekt u 15 djece ili 6,3%, dok je mali defekt nađen u 189 tj. 79,8% slučajeva. Kongestivno srčano popuštanje je nađeno u 23 ili 9,7%, a 213 djece ili 90,3% su bili bez kliničke simptomatologije. Medicamentozno liječenje je primijenjeno u 23, a kardiohirurški zahvat u 41 djeteta. Spontano zatvaranje defekta zabilježeno je u 65 (27,5%) djece, četvero (1,7%) djece je umrlo, a u četvero (1,7%) djece se razvila fiksna plućna hipertenzija.

Zaključak Rezultati istraživanja ukazuju da su, uprkos ograničenim kardiohirurškim mogućnostima u našoj sredini, zahvaljujući blagovremenom otkrivanju i redovnom praćenju pacijanata sa VSD komplikacije i nepovoljan ishod bolesti svedeni na minimum.

Ključne riječi: Ventrikularni septalni defekt ▪ Djeca ▪ Ishod bolesti

Uvod

Ventrikularni septalni defekt (VSD) je urođena anomalija srca (UAS) koja nastaje kao rezultat odloženog zatvaranja interventrikularnog septuma u prvih sedam nedjelja intrauterinog razvoja (1). Najčešća je izolovana UAS koja, ako se izuzme bikuspidna aortna valvula, čini oko jedne trećine svih srčanih anomalija, sa citiranom incidencom od 1,5 do 3,5 na 1000 živorođenih (1, 2, 3, 4, 5). Češće se sreće u prematurusa i novorođenčadi male porođajne težine sa incidencom većom od 7.0 na 1000 živorođenih (2). Defekt može biti lociran u bilo kojem dijelu septuma, pojedinačan ili višestruk. Klasificirani prema mjestu nastajanja mogu biti membranozni, muskularni, te oni u ulaznom ili izlaznom dijelu septuma (6). VSD se često sreće kao dio komplikovanih srčanih anomalija, a nerijetko je udružen i sa anomalijama drugih organskih sistema. Najobjektivnija procjena veličine defekta dobije se poređenjem veličine defekta sa promjerom aortalnog prstena (2). Klinička slika bolesti zavisi od veličine i broja defekata, veličine šanta, stanja u plućnoj cirkulaciji i udruženosti sa drugim anomalijama. Uz nabrojane parametre tok i ishod bolesti su uslovljeni vremenom otkrivanja anomalije, sistematskim praćenjem bolesnika, te blagovremenom primjenom medikamentozne i kardiohirurške terapije.

Cilj rada je **procijeniti tok i ishod bolesti u naših pacijenata sa VSD u odnosu na ehokardiografski utvrđenu veličinu i mjestu defekta.**

Ispitanici i metode rada

U istraživanje su uključeni svi pacijenti u kojih je ehokardiografski dijagnostikovani ventrikularni septalni defekt kao izolovana srčana mana, ili hemodinamski vodeća promjena, što podrazumijeva udruženost sa malim atrijalnim septalnim defektom, malima šantom perzistentnog arterijalnog duktusa ili blagom

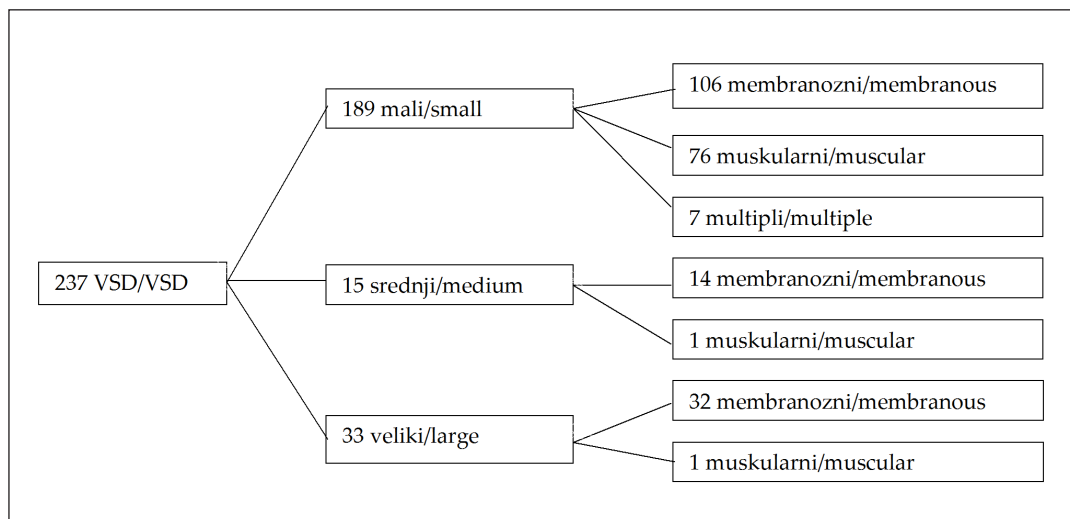
pulmonalnom stenozom. U ispitivanje nisu uključeni pacijenti koji su imali VSD u sklopu kompleksnih srčanih mana, kao ni oni sa udruženim anomalijama koje su hemodinamski bile vodeće u odnosu na VSD. Svi navedeni pacijenti su praćeni u Ambulanti za dječiju kardiologiju, Klinike za dječije bolesti Univerzitetsko-kliničkog centra Tuzla, u periodu od 01.01.1995. do 31.12.2004. Retrospektivno je analizirana dostupna medicinska dokumentacija, ambulantni kartoni i istorije bolesti pacijenata sa ventrikularnim septalnim defektom. Analizirani su broj, mjesto i veličina defekta, te poduzete terapijske mjere i ishod bolesti. Analiza broja, mjesta i veličine defekta interventrikularnog septuma vršena je prema ehokardiografskom nalazu rađenom na ultrazvučnom aparatu Sonotron VingMed CFM 725, sonda 3.5 MHz. Prema veličini VSD su klasificirani kao mali, srednji i veliki defekti. Klasifikacija je vršena na osnovu odnosa najviše izmjerenog dijametra defekta i promjera aortalnog prstena u dvodimenzionalnoj (2D) tehnici. U velike defekte svrstani su oni čija je izmjerena dimenzija veća od polovine promjera aortalnog prstena. Srednje veliki defekti sa dijametrom manjim ili jednakim polovini promjera aortalnog prstena, a mali defekti čija dimenzija je manja od trećine dijametra aortalnog prstena. Procjena toka bolesti, što uključuje spontano zatvaranje defekta, pojavu kongestivnog srčanog popuštanja, obolijevanje od bakterijskog endokarditisa, te razvoj plućne hipertenzije, vršena je u odnosu na broj, mjesto i veličinu defekta, a kontinuirano kardiološko praćenje omogućilo je analizu ishoda bolesti.

Rezultati

U posmatranom desetogodišnjem periodu, od 01.01.1995. do 31.12.2004. je VSD dijagnostikovano u 237 djece. U 229 (96,6%) njih razlog za kardiološku obradu bio je izmijenjen auskultatorni nalaz na srcu, a u 8 (3,4%)

znaci kongestivnog srčanog popuštanja. Od ukupno 237 djece, VSD je u 206 ili 87% bio izolovani, a u 31 ili 13% udružen sa drugim manjim manama na srcu (mali atrijalni septalni defekt, duktus arteriozus perzistens ili blaga pulmonalna stenozna) gdje je VSD bio hemodinamski dominantna anomalija. U šesnaestero djece ili 9% je uz UAS nađena i anomalija nekog drugog organskog sistema, uključujući sindrome i hromozomopatije. Od ukupno 237 djece sa VSD, njih 112 ili 47,2% je bilo ženskog, a 125 ili 52,8 % je muškog spola, odnos je 1:1,11 u korist muškog spola.

Od 237 djece sa VSD, pojedinačni defekt je nađen u 230 ili 97% djece, a samo u 7 slučajeva odnosno 3% defekt je bio multipli, i to muskularni u 4 i membranozno-muskularni u 3 slučaja. Od ukupno 230 djece sa pojedinačnim defektom, najveći broj njih, 150 ili 65,2%, je bio lociran u membranoznom dijelu interventrikularnog septuma, dok su muskularni pojedinačni nađeni u 80 ili 34,7% slučajeva. Analizirajući veličinu VSD, nađeno je da veliki defekt bio prisutan u 33 djece odnosno 13,9%, srednji u 15 djece ili 6,3%, dok je mali defekt nađen u 189 tj. 79,8% slučajeva (Slika 1).



Slika 1 Klasifikacija VSD prema veličini i mjestu defekta

Figure 1 Classification of VSD from size and location

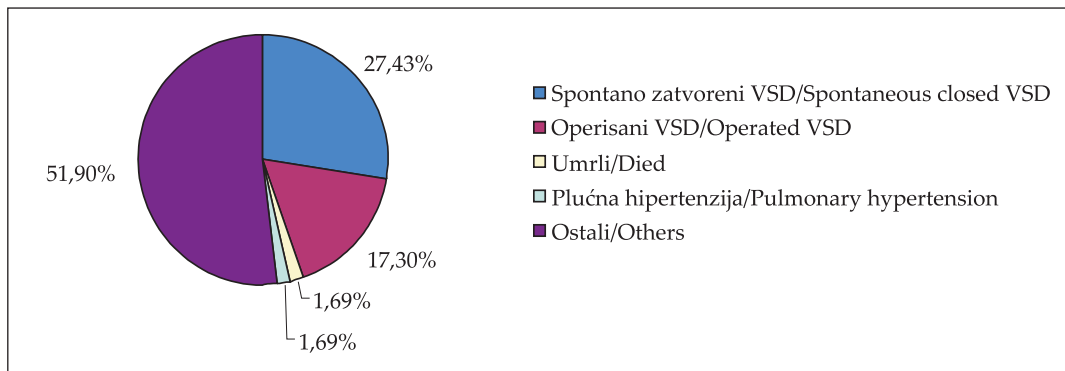
Analizom kliničke slike bolesti, kongestivno srčano popuštanje je nađeno u 23 ili 9,7 %, a 213 djece ili 90,3% su bili bez kliničke simptomatologije. Medikamentozno liječenje je primijenjeno u 23, a kardiohirurški zahvat u 41 djeteta. Jedno dijete je imalo bakterijski endokarditis prije operacije.

Spontano zatvaranje defekta zabilježeno je u 65 (27,4%) djece, od čega se u 37 tj. 56,9% slučajeva radilo o muskularnoj lokaciji defekta. Četvero (1,7%) djece sa velikim

defektom je umrlo, od čega jedno u ranom postoperativnom toku, a troje u preoperativnom periodu. U četvero (1,7%) djece se razvila fiksna plućna hipertenzija, od čega je troje imalo membranoznu, a jedno muskularnu lokaciju defekta.

Diskusija

VSD je anomalija koja se zbog svog tipičnog auskultatornog nalaza otkriva dosta rano,



Slika 2 *Ishod bolesti u djece sa VSD*

Figure 2 *Outcome of disease in children with VSD*

često na samom rođenju, pogotovo ako se radi o velikom defektu koji prate i klinički znaci (dispnea, zamaranje pri dojenju, tahikardija, slabije napredovanje u tjelesnoj masi). U naših ispitanika tipičan auskultatorni nalaz VSD bio je vodeći razlog upućivanja pacijenata na kardiološki pregled.

Iako je uočena nešto veća učestalost VSD u muške u odnosu na žensku djecu, ta razlika nije statistički značajna, što je u skladu sa rezultatima Šamanek i Robida i saradnika, koji ukazuju na podjednaku zastupljenost VSD kod muškog i ženskog spola (7, 8).

Izjednačenost pojave VSD između spolova, razlog je da se u različitim studijama pojavljuje dominacija jednog ili drugog spola, iz čega proizlaze i različite tvrdnje o češćoj učestalosti u muške (56,2%) (9) i (55%) (10) ili ženske djece (2).

U cilju procjene izolovanog uticaja izmijenjene hemodinamike ventrikularnog lijevo-desnog šanta na tok i ishod bolesti u studiju nisu uključeni pacijenti sa VSD u sklopu kompleksnih anomalija, kao ni oni u kojih je neka od udruženih anomalija uzrok hemodinamski vodećeg poremećaja. Dominacija ispitanika sa izolovanim VSD u našem istraživanju, potkrepljuje tvrdnju da se radi o najčešće izolovanoj anomaliji (11). U 13% naših ispitanika VSD je bio

udružen sa malim lijevo-desnim šantom na interatrijalnom ili interarterijalnom nivou, te blagom pulmonalnom stenozom. Podaci iz literature ukazuju na najčešću udruženost VSD sa otvorenim ductusom arteriozusom i koarktacijom aorte (2). Naši rezultati udruženosti izolovanog VSD sa anomalijama drugih sistema ukazuju da se radi o niskoj stopi udruženosti, što je evidentno i u odnosu na 19,8 % udruženosti svih urođenih anomalija, nađenoj pri šestogodišnjem epidemiološkom istraživanju na području Tuzlanskog kantona (12). Drugi mogući uzrok ovakvih rezultata je činjenica da su multisistemske anomalije češće udružene sa kompleksnim urođenim anomalijama srca, koje nisu uključene u ovu studiju. Sve to upućuje na činjenicu da pojedini defekti unutar malformacijskih sindroma i komplikovanih srčanih anomalija ne nastaju neovisno jedan o drugome, već su etiološki i patogenetski povezani (13).

Od ukupnog broja defekata najveći broj naših ispitanika je imao pojedinačne defekte, učestalost multiplih od 3%, je u skladu sa podacima iz literature (1). Zahvaljujući moćnoj neinvazivnoj dijagnostici i ranom prenatalnom i neonatalnom skriningu, osim porasta opšte prevalencije VSD (14), evidentno je veće učešće muskularnih malih defekata u lokacijskoj strukturi VSD. U našem uzorku musku-

larna lokalizacija je nađena u više od jedne trećine ispitanika (34,7%), što je još mnogo manje u odnosu na neke epidemiološke studije gdje na ove defekte otpada više od polovine svih slučajeva (10, 15). Na ovakve rezultate u našem istraživanju, utiču slabije dijagnostičke mogućnosti u prvim godinama praćenja u kojima nije postojao, kasnije uspostavljen neonatalni skrining na UAS (12).

Veličina defekta i stepen plućne vaskularne rezistencije određuju kliničku sliku bolesti (2). Nešto više od jedne petine naših ispitanika imalo je veliki i srednji defekt, što je manje u odnosu na podatke iz literature u kojima su veliki i srednji defekti nađeni u više od jedne trećine svih izolovanih VSD (10, 15), a simptomatologija, tipa kongestivnog srčanog popuštanja nađena je u 23 (69,6%) od 33 djece sa velikim VSD. U odnosu na ukupan broj djece, to je 9,7% ispitanika, koji su analizom primijenjenih terapijskih mjera zahtijevali medikamentoznu terapiju u cilju kontrole simptoma. Kardiohirurško liječenje je primijenjeno u 17,3% praćenih ispitanika sa srednjim i velikim defektom. Značajno veći procenat kardiohirurški liječenih, u odnosu na podatke iz literature (16, 17) dijelom je rezultat dužine praćenja naših ispitanika, kao i razvijene humanitarno-stručne međunarodne saradnje u uslovima nerazvijene kardiohirurgije urođenih anomalija srca u našoj sredini (18).

Analizom prirodnog toka bolesti nađeno je da je jedna trećina malih i većinom muskularnih

VSD spontano zatvorena, što je u skladu sa većinom podataka iz literature (10, 15, 19, 20, 21). Iako je potencijal za spontano zatvaranje daleko veći u mlađoj životnoj dobi (22), što je proporcionalno brzini rasta djece, ovakav povoljan ishod bolesti registruje se čak i tokom adolescencije (19). Generalno gledajući, procenat spontano zatvorenih VSD je proporcionalan učešću malih i muskularnih VSD u uzorku.

U odnosu na podatke o mortalitetu svih UAS od 19,6% na području Tuzlanskog kantona (12), kao i na podatke drugih autora (15, 17) registrovan mortalitet djece sa izolovanim VSD u našem uzorku od 1,7% je relativno nizak. Rezultate stope mortaliteta djece sa VSD registrovane u drugim sličnim studijama (21) i u našem istraživanju razlikuje učešće preoperativnog i postoperativnog mortaliteta. Nepovoljan ishod bolesti, tipa razvoja fiksne plućne hipertenzije tj. Eisenmengerovog sindroma, registrovan je u 1,7% ispitanika, a slični rezultati su nađeni i u drugim studijama (19).

Zaključak

Rezultati istraživanja ukazuju da i uprkos ograničenim kardiohirurškim mogućnostima u našim uslovima, zahvaljujući blagovremenom otkrivanju i redovnom praćenju pacijenata sa VSD, te uspostavljanju humanitarne i stručne međunarodne saradnje, komplikacije i nepovoljan ishod bolesti su svedeni na minimum.

Literatura

1. Nadas AS, Fyler DC. Ventricular septal defect. In: Fyler DC, editor. Nadas's Pediatric Cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 435-457.
2. McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DD, editors. Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins; 2000. p. 1151-1178.
3. Keith JD. Ventricular septal defect. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P, editors. Heart Disease in Infancy and Childhood. New York: Mac Millan; 1978. p. 320-379.
4. Begić H, Tahirović H. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in children at Tuzla Canton area. Acta Med Sal. 2001;29/30:131-34.

5. Lewis DA, Loffredo CA, Correa-Villasenor A, Wilson D, Martin GR. Descriptive epidemiology of membranous and muscular ventricular septal defects in the Baltimore-Washington Infant Study. *Cardiol Young*. 1996;6:281-90.
6. Eidem B W. Ventricular Septal Defect. Muscular; eMedicine from Web MD,2004.Nov:1-14. Available from:file:///F:/stampa 1.htm.
7. Šamanek M. Girl Ratio in Children Born with Different Forms of Cardiac Malformation:A Population-Based Study. *Pediatr Cardiol*. 1994;15:53-57.
8. Robida A, Folger GM, Hajar HJ. Incidence of congenital heart disease in Qatari children. *International Journal of Cardiology*. 1997;60:19-22.
9. Richardson JV, Schieken RM, Lauer RM, Stewart P, Doty DB.Repair of Large Ventricular Septal Defects in Infants and Small Children. *Ann Surg*. 1982;195(3):318-22.
10. Hrahsher AS, Hijazi IS. Natural and Modified History of Ventricular Septal Defects in Infants. *Pak J Med Sci*. 2006;22(2):136-40.
11. Newman TB. Etiology of Ventricular Septal Defects: An Epidemiological Approach. *Pediatrics*. 1985;76:741-49.
12. Begić H. Epidemiološko-kliničke karakteristike urođenih anomalija srca u djece na području Tuzlanskog kantona [magistarski rad]. Tuzla: Medicinski fakultet Univerziteta u Tuzli; 2001.
13. Lacro R V. Dysmorphology. In: Fyler DC, editor. *Nadas's Pediatric Cardiology*. Hanhey&Belfus: Philadelphia; 1992. p. 35-57.
14. Martin GR, Perry LW, Ferencz C. Increased Prevalence of Ventricular Septal defect:Epidemic or Improved Diagnosis *Pediatrics*. 1989;83(2):200-03.
15. Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology. *Cardiology in the Young*. 1999;9:291-99.
16. Fernandez AI, Tomas JJD, Davina JB, Suarez JR, Hernandez MC. Seguimiento de las comunicaciones interventriculares de larga evolucion. *Anales de Pediatría*. 2004;60(2):148-52.
17. Šamanek M, Slavik Z, Zborilova B, Hrobonova V, Voriškova M, Čkovranek J. Prevalence, Treatment and Outcome of Heart Disease in Live-Born Children: A prospective Analysis of 91.823 Live-Born Children. *Pediatr Cardiol*. 1989;10:205-11.
18. Placci A, Begić H, Laroni L, Picchio FM, Gargiulo G, Casanova R. International Collaboration in the Congenital Heart Disease Treatment. *Pedijatrija danas*. 2006;2(2):221-23.
19. Onat T, Ahubay G, Batmaz G, Ccelebi A. The Natural Course of Isolated Ventricular Septal Defect During Adolescence. *Pediatric Cardiology*. 1998;19:230-34.
20. Czeisberger B. Prospective follow-up of ventricular septal defect and the incidence of their spontaneous closure in children, *Liječnički vijesnik*. 1991.113 (1-2):13-16
21. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon MW, Pieroni DR, Wolfe RR, Widman WH. Second Natural History Study of Congenital Heart Defects. Results of Treatment of Patients with Ventricular Septal Defects. *Circulation*. 1993; 87(2 Suppl):I-38-I-51.
22. Singh V. Sharma RK, Reddy HK, Nanda NC. Ventricular Septal Defect, *Medicine from Web MD*, 2004 Nov. [cited 2006. June]: 1-14. Available from: <http://www.emedicine.com/radio/topic740.htm>

Summary

VENTRICULAR SEPTAL DEFECT – THE RESULTS OF TEN YEARS FOLLOW-UP

Jasminka IBRAHIMOVIĆ, Hidajeta BEGIĆ

Division of Cardiology, Department of Paediatrics,
University Clinical Centre, Tuzla, Bosnia-Herzegovina

Aim The aim of the study was to evaluate the natural history and outcome in patients with the ventricular septal defect (VSD) in respect to the size and location of defects.

Patients and Methods Retrospectively was analysed medical documentation of patients with VSD at Pediatric Clinic in Tuzla. The following was analysed the number, location and the size of defects, treatment and outcome of diseases. Analysis of the number, the size and location of VSD was completed using electrocardiography which was performed by ultrasonic imaging device Sonotron VingMed CFM 725, and 3,5 MHz curvilinear transducer 3.5 MHz. VSD were classified as small, medium and large defects.

Results In the period from 01.01.1995 to 31.12.2004, VSD was diagnosed in a total of 237 children, of whom 206 (87%) was an isolated, and 31 (13%) a major haemo-dynamic anomaly. In 9% children congenital heart disease was combined with anomaly of some other organ failure, including syndromes and chromosomopathy. An isolated defect was found in 230 (97%) children, and only in 7 (3%) cases was the defect multiple. A large defect was present in 33 (13.9%) children, medium size defects in 15 (6.3%) children, whilst small defects were found in 189 (79.8%) cases. Congestive heart failure was found in 23 (9.7%) children, and 213 (90.3%) were without clinical symptoms. Medical treatment was applied in 23 cases, and cardiosurgical treatment in 41 cases. Spontaneous closure of the defect was recorded in 65 (27.4%) cases, whilst 4 (1.7%) children died, and 4 (1.7%) cases developed fixed pulmonary hypertension.

Conclusion According to our results, complications and negative outcome of disease was minimal in spite of limited cardiosurgical resources in our conditions, thanks to timely diagnosis and continuous monitoring of patients with VSD.

Key words: Ventricular septal defect ▪ Children ▪ Outcome of disease

Received: 28. 5. 2007.

Accepted: 30. 6. 2007.