

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
BAKIRKÖY KADIN DOĞUM VE ÇOCUK HASTALIKLARI
EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

**İZOLE HAFİF AORT KAPAK VE İZOLE HAFİF
PULMONER KAPAK DARLIKLı HASTALARDA
DOĞAL SEYİR VE BUNU ETKİLEYEN
FAKTÖRLER**

UZMANLIK TEZİ
KLİNİK ŞEFİ UZMAN DR.GÖNÜL AYDOĞAN

DR. SERRA KARACA

İSTANBUL - 2010

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimi süresince , bilgi ve deneyimleri ile her zaman yanımda olan ,bizlere üstün bir pediatri eğitimi vererek ,karşılaştığımız zorluklarda destek olarak örnek birer hekim olmamızı sağlayan başta çok değerli Hocam Klinik Şefi Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Uzmanı Dr.Gönül AYDOĞAN olmak üzere ;Klinik Şefleri: Başhekim Dr. Rengin ŞİRANECİ; Doç. Dr.Erdal ADAL ve Dr.Sultan KAVUNCUOĞLU'na,

Kendime hem klinisyen olarak hem de kişiliğiyle hep örnek aldığım,eğitimimde büyük emek ve desteği olan ,tez danışmanım ve çok sevdiğim abim,çok değerli Pediatrik Kardiyoloji Uzmanı Dr.Kazım ÖZTARHAN'a ,

Bilgi ve birikimlerinden faydalandığım hastanemiz tüm uzman doktorlarına,

Tez hazırlama sürecinde bana çok yardım eden ve yol gösteren sevgili arkadaşım Dr.Serçin GÜVEN 'e,

Asistanlık süresince birlikte çalıştığım ,başta dönem arkadaşlarım olmak üzere ,çalıştığım tüm asistan doktor arkadaşlarıma,

Tüm hayatım boyunca büyük sevgileri ve fedakarlıkları ile daima yanımda olan , eğitimimin her aşamasında destekçim olan ,bugünlere gelmemi sağlayan ,her şeyim ,annem ,babam ve meslektaşım küçük kardeşime sonsuz teşekkürler.....

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	i
TABLolar VE ŞEKİLLER LİSTESİ.....	vi
ÖZET.....	viii
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.A.VALVÜLER AORT STENOZU.....	2
2.A.1.İNSİDANS VE ETYOLOJİ.....	2
2.A.2.ANATOMİ.....	4
2.A.3.PATOFİZYOLOJİ.....	6
2.A.4.PRESENTASYON VE KLİNİK BULGULAR.....	9
2.A.4.1. İnfantlarda Kritik Aort Stenozu.....	10
2.A.4.2. İnfantlarda Kritik Aort Stenozu Tedavisi.....	11
2.A.4.3. Hafif Stenozun Eşlik Ettiği Biküspit Kapak.....	11
2.A.4.4. Stenoz ile Birlikte Esnek Kubbe Şeklinde Kapak.....	13
2.A.4.5. Kalın ve Miksomatöz Yapraklı Kapak Stenozu.....	15
2.A.5.PROGNOZ VE İNFANT DÖNEMİ SONRASI TEDAVİ.....	16
2.A.6.AYIRICI TANI.....	17
2.A.6.1. Subvalvüler Aort Stenozu.....	17
2.A.6.2. Supravalvüler Aort Stenozu.....	19
2.A.7.TETKİK VE TANIDA KULANILAN YÖNTEMLER.....	21
2.A.7.1. Göğüs Röntgenogramı.....	22
2.A.7.2. Elektrokardiyografi.....	22
2.A.7.3. Ekokardiyografi.....	23
2.A.7.4. Doppler Ekokardiyografi.....	24
2.A.7.5. Manyetik Rezonans Görüntüleme.....	25
2.A.7.6. Kardiyak Kateterizasyon.....	25
2.A.8.GİRİŞİMSSEL TEDAVİ YÖNTEMLERİ.....	26

2.A.8.1. Tedavide Balon Valvuloplastinin Yeri.....	26
2.A.8.2. Cerrahi Endikasyonları.....	27
2.A.8.3. Açık Cerrahi Valvotomi ve Balon Valvotomi.....	28
2.A.8.4. Cerrahi Yöntemler.....	29
2.A.9.HASTA YÖNETİMİ.....	29
 2.B. VALVÜLER PULMONER STENOZ.....	 30
2.B.1.İNSİDANS VE ETYOLOJİ.....	30
2.B.2.ANATOMİ.....	32
2.B.2.1.Pulmoner Valvüler Stenoz.....	32
2.B.2.2.İnfindibuler Pulmoner Stenoz.....	36
2.B.2.3.Pulmoner Arter Darlığı.....	37
2.B.3. PATOGENEZ.....	37
2.B.4. PATOFİZYOLOJİ.....	37
2.B.5. KLİNİK BULGULAR.....	39
2.B.6. TETKİK VE TANIDA KULLANILAN YÖNTEMLER.....	41
2.B.6.1. . Göğüs Röntgenogramı.....	41
2.B.6.2. Elektrokardiyografi.....	42
2.B.6.3. Ekokardiyografi.....	42
2.B.6.4. Doppler Ekokardiyografi.....	43
2.B.6.5. Manyetik Rezonans Görüntüleme.....	43
2.B.6.6. Kardiyak Kateterizasyon.....	44
2.B.6.7. Anjiyokardiyografi.....	44
2.B.7. AYIRICI TANI.....	45
2.B.8. PROGNOZ.....	45
2.B.9. HASTA YÖNETİMİ.....	46
2.B.9.1.Balon Valvüloplasti.....	47
2.B.9.2.Cerrahi Girişim.....	48
2.B.9.3.Pulmoner Valvotomi ve Pulmoner Valvüloplasti Endikasyonları.....	49
2.B.9.4.Hastaların Operasyon Sonrası Değerlendirilmesi.....	49
 3. GEREÇ VE YÖNTEMLER.....	 52
3.1. HASTA SEÇİMİ VE HASTA PROFİLİ.....	52
3.2. ÇALIŞMA DIŞI BIRAKILMA KRİTERLERİ.....	52

3.3.	TRANSTORASİK GÖRÜNTÜLEMEDE AMAÇLAR.....	56
3.4.	HASTA GRUPLARI.....	57
4.	BULGULAR.....	58
5.	TARTIŞMA.....	83
6.	SONUÇLAR.....	90
7.	KAYNAKLAR.....	91

BU TEZ ÇALIŞMASI YAŞAMI BOYUNCA SAYGINLIĞI, ÇAĞDAŞLIĞI VE
DÜRÜSTLÜĞÜ İLE TANINAN ,ÇEVRESİNE ÖRNEK OLAN ,ÇOCUKLARI VE
TORUNLARINA GURUR DUYACAKLARI BİR İSİM BIRAKAN,ÜSTÜN BİR
EĞİTİMİ HER ZAMAN HEDEF GÖSTEREN SEVGİLİ DEDEM
MERHUM HASAN NUSRET AĞAOĞLU ‘ NA İTHAF EDİLMİŞTİR.

TABLÖLAR VE ŐEKİLLER LİSTESİ

1.TABLÖLAR:

Tablo 1: Sol ventriküler çıkışı obstrüksiyon tiplerini ayıran bulgular

Tablo 2: Tanı Yaşlarının Dağılımı

Tablo 3: Gruplara Göre Çocuklara İlişkin Demografik Özelliklerin Değerlendirilmesi

Tablo 4: Gruplara Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 5: Gruplara Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

Tablo 6: Final Gradyentlerinin Dağılımı

Tablo 7: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Cinsiyete Göre Final Gradyentlerinin ve İzlem Sürelerinin Dağılımı

Tablo 8: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Cinsiyete Göre Final Gradyentlerinin ve İzlem Sürelerinin Dağılımı

Tablo 9: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 10: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 11: Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

Tablo 12: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 13: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 14: Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

Tablo 15: Tanı Yaşlarında Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Korelasyonu

Tablo 16: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Final Gradyentine Göre İzlem Süresi Değerlendirmesi

Tablo 17: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Final Gradyentine Göre İzlem Süresi Değerlendirmesi

Tablo 18: Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişime Göre İzlem Sürelerinin Değerlendirilmesi

Tablo 19: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Biküspit Kapak Varlığına Göre Tanı Yaşı, Final Gradyenti ve İzlem Süresi Değerlendirmesi

Tablo 20: Başlangıca göre tüm gruplarda final gradiyenti değişimi

2. ŞEKİLLER:

Sekil 1: Tanı Yaşı Dağılımı

Sekil 2: Gruplara Göre Tanı Yaşlarının Dağılımı

Sekil 3: Gruplara Göre Cinsiyet Dağılımı

Sekil 4: Gruplara Göre Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Dağılımı

Sekil 5: Gruplara Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Sekil 6: Final Gradyenti Dağılımı

Sekil 7: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Sekil 8: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Sekil 9: Hafif Pulmoner Stenozlu Cinsiyete Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Sekil 10: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Sekil 11: 1 Yaş ve Altı Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Başlangıç ve Final Gradyenti Korelasyon Grafiği

Sekil 12: 1 Yaş Üzeri Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Başlangıç ve Final Gradyenti Korelasyon Grafiği

Sekil 13: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre İzlem Sür

ÖZET

Hafif aort stenozu ve hafif pulmoner stenozun doğal seyri hakkındaki bilgilerin birçoğu geçmiş 15-20 yıllık kardiyak kateterizasyon kullanılarak yapılmış olan seri çalışmalara dayandırılmıştır.

Bu tez çalışması ile pediatrik hastalarda izole hafif valvüler aort stenozu ve izole hafif pulmoner valvüler stenozun doğal seyri, seri Doppler ekokardiyografik ölçümler ile ortaya konmak istenmiştir.

İlk tanı alınan yaştan ve tanı anındaki gradiyentin hafif aort ve hafif pulmoner valvüler stenozun doğal seyri üzerindeki etkileri araştırılmış, hafif aort ve hafif valvüler stenozun seyirleri karşılaştırılmıştır.

Bu çalışma 2000-2010 tarihleri arasında 51'i (%40.8) kız ve 74'ü (%59.2) erkek olmak üzere toplam 125 çocuk üzerinde yapılmıştır. Çocukların tanı yaşları 1 günlük ile 13 yaş arasında değişmekte olup, ortalama tanı yaşı 26.14 ± 37.62 ay, medyan yaş 7 aydır. Çocukların izlem süreleri 1 ay ile 10 yıl arasında değişmekte olup, ortalama izlem süresi 27.65 ± 21.60 ay, medyanı 23 aydır. Çocuklar "Hafif Pulmoner Stenoz" (n=75) ve "Hafif Aort Stenozu" (n=50) olmak üzere iki grup altında incelenmiştir. Çalışmada 2000-2010 yılları arasında Kardiyoloji Polikliniğimizde tanı almış ve takip edilmiş olan hastaların ilk ekokardiyografik inceleme bulguları, hastanın tanı aldığı yaş, yapılmış olan son ekokardiyografik inceleme bulguları ve invazif girişim ihtiyacı olup olmadığı not edilmiştir. Çalışmamıza dahil edilen çocuklar, yaşlarına göre, 1 yaş ve altı ile 1 yaş üstü olmak üzere 2 gruba ayrılmıştır. Hastaların başlangıç gradiyentleri tamamında, 0-39 mmHg arasında değişmektedir (hafif aort ve pulmoner stenoz). Hafif aort stenozlu hastalardan sadece 2 tanesi, hafif pulmoner stenozlu hastalardan ise 1 tanesi operasyona gitmiştir.

Gruplara göre pulmoner ve aortik valvüler stenozlu çocukların izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p > 0.05$). Gruplara göre çocukların başlangıç gradiyentleri arasında da istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p > 0.05$). Bu özellikleri ile iki homojen grubumuz mevcuttur. Bu iki homojen grup başlangıç gradiyentleri ve izlem süreleri yönünden incelenmiştir.

Bu homojen özelliklere sahip hastalarımızı incelediğimizde, hafif aort stenozlu çocukların final gradiyentleri, hafif pulmoner stenozlu çocukların final gradiyentlerinden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir. ($p < 0.01$).

Çalışmamızda hafif valvüler pulmoner stenozlu hastaların final gradiyentlerinde belirgin azalma saptanmıştır. Bu azalmanın 1 yaş altındaki çocuklarda 1 yaş üstündekilere göre istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptanmıştır. Bu grup hastaların %2.6' sında orta dereceye, %1.2' sinde önemli dereceye ilerlemiş , yani hastalarımızın %3.8'inde progresyon görülmüştür.

Hafif aortik valvüler stenozlu hastalarda; her iki grupta da (1 yaş ve altı ve 1 yaş üstündeki hastalarda) final gradiyentlerinde başlangıca göre artma saptanmıştır. Hafif valvüler aort stenozlu hastaların final gradiyentlerinin dağılımlarına bakıldığında; %8'inde orta aort stenozu ve % 4'ünde ise ağır aort stenozu düzeyinde olduğu görülmektedir. Yani hastalarımızın %12' sinde valvüler stenozda progresyon görülmüştür. 1 yaş altı ve üstü hafif aort stenozlu hastaların final gradiyentlerinde artış saptanmış ve bu artış 1 yaş altı grupta daha belirgin bulunmuştur.

Hafif pulmoner stenoz, 6 aydan sonra saptanan vakalarda selim seyretmekte,ancak neonatal dönemde saptanan hastalarda sık olmasa da progresyon saptanabileceği için ve hatta,bu dönemde tanı koyulan hastalarda önemli stenoza ilerleme olabileceğinden bu vakalar daha dikkatli takip edilmelidirler.Hafif aort stenozlu vakalar ise ,hastalık her yaş grubunda ve özellikle 1 yaş altında progresif özellik gösterdiğinden yakın takip edilmelidir.

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Aort kapak stenozu sol ventrikül çıkış yolunda aort kapak seviyesinde obstrüksiyon olarak tanımlanmaktadır. Konjenital kalp hastalıkları içinde 5. sırada yer almaktadır. Prevalansı % 4 -%7 arasındadır.1-2.

Pulmoner kapak stenozu, sağ ventrikül çıkım yolunda pulmoner kapak seviyesindeki obstrüksiyon olarak tanımlanmaktadır ve en sık görülen konjenital kalp lezyonları içinde dördüncü sıradadır. Prevalansı %8 ile %10 arasında değişmektedir. 1-2.

Hafif aort stenozu ve hafif pulmoner stenozun doğal seyri hakkındaki bilgilerin birçoğu geçmiş 15-20 yıllık kardiyak kateterizasyon kullanılarak yapılmış olan seri çalışmalara dayandırılmıştır. 1.

Hafif ve orta dereceli aort ve pulmoner stenoz vakalarında, Doppler ekokardiyografi non invaziv bir tanı yöntemi olması, stenotik lezyonlarda tanıyı ve tedaviyi kolaylaştırması, her yaş grubuna uygulanabilmesi ile kabul görmüş ve sıklıkla kullanılmıştır.Kardiyak kateterizasyon ise bu hastalar için oldukça invaziv bir tanı yöntemidir.Aynı zamanda Doppler ekokardiyografi, kapak kalınlıkları ve kapak darlığı konusunda kateterizasyon işlemlerinden daha fazla bilgi sağlamaktadır.

Bu tez çalışması ile pediyatrik hastalarda izole Hafif valvüler aort stenozu ve izole hafif pulmoner valvüler stenozun doğal seyri, seri Doppler ekokardiyografik ölçümler ile ortaya konmak istenmiştir.

İlk tanı alınan yaştan ve tanı anındaki gradiyentin hafif aort ve hafif pulmoner valvüler stenozun doğal seyri üzerindeki etkileri araştırılmış, aort ve pulmoner valvüler stenoz seyirleri karşılaştırılmıştır . Pediyatrik hastaların ve ailelerinin istatistiksel olarak anlamlı sonuçlara dayandırılarak hastalıklarının seyri konusunda bilgilendirilmeleri amaçlanmıştır.

2.GENEL BİLGİLER

2.A.VALVÜLER AORT STENOZU

Kalbin sol ventrikül akımının obstrüksiyonu, aort kapağının üstünde, aort kapağında ya da subvalvüler bölgede olabilir. Valvüler ya da subvalvüler stenoz; , mitral kapak anomalileri, ventriküler septal defekt ve daha az sıklıkla atriyal septal defektler gibi diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir. 3.

2.A.1.İNSİDANS VE ETYOLOJİ:

Jordan ve Scott 1973 'de yaptıkları çalışmada konjenital aort stenozu insidansını %5 olarak saptamışlardır. 4. Konjenital aort stenozunun günümüzde tüm konjenital kalp hastalıklarının % 4-7' si olduğu kabul edilmektedir. 1970 yılında Roberts' ın araştırmasına göre, eğer tüm biküspit aort kapakları dahil edilirse, en sık görülen konjenital anomalidir. 5-6. Gerçek insidansı bilmek zordur, konjenital olarak anormal olan aort valvleri çocukluk çağında tanınmayabilir. Erkek /kadın oranı 4/1 dir.

Tüm grup içinde ; % 75 valvüler stenoz, % 23 tek başına subaortik stenoz ve % 1- 2 supravavüler obstrüksiyondur. Üç form ayrı ayrı ya da birlikte görülebilir ve her biri aortik regürjitasyon ile ilişkili olabilir. Hastaların %20 kadarında eşlik eden anomaliler bildirilmiştir. PDA ve aort koarktasyonu, valvüler aort stenozu ile birlikte en sık görülen patolojilerdir.

Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati, fikse subvalvüler aort stenozundan ayrılmalıdır. Her ne kadar asimetrik septal hipertrofi fikse obstrüksiyonun ayrı subvalvüler çıkıntılardan aort koarktasyonlarına kadar tüm formlarıyla birlikte bulunsada, sol ventrikül hipertrofisi her üç lezyonla da ilişkili ve genellikle konsantriktir. Bu septal anomali, morfolojik ve fizyolojik olarak hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatiyi taklit edebilir. Septal miyokardiyal fiberlerin düzensizliği ile oluşan anormal diziliş bu durumda tanımlanmıştır. (Somerville, 1981). 7.

Valvüler aort stenozunun üç temel nedeni vardır: Konjenital,romatizmal ve dejeneratif.Mitral kapak hastalığının eşlik etmediği valvuler aort stenozu erkeklerde daha yaygındır, nadiren romatizmal kökenli gerçekleşir ve genelde konjenital veya dejeneratif kökenlidir.

Konjenital Aort Stenozu:

Çocuklarda konjenital kapak anomalileri stenozun en sık sebebidir. Aort kapağının konjenital malformasyonları uniküspit, biküspit veya triküspit olabileceği gibi, kubbe şekilli bir diafram şeklinde de olabilir. Tek yapraklı kapaklar genellikle doğumda dardır ve bebeklik döneminde semptom verir. İnfantlarda ağır obstruksiyona yol açan uniküspit kapaklar 1 yaş altındaki çocuklardaki ölümcül valvüler aort stenozları içinde en sık görülen malformasyonlardır. Konjenital biküspit kapaklar doğumda komissüral birleşme sonucu dar olabilir ama çocukluk sırasında aort orifisinin ağır daralmasından sıklıkla sorumlu değildir. Anormal mimari yapı erişkinlerde leafletleri travmatize edip fibrozise ve aort orifisinin daralmasına yol açan türbülant akıma sebep olur. Kapağın fibrozisi ve immobilizasyonu bazı hastalarda konjenital bir biküspit kapak üzerinde gelişen infektif endokardit de ağır yetersizliğe yol açabilir. 8.

Biküspit aort kapaklarında eksik penetranslı otozomal dominant geçiş gösteren ailesel kümeler vardır ve birinci derece akrabalarda ekokardiyografik görüntülemeyle doğrulanır. Biküspit kapağı olan hastalarda aort yetersizliği gelişimi için diğer bir etken aort kökünün dilatasyonudur. 8.

Konjenital kapak malformasyonlarının üçüncüsü farklı boyutlarda küspisleri olan ve komissüral füzyon içeren triküspit kapaktır. Bu kapakların çoğu yaşam boyu normal fonksiyon gösterebilse de hafif konjenital mimari anormallikle oluşan türbülant akımın fibrozise ve en nihayetinde de kalsifikasyon ve stenoza neden olduğu varsayılmaktadır. 8.

Edinilmiş Aort Stenozu:

Romatizmal aort stenozu komissür ve küspislerin adezyon ve füzyonları ve de kapak halkası leafletlerinin vaskülarizasyonuna yol açarak küspislerin serbest kenarlarının retraksiyonuna ve sertleşmesine neden olur. Endüstriyel ülkelerde romatizmal ateş oranının düşmesiyle birlikte romatizmal aort stenozu sıklığı azalmıştır.

Yaşa bağlı dejeneratif kalsifik aort stenozu erişkinlerde aort stenozu için en yaygın etkidir. Yaşa bağlı aort stenozu veya kalsifik aort stenozu mitral anüler kalsifikasyonla ortak risk faktörlerini içerir ve iki durum sıklıkla birlikte bulunur.

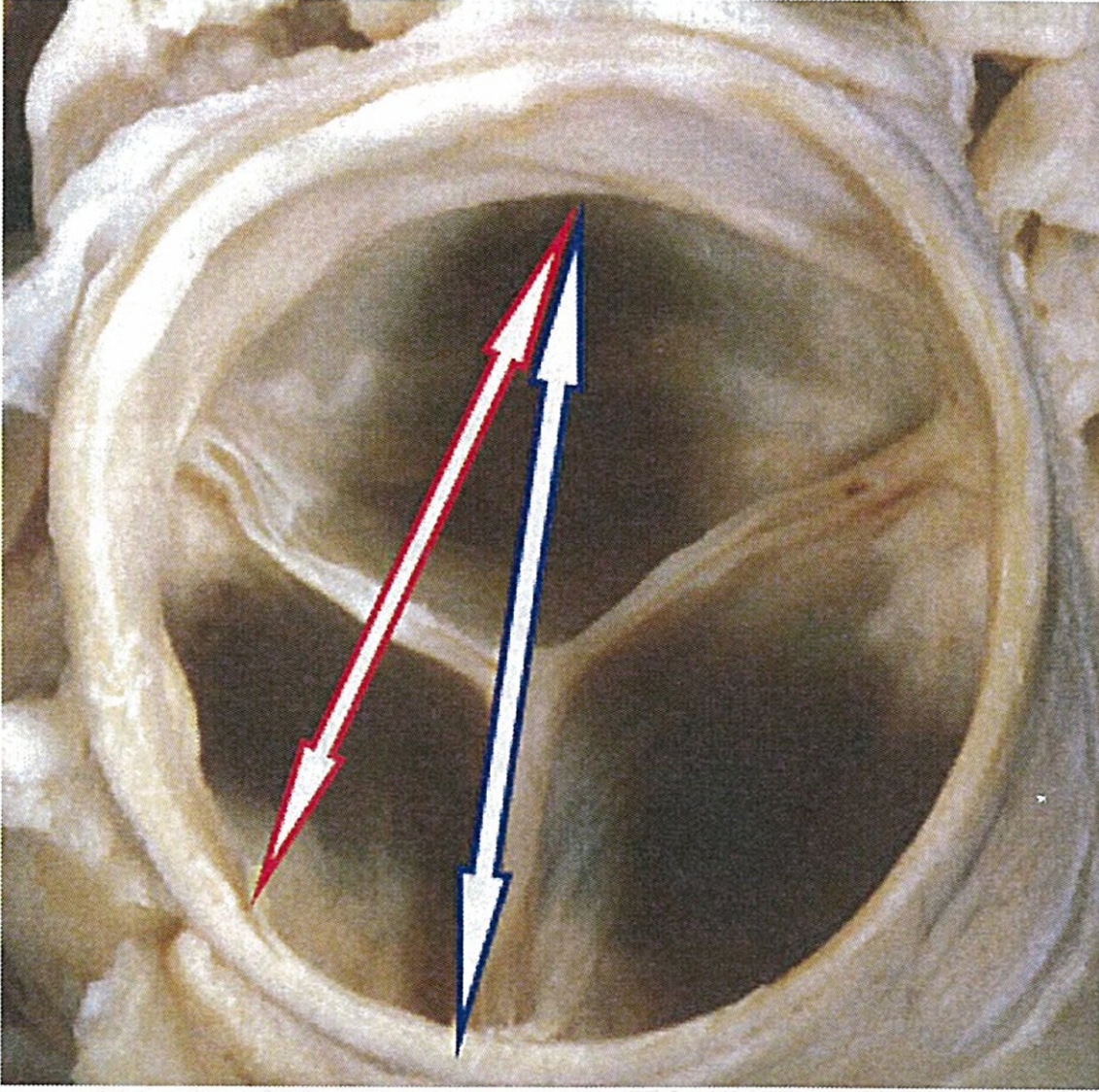
Kalsifik aort stenozu kemiğin paget hastalığı ve son dönem böbrek hastalığı gibi pek çok durumda saptanabilir. 9.

Sonuç olarak , sol ventrikül çıkış yolunda, valvüler stenoz en sık obstrüksiyon nedenidir. İzole edildiğinde genellikle konjenitaldir ve mitral lezyon varlığı romatolojik orijin olduğunu

düşündürür. Günümüzde gelişmiş ülkelerde, romatizmal ateş nadir görülmektedir ve konjenital mitral kapak anormallikleri, her ne kadar daha sıklıkla ayırık subvalvüler obstrüksiyonla birlikte görülseler de, aort stenozu ile birlikte bulunabilirler. Aort stenozu 1973 yılında Rowe tarafından konjenital rubella sendromunun bir parçası olarak da tarif edilmiştir. 10.

2.A.2.ANATOMİ:

Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun mekanizmasını anlamak için normal anatomiye anlamak gereklidir. Normal aort kapağı ,valvula semilunaris sinistra ,valvula semilunaris dextra ve valvula semilunaris posterior adında üç küspisten oluşur. Çıkış yolu, aortik valvüler sinüsleri ve onları destekleyen ventriküler yapıları birbirine bağlamaktadır, anatomik ventrikülo-atriyal bağlantının tersine hemodinamik olarak çok farklı lokalizasyonlarda bulunabilir. Sol ventrikülün tabanı tarafından desteklenen aortik sinüslerin fibroelastik duvarları, anatomik ventrikülo-arteriyel bağlantı çizgisini oluşturur. Patoloji materyalinde kök açıldığında, bu çizgi tam bir halka şeklinde gözlemlenebilir. Halkanın anteriosüperior kısımları, ventriküler septum ve parietal sol ventrikül duvarının kas tabakasıyla desteklenmektedir. Posteroinferior kısımları, mitral kapağın anterior ya da aortik yaprakçığına ve membranöz septuma yapışır. Diğer yandan, hemodinamik bağlantı, aort kapak yaprakçıklarının yapışma yerlerindeki semilunar çizgiler ile işaretlenir. Bu semilunar menteşeler, halkayı 6 noktada geçer; sonuç olarak, ventriküler dokunun hilal şeklindeki üç yapısı (bir kısmı müsküler, bir kısmı fibröz) , Valsalva' nın üç aortik sinüsünün içine yerleşirken; üç adet fibröz üçgen yapı da ventriküler çıkış yolunun içine yerleşir. (Sutton, 1995) . 11. Üçgen yapılar, yaprakçıkların yapışma yerlerinin en distaline kadar, aşağı doğru uzanırlar. Komissür olarak adlandırılan bu yapışma yerleri, sinütübüler bağlantı denilen ikinci ayırık halka seviyesinde yer alırlar. Kökün kesitlerinde açıkça görülen bu önemli yapı , genişlemiş aort sinüsleri ve tübüler aorta arasındaki bağlantıyı gösterir. Literatürde, komissür apozisyon (ekleme) çizgisidir ve normal valvüler yaprakçıklar arasındaki apozisyon çizgileri, kapağın merkezinden periferine kadar uzanır. Kapağın sorunsuz çalışması için, bu bağlantıların tüm kısımlarının açılırken engellenmemesi önemlidir.



Resim 1: Normal yapıdaki aort kapağının arteriyel taraftan fotoğraflanmış resmi.3 yaprakçığın arasındaki appozisyon zonları dikkat çekicidir.Aortun en geniş çapı bir yaprakçığın bazal bağlantı yerinden karşı üçgenin en tepesine çizilen mavi renkli okla gösterilmiştir. 12.

Çıkış yolunun içinde, üç semilunar yaprakçığın en bazal kısımlarının biraraya gelmesiyle kasılan bir başka halka daha bulunmaktadır. Sinütübüler bağlantı ve anatomik ventrikülo-arteriyel bağlantılar anüler (halka biçiminde) yapılar olduğu için, bu soyut bir konseptir. Yaprakçıkların yapışma yerlerindeki çizgiye bakıldığında, halkadan çok taca benzediği görülmektedir. Ölçümler sol ventrikülden çıkışa doğru yapılırken, yaprakçıkların semilunar yapısı ve kök içindeki bağlantıları da önemlidir.

Çıkış traktındaki stenozun yapısı tartışılırken bu anatomi önemlidir. Şu dikkate alınmalıdır ki, supravavüler stenozun büyük kısmı sinütübüler bağlantı seviyesinde yer alır ve çoğu obstrüksiyon her üç seviyeyi içerir. 13.

2.A.3.VALVULER AORT STENOZU PATOFİZYOLOJİ:

Aort kapağının yaprakçıklarının stenozu uniküspid, biküspid ve triküspid olarak sınıflanır. Ayrıca mevcut olan sinüslerin sayısı ve valvüler yaprakçıkların nasıl destek oluşturduğunun bilinmesi de önemlidir. Uniküspid aortik valv, alt kısmından incelendiğinde, valvüler perde içinde soliter çatlağa benzer açıklıklar gözlenebilir, ama yaprakçıkların altında iki tanesi işlevini yitirmiş olsa bile üç adet yaprakçıklar arası üçgen gözlemlenebilir. (McKay, 1992) 14.Daha önce biküspid olarak tanımlanan bazı kapakların üç sinüslü (trisinuate) prototipte oldukları 1991 de Leung tarafından gösterilmiştir. 15.Süt çocuğu ve erken çocukluk dönemindeki uniküspid ya da unikomissüral kapaklar sıklıkla otopside saptanırlar. Biküspid aort kapakları sıklıkla kritik aort stenozu ile tanımlanmışlardır ama asemptomatik bireylerde de sıklıkla bulunurlar.



Resim 2: Konjenital biküspit aort stenozu.12.

Valvüler aort darlığının en sık görülen formu,yapışık kommisürlü ve egzentrik orifisli biküspit aort kapağıdır. Daha az görülen tip, tek lateral bağlantısı olan tek kaslı kapaktır.En az görülen form ise üç ayrışmamış kaslı ,stenotik ,santral orifisli kapaktır.Çoğu biküspit aort kapağı çocukluk çağı boyunca obstruktif değildir, kapağın kalsifikasyonu nedeniyle erişkin dönemde daralma olur. Valvüler yaprakçıklar, belirgin şekilde farklı boyutlardır, bir tanesi potansiyel iki yaprakçığın füzyonuyla oluşmuştur. (Edwards, 1965) 16. Çok sayıdaki iki yaprakçıklı aort kapaklarının incelenmesi (Angelini, 1989) göstermiştir ki çoğu anormal kapakta,iki koroner yaprakçığın ya da sağ ve koroner olmayan yaprakçığın füzyonuyla oluşan bitişik yaprakçıkla birlikte, üç adet sinüs bulunmaktadır. 17. Stenoz , iki yaprakcığın apozisyon zonunun uçlarının füzyonu sonucu oluşur. Bu tür stenoz, balonla müdahale için daha uygundur. Biküspid aort kapakları yetersiz kalmaya başladıklarında ya da endokardit

iin kaynak saėladıklarında problem oluřtururlar ama bu eriřkin dnemde daha sık karřılařılan, ocukluk dnemi iin nadir olan bir durumdur.

Ü yaprakıklı stenotik aort kapakları hayatın erken dneminde problemlere neden olabilir ya da senil aort kalsifikasyonuna zemin oluřturabilir. (Volleberg ve Becker, 1976) 18. Büyük ölüde displastik ve yumru řeklindeki (lumpy) kapaklar, konjenital aort kapak stenozu vakalarının % 10'unda görlmektedir. St ocuėu dneminde daha sık bulunur. Daha nce cerrahi operasyon geirmediėi srece bu durum, ileri ocuklukta ve ergenlikte nadir görlr.

Hafif stenozu ya da bikspit kapaėı olan hastaların tmnde nc dekada aort kapaėı kalsifikasyonu geliřir. Obstrksiyonu olmayan hafif kapak stenozu bulunan hastalar hayatlarının ileriki dnemlerinde ciddi kalsifik aort stenozu ile prezente olurlar. Bu durum erkeklerde kadınlara gre daha sıktır. Ailesel hiperkolesterolemi ,progeria ve riketsi olan hastalar aort kapaklarında ok hafif bir anormallik olsa bile, daha erken dnemde kalsifikasyon geliřtirirler. Minimal stenozu olan bikspit aort kapakları altıncı ya da yedinci dekada kadar kalsifik stenoz geliřtirmezken, ocukluk aėında orta ya da aėır stenozu bulunanlar nc ya da drdnc dekada ciddi stenoz geliřtirirler. İzole kalsifik aort stenozu, her zaman aort kapaėının konjenital anomalileri sonucu oluřur.

Aort kapaėı stenozu erkeklerde 3 kat daha fazla görlr. Stenozla birlikte ve ya deėil bikspit aort kapaėı insidansının normalden yksek olduėu aileler gsterilmiřtir. (Emmanuel, 1978) 19.Ü yaprakıklı kapakların stenozu byle bir ailesel yatkınlık gstermez.

Tablo 1. Sol ventriküler çıkışı obstrüksiyon tiplerini ayıran bulgular 20.

Bulgu	Valvüler	Subvalvüler	Supravalvüler
Nabız			
Her iki kolda farklı	+/-	-	+/- (stenoz varlığında)
Karakter	Keskin, normal ya da az	Normal ya da keskin	Keskin
Klik			-
Sistolik üfürümün maksimum duyulduğu yer	+	-	Sağ sternum kenarı
Erken diastolik üfürüm	Sol ya da sağ sternum kenarı	Sol sternum kenarı	Nadir
Asendan aortanın poststenotik dilatasyonu	+/- +	+ +/-	-

2.A.4.VALVÜLER STENOZ PRESENTASYON VE KLİNİK BULGULAR

Valvüler stenoz, diğer aort obstrüksiyonu çeşitlerinden klinik bulgularla kolayca ayrılabilir. İzole konjenital aort valvüler stenozu çocukluk çağı ve genç erişkin döneminde birçok şekilde prezente olabilir;

- infant (süt çocuğu) döneminde kritik aort kapak stenozu
- obstrüksiyon bulgusu olmayan biküspit kapak
- hafif, orta ya da ciddi stenozun eşlik ettiği kubbe şeklinde aort kapağı

Valvüler stenozun daha şiddetli formları müsküler ventriküler septumun aşırı hipertrofik olduğu ve ek bir dinamik mid- ventriküler obstrüksiyon yarattığı durumlar ile ilişkili olabilir. Bu durumda ilerde, hipoplastik aort kökü ve aşırı septal hipertrofisi olan kritik valvüler stenozlu hasta grupları oluşacaktır. Bu hastalarda sıklıkla tünel obstrüksiyonu vardır, fikse subaortik stenoz da mevcut olabilir. 20.

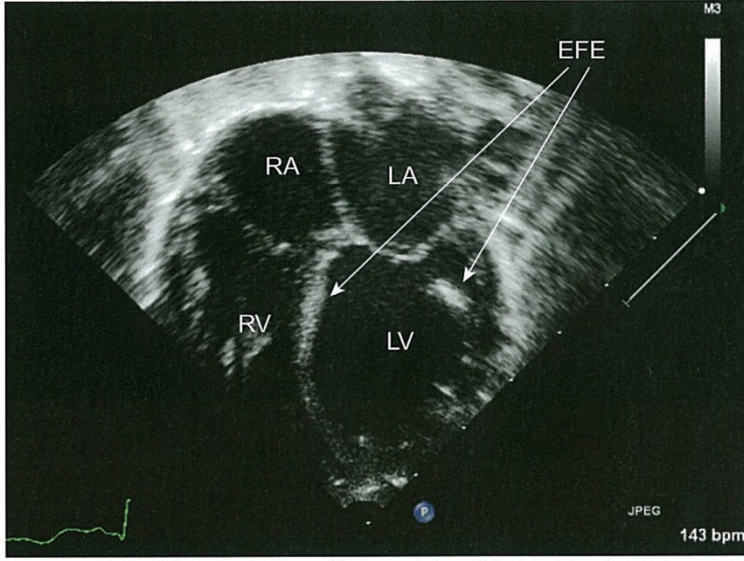
Valvüler aort stenozu sol ventrikül ve aort arası basınç gradyentine göre ; Hafif:0-40 mmhg , Orta 40-60 mmhg ve Önemli: 60 mmhg ve üstü diye sınıflandırılmaktadır.

2.A.4.1.İNFANTLARDA KRİTİK AORT KAPAĞI STENOZU

Aort stenozu, infantlarda (süt çocuğu) kalp yetmezliğinin sık nedenlerinden biridir. Doğumdan önce tanı konulabilir ve intrauterin morbidite ve mortalite sebebidir. Aort stenozu fetal yaşamda teşhis edildiğinde prognozu genellikle kötüdür ve hamilelik sıklıkla sonlanır. Kritik aort stenozu genellikle yenidoğan döneminde ciddi kalp yetmezliği, dispne, zayıf periferel dolaşım ve düşük kardiyak output ile prezente olur. Aort kapağı, küçük ekzantrik açıklıkla birlikte, kalın, sıklıkla uniküspiddir,. Aort kökü ve valvüler açıklıklar küçüktür. Sol ventrikül görünümü oldukça değişkendir. Kavite küçük, hareketsiz ve endokard fibroelastik doku ile çevrili olabilir. Bu durum, kötü prognoz işaretidir ve bu kalpler hipoplastik sol kalp sendromundan önemli oranda etkilenirler. Diğer infantlarda, sol ventrikül genişlemiş, hareketsiz olabilir ve ventriküler dilatasyon ya da koroner arter yetmezliğine bağlı papiller kasların infarktı sonucu mitral regürgitasyon gelişebilir. Sol atrium çoğu kez hipertrofik duvarlarla birlikte dilatedir.

Doğumdan sonra, duktus arteriozusun açık kalması aort stenozu olan çocuğun hemodinamik durumunu korumasına yardımcı olabilir. Klinik prezentasyon yaşı, sadece stenozun derecesine değil duktusun kapanmasına da bağlıdır. Nabızlar çoğu kez düşük volümlüdür. Aortik sistolik ejeksiyon üfürümü ve apikal üçüncü kalp sesi mevcuttur.

Sol ventrikül fonksiyonu zayıfsa, aortik alandaki üfürüm yumuşak olabilir. Kapak genellikle kalın ve hareketsiz olduğu için, ejeksiyon kliklerine sık rastlanmaz. Akciğer filminde kardiyomegali, sol atrium genişlemesi ve pulmoner venlerde belirginlik mevcuttur. Başlangıçta EKG' de hipertrofi lehine bazı bulgular görülebilir ama haftalar ilerledikçe sol ventrikül hipertrofisi gelişir, çoğu kez P dalga mitralizasyonu ve miyokardiyal fibrözle ilişkili iletim defektleri gözlenir. Bazı durumlarda başlangıç traseleri, miyokardiyal hipoksik değişiklikleri düşündüren yaygın T dalga inversiyonu ve ST düzleşmesi gösterir. Tanı kesitsel EKG ile güvenilir ve kolay bir şekilde konulur. Cerrahi ya da balon valvotomisi gibi başarılı müdahalelerden sonra asendan aortanın hızı artış gösterebilir, bu artış da sol ventrikül sistolik fonksiyonundaki düzelmeyi göstermektedir. 21.



Resim 3:Yenidoğan bir hastada kritik aort kapak stenozu ve ciddi sol ventrikül dilatasyonu ile geniş kaviteyi gösteren ekokardiyogram.

2.A.4.2.İNFANTLARDA KRİTİK AORT KAPAĞI STENOZU TEDAVİSİ

Tıbbi tedavi, hasta infantlarda stenozu durdurmak için en iyi yöntemdir. Geçmişte standard tedavi açık valvotomiydi (Messina, 1984) 22., bunun yanında kapalı valvotomi de destekleniyordu. (Duncan, 1986) 23.Son zamanlardaki yayınlar göstermektedir ki balon valvotomi de cerrahi teknikler kadar başarılıdır. (Sullivan, 1988; Mosca, 1995) 24,25. Müdahaleden sonraki başarıyı belirleyen kritik faktörler sistolik fonksiyon ve sol ventrikül ve valvin morfolojisi olarak karşımıza çıkmaktadır. (Zeevi, 1989) 26. Sol ventrikülün küçük olduğu ve fonksiyonunun bulunmadığı durumlarda hem cerrahi hem de balon valvotomi başarılı sonuçlar vermemektedir ve her ikisi de yüksek risk taşımaktadır. Sol ventrikül büyük, geniş ve kabul edilir sistolik fonksiyona sahip olduğunda, müdahalenin sonucu, yapılan tedavi her ne olursa olsun tatmin edici olmaktadır.

2.A.4.3.HAFİF AORT KAPAĞI STENOZUNUN EŞLİK ETTİĞİ BİKÜSPİT AORT KAPAĞI

Biküspit aort kapağı olan çocuklar genellikle asemptomatiktir. Rutin fizik muayene sırasında üfürüm duyulması ya da enfektif endokardit geçirmesi ile tanı konulur. Çocukluk çağında doğru tanıyı koymak endokardite karşı hayat boyu ve uygun koruma sağlamak, ailelere güvence vermek ve aktivitelerdeki gereksiz kısıtlamaları engellemek açısından önemlidir.

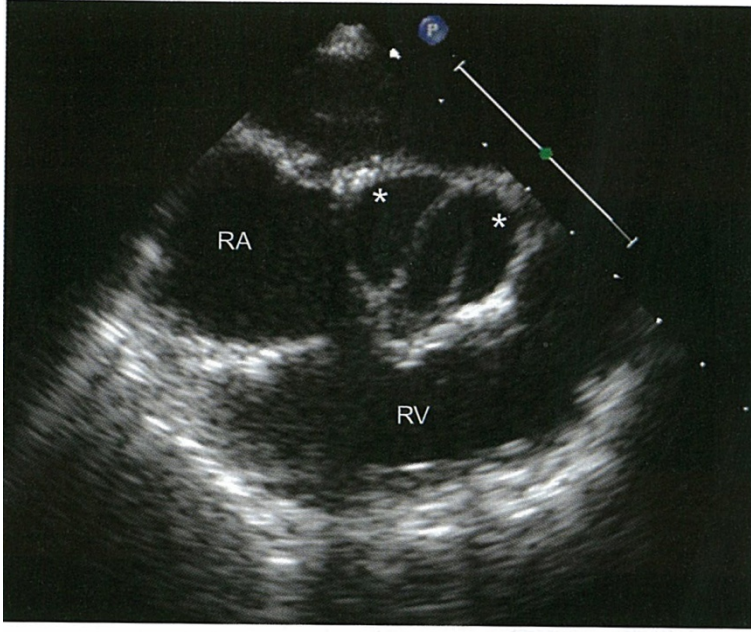
Biküspit aort kapağı ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, arteriyal kanal, aort koarktasyonu ve pulmoner kapak stenozu ile ilişkili olabilir. 27.

Karotid ve brakiyal nabızlar, kan basıncı ve apeks atımı normaldir. Ejeksiyon kliği sol sternum kenarında, ilk kalp sesinden sonra duyulur. Apekse doğru daha rahat duyulur. Klik, biküspit aort kapağının tek bulgusu olabilir ama çoğunlukla kısa sistolik ejeksiyon üfürümünden önce alınır. Hafif aort regürgitasyonunun erken diastolik üfürümü, aort kapağının kapanmasını takiben duyulabilir. Genellikle aort koarktasyonu ile birlikte görüldüğü için femoral nabızlar kontrol edilmelidir. Kan basıncı ve EKG normaldir. Röntgende poststenotik dilatasyon görülebilir ama kalp boyutları genellikle normaldir. Erişkin dönemde kapak kalsifiye olduğunda, lateral akciğer filminde bu bulguyu görmek mümkündür. Gerçek biküspit aort kapakları, Doppler incelemesinde önemsiz derecede regürgitasyon gösterir, hatta diastolik üfürüm duyulmayabilir. Biküspit kapaklar genellikle normal asendan aortik Doppler hızı ile birlikte dir. 27.

Hahn 1992 de göstermiştir ki, biküspit aort kapağında, stenoz ya da regürgitasyon olmasa da aort kökü çoğunlukla dilatedir. 28. Bu yayında biküspit aort kapağı ve aort dilatasyonunun sık görülen bir gelişimsel anomaliyi düşündüreceğinden bahsedilmiştir. Yapılan çalışmalarda biküspit aort kapağı, aort duvarının kistik medial nekrozu ve aort diseksiyonu arasındaki ilişkiden bahsetmişlerdir.(McKusick 1972 de ve Edwards 1978) 29,30.

Ayırıcı tanı içerisinde pulmoner kapak stenozu ve ejeksiyon kliğinin diğer sebepleri yer alır. Pulmoner kapak stenozunda normalde üfürüm ve pulmoner alanda maksimum duyulan, karotid arterlere yayılım göstermeyen klik mevcuttur. Küçük çocuklarda pulmoner stenoz üfürümü karotid arterlere yayılım gösterebilir ve ayırıcı tanı için EKG gereklidir.

Önemsiz derecede aort kapağı stenozu ve biküspit aort kapağı olan hastalar normal aktif yaşamlarını sürdürebilmeliler ama enfektif endokardit için antibiyotik profilaksisi almalılardır. 27.



Resim 4. Biküspit aort kapağının transözefagial kısa aksis ekokardiyogramı. Yıldızlar aort kapağının küspislerini göstermektedir.

2.A.4.4.ORTA YA DA ŞİDDETLİ AORT STENOZU İLE BİRLİKTE ESNEK, KUBBE ŞEKLİNDE KAPAK

Esnek, kubbe şeklinde kapağı olan çoğu hasta rutin muayene sırasında şiddetli üfürümleri ve karotid thrilleri ile prezente olur. Şiddetli stenoz olgularında zorlanmayla senkop, anjina ve dispne görülse de semptomlar nadirdir. Çocukluk çağında kalp yetmezliği nadirdir ama ergen ve genç erişkin dönemlerinde bazen görülebilir. Lambert 1974 de yaptığı çalışmada, her ne kadar ani ölüm diğer konjenital kalp hastalığı tiplerine göre aort stenozunda daha sık görülse de, riskin düşük olduğunu ispatlamak istemiştir. 31. 1964 de Peckham tarafından tanımlanan 300 hastalık bir serideki % 2 değerinden daha yüksek bir rakam yoktur. 32. Ani ölüm riski şiddetli stenozu olan vakalar için geçerlidir. Ani ölümün kesin sebebi bilinmemekle birlikte miyokardiyal iskemiye takiben gelişen ventriküler aritmiler altta yatan sebep olabilir.

Yapılan çalışmalarda, senkop hafif ve orta dereceli darlıklarda aşırı eforla görülebilirse de, genellikle şiddetli stenozu olan olgularda karşımıza çıktığı saptanmıştır (1963 Braunwald).

33. Sol ventrikülün egzersize uygun şekilde outputunu arttıramaması sonucu oluşur. Halsizlik sıklıkla tariflenir ama değerlendirmesi zor ve sıklıkla ailelerin anksiyetesi ile ilgilidir. Belirgin konjenital aort stenozu olsa da gençlerin çoğu enerjik ve asemptomatiktir.

Fizik bulgular stenozun derecesine ve valvüler patolojiye bağlıdır. Orta dereceli stenozda periferel nabızların karakteri normal ve istirahatteki kalp atımı yavaştır. Şiddetli stenozda

dahi sağ brakiyal ve karotid nabızların yukarı vuruşları keskindir. Çok şiddetli stenoz olgularında tüm nabızlar küçüktür. Karotid ve suprasternal sistolik triller sıktır ve apeks atımı, belirgin lateral yer değiştirmesi olmadan, lokalizedir. Oskültasyonda, geç sistolde maksimum şiddetle birlikte, uzun sistolik ejeksiyon üfürümünü takiben klik duyulur. Klik en güçlü, üfürümün şiddetinin en yüksek olduğu yerden uzak olan apekte en iyi duyulur. Çok şiddetli stenozlarda, ikinci kalp sesinin aort komponenti geçikmiştir ve ses tek duyulur ya da ekspirasyonda tersine çevrilmiştir.

EKG, şiddetine bağlı olarak, sol ventrikülde değişik derecelerde hipertrofi gösterir. Sol ventrikül voltajı artar, T dalgaları yukarı uçludur, zaman geçtikçe ST depresyonu ile birlikte çoğu ters çevrilir. Bu durum hepsinden önce, sol göğüs derivasyonlarında ST- T değişiklikleri oluşmadan bir süre önce, II, III ve AVL derivasyonlarını gösterir. Konjenital aort stenozu olgularında sol ventrikül derivasyonlarında Q dalgası sık görülmez ve varlığı ek lezyonları işaret eder. Elektriksel aksis genellikle normaldir. Sol dal bloğu formları sık görülmez ve varlığı aort stenozuna bağlı miyokardiyal patolojik değişiklikleri gösterir.

Orta derecede stenozu olan çocukların takip ve değerlendirmesinde egzersiz testleri yararlı olabilir. 1 mm' den fazla ST depresyonu 50 mmHg' dan fazla gradyanları işaret ederken, James 1981 yılında yaptığı yayında 30 mmHg' dan daha düşük gradyanlarda belirgin ST değişiklikleri rapor etmiştir. 34. Genel olarak, egzersiz sırasındaki ST-T dalga değişiklikleri stenozun şiddeti ve göğüs ağrısı, nefes darlığı, senkop gibi semptomlarla ilişkili olmaktadır.

Riopel ve arkadaşları 1977'de göstermiştir ki, Eğer sistolik kan basıncı egzersizle düşer ya da yükselmezse, bu şiddetli stenoz belirtisidir. 35. 1980 'de Orsmond'un yayınında şiddetli stenozlara rağmen ventriküler fonksiyonun genellikle çocuklarda normal olduğu belirtilmiştir. 36.

Çok şiddetli stenoz olgularında bile göğüs filminde kalp büyümesi görülmez. Sol ventrikül hipertrofisine bağlı apeksin yuvarlak kontürü görülebilir ve asendan aortanın posstenotik dilatasyonu sıklıkla mevcuttur. Asendan aortanın küçük hatta hipoplastik olduğu, displastik yumru şeklinde aort kapağı olan hastalarda sıklıkla aort dilatasyonu bulunmaz. Radyografide görülen sol atrium genişlemesi şiddetli stenoz ve sol ventrikül anormalleşmesinin işaretidir. Kalsiyum depozitleri, endokardit geçiren hastalar hariç, çocuk ve ergenlerde genellikle bulunmaz. Kesitsel EKO çok farklı morfolojiler gösterir. Her ne kadar parasternal uzun aksis kesitlerde kubbeleşme sıklıkla görülebilse de diastolde sıklıkla hafifçe prolapse olan gerçek biküspit kapaklarda daha az belirgindir. Yukarıda da anlatıldığı gibi, en sık oluşum üç adet yaprakçığı olan fonksiyonel biküspid kapaktır. Obstrüksiyon derecesinin, valvüler orifis alanındaki azalma ile yakından ilişkisi vardır. Kalınlaşmış yaprakçıklar ve orifisin ekzentrik

yapısı nedeni ile kesitsel EKG' den planimetre ile direk ölçüm zordur (oluşan hata kabul edilemeyecek kadar büyüktür). Devamlılık denklemi,1985 yılında Skjaerpe tarafından tanımlanmış, EKG ve Doppler kullanılarak valvüler alanın ölçülmesi için teorik olarak tatmin edici bir metoddur. 37.Sol ventrikül çıkış yolundaki stroke volüm (LVOT) aortik valvüler orifis karşısındaki ile aynıdır. Sonuç olarak, valvüler orifisin alanı bu formülle hesaplanabilir;

Aort kapak alanı = LVOT alanı * LVOT' taki sistolik hız integrali

Aort kapağındaki sistolik hız integrali

Bu metodun pratikte problemleri vardır ve klinik değeri kanıtlanmamıştır. Kapak arkasındaki asendan aortanın pik velositesi, sürekli dalga Doppleri kullanılarak kolaylıkla ölçülebilir. Bu pik velosite (tepe hız) daha sonra aort kapağı karşısındaki ani basınç farkını ölçmekte kullanılabilir. Klinik amaçlar için, Bernoulli denklemi (binomial dağılım) unutulup, stenozun indeksi olarak asendan aorta içindeki akımın tepe hızı kullanılabilir.Basit kural, hafif stenozun asendan aortada 3m/s ya da daha az hız oluşturduğudur. Orta dereceli stenozda 3- 4.5 m/s hız gözlenir ve 4.5 m/s üzerindeki herhangi bir hız şiddetli obstrüksiyon varlığını gösterir.

Aort kapağı stenozu olan çoğu hasta günümüzde, klinik, elektrokardiyografik ve ekokardiyografik özelliklerinde görüş birliği varsa kardiyak kateterizasyona ihtiyaç duymaz. Kateterizasyon sadece, obstrüksiyon seviyesi hakkında şüphe varlığında, klinik ekokardiyografik ya da elektrokardiyografik özelliklerde fark bulunduğunda, farklı lezyonlar eşlik ettiğinde yapılır. Sol kalp kateterizasyonu genellikle başarılıdır. 37.

2.A.4.5.KALIN VE MİKSOMATÖZ YAPRAKÇIKLI AORT KAPAĞI STENOZU

Kalın ve miksomatöz yaprakçıklı aort stenozu infant döneminde sıklıkla görülür ve çocukluk çağında nadirdir. Semptomlar sol ventrikül çıkış yolunun diğer obstrüksiyonları ile aynıdır. Kapak kubbeleşmiş ve daha az hareketli değildir, EKO ya da anjiyogramda, küçük asendan aortayla birlikte, düz-kalın levha şeklinde görüntü verir. Bu varyantı tanımak, cerrahi tedavisi zor ve genellikle kötü hemodinamik sonuçlara neden olduğu için önemlidir. 38. Hastalar daha sonra re- operasyon için problem oluştururlar ve sıklıkla gradyanı iyileştirmek mümkün olmaz.

2.A.5.PROGNOZ VE HASTALARIN İNFANT DÖNEMİ SONRASI TEDAVİSİ

Aort stenozunun morbitide ve mortalitesi genel olarak sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunun ciddiyetine bağlıdır. Sol ventrikül basıncı 60 mmHg dan daha düşük olan hafif ve orta dereceli aort stenozu olan hastalar semptom olmadan hayatlarını sürdürebilirler. Bakteriyel endokardit riskinden ayrı olarak erken yaşta ölüm bu hastalarda beklenmez. Ciddi şekilde etkilenmiş vakalar artmış sistemik arteriyel basıncı aşmış bir sol ventrikül basıncı ile erken yaşta ölüm riski taşırlar. Yaşamın ilk yıllarında semptomları olan hastalar en riskli gruptur.

Aort stenozunda obstrüksiyon genellikle ilerleyici ve sinsidir. Ağır aort stenozu potansiyel olarak öldürücü bir hastalık olsa da ölüm genellikle semptomatik hastalarda meydana gelir. Ağır aort stenozu olan asemptomatik hastaları takip eden bir takım otoriteler ani ölümün bu grup için son derece nadir olduğunu bulmuştur. 1999 'da Otto ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, ağır aort stenozu olan 449 hastadan sadece 4 ü semptomatik durumdayken aniden ölmüştür, bu kesin bir biçimde ameliyat mortalitesinden daha yüksek bir oran değildir. 39.

Konjenital aort kapak stenozlu hasta ömür boyu medikal denetime ihtiyaç duyar. Biküspid ya da hafif derecede stenotik kapağı olsa da bakteriyel endokardit riskinden korumak yaşamsaldır ve özenli diş bakımı her zaman sağlanmalıdır. 1980'de Hossack bakteriyel endokardit insidansını % 1 ya da, her 1000 hasta-yıl epizodunda 2.7 olarak göstermiştir. 40. Ağız organizmaları enfeksiyonun tek kaynağı değildir, diğer kaynaklarda araştırılmalı ve engellenmelidir.

Bir çocukta aort kapak stenozu tanısı konulduğunda şiddet derecesi mutlaka değerlendirilmelidir.

Tedavinin 3 ana amacı vardır. İlki, ani ölümü engellemek, ikincisi, ventriküler hipertrofiye sekonder kalıcı hasar ve fibrozu önlemek, üçüncüsü, semptomları iyileştirmektir. Son amaç infant döneminde gerekli ama çocukluk çağında nadir olarak gereklidir. 41.

Her ne kadar ani ölüm nadir olsa da hastaları yarışma şeklinde ve aşırı spor aktivitelerinden kaçındırmak gerekir. Regüler ağır egzersiz, hipertrofi uyarımını artırabilir ve potansiyel subendokardiyal iskemi ile sonuçlanabilir. 40,41.

Ekokardiyografi ve EKG birlikte kardiyoğun stenozun derecesindeki değişiklikleri değerlendirmesine imkan verir. Sıklıkla, orta şiddetli stenoz çocukluk çağının sonlarında ve ergenlikte ilerleme gösterir, asendan aortanın Doppler hızı artar ve ST ve T dalgalar sol

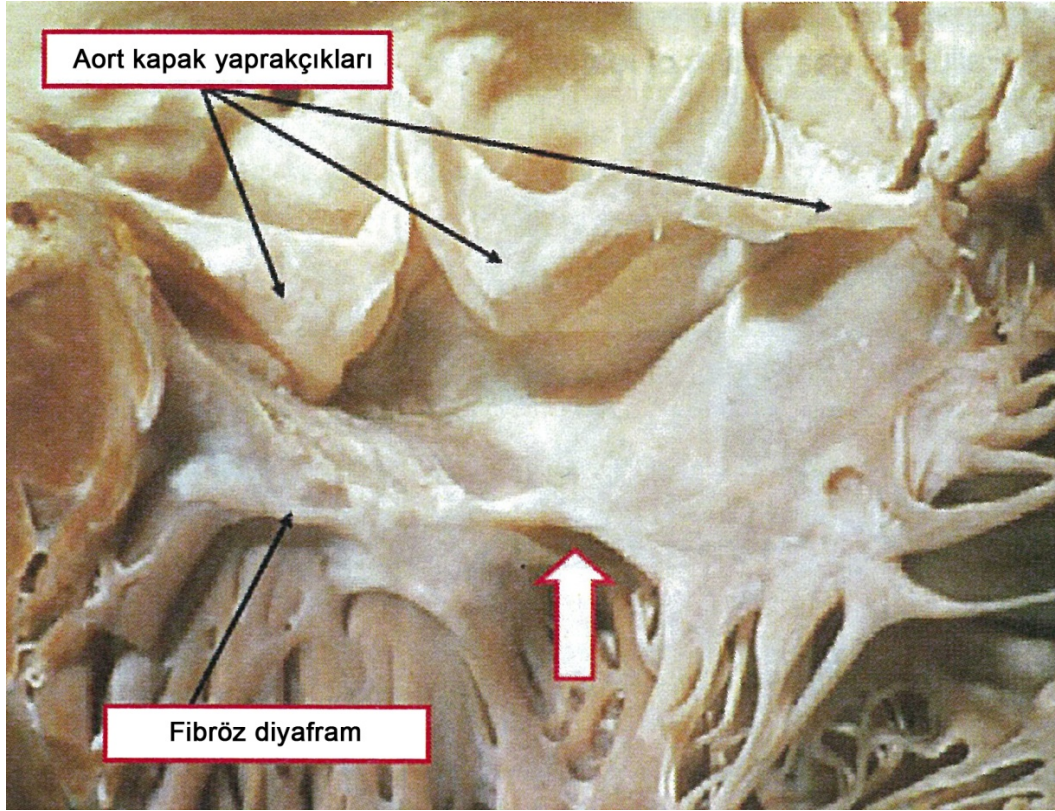
ventrikül derivasyonlarında ters döner. Orta dereceli aort stenozu olan çocuklar puberte evresine kadar yıllık , daha sonra 6 aylık kontrollerle takip edilmelilerdir. 42.

2.A.6.VALVÜLER AORT STENOZU AYIRICI TANISI:

Valvüler aort stenozunun diğer sol ventrikül çıkış yolunda daralma yapan nedenlerden ayırımının yapılması önemlidir.Çünkü tedavi ve prognoz hastalığın etyolojisine göre değişiklik gösterir.

2.A.6.1.SUBVALVÜLER AORT STENOZU

Ventriküler septal defekt ile birlikte olsun ya da olmasın, birçok lezyon subaortik çıkış yolunu tıkayabilir. Ventriküller arası bağlantı varlığında, müsküler septumun posterior deviasyonu en önemli lezyon olmaktadır. (al Marsafawy, 1995) . 43. Her ne kadar sıklıkla membranöz diye tanımlansa da, lezyon hemen her zaman diyafragmatik şekilde çıkış traktını saran sert, fibröz bir raf şeklindedir. (Somerville, 1985) 44. Lezyon sonradan kazanılmış olduğundan, her zaman rekürrens riski bulunmaktadır. Lezyonun dayanıklılığı, balon dilatasyonunun etkili olmasını engeller, ama denenmiş ve bazı başarılar elde edilmiştir. Bazı vakalarda, aort kökü ve ventriküler septum arasındaki yerleşimide belirgin anormallik vardır. Bu malformasyon için potansiyel bir sebep olarak görülmüştür. (Gewillig, 1992) 45. Subaortik çıkıntılar konjenital değildir. Bazı hemodinamik anormallikler sonucu kazanılmışlardır ve genellikle 9 aydan önce bulunmazlar. (Kitchiner, 1994) 46.



Resim 5. Subvalvüler aort stenozunun diyafragmatik şeklinin tipik görünümü.⁴³

KLİNİK

Darlığın derecesi fazla olsa bile subvalvüler stenoz da genellikle semptom vermez, ancak rastlantısal olarak senkop ve baş dönmesi görülebilir. Tanı konulmamış orta yaşlı hastalarda konjestif kalp yetmezliği, dispne ve senkop tanımlanmıştır.

Fizik muayene bulguları aort kapak stenozuna benzer şekilde karotid thrill, sol ventriküler apeks ve sol sternum kenarında maksimum alınan, karotid arterlere yayılım gösteren aortik sistolik ejeksiyon üfürümüdür. Nabızlar genellikle simetrik, bazen dinamik musküler obstrüksiyon derecesine bağlı olarak keskin atım olabilir. Ejeksiyon kliği yoktur. Akciğer grafisi, sol ventrikül genişlemesi ve sol atrium olsa da sıklıkla normaldir. Bazen asendan aortanın poststenotik dilatasyonu gözlenebilir.

EKGde beklenildiği gibi, Q dalgası olmayan sol ventrikül hipertrofisinin farklı dereceleri gözlenir. Ciddi obstrüksiyon olgularında bile yukarı T dalgaları korunmuştur. Miyokardiyal hasarı olan yaşlı hastalar hariç elektriksel aksis korunmuştur.

Doppler USG ile birlikte ekokardiyografi tanı koymada ve sık görülen formları nadir görülenlerden ayırmada en hızlı ve en iyi yoldur.

Hastalığın ilerleyici yapısı ve aort kapak regürgitasyonu varlığı sonucu, darlık hafif ya da orta derecede düşünülse de cerrahi endikedir. (Somerville, 1980) 47.Riskler valvüler stenoz cerrahisi ile aynıdır.

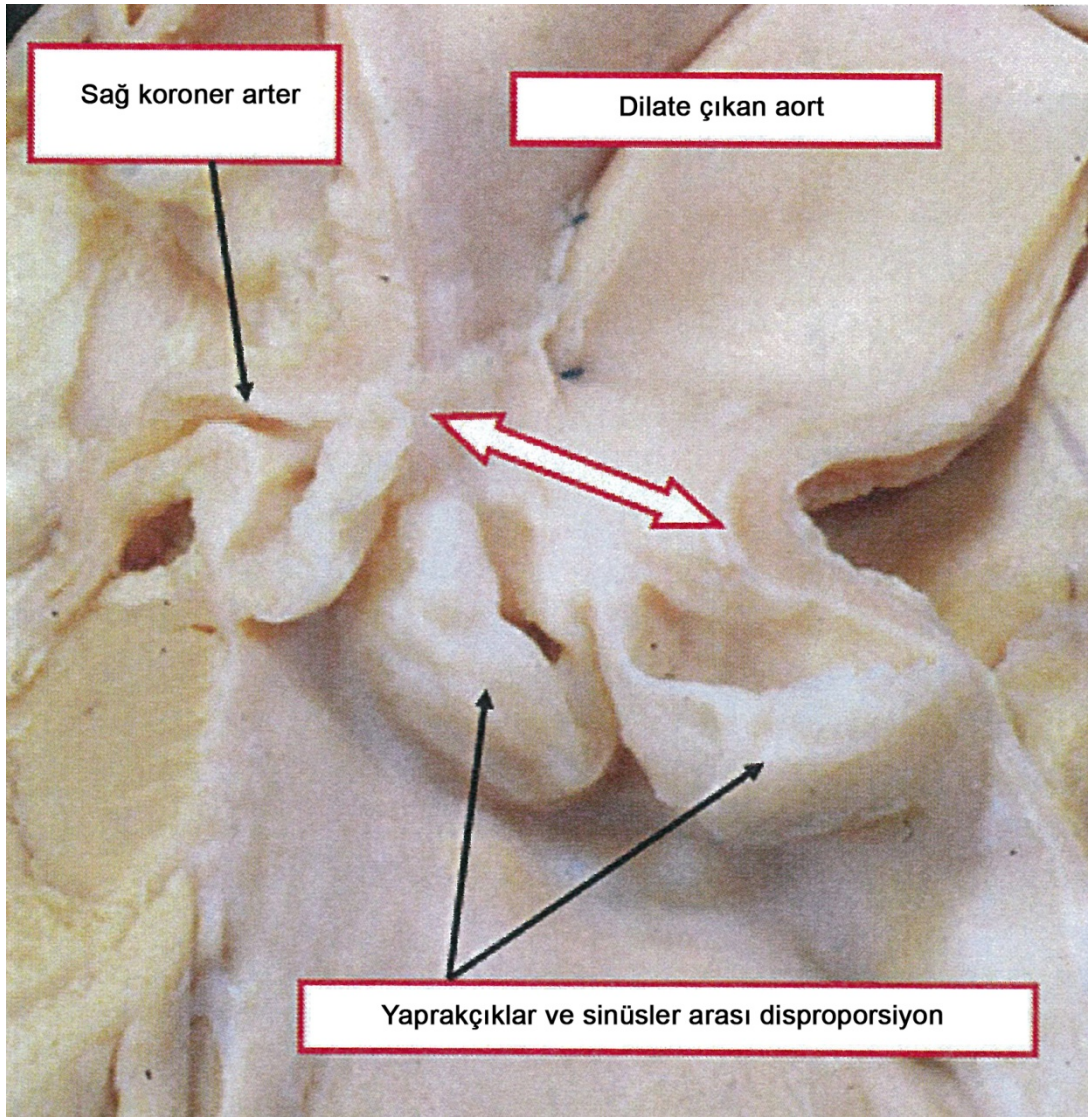
Klinik tedavi valvüler stenozdaki gibi takibi sağlamak için seri EKG ve Ekokardiyografidir.

Hastaların üçte birinde obstrüksiyonun rekürrensi problem yaratır. 8 yaş altında cerrahi uygulanan çocuklarda, cerrahi sonrası uzun dönemde iyi sonuçlar elde edilmiş ve rekürrens, kardiyomiyopatik görünüm gözlenmemiştir. (McKay ve Ross, 1982) 48.Ek ventriküler septal defekti olan hastalarda operasyon sırasında, iletim dokuları oldukça savunmasız kalmıştır.

2.A.6.2.SUPRAVALVÜLER AORT STENOZU

Supravalvüler stenoz, çocukluk çağında görülen aortik stenozların sadece % 1-2 ' sini oluşturur. Bu durum ailesel ya da kalsiyum metabolizması bozukluklarıyla ilişkili olabilir. Karakteristik yüz görünümü Williams tarafından ilk kez 1961 yılında tanımlanmıştır. 49. Orijinal tanımda ayrıca gelişme geriliği, gastrointestinal bozukluklar ve mental retardasyon yer almaktadır. Daha sonra 1963 yılında Black ve Bonham Carter infantil hiperkalsemiyi tanımlamışlar ve hiperkalsemi aort stenozu bulguları ile ilişkili olduğunda hastalarda karakteristik yüz özellikleri bulunduğunu belirtmişlerdir.50.

Supravalvüler aort obstrüksiyonu, her ne kadar aort genellikle küçük ve kalın duvarlı olsa da, muhtemelen doğumda mevcut değildir. Obstrüksiyon daha sonra henüz açıklanamamış nedenler sonucu ortaya çıkar. Her ne kadar 1 hastada 4. kromozomun uzun kolunda bir kayıp gösterilmiş olsa da etyoloji bilinmemektedir. (Jefferson, 1986) 51.



Resim 6 :Supravalvüler aort stenozu görüntüsü, görüldüğü gibi darlık sinotubüler bileşke seviyesindedir. 12.

Aort daralmasının değişik çeşitleri vardır. (Stamm, 1997) 52. En sık formu, distal aorta dilatasyonu olan saat camı formudur. Ayrıca diffüz ya da tübüler formları, çok nadir olarak da diyafragmatik ya da lokalize formu bulunmaktadır. Formlardan bağımsız olarak asendan aorta gross olarak anormaldir, duvarı kalınlaşmış ve media tabakasında disorganizasyon vardır. (Peterson, 1965) 53.İntima tabakası fibrozla skarlıdır ve aortografide görünebilecek kadar büyük noktasal çukurlar vardır. Daralma ve skarlaşma aort ile sınırlı değildir. Karotid ve subklavian arterlerin çıkış yerinin ve daha az sıklıkla renal ve mezenterik arterlerin stenozu, hastaların yarısında gözlenmektedir. Ayrıca pulmoner dolaşım da etkilenmiştir. Hastaların %

20' sinde çoklu pulmoner arter stenozları mevcuttur. Aortadaki obstrüksiyon alanından uzak histolojik bulgular, düzensiz kalınlaşma ve medial elastik liflerde dallanma gösterir : Bu görünüm Edward (1965) tarafından ' mozaik ' ve Becu (1976) tarafından altüst-karmakarışık (higgledy- piggledy) arteriopati olarak tanımlanmıştır. 16,54.

KLİNİK

Supravalvüler aort stenozlu infantlarda gelişme geriliği, kusma, kabızlık görülebilir. Tüm bunlar muhtemelen bozulmuş kalsiyum metabolizması ile ilişkilidir. Kardiyovasküler semptomlar nadirdir. Eğer mevcutsa, aort obstrüksiyonu ve ventriküler disfonksiyon bulgularıdır. Daha ileriki zamanlarda dispne ve anjina gelişir, senkop oldukça nadir görülür. Periferik arter stenozu hipertansiyon ile ilişkili olabilir. Bakteriyal endokardit aort kapağında görülür ve antibiyotik profilaksisi gereklidir.

Mevcut olduğunda, karakteristik Williams sendromu kolaylıkla tanınabilir. Belirgin diş, çene, kalın kaşlar ve yumuşak huyluluk karakteristik özelliklerdir. Aile öyküsü olan supravalvüler aort stenozlu hastalar genellikle normal görünümde ve normal zeka düzeyindedir. Bu durumda infant döneminde gelişme geriliği öyküsü bulunmaz.⁴⁹

Supravalvüler aort stenozu varlığında tüm nabızlar alınabilir fakat sağ karotid ve brakial nabızlar diğerlerinden daha keskin ve doludur.

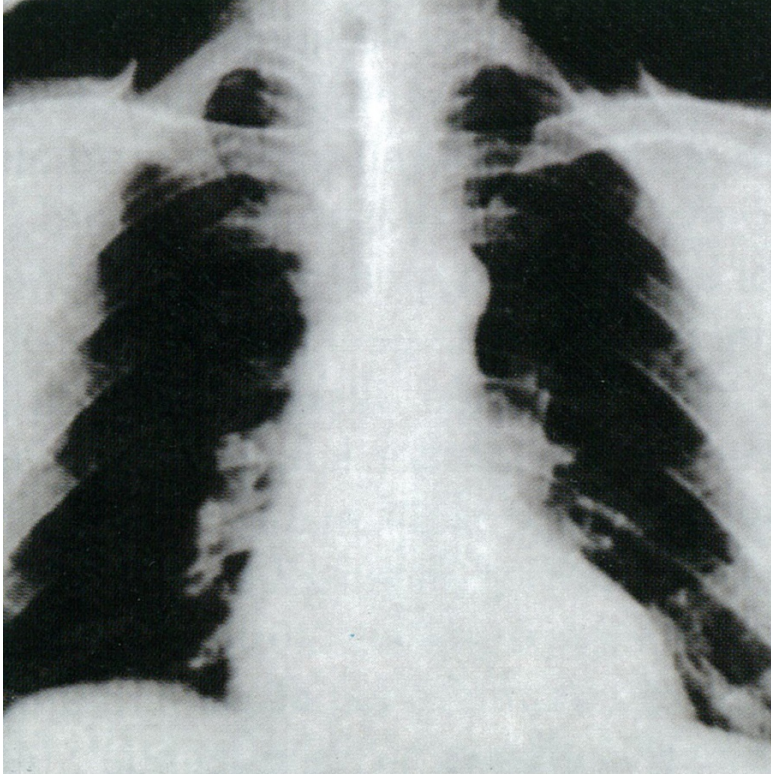
Cerrahi tedavi genellikle, sol ventrikülü korumak ve çıkış obstrüksiyonunu rahatlatmak için yapılan kardiyak kateterizasyonda pik to pik gradyanı 60 mmHg' dan daha fazla ölçülen hastalara önerilir. Ciddi miyokardiyal hasar ve disfonksiyon olmadığı sürece cerrahi mortalite düşüktür. Cerrahiye takiben sıklıkla hafif aort regürjitasyonu ve sistemik hipertansiyon görülür. Sonuç olarak diğer kardiyovasküler hastalıklar için uzun dönem takip önemlidir.⁵³

2.A.7.TETKİK VE TANIDA KULLANILAN YÖNTEMLER:

Kan biyokimyası ve hematolojik değerler hastaların büyük çoğunluğunda normaldir. Polistemi siyanozun ortaya çıktığı durumlarda saptanabilir. Serum kalsiyum seviyeleri William's sendromunda yüksek bulunabilir ancak özellikle de büyük yaş grubunda sıklıkla normaldir.

2.A.7.1.GÖĞÜS RÖNTGENOGRAMI:

Göğüs grafileri genellikle normal kardiyak silüeti gösterir.Hastalığın en hafif şeklinde kardiyak kontür normaldir.Kritik aort stenozlu hastaların rutin radyolojik incelemeleri dahi normal saptanabilir. Kardiyomegaliye yol açan yetersizlik ya da sol ventrikül yetersizliği olmadığı sürece kalp normal boyutlardadır.Asendan aortun poststenotik dilatasyonu yaygın bir bulgudur. Belirgin aort dilatasyonu biküspit kapak veya eşlik eden aort yetersizliğini düşündürür.Sol atrium ağır aort stenozu hastalarında hafifçe genişlemiştir ve pulmoner venöz hipertansiyonun radyolojik bulguları saptanabilir. 55.



Resim 7: Röntgenogramda sol ventrikül büyümesi poststenotik aort dilatasyonu izlenmektedir. 55.

2.A.7.2.ELEKTROKARDİYOGRAFI:

Hafif aort stenozlu hastaların büyük çoğunda normal bir EKG trasesi bulunmaktadır. Hastalığın geç dönemine kadar EKG de normal sinüs ritmi görülür.

Başlıca EKG değişikliği ağır aort stenozu hastalarının yaklaşık %85 inde görülen sol ventrikül hipertrofisidir.Sol ventrikül hipertrofisi QRS kompleksi, ST segmenti ve T dalgasında değişikliklere neden olmaktadır. En sık bulgular sol ventrikül hipertrofisi ve sol atrium hipertrofisine uyan V1 derivasyonunda negatif P dalgasının yansımaları şeklinde anomalilere aittir.Bir diğer karakteristik bulgu QRS kompleksi amplitüdündeki artıştır.Sol ventrikül yüzeyine dönük derivasyonlardaki (I,aV1,aV5) R dalgaları normalden uzunken,sağ ventrikül yüzeyini kaydeden derivasyonlarda ise (V1 ve V2) S dalgaları normalden daha derindir.Sol ventrikül hipertrofisi olan hastalarda ST-T dalga kalıpları büyük ölçüde değişmektedir.Bir çok hastada ST segmenti alçalmış olup ardından T inversiyonu görülmektedir. 55,56

Geçmiş yıllarda elektrokardiografinin (EKG) stenozun ciddiyetini yansıttığına inanılmasına rağmen EKG stenozun yeri hakkında bilgi vermemektedir. 55,56.

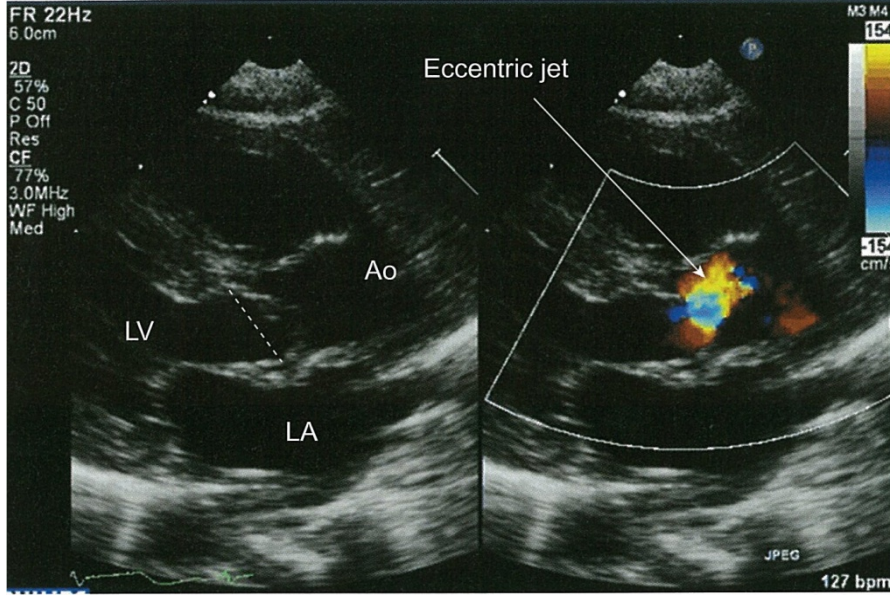
T dalga tersleşmesi ve ST segment çökmesi yüksek QRS kompleksine sahip derivasyonlarda yaygındır.Aort stenozu hastalarında 0.2 mV' dan daha fazla ST segment çökmesi ciddi sol ventrikül hipertrofisi varlığını düşündürür.Ağır izole aort stenozu hastalarının % 80 inde sol atriyum genişlemesine ait deliller mevcuttur.İkinci derivasyonda P dalgasının süresinin artması,V1 de belirgin geç negatifleşmesi dilatasyondan çok hipertrofiyi düşündürür.Atrial fibrilasyon saf aort stenozunun nadir ve geç bir işaretidir ve varlığı son dönem aort hastalığı bulunmayan kişilerde eşlik eden bir mitral kapak hastalığını düşündürür. 55,56.

2.A.7.3.EKOKARDİYOĞRAFI:

Aort stenozu hastalarının değerlendirilmesi,takibi ve cerrahi müdahale için seçiminde ekokardiyografi en önemli tanı yöntemi haline gelmiştir.Hafif aort stenozu varlığında cross-sectional ve M-mode tekniklerinin her ikisi ile de normal bir görüntü elde edilebilir. Kapak kalınlaşmış ve kubbe şeklini almışsa ,bu normal olmayan görüntü cross-sectional inceleme ile farkedilebilir. 57.

2 boyutlu ekokardiyografi sol ventrikül büyüklüğünü ,fonksiyonunu ve aort kapak anatomisini araştırmada çok kullanışlıdır. Çoğunlukla kullanılan standart iki boyutlu transtorasik ekokardiyografi ve transözefagial ekokardiyografidir. İki boyutlu ekokardiyografi,kapak leafletlerinin çerçevesinin çizilmesinde ,orifisin görüntülenmesi yoluyla darlığın şiddetinin belirlenmesinde yardımcıdır.Transözefagial ekokardiyografi ile orifis daha açık tarif edilebilir. 57,58.

İki boyutlu ekokardiyografi eşlik eden mitral kapak hastalığı tespitinde,biküspit kapağı olan hastalarda aort kökü çapının tayininde ve sol ventrikül sistolik performansının ,dilatasyonunun ve hipertrofisinin değerlendirilmesinde paha biçilmezdir. 57.



Resim 8: Aort kapağında jet akımıyla birlikte aort kapak darlığını gösteren uzun eksen sol ventrikül görüntüsü izlenen ekokardiyografi.Ao:aort, LA:sol atrium,LV,sol ventrikül.57.

2.A.7.4.DOPPLER EKOKARDİYOĞRAFI:

Doppler yöntemi türbülant bir akımın kapağa doğru geldiğini gösterebilmektedir.Özellikle şüpheli aort stenozu vakalarının incelenmesinde önemlidir.Sistolik aort kapağı hız sinyalinden modifiye Bernoulli ve devamlılık denklemini kullanarak sol ventrikül –aort basınç gradyentinin hesaplanmasını sağlar. Continuous-wave ölçümleri ile gradiyentler ve kapak alanı Bernoulli ve devamlılık formülleri ile ölçülebilir...

Jet akımın pik hızı (V_{max}) aracılığı ile ve $V_{max}^2 \times 4$ formülü ile trans valvuler gradiyent ölçülebilir. Bu teknik birçok özelleşmiş merkezde kullanılmakta ve valvuler stenoza rahatlıkla uyarlanmaktadır. 59.

2.A.7.5.MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME:

Manyetik rezonans görüntülemeye son yıllarda ortaya çıkan yenilikler kısa zamanlarda, hareketli organların görüntülenmesini sağlamıştır. Özellikle kardiyovasküler sistemin görüntülenmesi için pek çok yeni teknik geliştirilmiş olup, çok kısa sürede üç boyutlu anatomik ve fonksiyonel bilgi elde edilmiştir. Eskiden sadece ana vasküler yapıların proksimal segmentleri düşük rezolüsyonla görüntülenebilirken, şimdi kontrastlı çekimlerle beraber tüm pulmoner vasküler arteriyal anatomi distal segmentlerine kadar görüntülenebilmekte ve yüksek rezolüsyonlu üç boyutlu görüntüler elde edilmektedir. Klasik spin eko imajları pulmoner stenozun birçok tipini ayırtetmede kullanılabilir. Ancak ağırlıklı olarak gradiyent eko sekanslar ve kontrastlı incelemelerle pulmoner anatomi görüntülenmektedir. Ancak distal yerleşimli küçük damarların incelenmesinde kateter anjiyografi halen altın standart görüntüleme yöntemi olarak yerini korumaktadır. 60,61.

2.A.7.6.KARDİAK KATETERİZASYON VE ANJİOGRAFİ:

Kardiyak kateterizasyonun aort stenozu tanısında ana rolü aort stenozu hastalarında cerrahisi yapılabilecek eşlik eden bir koroner arter hastalığının olup olmadığını belirlemektir.

Kritik aort stenozu olan hastalarda sol ventrikülografi genellikle önerilmez, bu hastalarda sol ventrikül ve aort kapağının anjiyografik incelemesi en iyi pulmoner artere kontrast madde enjeksiyonuyla 30 derece sağ ön oblik ve 60 derece sol ön oblik projeksiyonlarıyla görüntü elde edilerek yapılır.Bu incelemeler sıklıkla darlaşmış kapaktaki küspislerin sayısının tespitini ve kalınlaşmış kapakla birlikte sistolik akımın ispatını mümkün kılar.

Aort stenozunun kardiyak kateterizasyonla değerlendirilmesi rutin olarak gerekli gerekli değildir.Fakat aort stenozu şiddetini belirlemek için yapılan dikkatli hemodinamik inceleme, ekokardiyografik inceleme müphem veya suboptimal kalitedeyse, klinik ve ekokardiyografik bulgular arasında uyumsuzluk varsa ve aort stenozu düşük kardiyak output ve hasar görmüş sol ventrikül fonksiyonuyla birlikteyse endikedir. 62.

ACC/AHA 2006 Rehberine göre kalp kateterizasyon endikasyonları: 63.

1.Orta şiddette aort darlığı olan asemptomatik hastalarda (ortalama gradyent>30mmhg veya pik gradyent >50mmhg),istirahat EKG sinde sol prekordiyal derivasyonlarda ters T dalgası varsa

2.Ortalama Doppler gradyenti 30mmhg dan yüksek olan semptomatik hastalar veya pik gradyenti>50 mmhg

3.Doppler eko sonuçlarında ikilemde kalınan veya semptomlar ve gradyentler arasında çelişki bulunan asemptomatik hastalar.

4.Spor aktivitesine katılmak isteyen veya hamile kalmayı planlayan orta aort darlıklı asemptomatik hastalara (ortalama gradyent >30mmhg veya pik gradyent >50 mmhg) kateterizasyon yapılabilir.

5.Ağır aort darlıklı asemptomatik hastalara kateterizasyon gerekebilir.

2.A.8.GİRİŞİMSEL TEDAVİ YÖNTEMLERİ:

2.A.8.1.TEDAVİDE BALON VALVULOPLASTİNİN YERİ:

Cerrahi endikasyonları tekniğe ve operasyonun sonucu kadar hastanın yaşına , kapak deformitesinin tipine ve sol ventrikül fonksiyonuna bağlıdır.Yaygın olarak biküspit aort kapakları bulunan non kalsifiye konjenital aort aort stenozu olan çocuklar ve adolesanlar direkt görüş altında basit komisüral insizyon düşük riskte önemli hemodinamik gelişme sağlar. 64,65.

Aort balon valvüloplasti ağır aort stenozu olan çocuk ve adolesanlardaki semptomatik ve asemptomatik hastalarda endikedir.Bu girişimi takiben olumlu sonuçlar alınmasına karşın kapak tamamen anatomik olarak normale döndürülemez.Kapak içinden geçen türbülans kan akımı daha sonra ileri deformasyona, kalsifikasyona , yetersizliğe ve 10-20 yıl içinde restenoza sebep olur ve muhtemelen daha sonra yeniden ameliyat ve kapak replasmanı gerekebilir. . Balon valvüloplasti konjenital non kalsifik aort stenozu olan çocuklarda ve adolesanlarda açık aort valvotomisine karşı oldukça cazip bir alternatif sunar. Ancak balon valvüloplasti özellikle bebekler için pulmoner kapağın balonla dilatasyonuna göre daha zordur ve komplikasyonları daha fazladır.(Komplikasyonlar;Aort yetersizliği gelişmesi ya da kötüleşmesi,iliofemoral arter yaralanması ve tıkanması,ventriküler fibrilasyon ve küçük bebeklerde ölümdür)Pulmoner kapaktakine göre gradyentte daha az düşme sağlanır. Çocuk ve yetişkinlerde balon valvüloplasti için endikasyonlar önemli aort yetersizliği olmadan pik

sistolik basınç gradyentinin 50-60 mmhg dan daha fazla olmasıdır.Kritik kapak darlığı olan yenidoğan ve küçük bebekler ölçülen basınç gradyentlerine bakılmaksızın bu işlem için adaydır. Balon valvuloplasti nin orta vadeli sonuçları umut kırıcı olsa da girişimin kritik aort stenozuna bağlı kardiyojenik şok hastaları ,yüksek operasyon riski olan kalp yetersizliği bulunan hastalar ve cerrahi tedaviyi reddeden kritik aort stenozu hastaları gibi cerrahi adayı olmayan seçilmiş aort stenozu hastalarının idaresinde sınırlı bir rolü vardır. 65.

ACC/AHA 2006 Rehberine Göre Balon Girişim Endikasyonları şöyle sıralanabilir:
(adölesanlarda ve küçük çocuklarda) 64.

- istirahat halinde veya egzersiz stres testinde EKG de ST-T dalga değişiklikleri olan ve kateterizasyon gradyenti 50mmhg dan büyük olan asemptomatik hastalar
- kateterizasyon ile ölçülen basınç gradyenti 50 mmhg dan yüksek olan semptomatik hastalar
- katerizasyonda ST-T dalga değişiklikleri olmaksızın, istirahatte pik-pik sistolik basınç farkı 60mmHg' dan fazla olan asemptomatik hastalar
- kateter gradyenti 50 mmhg dan yüksek olan ve yarışmalı sporlara katılmak isteyen asemptomatik hastalar

2.A.8.2.CERRAHİ ENDİKASYONLARI:

1.Valvüler aort darlığı :Balon valvüloplasti girişimi başarısız olursa veya girişim sonrası ciddi aort yetersizliği gelişirse cerrahi girişim gerekir.

2.Subvalvüler aort darlığı: Diskret membranlı orta derecede subvalvüler aort darlığında doğal seyir ilerleyici aort yetersizliği olduğundan erken elektif ameliyat düşünülebilir (gradyent>30mmhg).

3.Supravalvüler aort darlığı :Supravalvüler aort darlığı olan hastalardadarlık bölgesinde ölçülen pik basınç gradyenti 50-60 mmhg dan daha yüksek ise ,ciddi sol ventrikül hipertrofisi varsa veya yeni aort yetersizliği oluşursa cerrahi girişim tavsiye edilir. 64.

2.A.8.3.AÇIK CERRAHİ VALVOTOMİ VE BALON VALVOTOMİ

Açık cerrahi valvotomi yıllardır tedavi seçeneği olmuştur. Mortalite düşüktür, genellikle %2' nin altındadır. (Sandor, 1980) 66. Uzun dönem cerrahi raporlar göstermiştir ki hemen operasyon sonrası sağ kalımlar oldukça yüksektir. 15 yıllık sağ kalımlarda ise % 16 gibi bir mortalite oranı rapor edilmiştir. (Hossack, 1980) 40.Daha sonra 1984 yılında Johnson 10 yıl içinde tekrar operasyona ihtiyaç duyulmama oranını % 56 olarak rapor etmiştir. 67.Hsiech 1986 'da cerrahi valvotomi operasyonu geçiren ergen ve çocuklara istatistiksel bir analiz uygulamıştır. 68.Cerrahi sonrası hayatta kalma oranı ilk 5 yılda % 94, 22 yılda % 77' dir. Çalışmadaki hastaların % 36'sı tekrar operasyona ihtiyaç duymuştur ve cerrahi mortalite oranı % 12' dir. Bu serideki 25 ikinci operasyonun 20' si regürjitasyon ve stenoz nedeni ile kapak replasmanıdır. Bu özellikler göstermektedir ki, çocukluk çağındaki aortik stenoz benign bir durum değildir ve açık cerrahi valvotomi en iyi paliyatif prosedürdür.

1984' de Labadidi (69.) ve 1989'da Sullivan (24.)tarafından tanımlanan aort kapağının balon valvotomisi, bugünlerde başlangıç tedavi seçeneği olarak düşünülmektedir. En az açık cerrahi kadar güvenlidir ve regürjitasyon ve residü stenoz açısından daha düşük insidansa sahiptir. 24,69.

Balon valvotomi endikasyonları cerrahi endikasyonları ile aynıdır. Balon valvotominin gelişinden sonra, açık cerrahi valvotomi sıklığı oldukça azalmıştır.

Balon valvotominin kolaylığı ve etkinliği ve hastaları cerrahiden kurtarması göstermektedir ki, ileride daha erken ve basınç farkları daha düşükken müdahale yapılabilir. Balon valvotomi cerrahi sonrasına ertelendiğinde, şu akılda tutulmalıdır ki, aort kapak stenozu nedeniyle müdahaleye ihtiyaç duyan herhangi bir genç hasta, kaçınılmaz olarak ileri bir tarihte kapak replasmanına ihtiyaç duyacaktır. (Presbitero ve Somerville, 1982) 70.

Bir kısım merkezler Ross' un ilk kez 1967 yılında tanımladığı prosedüre dönmektedirler. (Gerosa, 1991) 71. Bu operasyonda, aort kapağı ve kökü tamamen çıkarılır ve pulmoner kök aort pozisyonuna getirilir. Koroner arterler pulmoner otograft içine implante edilir. (Somerville ve Ross, 1982) 72.Sağ ventrikül çıkış traktının devamlılığı pulmoner homograft ile sağlanır. Bu prosedürün çocuk ve gençler için avantajları, otograft geliştiği için, hastaların antikoagülan tedaviye ihtiyaç duymamalarıdır. Pulmoner homograftler zamanla replasmana ihtiyaç duyarlar ama bu daha az risk taşıyan daha küçük bir prosedürdür.

2.A.8.4.CERRAHİ YÖNTEMLER:

1.Balon valvüloplastinin başarısız olduğu veya uygulanamadığı hasta süt çocuklarında ,kapalı aortik valvotomi yapılabilir.Bu girişimin cerrahi mortalitesi düşüktür. 73.

2.Kritik aort darlığı olan yenidoğanların prognozu kötüdür.Bu hastalarda Norwood girişimi uygulanabilir.Ana pulmoner arter transekte edilir.Distal pulmoner arter yama ile kapatılır.Çıkan aortada aortik ark boyunca duktus düzeyine kadar uzanan insizyon yapılır.Duktus ligasyonu yapılır.Pulmoner kan akımının tek kaynağı olarak sağ subklavian arter ve sağ pulmoner arter arasına modifiye sağ Blalock –Taussig şantı oluşturulur. 73.

3.Aort kapak darlığı için şu girişimler uygulanabilir:Aort kapağına komissürotomi, aort kapak replasmanı veya Ross girişimi

a.Baskın olan lezyon darlıksa genellikle aort kapağına komissürotomi denenir.Aort duvarının 1mm içinden kesilerek yapışık komissürler ayrılır. 74.

b.Baskın lezyon aort yetersizliği ise aort kapak replasmanı gerekebilir.Kapak replasmanı ,mekanik prostetik kapak veya homograft kullanılarak yapılır.Mekanik kapağın avantajı dayanıklılığıdır,ancak kapakta trombüs oluşumu ve beraberinde embolizasyon riski vardır.Bu risk nedeniyle varfarin tedavisi gerekir ve kanama riski mevcuttur.Düşük tromboembolizm insidansı homograftların avantajıdır.Fakat bir veya iki dekat içinde bozulma görülür. 74.

c.Pulmoner kök otograftlarında (örn.Ross girişimi) 72. otolog pulmoner kapak aort kapağının yerini alır,aort veya pulmoner bir allograft ise pulmoner kapağın yerine yerleştirilir.Ross girişimi koroner arter implantasyonu da gerektirdiğinden basit aort kapak replasmanından daha komplekstir,ancak seçilmiş hastalarda düşük mortalite riskiyle uygulanabilir.Pulmoner kapak otograftlarının avantajı ,kanıtlanmış uzun süreli dayanıklılığıdır, antikoagülasyon gerektirmez, alıcı reaksiyonlarından etkilenmez. Ross girişiminde, pulmoner kapak ve sağ ventrikül kasının küçük bir rimi ve komşu pulmoner arter çıkarılır. Koroner arterler çevresindeki aort dokusu butonları bırakılarak aort kapağı ve komşu aorta çıkarılır.Pulmoner otograft aortik anülüse ve distal aortaya dikilir ve koroner arterlerde pulmoner arterde oluşturulan açıklıklara dikilir. Pulmoner kapak yerine aortik veya pulmoner allograft yerleştirilebilir. 72,74.

2 .A.9.HASTA YÖNETİMİ:

Konjestif kalp yetersizliği gelişmiş kritik hasta yenidoğanlarda cerrahi veya balon valvüloplasti öncesi hızlı inotropik ajanlarla (genellikle dopamin) ve diüretiklerle konjestif kalp yetersizliği tedavi edilir, intravenöz PGE1 infüzyonu ile duktus tekrar açılır, hastanın

durumu dengelenmeye çalışılır. Mekanik ventilasyon yararlı olabilir. Kritik aort darlıklı, konjestif kalp yetersizliği gelişmiş yenidoğanlar ve küçük süt çocuklarında acil olarak balon valvüloplasti veya cerrahi gerekir.64,65,75.

Hafif orta darlıklı asemptomatik çocuklara 1-2 yıllık aralarla ,ağır darlığı olanlara ise daha sık aralarla Doppler ekokardiyografik değerlendirmesi yapılır.Çünkü her şiddetteki aort darlığı zamanla kötüleşme eğilimindedir. 64,65.

Ortalama Doppler gradyenti 30mmhg'dan veya pik gradyenti 50 mmhg dan yüksek olan asemptomatik çocuklar, sporla aktif olarak ilgileneceklerse veya hamilelik söz konusuysa egzersiz stres testi yapılmalıdır. 64.

Birçok merkezde semptomatik yenidoğan tedavisinde ilk basamak olarak perkütan balon valvüloplastisi tercih edilmektedir. Bu girişim aynı zamanda 1 yaşından büyük çocuklar için ilk girişimsel yöntemdir. 75.

Aort balon valvüloplastisi sonuçları gelecek vaatsetse de, pulmoner darlıktaki sonuçlar kadar yüz güldürücü değildir. Birçok ciddi komplikasyon (önemli hemoraji, femoral arter nabız kaybı, aort kapak yırtılması, mitral kapak veya sol ventrikül perforasyonu) oluşabilir.Subaortik darlık için balon girişim etkili değildir. 64,65,76,77.

Darlığın tipine ve şiddetine bakılmaksızın, ağız hijyeninin sağlanması ve bakteriyel endokardite karşı profilaktik antibiyotik kullanılması aort darlıklı hastalarda özellikle önemli unsurlardır. 64,65.

Hafif aort darlığında aktivite kısıtlaması gerekmez. Orta aort darlığı olan hastalara yüksek dinamik veya statik yarışmalı sporlar kısıtlanır. Ağır aort darlığı hastalarına yarışmalı sporlar için izin verilmez. 64.

2.B.VALVÜLER PULMONER STENOZ:

2.B.1.İNSİDANS VE ETYOLOJİ:

Pulmoner valvüler stenoz un gerçek insidansı ilk tanındığı yıllarda tam olarak bilinmemesine karşın, günümüzde tüm konjenital kalp anomalileri içinde prevalansının %10 a kadar ulaştığı gösterilmiştir.78.Pulmoner valvüler stenoz ilk kez 1761 yılında John Baptist Morgagni tarafından tanımlanmıştır.79.

1951 yılında Abrahams ve Wood tarafından yapılan bir çalışmada 689 hasta içinde insidansı %11.6 olarak gösterilmiştir. 80.1954 yılında ise Cambell yaptığı çalışmayla 1130 hastanın 113 ünde (%10) valvüler pulmoner stenoz tanısı koymuştur. Cinsiyetler arasında insidansta bir fark saptanmamış, ancak mevsimsel doğum paternlerinde belirgin fark görülmüştür. 81. 1962 de Cambell de valvüler pulmoner stenozlu erkek bebeklerin en çok temmuz ve eylül ayları ayları arasında doğduğunu, kız bebeklerin ise ocak ve mart ayları arasında doğduğunu göstermiştir. 82.1972 de Ontario ‘ da Rose ve arkadaşlarının yaptığı geniş kapsamlı bir çalışmada pulmoner stenozun sık görüldüğü doğum zamanının erkekler için sonbahar , kızlar içinse ilkbahar olduğu bildirilmiştir. 83.

Etyoloji araştırmalarında ,valvüler pulmoner stenoz oluşumunda ve çeşitli formlarında genetik temelin olup olmadığı sorusu uzunca tartışılmış ve Mc Keown 1953 deki çalışmasında genetik geçiş olmadığını savunmuş ,fakat sonraki araştırmacılar ailevi etkiyi destekleyen güçlü bulgulardan söz etmişlerdir. 84.Lamy 1957 de yaptığı çalışmada rekürensi %4 olarak saptamış, Cambell 1962’ de bir çalışma yapmış ve 125 hastanın toplam 282 kardeşi arasında 6 pulmoner stenozla rastlamış ve rekürensi %2.1 olarak göstermiştir. 85,82. Fabricius ise rekürensi %4 olarak bulmuştur. 86.Cambell serilerini Lamy’ ninkilerle bir araya getirmiş ve aileler arasında ortaya çıkan insidensi %2 olarak belirtmiştir.1972 yılında Nora ve Spangler de hastaların kardeşlerinde pulmoner stenoz insidansını yükselmiş olarak saptamıştır. 87.

1963’de, Fournier ve arkadaşlarının rapor ettiği bir ailede pulmoner stenozun 5 kız kardeşten 4’ ünde nefrotik sendroma eşlik ettiği görülmüştür. 88.

1975’de Baekgaard Laursen ve Klinge pulmoner stenozun trizomi 18, Marchesani’s ve Kardiofasial sendromların da bir parçası olduğuna dikkat çekmiştir. 89. Lindle 1973 de ilk olarak familyal displastik pulmoner kapağın ortaya çıktığı Ullrich- Noonan sendromu ile pulmoner stenoz arasındaki yakın ilişkiyi göstermiştir. 90.

Pulmoner arter stenozunu etkileyen spesifik ajanlar olduğu kanıtlara dayalı olarak gösterilmiştir. Örneğin, rubella virüs ile infekte olmak pulmoner arter stenozuna yol açmaktadır. 91,92,93.Periferik pulmoner arteriyel stenoz ,‘William’s sendromunun bir parçası olan supralvuler aortik stenozla beraber ortaya çıkabilir. 94,95. 1963de Gay ,1965 de McCue ve 1973 Roberts ve Moes tarafından familyal bağlantının rapor edilmesinden beri arteriyel stenozun genetik temeli olduğu bilgisi dışlanamamaktadır. 96,97,98.

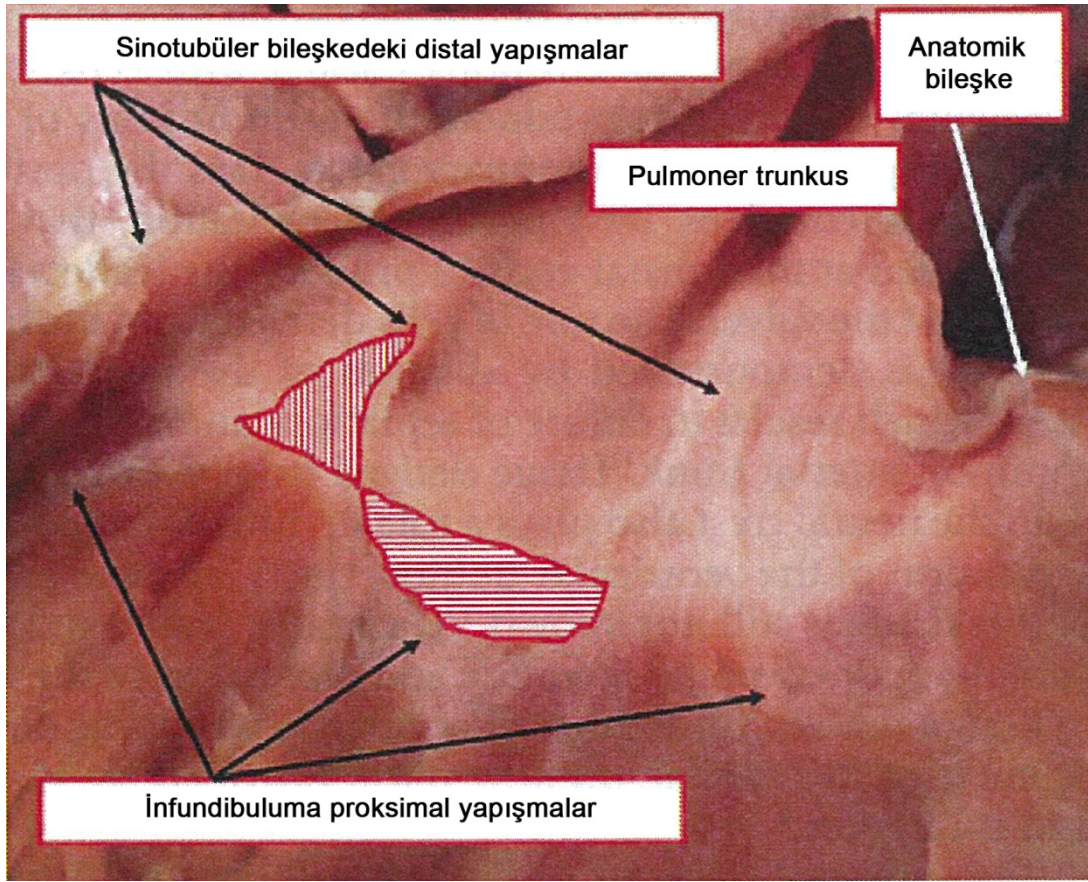
2.B.2.ANATOMİ :

2.B.2.1.PULMONER VALVULER STENOZ:

Pulmoner stenozun en sık sebebi, kapak seviyesindeki darlıklardır.Stenozdan sorumlu mekanizmayı iyi anlayabilmek için öncelikle normal kapak anatomisi anlaşılmalıdır.

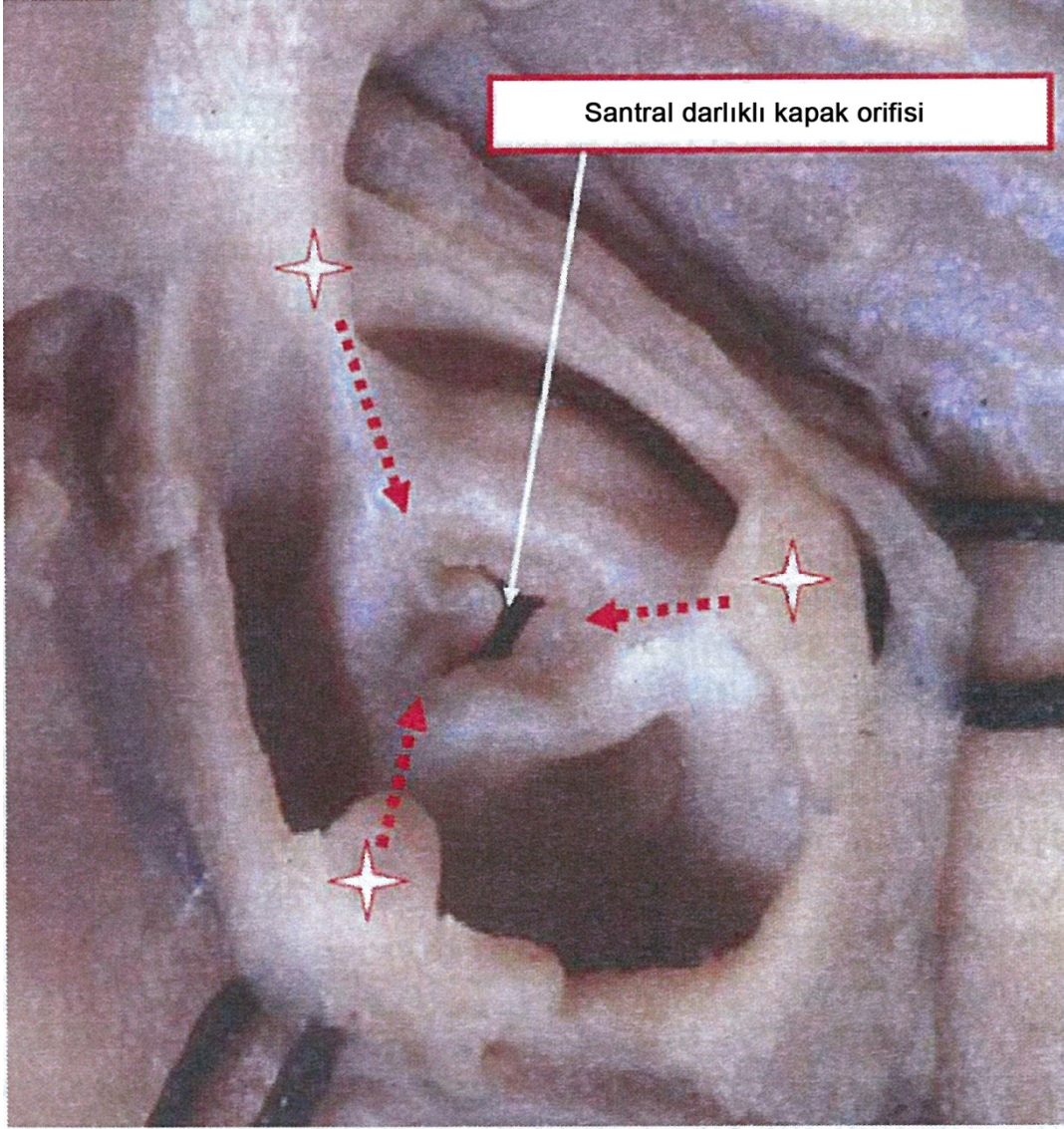
Ostium trunci pulmonalis conus arteriosus'un tepesinde yerleşim göstermektedir.Bu delik yuvarlak şekilli olup,yaklaşık 3cm çapındadır. Valva trunci pulmonalis oluşumu kapatmaktadır.

Valva trunci pulmonalis ; valvula semilunaris anterior, valvula semilunaris dextra ve valvula semilunaris sinistra olmak üzere üç adet kapakçıktan oluşur. Kapakçıklardan valvula semilunaris dextra ve sinistra ,trunci pulmonalisin arka tarafında, valvula semilunaris anterior ise önünde yerleşim gösterir. Kapakçıkların konveks kenarları anulus fibrosus dexter'e tutunur. Serbest kenarları ise damar boşluğuna doğru yönelmiştir. Serbest kenarların ortasında noduli valvularum semilunarium (Corpora Morgagni Arantii) denilen kabartılar bulunur. Her kapakçıkta iki tane olmak üzere nodül ile damar duvarı arasında kalan serbest kenarlara lunulae valvularum semilunarium adı verilir. Kapakçıklar ve damar duvarı arasında görülen genişlemeye sinus trunci pulmonalis denir. 99.

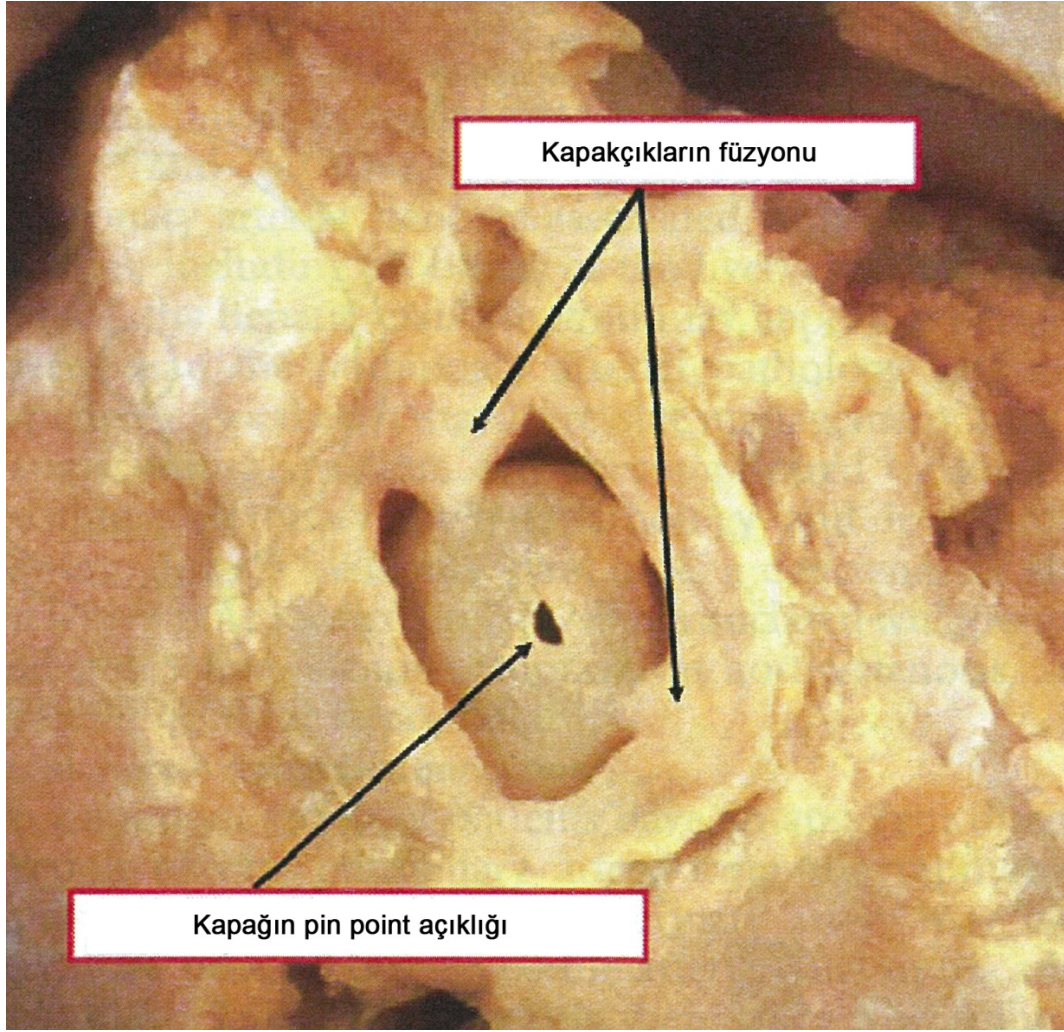


Resim 9: Normal yapıdaki pulmoner çıkım yolu açılmış ve pulmoner kapak leafletleri uzaklaştırılarak tüm genişliği gösterilmek istenmiştir. Bu disseksiyon her bir leafletin sinotübüler bileşke distale, musküler infundibulumda ise proksimale bağlandığını göstermektedir. 78.

Kapak stenozunun mekanizmasını bu anatomik ve fonksiyonel düzen ışığı altında incelendiğinde orfisi daraltan anomalinin, komşu kapakçıkların karşılıklı bölgelerindeki füzyon olduğu görülmektedir.



Resim 10: Bu hafif stenotik pulmoner kapak ,pulmoner trunkusun uzaklaştırılması ile gösterilmiş ve arteryel taraftan fotoğraflanmıştır.Yaprakçıkların appozisyon zonları periferik yapışma noktalarından (yıldızlar) kapak orifisinin (kırmızı oklar) merkezine doğru kaynaşmaktadır. 78.



Resim 11: Bu kritik stenotik kapakta ,valvar kubbe belirgindir,bu kaynaşmış appozisyon zonlarının sadece kapağın kenarında olduğunun kanıtıdır. 100.

Yenidoğanın ağır stenozu gibi çok daha ciddi stenoz durumlarında karşılıklı kenarlar boyunca füzyon neredeyse kapak santraline kadar uzanır, sonuçta toplu iğne başı kadar bir açıklık kalır.

Pulmoner stenozlu hastaların otopsilerinde biküspit kapak oranı %20 olarak rapor edilmiştir.

%10-15 gibi oranda oldukça kalınlaşmış yaprakçıklara (displastik kapak) rastlanmaktadır.

1969 da ,Koretzky ilk defa kapakçıkların kendi içinde kalınlaşarak mukoid bir hal aldığı displastik kapaktan söz etmiştir.101. Ullrich –Noonan sendromlu hastaların büyük bir kısmında bu yapıda pulmoner stenoz bulunmaktadır. 102.

Pulmoner valvuler stenoz un basit bir lezyon olduğu düşünülmektedir ,ancak tamamen izole olması nadir görülen bir durumdur.Sağ ventrikül duvar hipertrofisi ile birlikteliği çok sıktır. 100.

1968 yılında Franciosi ve Blanc tarafından yapılan bir çalışmada koroner arter hastalığının bulunmadığı bir durumda sağ ventrikülde subendokardiyal infarktüs alanları saptamışlardır. 103. Ayrıca Rowe 1978 de klinik kanıtlara dayandırarak yaptığı çalışmasında bu tarz bir sağ ventrikül iskemisinin daha önceleri zannedilenden daha sık olduğunu ortaya koymuştur. 104,105. Harinck ve arkadaşları sol ventriküler miyokardiyal hipertrofiyi pulmoner stenozlu hastalarının yarısından fazlasında saptarken ,Becu 1976 yılındaki çalışmasında 6 gün ile 9 yaş arası hastalarında miyokardiyal ve arteriyel duvarlarda çok sayıda bozulmuş alan olduğunu tanımlamıştır. Tüm bunlar sadece hemodinamik etkileri olan basit bir valvuler lezyondan daha generalize etkileri olan bir hastalığa işaret eder. 106,107. Sağ ventrikül duvarı hipertrofiye uğradığında ventrikül kavitesi göreceli azalır. Bu sonuca intakt septumlu pulmoner atrezide daha sık olarak rastlanır. Pulmoner stenozda ilk olarak 1879 da Finlay tarafından saptanan bu kombinasyon yakın zamanda da Williams (1963) ve Freed (1973) tarafından tanımlanmıştır. 108,109,110.

Pulmoner stenoz, atrial septal defekt ve sağ ventriküler hipertrofi kombinasyonuna 1951 yılında Fransız araştırmacılar tarafından Fallot trilojisi ismi verilmesi önerilmiştir. 111.

Campbell'ın 1954 de pulmoner stenozlu ölmüş olan hastalarındaki kardiyak sirozdan bahsetmesine rağmen bu tip hepatik değişikliklere rastlamak günümüzde muhtemel bulunmamaktadır. 81.

2.B.2.2.İNİNDUBULER PULMONER STENOZ:

İnfindubuler pulmoner stenozun sebebi sağ ventrikülün dış akım yolundaki musküler veya fibröz obstrüksiyondur. Obstrüksiyon bölgesi pulmoner kapağın hemen altında ya da ventrikülü enine iki ayrı odacığa ayıran musküler bantla sağ ventrikül orta bölümünde olabilir. 112.

Apikal ventriküler septal defektin olduğu ya da intakt bir ventriküler septumlu subpulmoner infindibulumun daralması çok nadir görülmektedir. 100. 1951 de Abrahams ve Wood un ve 1961 de Brock un yaptıkları çalışmalarda %10 a varan bir insidensten sözedilmesine rağmen ,yeni çalışmalar bunun çok daha az olduğunu göstermektedir. 80,113. 1973 de Zaret ve Conti ,228 hasta arasında sadece 3 vaka saptamışlardır. Birçok olguda ,başlangıçta bir VSD olup sonra spontan olarak kapanmış olabilir. (Brock,1961;Gamble ve Nadas ,1965; Zaret ve Conti ,1973) 113,114,115.

İzole infindubuler stenozlu hastaların hemodinamiği ve klinik belirtileri çoğunlukla izole valvuler stenozlu hastalarınkine benzemektedir. Obstrüksiyon orta dereceli ya da şiddetli olduğunda cerrahi gerekir. 100.

Aortun sağ koroner sinüsündeki bir anevrizma(Edwards ve Burchell,1957) ve de çok daha az sıklıkla tümörler de subvalvuler sağ ventrikül obstrüksiyonuna sebep olabilirler.(Simcha,1971) 116,117.

2.B.2.3.PULMONER ARTER DARLIĞI:

Pulmoner arter dallarındaki darlıklar sıklıkla Fallot tetralojisi ya da komplet transpozisyon gibi kompleks malformasyonlarla ilişkilidir. Pulmoner valvuler darlık ,ASD, VSD veya duktus arteriosus açıklığı gibi daha az komplike lezyonlarla da beraberlik gösterebilir. 100. Bu lezyonlar 1958 de Smith ,1963 te de Franch ve Gay tarafından detaylı olarak klasifiye edilmiştir. Stenoz pulmoner trunkusu ve sağ ve sol pulmoner arterleri içerir şekilde santral veya majör pulmoner arterlerin dallanma noktalarında periferik olabilir. 118,119.Rowe 1972 yılında bu hastalık sürecinin pulmoner arterlerle sınırlı kalmayıp sistemik damarları da içerdiği önermesini yapmış ve 1978 yılında rapor edilmiş vakaları özetlemiş ve mediyal elastik dokudaki bir anomaliyi intimal proliferasyonla birlikte olası sebep olarak göstermiştir. Bu önermeden yola çıkarak aslında ön planda çıkan aortun daraldığı ‘Macaroni sendromu’nda pulmoner arterlerin de olaya dahil olması açıklanabilir. 120.

2.B.3.PATOGENEZ:

Kubbe şeklini almış pulmoner stenoz artık intrauterin dönemde ortaya çıkan bir durum olarak değerlendirilmektedir. (Allan,1994) 121.Doğumdaki ciddiyetin derecesi de aslında gestasyonel sürecin derecesine bağlıdır. Periferik pulmoner arter darlığı konjenital Rubella sendromu sonucu ortaya çıkabilmekte ya da Allagille’s veya William’s sendomlarının bir parçası olabilmektedir.122. Pulmoner trunkusun ana dallarından birinin stgenoz ve hatta kazanılmış atrezisi modifiye Blalock- Taussig şant girişimini izleyebilir. Bu muhtemelen majör bir pulmoner arter dalındaki stenozun en sık sebebidir.123.

2.B.4.PATOFİZYOLOJİ:

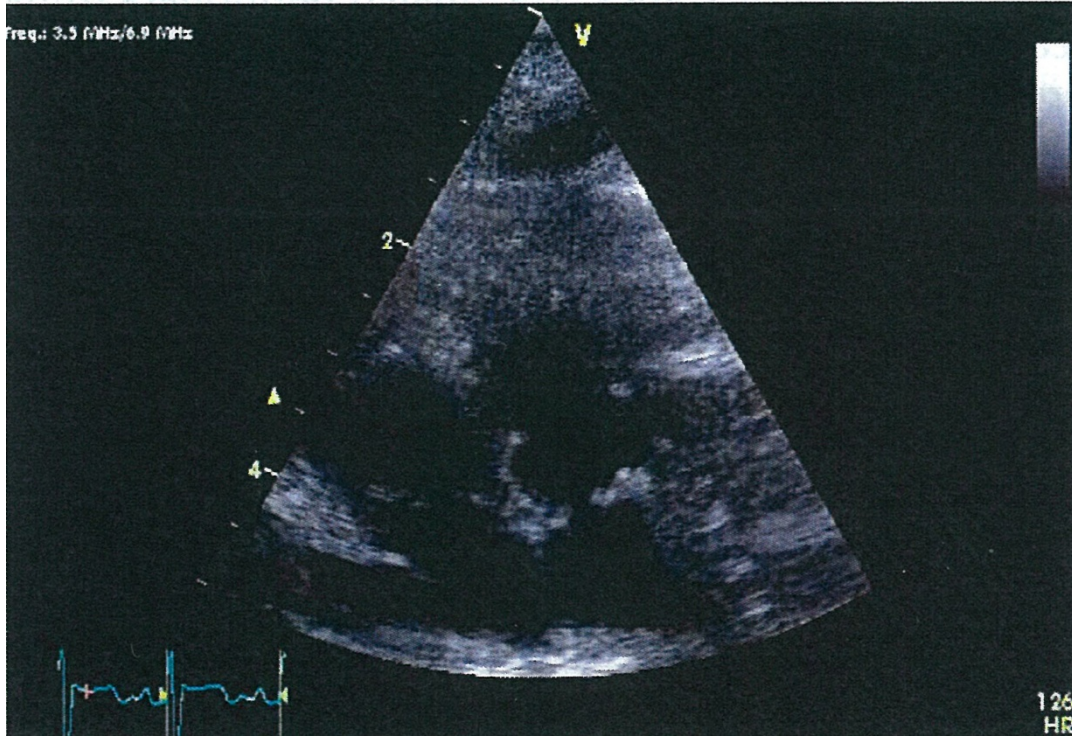
Hemodinamik sonuçlar pulmoner stenozun derecesine bağlıdır. Ciddi stenozlarda sağ ventrikülün sistolik basıncı sol ventrikülünkini aşabilmektedir. Valvuler pulmoner stenozda yüksek basınç pulmoner valvuler yaprakçıkların alt yüzeyinde oluşmaktadır. 112. Buna karşın supravavuler ya da periferik stenozlarda yüksek basınç sadece ventrikül içinde

karşılanmamakta pulmoner trunkus içinde de etkilerini göstermektedir. Değişik seviyedeki birden fazla stenoz bu bağlamda birden fazla sistolik basınç gradyenti oluşturacaktır. 100.

Böyle bir sağ atriyal basınç atriyal septumdaki bir açıklığa (atriyal septal defekt ya da patent foramen ovale) bağlı olarak sağdan sola şanta ve buna bağlı siyanoza sebep olmaktadır.

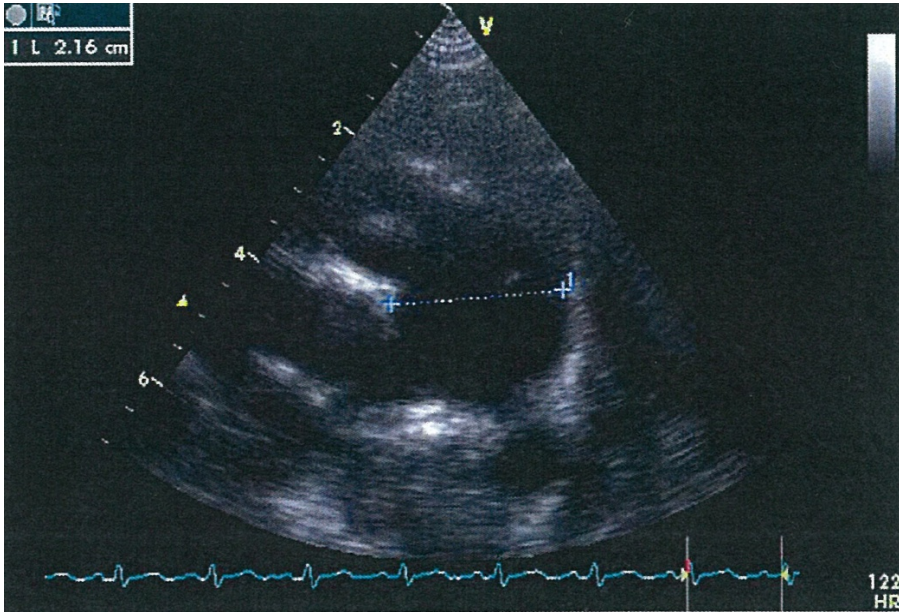
Bir yenidoğanda şiddetli pulmoner stenoz ortaya çıktığında ,belirgin olarak azalmış sağ ventriküler kompliyans bir patent foramen ovale aracılığıyla sağdan sola şant oluşumuna yol açabilir ki bu durum kritik pulmoner stenoz olarak adlandırılır. 112.

Eğer hipertrofik kardiomyopati ciddi ise hem sağ hem de sol ventrikül çıkım yolları obstrüksiyonu gerçekleştirebilmektedir. Gerçekten de Harinck 1977 yılında yaptığı çalışmada sol ventrikül hipertrofisine ait morfolojik kanıtları hastalarının yarısında saptamıştır. 106.



Resim 12:Pulmoner kapak stenozunun ekokarddiyografik görüntüsü. 100.

Ciddi pulmoner stenozun (ve ciddi sağ ventrikül hipertofisinin) sonucu olarak sağ ventrikülde miyokardial enfarktüs meydana gelebilir. 103. Tipik olarak subendokardial enfarktüs görülür ancak geniş septal ve serbest duvar enfarktüsüne de çalışmalarda rastlanmıştır. 124. Thomas tarafından 1964 de bronşiyal arter kollateral dolaşımındaki artış araştırılmıştır. Muhtemelen bu durum zamanla gelişen bir adaptasyondur çünkü genç hastalarda normal sayı ve boyda arterlere rastlanmıştır. 125.



Resim 13: Pulmoner kapak darlığında poststenotik pulmoner trunkus dilatasyonu. 100.

2.B.5. KLİNİK BULGULAR:

Hastaların büyük kısmı, çocukluk çağında asemptomatiktir. Büyüme gelişme genellikle normaldir. Bu duruma bir istisna Ullrich- Noonan sendromundaki pulmoner stenozdur. Bu çocukların büyüme ve gelişmeleri geridir ve tipik bir yüz görünimleri ve yapıları vardır. Ullrich- Noonan sendromu olmayan pulmoner stenozlu çocuklardaki tipik yüz görünümü de araştırma konusu olmuş ve Wood tarafından 1962 de 'ay yüzü ' tanımlaması yapılmıştır. Ancak bu yüz şeklinin patognomonik olmadığı anlaşılmıştır. 126.

Semptomlar ortaya çıktığında genellikle ciddi stenozla ilişkilidir. Hafif ve orta dereceli pulmoner stenozu olan hastalar çoğunlukla hayatları boyunca asemptomatik kalırlar. Ciddi stenoz durumlarında dahi semptomların ortaya çıkışı erişkin yaşları bulabilir. Ayrıca infantlarda kritik stenoz varlığında siyanoz sıktır. 81. Diğer semptomlar azalmış egzersiz toleransı ve dispneyi içerir. Fallot tetralojisindeki gibi çömelme ihtiyacı çok nadirdir. Senkop kardiyak outputu artırma çabasının sonucu olarak ya da aritmilerin bir sonucu olarak meydana gelebilir. İskemik natürde bir göğüs ağrısı büyük çocuklarda sık değildir ancak daha küçük çocuklarda görülebilir. Dispne ,senkop ve göğüs ağrısı (siyanoz birlikteliği ile) acil cerrahi girişim endikasyonuna işaret eder. 100.

Valvuler ve subvalvuler stenozun en dikkat çekici fizik muayene bulgusu sternumun sol kenarında ve ikinci interkostal aralıkta duyulan sistolik ejeksiyon üfürümüdür. Hastalığın en hafif şekli dışında aynı bölgede thrill hissedilebilir. 100.

Üfürüm en belirgin fiziki bulgu olmasına rağmen sistemik muayene asıl hastalığın gidişatı konusunda bize bilgi sağlar. Santral siyanoz büyük çocuk ve erişkin hastalarda oldukça nadirdir. Görüldüğünde ise hafiftir ve egzersiz durumlarında ortaya çıkar. Juguler venöz pulsasyon genellikle hafif ve orta dereceli stenozlarda normaldir. Eğer stenoz ciddi ise belirgin A dalgası ortaya çıkar. 112. Thrill pulmoner alana lokalizedir ve duyulan üfürümün tersine hiçbir zaman boyuna yayılmaz. Birinci kalp sesi normaldir. İkinci kalp sesi hafif stenozda gecikmiş ve normal bir pulmoner komponent ile birlikte çiftleşmiştir. Orta dereceli pulmoner stenozda ise ikinci kalp sesi gecikmiş ve küçülmüş pulmoner komponent ile birlikte gene çiftleşmiştir. 100. Ciddi pulmoner stenozu olan yaşlı hastalarda dördüncü bir sağ kalp sesi de duyulabilmektedir. 127. Valvuler pulmoner stenozda ciddi darlık dışında üfürümün önüne geçen bir ejeksiyon kliği duyulabilmektedir. Böyle bir ejeksiyon sesi subvalvuler ya da supralvuler stenoz tiplerinde duyulmaz. 100.

Üfürümün kendisi uzun ve ejeksiyon tipindedir. Solda ikinci odakta maksimum seviyede duyulmasına rağmen infundibuler ve apikal stenozlarda zaman zaman dördüncü odak gibi daha alt seviyelerde de duyulabilir. 128.

Supralvuler stenoz diğer formlarla benzer fizik muayene bulgularına sahiptir ancak ejeksiyon kliği duyulmaz. İkinci ses sıklıkla tamamen normaldir. Sistolik ejeksiyon üfürümü genellikle sırtta ve axillada duyulur ya da bu alanda daha gürültülüdür. 129. Pulmoner trunkusta ya da sağ ve sol pulmoner dalların başlangıç noktasında sınırlı stenozlarda ise üfürüm devamlı değildir. 130. Multiple periferik pulmoner arteriyel stenozlar farklı fizik bulgular gösterirler. Bu vakalarda ikinci kalp sesinin pulmoner komponenti baskındır. 100.

Supralvuler stenozlu hastalarda klinik bulgular bu anomali ile bağlantılı sistemik hastalıklar ile (William's sendromunun tipik yüz görünümü gibi) bağlantılıdır. Pulmoner stenozun bu tipinden kuşkulandığında sol taraf ağırlıklı obstrüksiyonla ilişkili durumlar dikkatli bir araştırma ve ayırıcı tanı yöntemleri gerektirmektedir. 100.

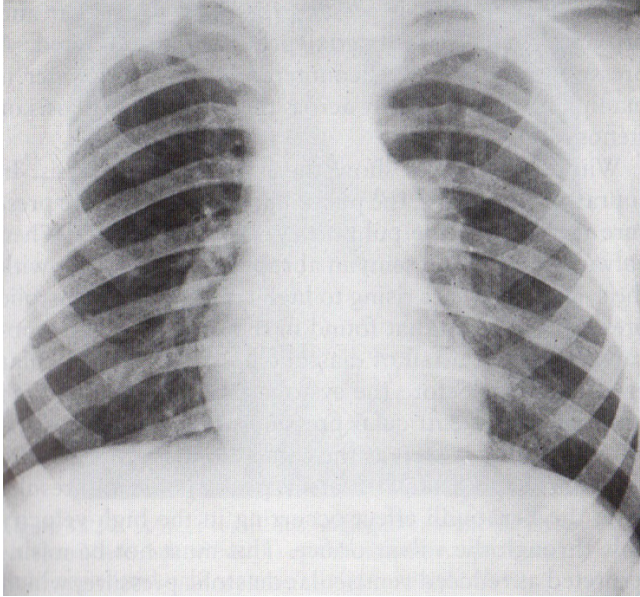
Triküspit rejürjitasyon ciddi pulmoner stenozun her tipinde komplikasyon olarak ortaya çıkabilir. Sternum sol kenarında dördüncü ve beşinci interkostal aralıkta bir sistolik üfürüm de duyulabilmektedir. 100.

2.B.6.TETKİK VE TANIDA KULLANILAN YÖNTEMLER:

Kan biyokimyası ve hematolojik değerler hastaların büyük çoğunluğunda normaldir. Polistemi siyanozun ortaya çıktığı durumlarda saptanabilir.

2.B.6.1.GÖĞÜS RÖNTGENOGRAMI:

Hastalığın en hafif şeklinde kardiyak kontür normaldir. Klasik olarak öne çıkan görüntü normal büyüklükte bir kalp , belirgin pulmoner topuz ve genişlemiş sol pulmoner arterdir.



Resim 14: Belirgin pulmoner topuzu ve genişlemiş sol pulmoner arter görüntüsü ile tipik bir göğüs röntgenogramı. 100.

Bu görüntüye stenozun tüm derecelerinde rastlanabilmektedir. Pulmoner konusun genişlemesi nadirdir ve varlığında infundibuler ,apikal ya da supravulvuler stenoz ihtimali artar. Tüm stenoz tiplerinde lateral akciğer filminde sağ ventrikül genişlemesi tespit edilebilir.Pulmoner oligemi (pulmoner damarlanmanın normalden az olması) intraatriyal bir kominikasyon yolu ile sağdan sola bir şant durumunda veya ventriküler septal defekt varlığında saptanabilir. Subvalvuler ya da supravulvuler stenoza özgü spesifik bir görüntü yoktur.128.

2.B.6.2.ELEKTROKARDİYOĞRAFI:

Elektrokardiografinin (EKG) pulmoner stenozun ciddiyetini yansıttığına geçmiş yıllarda inanılmasına rağmen EKG stenozun yeri hakkında bilgi vermemektedir.^{131,132,133}. Subvalvuler stenozu valvulardan ya da supravavulardan ayırt etmek mümkün olmamaktadır. Hafif stenozlu hastaların %40-50 sinde normal bir trase bulunmaktadır. Sıklıkla tek anormallik ortalama frontal QRS aksının sağ tarafa hafif kaymasıdır. Orta dereceli bir stenozda normal bir elektrokardiyogram nadirdir ve vakaların sadece %10 nunda bulunur. Orta dereceli bir obstrüksiyonda sağ atriyal veya ventriküler hipertrofi bulguları farkedilebilir. ¹³⁴. Orta dereceli stenozda ortalama QRS aksı +90 ve +130 derece arasında olma eğilimindedir. Sağ prekordial derivasyonlarda rR' veya RS kompleksi 4:1 oranından daha fazla ve 20 mm den daha düşük bir R dalgası kaydedilir.

Ciddi stenozda asla normal bir trase olmaz. P dalgaları sıklıkla sağ atriyal hipertrofiyi gösterir. Ortalama frontal QRS aksı +110 ve +150 derece arasındadır. Sağ taraf derivasyonlarında olduğu gibi solda da R:S oranı tersine dönmüştür. R dalgası V1 de vakaların üçte ikisinde 28-30 mm yi aşmıştır ve vakaların yaklaşık yarısında QR kompleksi görülür.

Uzun R dalgaları anterior göğüs derivasyonları boyunca V4 ya da V5 e daha nadir olarak V6 ya kadar yayılabilir.T dalgası hemen hemen her zaman ORS kompleksinin tersi yönde kaydedilir. ¹⁰⁰.

2 ve 20 yaş arası ciddi pulmoner stenozlu hastalarda EKG de zayıf bir R dalgası varlığında V4R ve V1 deki R dalgası uzunluğu ile sağ ventrikül sistolik basıncı arasında bir korelasyon vardır. ^{134,135}.Rdalgasının milimetre cinsinden 5 ile çarpılması sağ ventrikül basıncını tahmini olarak vermektedir. Nadir anormallikler ise komplet sağ dal bloğudur. Ullrich-Noonan sendromunda QRS aksı superiora yönelmiştir. Bazı bireylerde EKGde yaşla birlikte artan bir sağ ventrikül hipertrofisi vardır. ¹⁰⁰.

2.B.6.3.EKOKARDİYOĞRAFI:

Hafif pulmoner stenoz varlığında cross-sectional ve M-mode tekniklerinin her ikisi ile de normal bir görüntü elde edilebilir. Kapak kalınlaşmış ve kubbe şeklini almışsa ,bu normal olamayan görüntü cross-sectional inceleme ile farkedilebilir. Kapak displastik ise kalınlaştığı ve yapraklarının immobilizasyonu daralmış sinutubuler junction ile birlikte görülebilir. ¹⁰⁰.

2 boyutlu ekokardiyografi sađ ventrikül büyüklüğünü ,fonksiyonunu ve pulmoner kapak anotomisini arařtırmada çok kullanıřlıdır. Çođunlukla kullanılan görüntüler standart ve yüksek parasternal kısa eksen ve subkostal sagital görüntüdür. 136.Dar olan kapak tam olarak açılmaz ve karakteristik olarak 2B görüntüde kalınlaşma ve sistolik kubbeleşme görülür. Poststenotik dilatasyon ana pulmoner arter ve dallarında vizüelize edilebilir.

M-mod kayıtları pulmoner kapađın üzerinde sıklıkla büyük A dalga görüntüsü verirler. Ventriküler kavite ve triküspit kapak da kolayca deđerlendirilebilir.Kontrast ekokardiyogramlar atriyal ya da ventriküler seviyedeki bir sađdan sola řanı tespit edebilirler. Klasik valvuler stenoza displastik pulmoner kapaktan ayırt etmede 2 boyutlu ekokardiyografi oldukça kullanıřlıdır.

Parasternal kısa eksen görüntü triküspit pulmoner kapađı en iyi gösterir. Pulmoner kapađın yaprakçıklarının morfoloji ve mobilitesi parasternal uzun ve kısa eksenin kombine edilmesi ile deđerlendirilir.

2.B.6.4.DOPPLER EKOKARDİYOĞRAFI:

Doppler yöntemi türbülant bir akımın kapađa dođru geldiđini gösterebilmektedir. Continuous-wave ölçümleri ile gradiyentler ve kapak alanı aort darlıđında olduđu gibi Bernoulli ve devamlılık formülleri ile ölçülebilir.

Jet akımın pik hızı (Vmax) aracılıđı ile ve $V_{max}^2 \times 4$ formülü ile trans valvuler gradiyent ölçülür. Bu teknik birçok özelleřmiř merkezde kullanılmakta ve valvuler stenoza rahatlıkla uyarlanmaktadır. 137.

2.B.6.5.MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME:

Manyetik rezonans görüntülemede son yıllarda ortaya çıkan yenilikler kısa zamanlarda, hareketli organların görüntülenmesini sađlamıřtır. Eskiden sadece ana vasküler yapıların proksimal segmentleri düşük rezolüsyonla görüntülenebilirken, řimdi kontrastlı çekimlerle beraber tüm pulmoner vasküler arteriyal anatomi distal segmentlerine kadar görüntülenebilmekte ve yüksek rezolüsyonlu üç boyutlu görüntüler elde edilmektedir. Manyetik rezonans görüntüleme çođu kez gerekli olmamakla birlikte pulmoner arteriyel dallardaki stenozlarda ekokardiyografiye birinci ve ikinci jenerasyon dalları da göstermesi nedeniyle üstünlük sađlamaktadır. Ancak distal yerleşimli küçük damarların incelenmesinde

kateter anjiografi halen altın standart görüntüleme yöntemi olarak yerini korumaktadır. 60,100.

2.B.6.6.KARDİYAK KATETERİZASYON:

Supravalvuler stenoz dışındaki tüm tiplerde normal bir pulmoner arteriyel basınç varlığında sağ ventrikül basıncının artması tipik bulgudur. Supravalvuler stenoz varlığında sağ ventrikül ve proksimal pulmoner arter basınçları artmıştır. Sadece stenoz veya multipl stenozların distaline kateter ile geçildiğinde basınçta düşüş söz konusu olur. 100.

Kataterin geri çekilmesi sırasında elde edilen basınç traseleri ile stenoz seviyesi belirlenebilir. Supravalvuler stenoz varlığında, pulmoner kapak öncesinde bile basınç yükselmiş bulunabilir. Valvüler stenoz varlığında ise, sistolik basıncın çok yüksek seviyelere çıktığı ve diastolik basıncın ise sağ ventriküldeki basınca düştüğü aşırı basınç farklılıkları oluşur. Subvalvüler stenoz varlığında ise, sistolik basıncın sağ ventrikül basıncının yüksek seviyelerine çıkmasından önce diastolik basıncın sağ ventrikül basınç seviyelerine düştüğü görülür. 100.

Sağ ventriküldeki hipertansiyonun şiddeti, durumun ciddiyetinin en önemli belirteçidir. Stenoz seviyesinin proksimalindeki 60 mmHg ve altındaki sistolik basınç değerlerinde hafif stenozdan bahsedilebilir. Orta dereceli stenoz varlığında bu değer 100 mmHg'ya kadar çıkabilir. Bu seviyenin üstündeki değerler ciddi stenoza işaret eder.

2.B.6.7.ANJİOKARDİOGRAFİ:

Sağ anterior oblik projeksiyonda yapılan sağ ventriküler anjiografi apikal trabeküler komponentteki obstrüksiyonu gösterecektir (iki çember sağ ventrikül görünümü). Pulmoner çıkış traktı ile pulmoner arterleri birlikte en iyi gösteren projeksiyon 45° kranial açıldırılmış anteroposterior projeksiyondur. Bu projeksiyonla birlikte elde edilen lateral projeksiyonda tüm önemli yapıların iyi görüntüleri elde edilir. Bu sayede kubbeleşmiş stenozu displastik valvden ayırtetmek mümkün olabilir. Ayrıca şişe şekilli sinuslerin kum saati varyantı da bu şekilde tanınabilir.

Sol kalp kateterizasyonları, ventriküler septal defekt veya sol taraf obstrüksiyon varlığında endikedir ve uzun aks oblik projeksiyon en yararlı projeksiyondur. 100.

2.B.7.AYIRICI TANI:

Küçük yaş çocuklarda hafif pulmoner stenoza atriyal septal defektin ayırımı zor olabilir. Üfürüm tipi ve elektrokardiyografik görüntü sıklıkla benzerdir. İkinci kalp sesinin normal solunum varyasyonu ejeksiyon kliği ile birlikte pulmoner stenoza işaret edebilir. Siyanotik hastalarda tetralojiden ayırım gerektirir ve genellikle cross-sectional ekokardiyografi ihtiyacı doğar. Süt çocuklarındaki çömelme varlığında tetraloji izole pulmoner stenozdan daha olasıdır. 100.

Pulmoner stenoz kalbin strüktürel olarak normal olduğu fakat üfürümün duyulduğu durumları taklit edebilir. Pulmoner trunkusun idyopatik dilatasyonundaki duyulan üfürüme sistolik klığın eşlik etmesi ve radyolojik olarak pulmoner topuzun belirginleşmesi belki de ayırıcı tanıdaki en zor durumdur. Pectus excavatum eşlik eden üfürümler sağ ventriküler hipertrofiyi ya da anormal bir pulmoner kapağı düşündürebilir. Ancak kalp sesleri ve EKG ile ekokardiyografi normaldir. 100.

Sağ ventrikül çıkım yolundaki obstrüksiyon glukojen depo hastalığı gibi sistemik hastalıklarda da görülebilir. Karsinoid sendrom pulmoner stenoz ile birlikte görülebilir ancak çocuklarda nadirdir. Aynı zamanda sağ ventrikül miksomaları gibi izole kardiyak tümörler de suçlanmaktadır. 117,138.

2.B.8.PROGNOZ:

Pulmoner stenozun morbitide ve mortalitesi genel olarak sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunun ciddiyetine bağlıdır. Sağ ventrikül basıncı 60 mmHg dan daha düşük olan hafif ve orta dereceli pulmoner stenozu olan hastalar semptom olmadan hayatlarını sürdürebilirler. Bakteriyel endokardit riskinden ayrı olarak erken yaşta ölüm bu hastalarda beklenmez. Ciddi şekilde etkilenmiş vakalar artmış sistemik arteriyel basıncı aşmış bir sağ ventrikül basıncı ile erken yaşta ölüm riski taşırlar. Yaşamın ilk yıllarında semptomları olan hastalar (konjestif kardiyak yetmezlik ya da paroksizmal dispneik epizodları olan) en riskli gruptur. 104. İnfantlarda ve küçük çocuklarda stenozun ciddiyetini saptamak çok kolay değildir. 80 mmHg altındaki sağ ventrikül basınçları ile yaşamın ilk 2 yılında kardiyak yetmezlik gelişir. Ve bu değerler daha büyük kardiyak yetmezlikli çocuklarıkinden daha düşüktür. 139. Siyanoz da infant dönemde manometrik olarak daha az ciddi stenozlarda ortaya çıkan bir bulgu olabilir .

Pulmoner stenozun birçok olguda statik bir seyir seyretmemesi derecesinin değerlendirilmesini zor kılmaktadır. Kardiyak kateterizasyon kullanılarak 1977 yılında yapılan United States Natural History isimli çalışma göstermiştir ki, hastaların büyük çoğunluğunda sağ ventrikülden pulmoner arterlere olan sistolik gradiyent stabil kalmakla birlikte %14'ünde belirgin bir artış ,ve gene %14 ünde belirgin bir düşüş görülmüştür. Hafif pulmoner stenozlu bir hastanın ciddi pulmoner stenoza ilerleyeceğini söylemek zordur. Orta dereceli pulmoner stenozluların %10'luk bir kısmında böyle bir progresyondan bahsedilebilir. Görülmüştür ki stenozun derecesindeki en dramatik artışlar başlangıç araştırılması 2 yaşın altında yapılan çocuklarda olmuştur.Ancak genel olarak,12 yaşından önce stenoz derecesinde değişiklikler görülmüştür 139.

Pulmoner arteriyel stenozlu hastalarda infant dönemde ölümler görülebilmekle birlikte çoğu etkilenmiş hasta adolesan döneme kadar sorunsuz yaşamaktadır.

2.B.9.HASTA YÖNETİMİ:

Pediyatrik kardiyoloğun başlangıçtaki en önemli görevi obstrüksiyonun ciddiyetini ve progresini tayin etmektir. Mekanik rahatlatma kararı çıkım yolunun gradiyenlerindeki ciddi artışlar gerçekleştiğinde verilebilir. Kardiyak kateterizasyon esnasında yapılabilen balon valvuloplasti cerrahi endikasyonu daha dikkatli koymamız gerekliliğini ortaya çıkarmıştır. Yukarıda da tartışıldığı üzere 12 yaşından önce ciddi değişiklikler görülebilir ve bu anlamda hastaların dikkatli izlemi önemlidir. Kardiyak kateterizasyonun ya da tekrar kateterizasyonun zamanlaması non invaziv araştırmaların sonuçlarına dayandırılmalıdır. Hipoksik spell ,angina ,konjestif kardiyak yetmezlik bulguları ya da kardiyomegalinin ortaya çıkması medikal yaklaşımın yeterince uzun zamandır devam ettirildiğinin göstergesidir. Artan sağ ventriküler hipertrofinin elektrokardiyografik ya da ekokardiyografik ispatı da belirli hasta grubunu ciddi kategoriye sokar ve bu grupta da cerrahi girişim geciktirilmemelidir. 100. Medikal tedavi konjestif kalp yetmezliği durumlarında geçici bir tedavi yöntemidir . Benzer şekilde E tipi prostaglandinler siyanozu olan ve ductus aortaya bağımlı yenidoğanlarda mevcut durumu iyileştirebilir. Konjenital kalp hastalığından şüphelenilen her siyanotik yenidoğanda prostaglandin önerilmektedir. Kesin olmayan medikal yaklaşımdaki tek endikasyon inoperabilitedir. Bu durum multiple periferik stenoza eşlik eden supravavuler

stenoz ile sınırlandırılmıştır.Bu hastalarda sadece destek tedavi güvenli bir şekilde önerilebilir ancak balon valvuloplastinin rolü araştırılmaktadır. 100.

İnfektif endokardit pulmoner stenozun nadir komplikasyonlarından biridir. Rutin profilaksi endikasyonu tüm hastaların hayatları boyunca stenozun yeri ve derecesinden bağımsız olarak gereklidir. 140.

2.B.9.1.BALON VALVULOPLASTİ:

Balon valvuloplasti, periferik ve koroner arterlerdeki obstrüktif lezyonların dilatasyonunun gelişmiş şeklidir. Pulmoner valvuler stenozdaki kullanım yerine 1982 yılında Kan ve arkadaşları Johns Hopkins Hastanesinde Baltimore da ; periferik stenozlarda ise 1983 yılında Lock Minneapoliste ön ayak olmuşlardır. 141,142.

Valvuloplasti ,bir anjioplasti kateterini kılavuz tel üzerinden pulmoner kapak orifisine ilerletme tekniğine dayanır.Balon hızlıca şişirilir ve radyolojik kontrol eşliğinde söndürülür.

Çoğunlukla ilk şişirme sonuca ulaşmamızı sağlamakla birlikte bu döngü 3 kez tekrarlanır. 100.

Arteriyel basınç elektrokardiografi ile birlikte prosedür boyunca kaydedilmelidir. Aritmik ve hemodinamik komplikasyonların geçici olduğu çalışmalarla gösterilmiştir. 143,144. Balon valvuloplastinin ciddi komplikasyonları nadir olmasına rağmen böyle bir işlemin deneyimli kişilerce ve gelişmiş merkezlerce yapılması önerilmektedir.

Kısa ve orta vade sonuçları göstermiştir ki balon valvuloplasti izole valvuler pulmoner stenozda başlangıç tedavisi olarak seçilmelidir. Valvuloplastiyi takiben ölüm oranı oldukça düşüktür. 141,143,144,145,146,147.Bu konuyla ilgili 1990 yılında United Kingdom’ dan valvuloplasti uygulanmış 258 hastadan 3 ölüm rapor edilmiştir. 148.Mortalitenin yaşamın ilk ayında bu prosedüre ihtiyaç duyan hastalar arasına yoğunlaştığı görülmüştür. Daha büyük hastalarda komplikasyon sık değildir ve geçicidir. (Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies’VACA’ raporları ,Stanger ,1990). VACA serilerinde 822 hasta rapor edilmiştir ve sistolik akım gradyenlerinde 71 +/- 33 mmHg dan 28 +/- 21 mmHg ya düşen hemodinamik iyileşme görülmüştür. Pulmoner valvuloplastinin displastik kapaklı hastalarda etkinliğinin düşük olduğu saptanmıştır. 149. Başarısızlık sebepleri çoğunlukla teknik ya da anatomik olabilir. 150.1 yaşından büyük ve 2 yaş altı çocuklar için prosedür sonrası taburculuk süresi diğer kateterizasyonlarda olduğu gibi genellikle ertesi gündür. Şu ana kadar çalışmalar pulmoner rejürjitasyona yönelik kanıt bulmamıştır.

Balon valvuloplasti için hemodinamik endikasyonlar çok açık değildir. Bu durum cerrahi girişim için de böyledir.

Kritik pulmoner stenozlu yenidoğanlara uygulanmış olan valvuloplasti sonrası başarı oranı %45- 95 arası saptanmıştır. 151,152,153.Yenidoğan da bu işlemi başarısız kılabilen iki önemli neden vardır. Birincisi kritik derecede daralmış olan pulmoner kapakta balonun pozisyonunu sağlamadaki zorluk ve ikincisi ise sıklıkla eşlik eden triküspit stenozu ve pulmoner anuler displazisidir. Neonatal valvuloplastinin komplikasyonları retroperitoneal hematoma ,iliofemoral venöz oklüzyon ,sağ ventrikül rüptürü ve ölümdür.

Pulmoner balon valvuloplastinin uzun dönem sonuçları çok iyidir Gradyentlerdeki en önemli düşüşler 1 yıllık postvalvuloplastilerde görülmüştür. Sağ ventrikül çıkım yolu gradyanları valvuloplasti sonrası 6 yıllık izlemde stabil seyretmiştir. 154,155,156,157,158,159.

1995’de Rocchini ve arkadaşlarının çalışmasında, sağ ventrikül çıkım yolu gradyanları (RVOT)valvuloplasti sonrası hızlıca düşmüş ve sonraki 6 yıl boyunca stabil kalmıştır. 137.

2.B.9.2.CERRAHİ GİRİŞİM :

Balon valvuloplasti pulmoner valvuler stenozun başlangıç tedavisinde cerrahinin yerini almıştır. Son zamanlarda operasyon için tek endikasyon teknik açıdan uygun balon dilatasyondaki eksikliklerdir. Sıklıkla bu durum displastik pulmoner kapaktan kaynaklanır.

Cerrahinin endike olduğu sağ ventrikül sistolik basıncı ile ilgili görüş birliği yoktur.Birçok merkez için 75 mmHg değeri cut-off değeridir ve birkaçında da sağ ventrikül basıncının 60 mmHg altında olduğu hastalar opere edilirler.

Postoperatif sağ ventrikül basıncının sürekli ölçümleri %50 oranında azalmanın ilk 24 saat içinde olduğunu göstermiştir. 160.Operasyon sonrası hemen başlanan propranololun hipertrofiye bağlı sağ ventriküler hipertansiyonun rezidüel infundibuler ya da pulmoner anulus stenozuna bağlı olandan ayırtetmek yönünden önerilmektedir. Ciddi pulmoner stenozlu birçok vakada görülen fonksiyonel infundibuler stenozun zamanla düzeldiği görülmüştür. 161.

Displastik kapağa bağlı pulmoner stenoz vakalarında basit valvotomi yeterli olmamaktadır. Kalınlaşmış kapak dokusunun uzaklaştırılmasına ek olarak anulusun ve proksimal ana pulmoner arterin genişletilmesi gerekmektedir. 162,163.

Pulmoner valvuler stenozdaki cerrahi sonuçları oldukça iyidir. Postoperatif ölümler neredeyse acil cerrahi gerektiren infant hastalarla sınırlıdır. 164.Mortalite oranları %3 ün altındadır. 165.

2.B.9.3.PULMONER VALVOTOMİ VE PULMONER BALON VALVULOPLASTİ ENDİKASYONLARI:

Semptomatik infantlar ve çocuklar hızlıca tedavi edilmelidir. Medikal yaklaşım ,dijitaller ve antikonjestif tedavi konjestif yetmezlik bulguları gösteren küçük yaş grubu infantlarda çoğunlukla başarısızdır ve zaman kaybettirir. Kardiyak kateterizasyon ve valvuloplasti bu hastalarda prostaglandin E₁ infüzyonu ile birlikte yapılmalıdır. Valvuloplastinin mümkün olmadığı ya da başarısız olduğu durumda cerrahi denenmelidir. 166.

Ciddi pulmoner stenozlu ve intakt ventriküler septumlu asemptomatik hastalara elektif şartlarda genellikle de 2 ve 4 yaş arasında valvuloplasti uygulanmalıdır. Stenozun çok daha ciddi olduğu durumlarda işlem öne çekilebilir. Sağ ventrikül sistolik basıncın sistemik değerlere yakın ya da eşit olduğu hastalara elektif valvuloplasti uygulanmalıdır. 166.

Asemptomatik orta dereceli pulmoner stenozlu hastalarda da pulmoner valvuloplasti uygulanmalıdır.

Hafif pulmoner stenozlu hastalarda girişime ya da kardiyak kateterizasyona gerek yoktur. Endokardite karşı profilaksi bu bireylerde önerilmektedir. Fiziksel aktiviteleri kısıtlanmamalı ve normal bir çocuk gibi davranılmalıdır. 166.

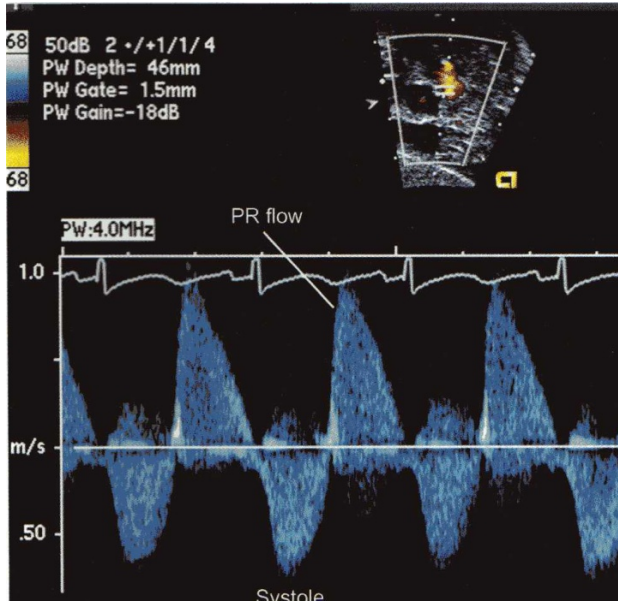
2.B.9.4.HASTALARIN OPERASYON SONRASI DEĞERLENDİRİLMESİ:

1982'deki orijinal tanımlanmasından sonra balon valvuloplasti konjenital pulmoner kapak stenozlu hastaların tedavisinde ilk tercih olmuştur. 141. Buna rağmen bazı hastalara hala cerrahi girişim uygulanmaktadır. Cerrahinin ve kateter girişimlerinin sonuçlarını karşılaştıran bir çalışmada O'Connor, post-prosedür pulmoner kapak gradyentlerinde 5 yıllık izlem sonrası hemodinamik açıdan belirgin bir fark bulmamıştır. (24 mmHg ya karşın 16mmHg) . Ancak ,kateter grubunda görülmeyen orta ve ciddi rejürjitasyona cerrahi sonrası grupta %45 oranında rastlanmıştır. 146. Uzun dönem araştırmalar her iki yöntem sonrası da restenozisin görülebileceğini göstermiştir. Karşılaştırmalı bir çalışmada yaklaşık ortalama 10 yıllık izlem sonrası cerrahi grupta hastaların % 5.6 sında, balon valvuloplasti uygulanmış grubun ise %14.1 nde restenozis gelişmiştir. 167.

Uzun dönem izlem sonrası cerrahi pulmoner valvotomi uygulanmış kişilerde belirgin sekeller görülmüştür. Roos-Hesselink 22-33 yıllık izlem sonrası hastaların % 37 'sinde orta ya da ciddi pulmoner rejürjitasyon rapor etmiştir. Bu grubun da %9'unda reoperasyon gerekmiştir. 168.Earing ortalama 34 yıllık izlem sonrası %53 oranında tekrar girişim (%75 inde ciddi pulmoner rejürjitasyon nedeni kapak replasmanı) gerekliliğini saptamıştır. 169.

Balon valvuloplasti sonrası hastalarda rezidüel obstrüksiyonun yerini ve tipini saptamak önemlidir. Çalışmalar girişimin hemen sonrasında infundibuler gradyentlerde artış göstermektedir. Ancak uzun ve kısa dönemde bu artış geri dönmektedir. 170,171. Noonan sendromlu hastalarda nonsendromik hastalara oranla çok daha yüksek rezidüel gradyentler olması bazı otoriteleri Noonan sendromlu hastalarda cerrahi tamirin pulmoner stenoza düzeltmede daha iyi bir seçenek olduğu konusunda ikna etmiştir. 172.

Kritik pulmoner stenzolu hastalara da pulmoner balon valvuloplasti uygulanabilmektedir.



Resim 15:Başarılı balon dilatasyonu sonrasında kritik pulmoner kapak stenoza görünümü.

Rezidüel gradyentin ,serbest pulmoner rejürjitasyonla beraber kayboluşu doppler ultrasonografik olarak izleniyor. 173.

Çoğu hastada balon valvuloplasti sonrası uygun oksijen satürasyonu değerlerine ulaşılmaktadır. Ayrıca hiperdinamik RV çıkım yolu olan hastalar ‘suicide’ RV olarak da tanımlanan sağ ventrikül çıkım yolundaki uygun olmayan akıma sebep olan bir infundibuler obstrüksiyon geliştirebilirler. Diğer hastalar zayıf RV kompliyansa ya da RV hipoplaziye bağlı PFO iştirakli sağdan sola şant sonucu siyanotik kalırlar. 174.Bu tarz fizyolojik durumları ekokardiyografi ile tanımlamak her iki durumda da prostaglandin terapisine tekrar başlamayı gerektirdiği için önemlidir.

3.GEREÇ VE YÖNTEMLER:

3.1.HASTA SEÇİMİ VE HASTA PROFİLİ:

Bu çalışmaya Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Pediyatrik Kardiyoloji Bölümünde 2000-2010 yılları arasında izole valvüler aort stenozu ve izole pulmoner valvuler stenoz tanısı ile takip edilmiş olan 51 K(%40.8) ve 74 E(%59.2) toplam 125 hasta dahil edilmiştir. Çocuklar “Hafif Pulmoner Stenoz” (n=75) ve “Hafif Aort Stenozu” (n=50) olmak üzere iki grup altında incelenmiştir

İzole pulmoner valvuler stenoz ve izole valvüler aort stenozu tanısı ekokardiyografik olarak konmuştur. 2000-2010 yılları arasında Kardiyoloji Polikliniğimizde tanı almış ve takip edilmiş olan n= 125 sayıda hastanın geriye dönük dosyaları taranmış ve hastalara yapılmış olan ilk ekokardiyografik inceleme bulguları ,hastanın tanı aldığı yaş , yapılmış olan son ekokardiyografik inceleme bulguları ve invazif girişim ihtiyacı olup olmadığı kaydedilmiştir.

3.2.ÇALIŞMA DIŞI BIRAKILMA KRİTERLERİ:

- 1.Yetersiz medikal kayıt (sadece bir kez ekokardiyografi yapılmış hastalar)
- 2.Eksik inceleme yapılmış olan hastalar
- 3.Ek kardiyak anomalisi olan hastalar (ince patent duktus arteriosus ve patent foramen ovale si olan hasta grubu çalışmaya kabul edilmiştir.)
- 4.Anormal ventriküler fonksiyonu olan hastalar

Çocukların tanı yaşları 1 günlük ile 13 yaş arasında değişmekte olup, ortalama tanı yaşı 26.14 ± 37.62 ay, medyan yaş 7 aydır. Çocukların izlem süreleri 1 ay ile 10 yıl arasında değişmekte olup, ortalama izlem süresi 27.65 ± 21.60 ay, medyanı 23 aydır. Çocuklar “Hafif Pulmoner Stenoz” (n=75) ve “Hafif Aort Stenoza” (n=50) olmak üzere iki grup altında incelenmiştir.

Hafif aort stenozlu 50 hastadan sadece 2 tanesi operasyona gitmiştir. Hafif pulmoner stenozlu 75 hastadan operasyona giden sadece 1 hastadır. Diğerleri medikal takip ile izlenmiştir.

Transtorastik ekokardiyografi yaşa uygun prob (transducer) kullanılarak Acuson 128 /XP 10 ekokardiyografi cihazı ile yapılmıştır.

Ekokardiyografik incelemede her hastada 2 Boyutlu Doppler ,Renkli Doppler ve Devamlı Dalga Doppler (Continuous-wave Doppler) kullanılmıştır.

Pulmoner ve aort kapağın yaprakçıkları 2 boyutlu ekokardiyografi ile parasternal kısa eksen görüntüsü ile incelenmiştir.

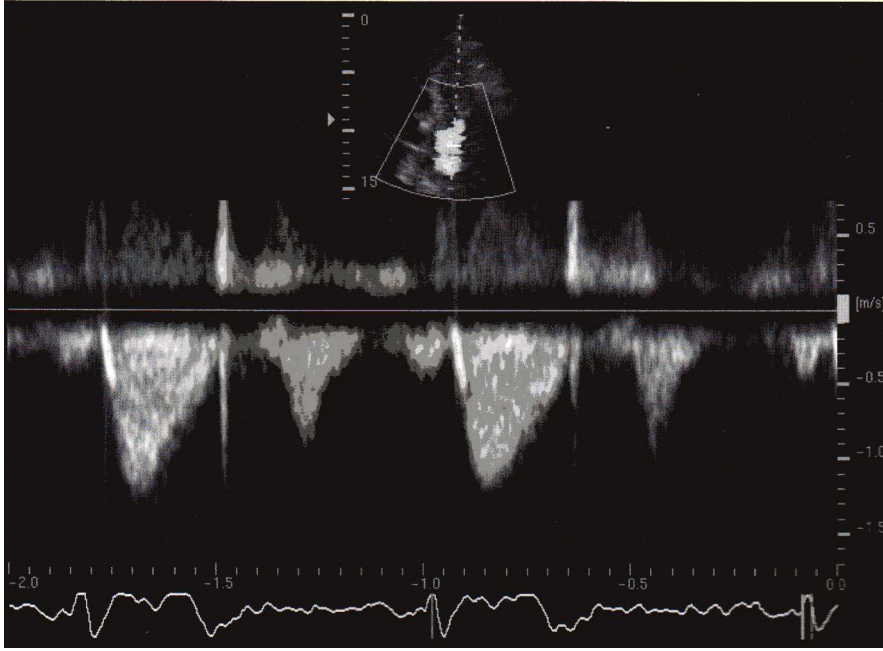
Transvalvuler akım hızı analizleri pulsed ve devamlı dalga Doppler kullanılarak alınan standart parasternal ve subkostal görüntüler ile hesaplanır. Pulmoner ve aort stenoz gradyentleri modifiye Bernoulli eşitliği kullanılarak hesaplandı. ($P=4V^2$) Bu eşitlikte P maksimum sistolik pik gradyent (mmHg) ve V pik akım hızıdır. (m/s)

Doppler görüntüleme kapaklarda, damarlarda ve defektlerdeki kan akımlarını ve kan akım hızını ölçer. Buna göre kapak darlıklarının ve yetersizliklerinin derecesini, defektlerden geçen kan akımın miktarını verir. Ayrıca kan akım hızına göre iki boşluk arasındaki basınç farkını (basınç gradienti) mmHg olarak verir.

Renkli doppler eko: Akımları, akım yönüne göre renkli olarak gösterir. Transdüsere yaklaşan akımlar kırmızı, uzaklaşan akımlar mavi, turbulan akımlar mozaik renkli görülür.

Continuous –wave Doppler: Akustik bir kaynağın bir gözlemciye relatif hareketinde iletilen ve gözlenen dalagaların frekansları birbirinden farklıdır. Bu durum Doppler fenomeni olarak bilinir. Buna verilen en iyi örnek düdüğü çalan bir trenin statik bir gözlemcinin önünden geçmesidir. Gözlemci tarafından tren yaklaşırken duyulan düdüğün perdesi tren uzaklaşırken duyulandan daha yüksektir.

Doppler fenomeni iletilen ve yansıtılan ultrason frekanslarının karşılaştırılması yöntemi ile doku hızlarını ölçmede kullanılabilir. Doppler ölçümü yapabilmek için aynı transducer üzerinde belirli bir frekansta devamlı şekilde ultrason dalgaları ileten bir kristal ve yansıtılan sinyalleri kaydeden başka bir kristal olmak üzere toplam iki adet kristal bulunmaktadır. Kaydedilen frekans farkı *doppler shift* olarak bilinir.

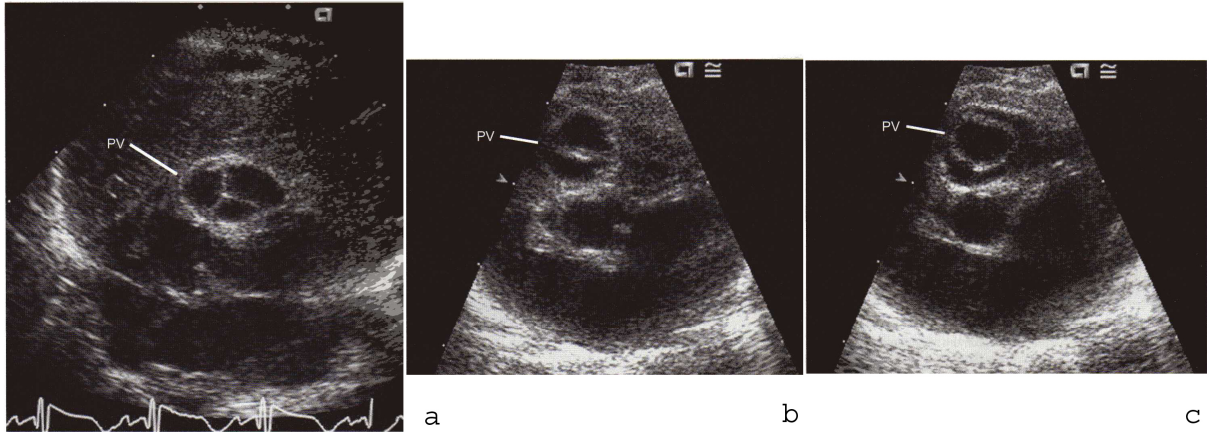


Resim 16: Devamlı dalga doppler spektrogramı örnek verilmiştir. Sonuç olarak , tipik kan akım hızının doppler shifti 20 Hz ve 20 kHz arasında bir ses aralığı verir. Bu doppler shift kullanıcı için duyulabilir bir hale de getirilebilir. Yüksek perde (geniş doppler shift) yüksek bir akım hızına ,düşük perde (dar doppler shift) düşük bir akım hızına işaret eder.

Transtoraksik iki-boyutlu ekokardiyografi, ekokardiyografinin esasıdır. Mitral, aort, triküspit ve pulmoner kapak hastalıklarının her türü ve prostetik kapak hastalıklarının anatomik olarak değerlendirilmesi iki-boyutlu ekokardiyografi ile yapılabilmektedir. İnfektif endokarditin en önemli bulgusu, bir kapak yüzeyinde yerleşmiş olan vejetasyondur. Endokardite bağlı olarak gelişen anatomik bozukluklar ve bunların komplikasyonları da iki-boyutlu ekokardiyografi ile görüntülenebilir. Bu teknik sayesinde erişkin ve çocuklarda konjenital kalp hastalıklarının her türü, bu yöntem ile görülebildiği kadarıyla değerlendirilebilir. Perikard efüzyonu, ekokardiyografinin ilk teşhis ettiği hastalıklardandır ve halen perikard efüzyonunun teşhisi, miktarının ve fizyolojik öneminin belirlenmesi, nedenine yönelik karakteristik özelliklerinin

gösterilmesi açısından en önemli tanı yöntemi olma özelliğini sürdürmektedir. Dilate, hipertrofik ve restriktif olmak üzere üç temel gruptan oluşan kardiyomiyopatiler iki-boyutlu ekokardiyografi ile teşhis edilebilir. Koroner arter hastlığı ve miyokard infarktüsünün iki-boyutlu ekokardiyografi ile tanısı bölgesel duvar hareket bozukluğunun görülmesi ile konur. Miyokard infarktüsünün komplikasyonlarının bir kısmı olan; sol ventrikül trombüsü, miyokard rüptürü ve perikard efüzyonu görüntülenebilir, ejeksiyon fraksiyonu hesaplanabilir. Proksimal aort hastalıkları, intrakardiak trombüs ve kitleler ile hipertansiyonu olan hastalarda sol ventrikül hipertrofisi de iki-boyutlu ekokardiyografi ile teşhis edilebilir.

Pulmoner ve aort kapağın anatomisi de 2 boyutlu görüntüleme ile ortaya konur. Pulmoner kapak parasternal uzun eksen görüntüde probu hastanın sol omuz hizasına doğru hafifçe eğmek sureti ile ve parasternal kısa eksen de kalp basisinde görüntülenebilir. Subkostal sagittal(kısa eksen) ve sağ ön oblik görüntüler kapağın ayrıntılı morfolojisini ve obstrüksiyonun derecesini ayırtetmekte yardımcı görüntülerdir. Standart ekokardiyografik açılar ile pulmoner kapağın longitudinal eksen görüntülenir.



Resim 17: Yüksek parasternal alandan yapılan incelemede pulmoner kapağın kesitsel görünüşü.a)Diastol sırasında normal üç kapakçık görünümü. b) Diastol sırasında biküspit pulmoner kapak c) Sistol sırasında biküspit pulmoner kapak. 100.

3.3.TRANSTORASİK GÖRÜNTÜLEMEDEKİ AMAÇLAR:

- 1) Aort kapağı ve pulmoner kapağın yaprakçıklarının hareketi ,kalınlığı incelenir ve kapak morfolojisi tanımlanır.
- 2) Anulusun çapı ölçülür.
- 3) Ana pulmoner arter ve dallarının ve aort ve dallarının çapları ölçülür.
- 4) Kapaktaki tahmini doppler pik ve ortalama gradyent farklı açılardan ölçülür.
- 5) Obstrüksiyonun derecesi ayıredilir. (infindubuler ,supravalvuler ,subvalvüler....)
- 6) Eğer varsa PDA tespit edilir. Boyutu ve akım yönü tayin edilir.
- 7) Pulmoner ve aort regürjitasyonun derecesi tayin edilir.
- 8) Sağ ventrikül ve sol ventrikül hipertrofisinin derecesi ve dilatasyon araştırılır.
- 9) Sağ ventrikül ve sol ventrikül fonksiyonu tayin edilir.
- 10) Sağ ventrikül sistolik basıncı triküspit rejürjitasyon jet akımının pik değeri sol ventrikül sistolik basıncı ise mitral jet akımının pik değeri temel alınarak hesaplanır.
- 11) Triküspit ve mitral kapağın büyüklüğü ve morfolojisi belirtilir.
- 12) Triküspit ve mitral kapak rejürjitasyonun derecesi araştırılır.
- 13) Sağ ve sol atriyumun boyutları belirtilir.

3.4.HASTA GRUPLARI:

Hastalar tanılarına göre 2 gruba ayrılmıştır:

- 1.Hafif valvüler aort stenoza hastalar(0-40 mmhg gradyent)
- 2.Hafif valvüler pulmoner stenoza hastalar(0-40 mmhg gradyent)

3.5.İSTATİSTİKSEL ANALİZ:

Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodların (Ortalama, Standart sapma, frekans) yanısıra niceliksel verilerin karşılaştırılmasında parametrelerin gruplar arası karşılaştırmalarında Kruskal Wallis testi kullanıldı. Parametrelerin iki grup arası karşılaştırmalarında Mann Whitney U test kullanıldı. Niteliksel verilerin karşılaştırılmasında ise Ki-Kare testi kullanıldı. Parametreler arasındaki ilişkilerin incelenmesinde sınıf içi korelasyon analizi kullanıldı. Anlamlılık $p<0.05$ düzeyinde değerlendirildi.

4.BULGULAR:

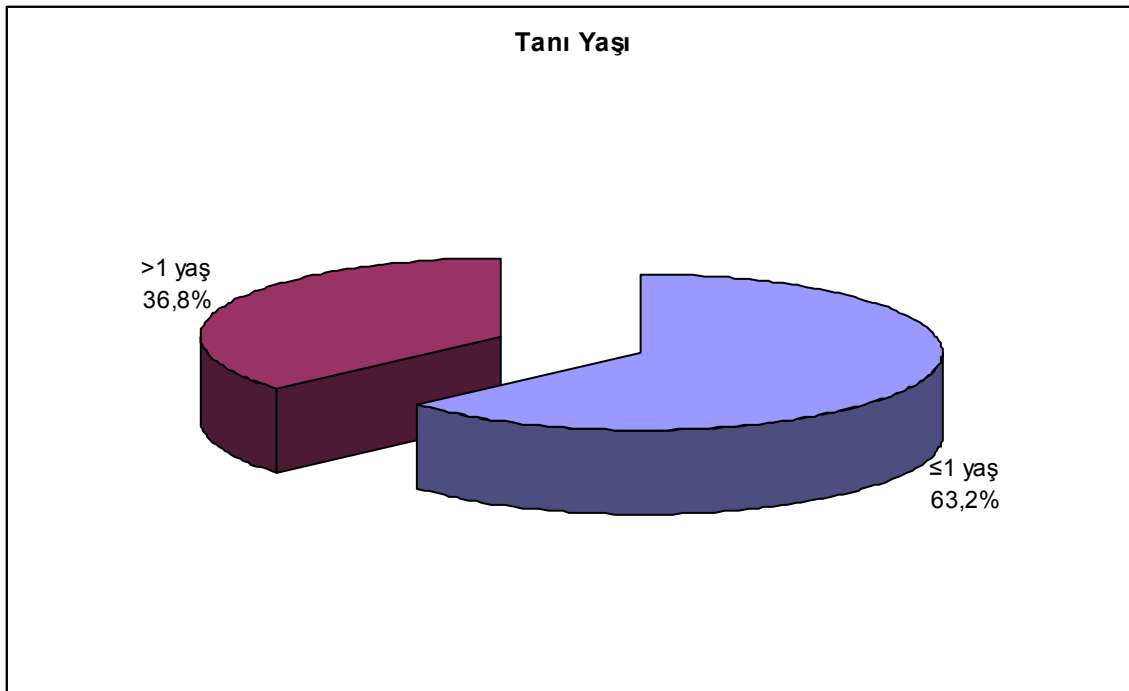
Çalışma 2000-2010 tarihleri arasında 51'i (%40.8) kız ve 74'ü (%59.2) erkek olmak üzere toplam 125 çocuk üzerinde yapılmıştır. Çocukların tanı yaşları 1 günlük ile 13 yaş arasında değişmekte olup, ortalama tanı yaşı 26.14 ± 37.62 ay, medyan yaş 7 aydır. Çocukların izlem süreleri 1 ay ile 10 yıl arasında değişmekte olup, ortalama izlem süresi 27.65 ± 21.60 ay, medyanı 23 aydır. Çocuklar “Hafif Pulmoner Stenoz” (n=75) ve “Hafif Aort Stenozu” (n=50) olmak üzere iki grup altında incelenmiştir.

Tablo 2 : Tanı Yaşlarının Dağılımı

	n	%
Tanı Yaşı		
≤1 yaş	79	63,2
>1 yaş	46	36,8

Çocukların

%63.2'sinin tanı yaşı 1 yaş ve altında iken, %36.8'inin 1 yaş üzerindedir.



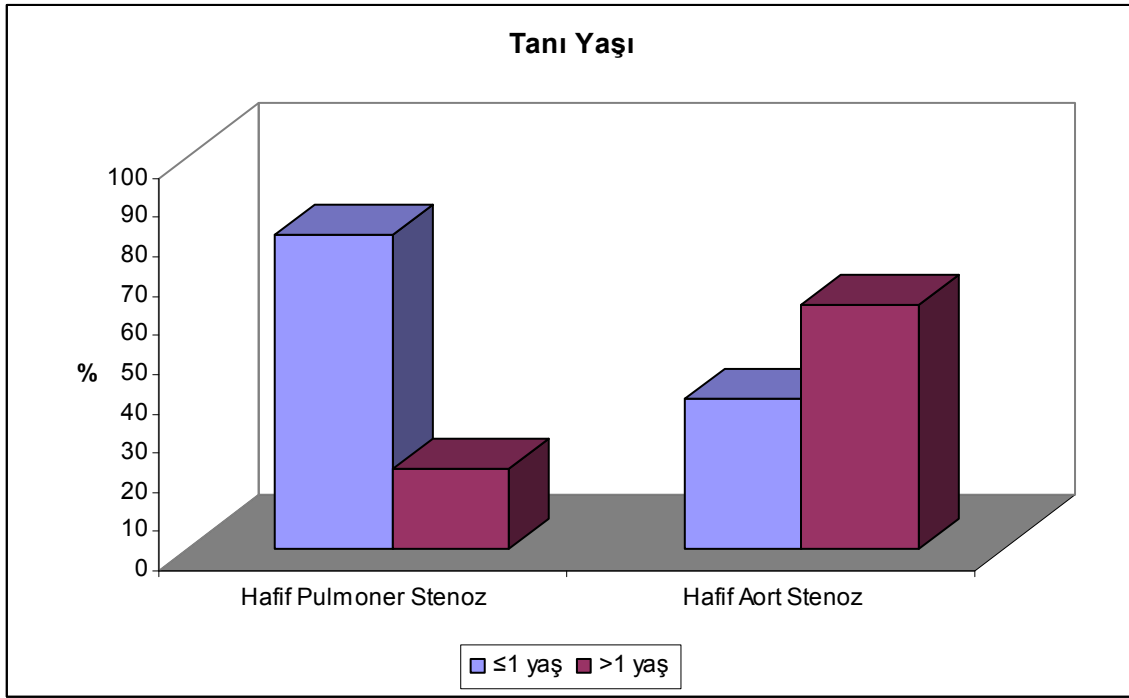
Şekil 1: Tanı Yaşı Dağılımı

Tablo 3: Gruplara Göre Çocuklara İlişkin Demografik Özelliklerin Değerlendirilmesi

	Hafif Pulmoner Stenoz	Hafif Aort Stenoz	⁺p
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
İzlem Süresi (ay)	26,58±21,05 (20)	29,31±22,56 (23)	0,386
	n (%)	n (%)	⁺⁺p
Tanı Yaşı			
≤1 yaş	60 (%80,0)	19 (%38,0)	0,001**
>1 yaş	15 (%20,0)	31 (%62,0)	
Cinsiyet			
Kız	38 (%50,7)	13 (%26,0)	0,006**
Erkek	37 (%49,3)	37 (%74,0)	
⁺ Mann Whitney U test			⁺⁺ Ki-kare test
			**p<0.01

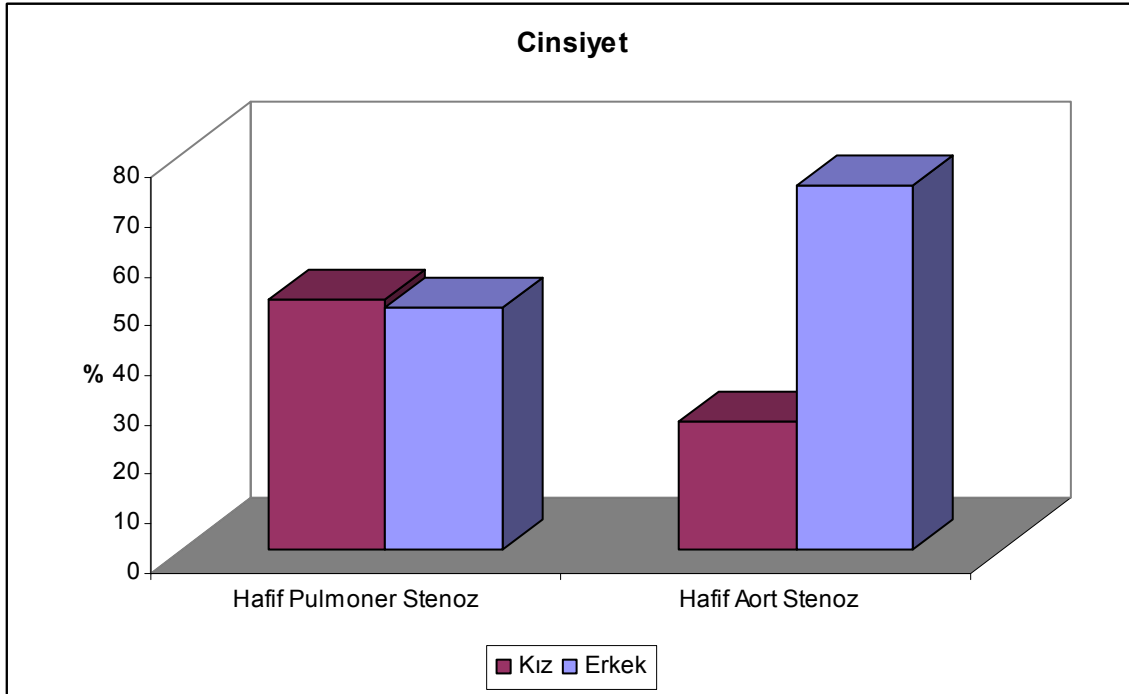
Gruplara göre çocukların izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Gruplara göre çocukların tanı yaşları arasında istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı farklılık bulunmaktadır (p<0.01). Hafif Pulmoner Stenozlu çocukların tanı yaşlarının 1 yaş ve altında olma oranı yüksekken; Hafif Aort Stenozlu çocukların tanı yaşlarının 1 yaş üzerinde olma oranı yüksektir.



Sekil 2: Gruplara Göre Tanı Yaşlarının Dağılımı

Gruplara göre çocukların cinsiyetleri arasında istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı farklılık bulunmaktadır ($p<0.01$). Hafif Pulmoner Stenozlu çocukların kız olma oranları yüksekken; Hafif Aort Stenozlu çocukların erkek olma oranı yüksektir.



Sekil 3: Gruplara Göre Cinsiyet Dağılımı

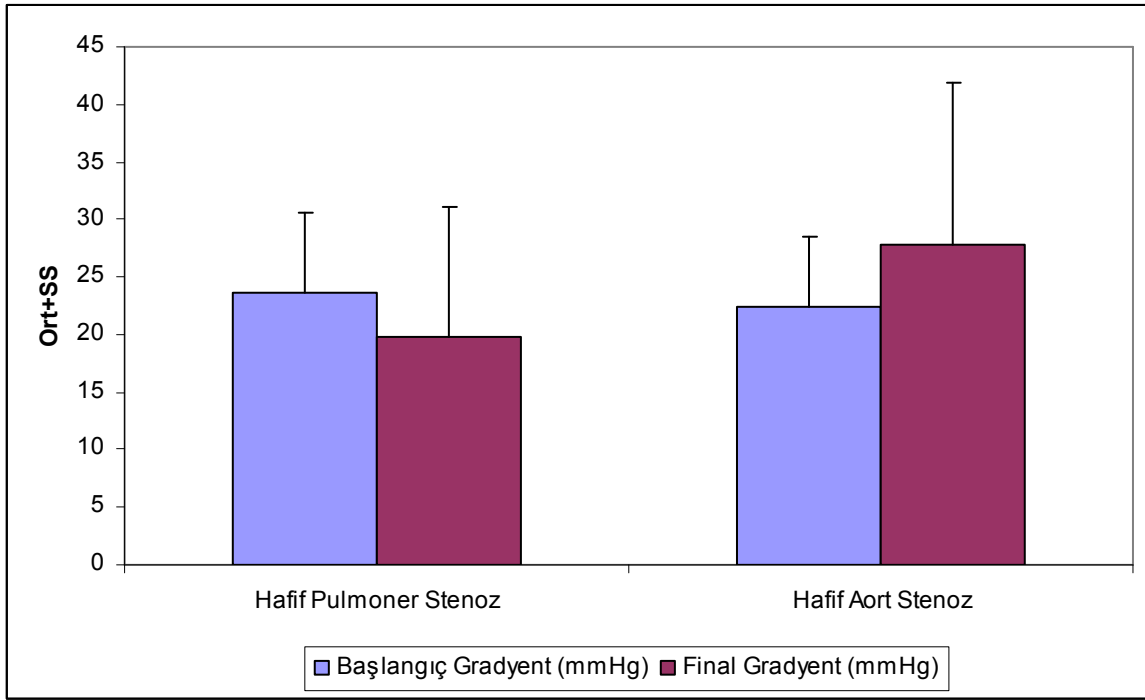
Tablo4: Gruplara Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

	Hafif Pulmoner Stenoz	Hafif Aort Stenoz	⁺ p
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Başlangıç Gradyent (mmHg)	23,58±6,97 (25)	22,42±6,12 (21)	0,380
Final Gradyent (mmHg)	19,88±11,21 (17)	27,74±14,12 (24)	0,001**
Başlangıç-Final Gradyent ⁺⁺p	0,001**	0,002**	
⁺ Mann Whitney U test Test		⁺⁺ Wilcoxon Sign **p<0.01	

Gruplara göre çocukların başlangıç gradyentleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). Hafif Aort Stenozlu çocukların final gradyentleri, Hafif Pulmoner Stenozlu çocukların final gradyentlerinden istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı yüksektir (p<0.01).

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen düşüş istatistiksel olarak anlamlıdır (p<0.05).

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen artış istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır (p<0.01).



Şekil 4: Gruplara Göre Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Dağılımı

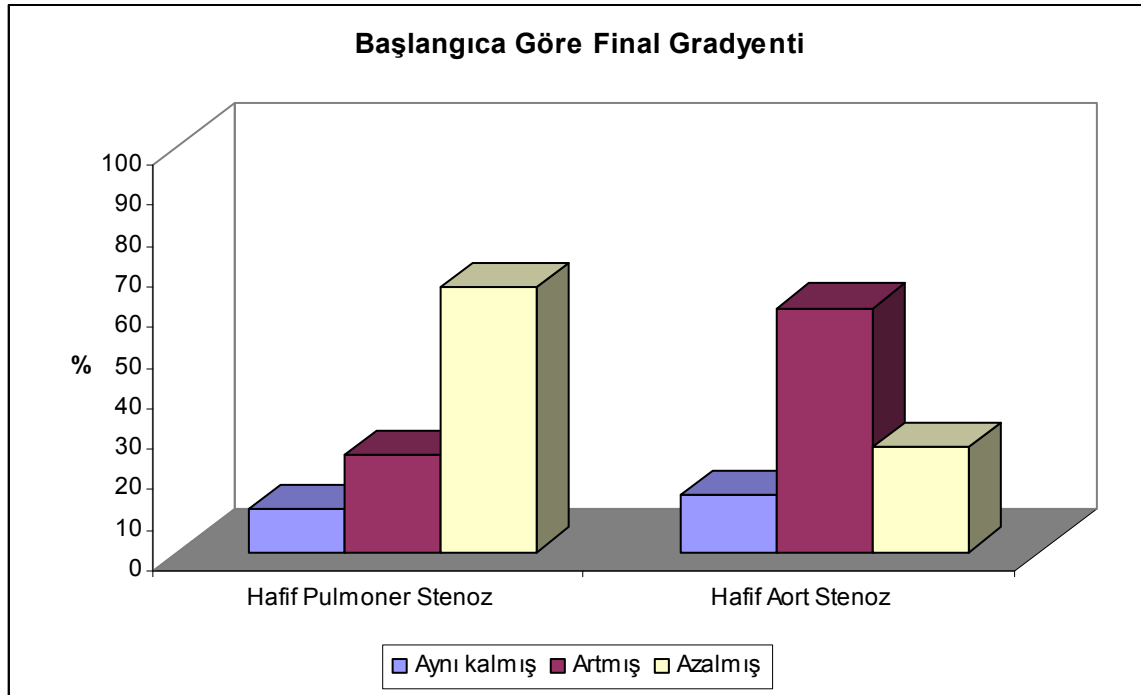
Tablo 5: Gruplara Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

Başlangıca Göre Final Gradyenti	Hafif Pulmoner Stenoz	Hafif Aort Stenoz	<i>p</i>
	n (%)	n (%)	
Aynı kalmış	8 (%10,7)	7 (%14,0)	
Artmış	18 (%24,0)	30 (%60,0)	0,001**
Azalmış	49 (%65,3)	13 (%26,0)	

Ki-kare test kullanıldı

**** $p < 0.01$**

Gruplara göre başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeyleri arasında anlamlı farklılık bulunmaktadır ($p < 0.01$). Hafif Aort Stenozlu çocuklarda başlangıç gradyentine göre final gradyenti düzeyinde artış görülme oranı yüksekken; Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda başlangıç gradyentine göre final gradyenti düzeyinde düşüş görülme oranı yüksektir.

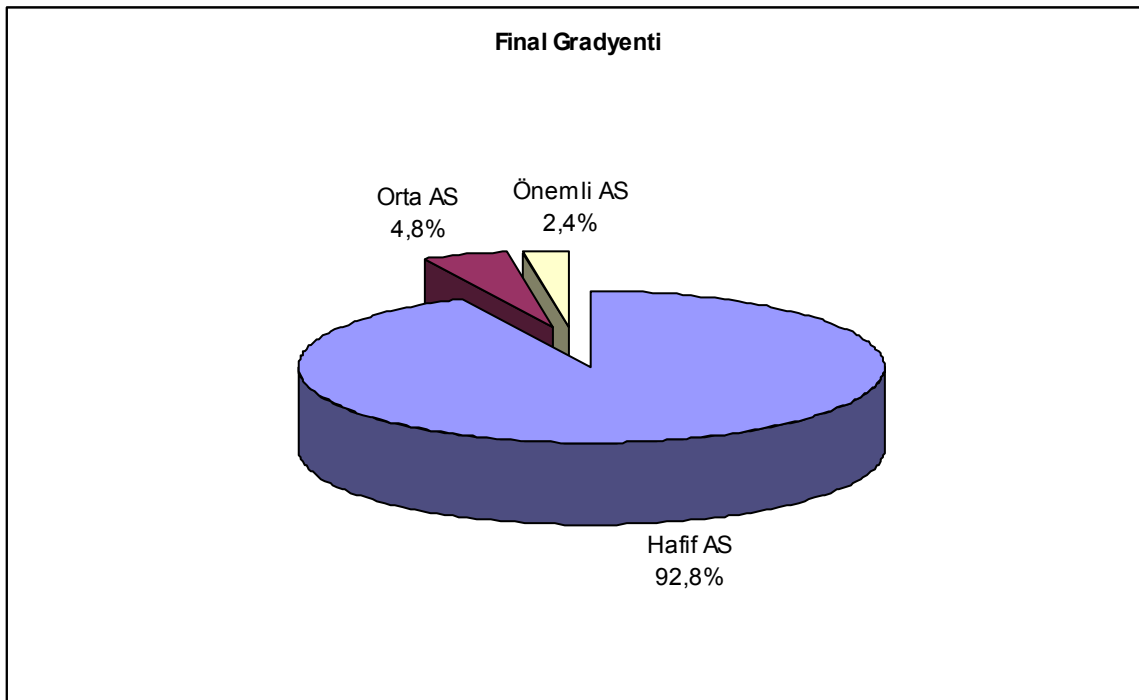


Şekil 5: Gruplara Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Tablo 6: Final Gradyentlerinin Dağılımı

		N	%
Final Gradyenti	Hafif	116	92,8
	Orta	6	4,8
	Önemli	3	2,4

Çocukların başlangıç gradyentlerinin tamamı hafif stenoz düzeyindeyken; final gradyentlerinin dağılımlarına bakıldığında; %92.8'inin hafif stenoz, %4.8'inin orta ve %2.4'ünün ağır stenoz düzeyinde olduğu görülmektedir.

**Şekil 6: Final Gradyenti Dağılımı**

Tablo 7: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Cinsiyete Göre Final Gradyentlerinin ve İzlem Sürelerinin Dağılımı

Tanı Yaşı	Cinsiyet	Final Gradyenti	İzlem Süresi (ay)		
			N	Min-Max	Ort±SS (Medyan)
≤1 Yaş	Kız (n=31)	Hafif	31	4-120	26,32±25,28 (20)
		Orta	-	-	-
		Önemli	-	-	-
	Erkek (n=29)	Hafif	26	1-62	24,77±18,43 (18)
		Orta	2	39-49	44,00±7,07 (44)
		Önemli	1	2	2
>1 Yaş	Kız (n=7)	Hafif	7	5-41	19,86±13,00 (16)
		Orta	-	-	-
		Önemli	-	-	-
	Erkek (n=8)	Hafif	8	19-58	38,12±14,16 (35)
		Orta	-	-	-
		Önemli	-	-	-

Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda;

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 31 kız çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeydedir. Bu çocukların izlem süreleri 4 ay ile 120 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 26.32±25.28 ay, medyanı 20 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 29 erkek çocuğunun; 26'sının final gradyenti hafif düzeyde iken, 2'sinin orta ve 1'inin önemli düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 1 ay ile 62 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 24.77±18.43 ay, medyanı 18 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan çocukların izlem süreleri 39 ay ile 49 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 44.00±7.07 ay, medyanı 44 aydır. Final gradyenti önemli olan 1 çocuğun izlem süresi 2 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 7 kız çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeydedir. Bu çocukların izlem süreleri 5 ay ile 41 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 19.86±13.00 ay, medyanı 16 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 8 erkek çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeydedir. Bu çocukların izlem süreleri 19 ay ile 58 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 38.12±14.16 ay, medyanı 35 aydır.

Tablo8: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Cinsiyete Göre Final Gradyentlerinin ve İzlem Sürelerinin Dağılımı

Tanı Yaşı	Cinsiyet	Final Gradyenti	İzlem Süresi (ay)		
			N	Min-Max	Ort±SS (Medyan)
≤1 Yaş	Kız (n=6)	Hafif	5	10-28	17,80±7,43 (14)
		Orta	1	19	19
		Önemli	-	-	-
	Erkek (n=13)	Hafif	10	6-36	17,00±10,96 (13)
		Orta	1	14	14
		Önemli	2	6-36	16,73±10,44 (14)
>1 Yaş	Kız (n=7)	Hafif	6	12-120	38,83±40,58 (24)
		Orta	1	18	18
		Önemli	-	-	-
	Erkek (n=24)	Hafif	23	12-84	36,83±21,04 (31)
		Orta	1	17	17
		Önemli	-	-	-

Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda;

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 6 kız çocuğunun; 5'inin gradyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 10 ay ile 28 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 17.80±7.43 ay, medyanı 14 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 19 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 13 erkek çocuğunun; 10'unun final gradyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta ve 2'sinin önemli düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 6 ay ile 36 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 17.00±10.96 ay,

medyanı 13 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 14 aydır. Final gradyenti önemli düzeyde olan çocukların izlem süreleri 6 ay ile 36 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 16.73 ± 10.44 ay, medyanı 14 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 7 kız çocuğunun; 6'sının gradyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 12 ay ile 120 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 38.83 ± 40.58 ay, medyanı 24 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 18 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 24 erkek çocuğunun; 23'ünün gradyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 12 ay ile 84 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 36.83 ± 21.04 ay, medyanı 31 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 17 aydır.

Tablo 9: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Hafif Stenoz	Pulmoner	Tanı Yaşı		⁺ <i>p</i>
		≤1 yaş	>1 yaş	
		Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Başlangıç	Gradyent			
(mmHg)		24,63±6,79 (25)	19,40±6,25 (19)	0,013*
Final	Gradyent			
(mmHg)		20,83±11,75 (18)	16,07±7,94 (13)	0,160
Başlangıç-Final				
Gradyent ⁺⁺p		0,002**	0,139	

⁺ Mann Whitney U test

⁺⁺ Wilcoxon Sign

Test

* $p < 0.05$

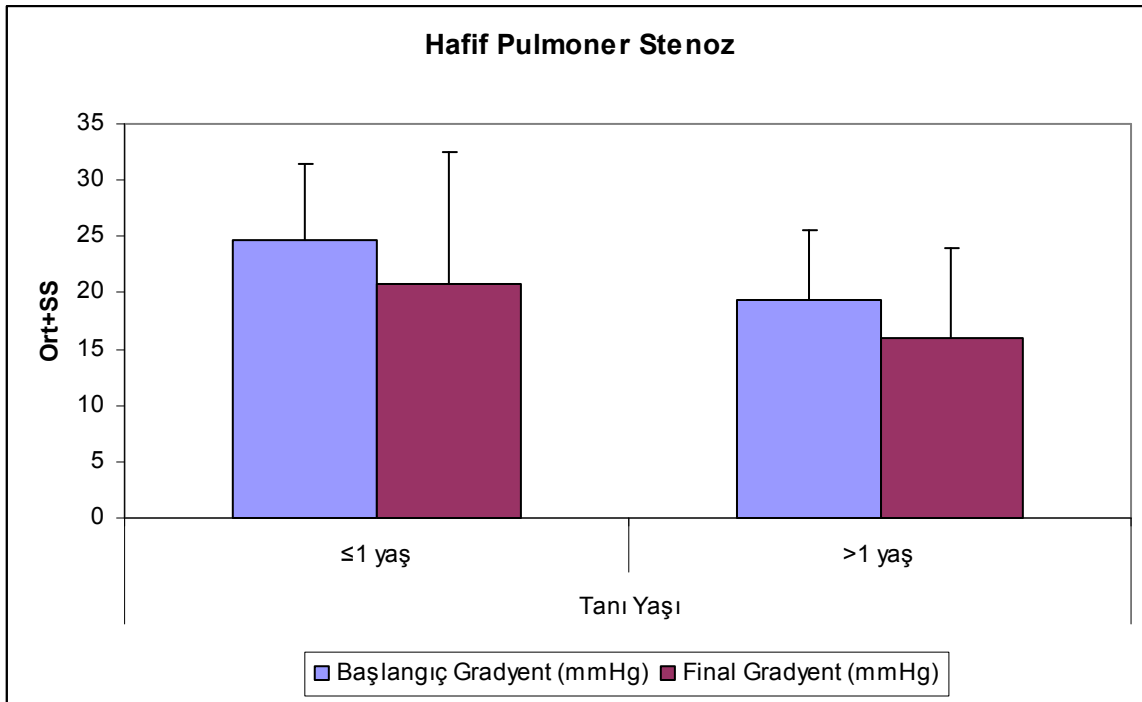
** $p < 0.01$

Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda;

1 yaş ve altında olan çocukların başlangıç gradyentleri, 1 yaş üzeri çocukların başlangıç gradyentlerinden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir ($p<0.05$). Tanı yaşlarına göre çocukların final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmaktadır ($p<0.01$).

1 yaş ve altında olan çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeylerinde görülen düşüş istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p<0.01$).

1 yaş üzerinde olan çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişim görülmemiştir ($p>0.05$).



Şekil 7: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre Başlangıça Göre Final Gradyenti Değişimi

Tablo 10: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

		Tanı Yaşı		⁺ <i>p</i>
Hafif Aort Stenoz		≤1 yaş	>1 yaş	
		Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Başlangıç	Gradyent			
(mmHg)		21,84±7,08 (20)	22,77±5,55 (22)	0,365
Final	Gradyent			
(mmHg)		31,95±19,28 (25)	25,16±9,18 (23)	0,508
Başlangıç-Final				
Gradyent ⁺⁺p		0,002**	0,121	

⁺ Mann Whitney U test

⁺⁺ Wilcoxon

Sign Test

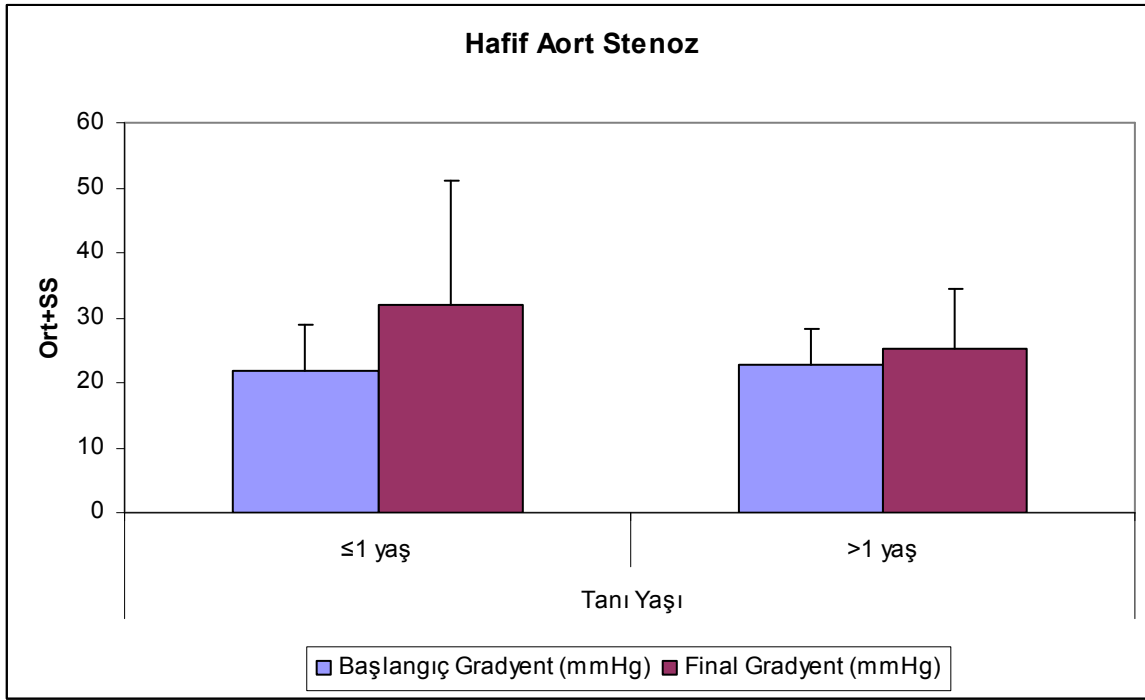
** $p < 0.01$

Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda;

Tanı yaşlarına göre çocukların başlangıç ve final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmaktadır ($p < 0.01$).

1 yaş ve altında olan çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeylerinde görülen artış istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p < 0.01$).

1 yaş üzerinde olan çocuklarda; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişim görülmemiştir ($p > 0.05$).



Şekil 8: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Tablo 11: Tanı Yaşlarına Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

		Tanı Yaşı		<i>p</i>
Başlangıca Göre Final Gradyenti		≤1 yaş	>1 yaş	
		n (%)	n (%)	
Hafif	Aynı kalmış	8 (%13,3)	0 (%0)	0,326
Pulmoner	Artmış	14 (%23,3)	4 (%26,7)	
Stenoz	Azalmış	38 (%63,3)	11 (%73,3)	
HafifAort Stenozu	Aynı kalmış	2 (%10,5)	5 (%16,1)	0,633
	Artmış	13 (%68,4)	17 (%54,8)	
	Azalmış	4 (%21,1)	9 (%29,0)	

Ki-kare test kullanıldı

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda; tanı yaşına göre, başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda; tanı yaşına göre, başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 12: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Hafif Pulmoner Stenoz	Cinsiyet		⁺ <i>p</i>
	Kız	Erkek	
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Başlangıç Gradyent (mmHg)	22,76±5,90 (21)	24,43±7,92 (25)	0,362
Final Gradyent (mmHg)	17,71±7,53 (17)	22,11±13,78 (20)	0,298
Başlangıç-Final Gradyent ⁺⁺p	0,001**	0,133	

⁺ Mann Whitney U test

Test

⁺⁺ Wilcoxon Sign

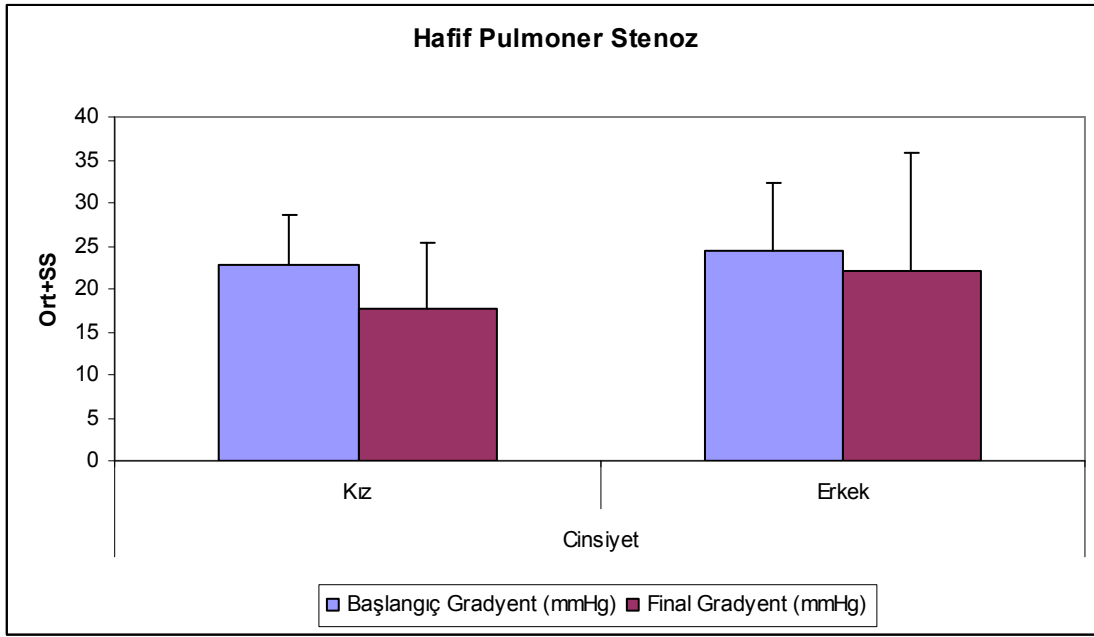
** $p < 0.01$

Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda;

Cinsiyete göre çocukların başlangıç ve final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmaktadır ($p < 0.01$).

Kız çocukların; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen düşüş istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p < 0.01$).

Erkek çocukların; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişim görülmemiştir ($p > 0.05$).



Şekil 9: Hafif Pulmoner Stenozlu Cinsiyete Göre Başlangıç Göre Final Gradyenti Değişimi

Tablo 13: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Değerlendirilmesi

Hafif Aort Stenoz	Cinsiyet		⁺ <i>p</i>
	Kız	Erkek	
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Başlangıç Gradyent (mmHg)	20,23±5,38 (20)	23,19±6,24 (23)	0,141
Final Gradyent (mmHg)	26,54±13,02 (22)	28,16±14,63 (25)	0,731
Başlangıç-Final Gradyent ⁺⁺ p	0,010*	0,030*	

⁺ Mann Whitney U test
Test

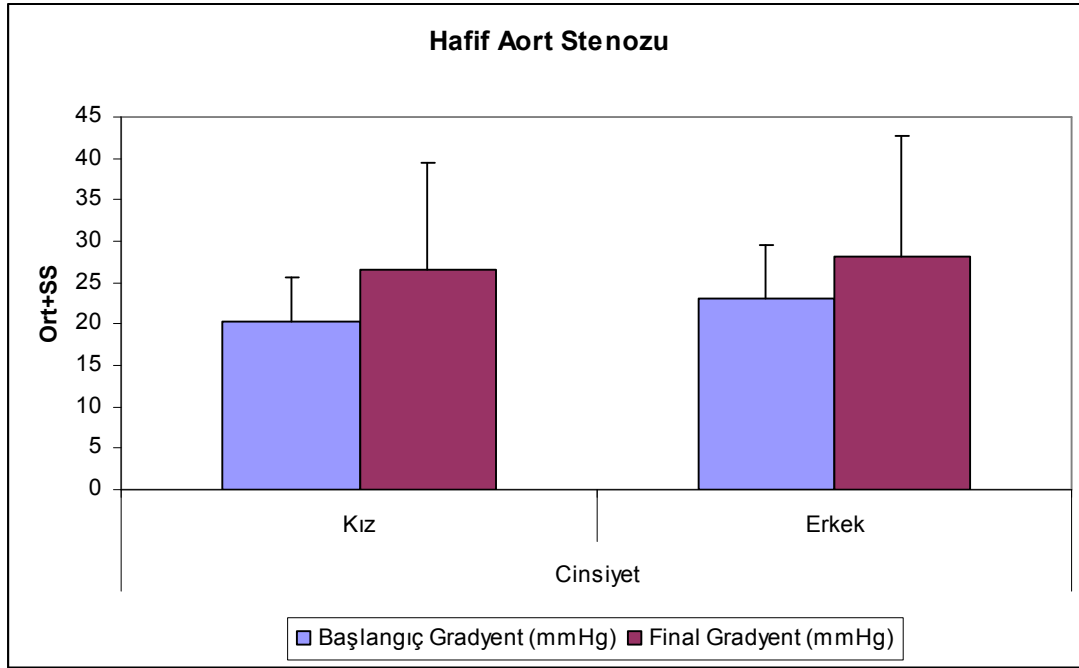
⁺⁺ Wilcoxon Sign
* $p < 0.05$

Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda;

Cinsiyete göre çocukların başlangıç ve final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Kız çocukların; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen artış istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0.05$).

Erkek çocukların; başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen artış istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0.05$).



Sekil 10: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Cinsiyete Göre Başlangıca Göre Final Gradyenti Değişimi

Tablo 14: Cinsiyete Göre Çocukların Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişimin Değerlendirilmesi

		Başlangıca Göre Final Gradyenti	Cinsiyet		p
			Erkek	Kız	
			n (%)	n (%)	
Hafif Pulmoner Stenoz	Aynı kalmış		4 (%10,5)	4 (%10,8)	0,500
	Artmış		7 (%18,4)	11 (%29,7)	
	Azalmış		27 (%71,1)	22 (%59,5)	
Hafif Aort Stenoz	Aynı kalmış		2 (%15,4)	5 (%13,5)	0,596
	Artmış		9 (%69,2)	21 (%56,8)	
	Azalmış		2 (%15,4)	11 (%29,7)	

Ki-kare test kullanıldı

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda; cinsiyete göre başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda; cinsiyete göre başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 15: Tanı Yaşlarında Başlangıç ve Final Gradyentlerinin Korelasyonu

			Başlangıç-Final Gradyenti	
			ICC	P
Hafif Pulmoner Stenoz	≤ 1 yaş		0,416	0,001**
	> 1 yaş		-0,062	0,590
Hafif Aort Stenoz	≤ 1 yaş		0,312	0,090
	> 1 yaş		0,547	0,001**

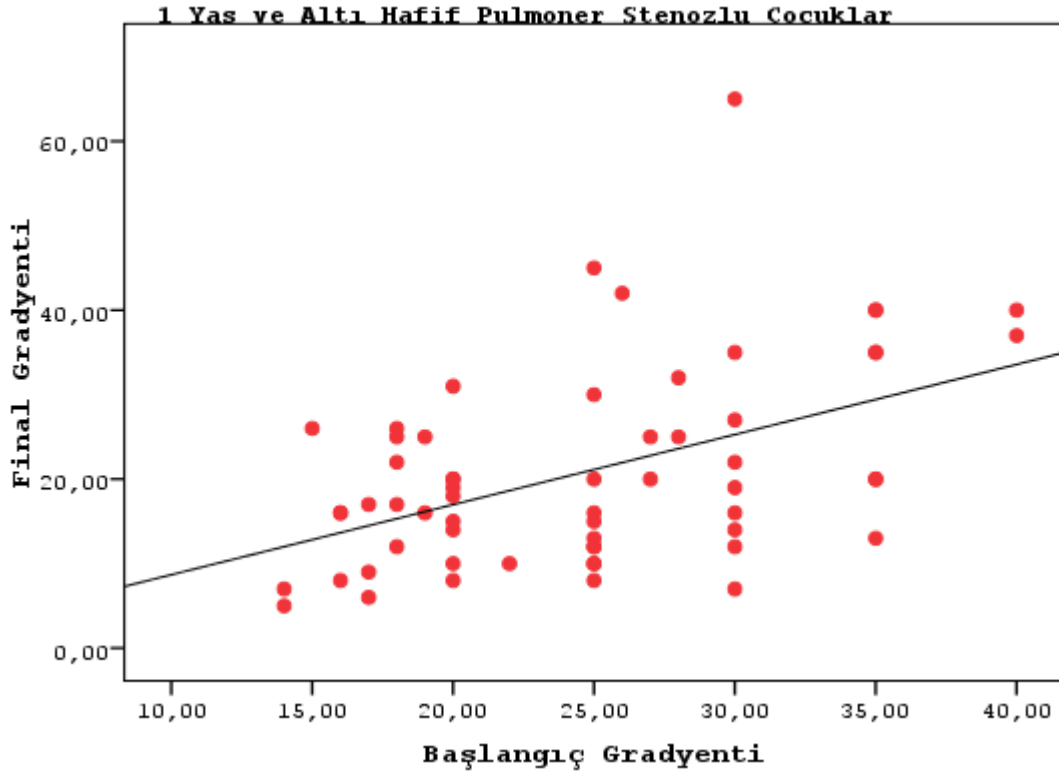
ICC: Intraclass Correlation Coefficient (Sınıf içi korelasyon katsayısı)

**** $p<0.01$**

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda;

1 yaş ve altı çocukların başlangıç gradyent düzeyi ile final gradyent düzeyi arasında pozitif yönde, %41.6 düzeyinde ve istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ($p<0.01$).

1 yaş üzeri çocukların başlangıç gradyent düzeyi ile final gradyent düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır ($p>0.05$).

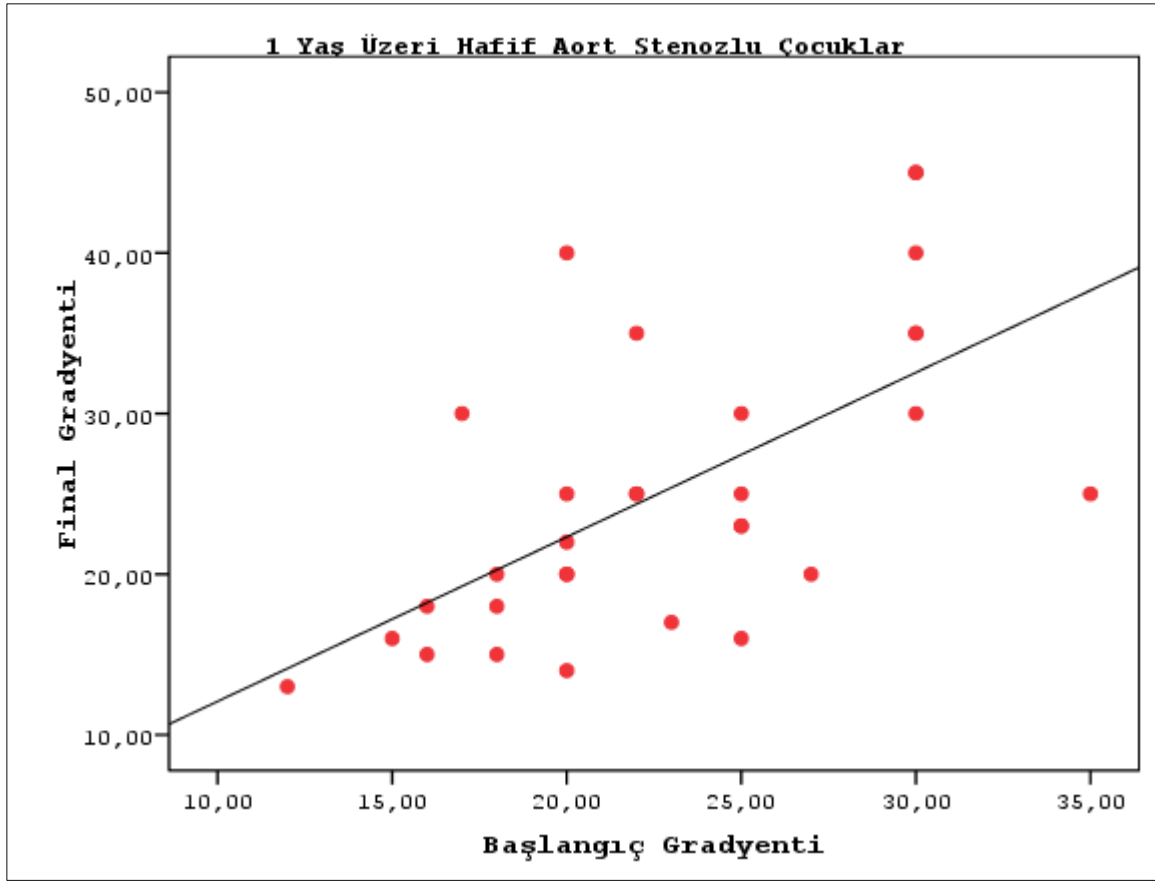


Şekil 11: 1 Yaş ve Altı Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Başlangıç ve Final Gradyenti Korelasyon Grafiği

Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda;

1 yaş ve altı çocukların başlangıç gradyent düzeyi ile final adyent düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır ($p>0.05$).

1 yaş üstü çocukların başlangıç gradyent düzeyi ile final gradyent düzeyi arasında pozitif yönde, %54.7 düzeyinde ve istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ($p<0.01$).



Şekil 12: 1 Yaş Üzeri Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Başlangıç ve Final Gradyenti Korelasyon Grafiği

Tablo 16: Hafif Pulmoner Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Final Gradyentine Göre İzlem Süresi Değerlendirmesi

		İzlem Süresi (ay)		<i>p</i>
		Ort±SS	Medyan	
Tanı Yaşı	≤1 yaş	25,83±22,16	19	0,238
	>1 yaş	29,60±16,18	29	
Final Gradyenti	Hafif	26,44±21,08	20	0,177
	Orta	44,00±7,07	44	

Mann Whitney U test kullanıldı

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda;

Tanı yaşına göre izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Final gradyentine göre izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 17: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşı ve Final Gradyentine Göre İzlem Süresi Değerlendirmesi

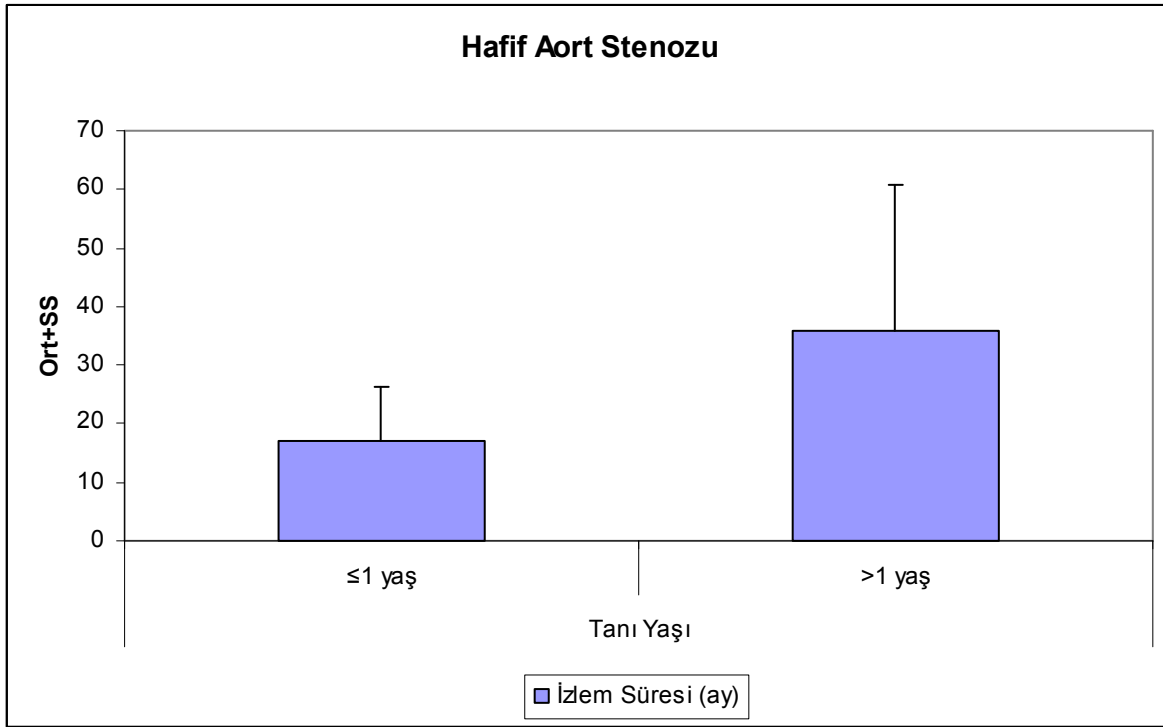
		İzlem Süresi (ay)		<i>P</i>
		Ort±SS	Medyan	
Tanı Yaşı	≤1 yaş	17,17±9,08	14	0,001**
	>1 yaş	35,97±24,98	25	
Final Gradyenti	Hafif	30,43±23,25	24	0,247
	Orta	17,00±2,16	18	

Mann Whitney U test kullanıldı

p<0.01

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda;

1 yaş üzeri çocukların izlem süreleri, 1 yaş ve altı çocukların izlem sürelerinden istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı uzundur ($p<0.01$).



Şekil 13: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Tanı Yaşına Göre İzlem Süresi Grafiği

Final gradyentine göre izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 18: Başlangıca Göre Final Gradyentlerindeki Değişime Göre İzlem Sürelerinin Değerlendirilmesi

		Başlangıca Göre Final	İzlem Süresi		<i>P</i>
		Gradyenti	Ort±SS	Medyan	
Hafif Pulmoner Stenoz	Aynı kalmış		19,25±8,99	20	<i>0,768</i>
	Artmış		27,05±20,72	27	
	Azalmış		27,61±22,57	20	
Hafif Aort Stenoz	Aynı kalmış		33,14±27,81	25	<i>0,928</i>
	Artmış		28,71±24,43	21	
	Azalmış		28,54±15,90	24	

Kruskal Wallis test kullanıldı

Hafif Pulmoner Stenozlu çocuklarda; başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeylerine göre izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda; başlangıca göre final gradyentinde görülen değişim düzeylerine göre izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 19: Hafif Aort Stenozlu Çocuklarda Biküspit Kapak Varlığına Göre Tanı Yaşı, Final Gradyenti ve İzlem Süresi Değerlendirmesi

Hafif Aort Stenozlu	Biküspit Aort Kapağı		<i>P</i>
	Var(n:18)	Yok(n:32)	
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Tanı Yaşı	41,65±36,70 (45)	46,31±42,48 (36)	0,777
Final Gradyenti	27,28±10,79 (25)	28,00±15,84 (23)	0,730
İzlem Süresi	28,06±26,18 (18)	30,07±20,52 (25)	0,412

Mann Whitney U test kullanıldı

Hafif Aort Stenozlu çocuklarda; Biküspit kapak varlığına göre;

Çocukların tanı yaşları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Biküspit kapak varlığına göre çocukların final gradyentleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

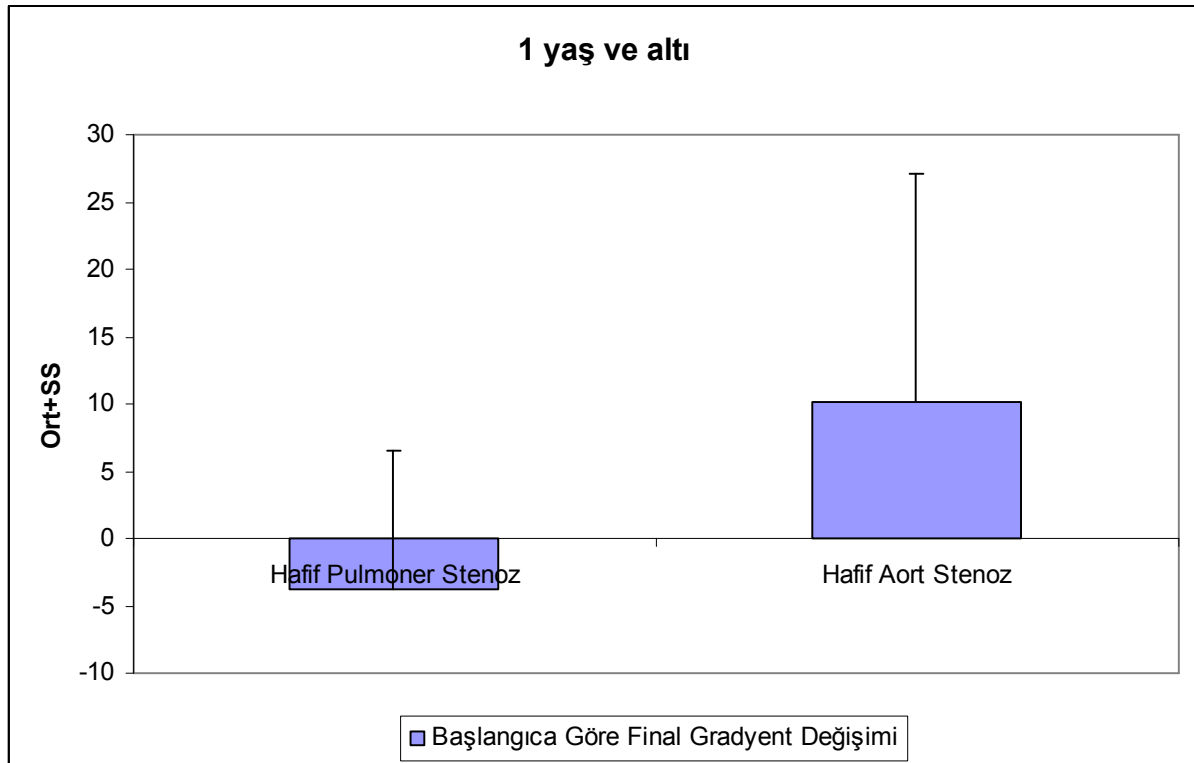
Biküspit kapak varlığına göre çocukların izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Tablo 20:Başlangıca göre tüm gruplarda final gradiyenti değişimi

		Başlangıca Göre Final Gradyent		<i>p</i>
		Değişimi		
		Ort±SS	Medyan	
≤1 yaş	Hafif Pulmoner	-3,80±10,37	-4	0,001**
	Stenoz			
	Hafif Aort	10,10±17,03	4	
	Stenoz			
>1 yaş	Hafif Pulmoner	-3,33±10,42	-5	0,024*
	Stenoz			
	Hafif Aort	2,39±7,22	1	
	Stenoz			
Mann Whitney U test kullanıldı		* <i>p</i> <0.05	** <i>p</i> <0.01	

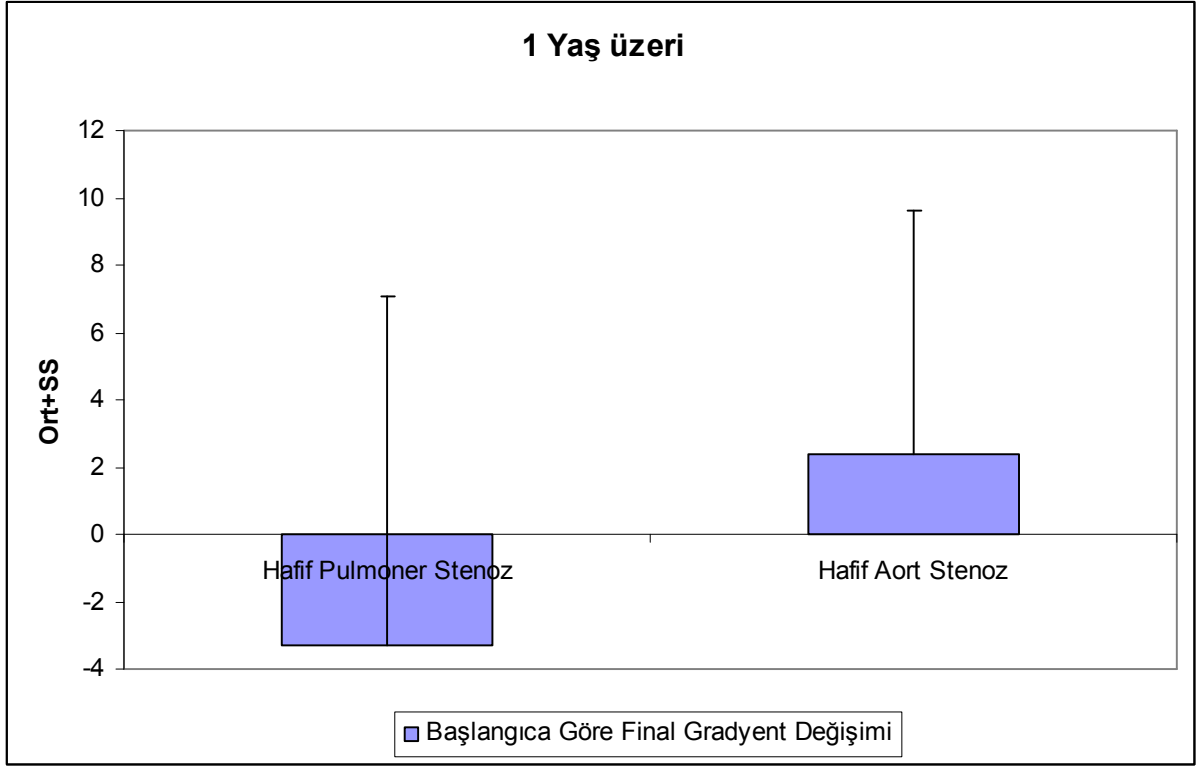
1 yaş ve altında olan çocuklarda;

Hafif pulmoner stenozlu ve hafif aort stenozlu çocukların başlangıca göre final gradiyent değişimleri arasında istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı farklılık bulunmaktadır ($p<0.01$). Hafif pulmoner stenozlu çocuklarda başlangıca göre final gradiyentlerinde azalma görülürken, Hafif aort stenozlu çocuklarda artış görülmektedir.



1 yař üzeri çocuklarda;

Hafif pulmoner stenozlu ve hafif aort stenozlu çocukların başlangıca göre final gradyent değışimleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmaktadır ($p<0.05$). Hafif pulmoner stenozlu çocuklarda başlangıca göre final gradyentlerinde azalma görülürken, hafif aort stenozlu çocuklarda artış görölmektedir.



Tüm çocuklarda başlangıca göre final gradyent değışimleri -23 mmHg ile 55 mmHg arasında değışmekte olup, ortalaması -0.09 ± 11.98 , medyanı 0 mmHg'dir.

5.TARTIŞMA:

Pulmoner kapak stenozu ve aort kapak stenozu konjenital kalp hastalıkları içinde sırasıyla dördüncü ve beşinci sırada yer almaktadır. Prevalansı sırasıyla pulmoner stenozda % 8-10 aort stenozunda % 4 -% 7 arasındadır.1-2.Aortik stenozların ve pulmoner stenozların yaklaşık % 75' i valvüler stenoz olarak karşımıza çıkar. 175.

Çalışmamıza ek bir kardiyak patolojisi olmayan konjenital intakt septumlu hafif derecedeki pulmoner ve hafif derecedeki aortik valvüler stenozlu hastalar alındı. Çalışmaya alınan hastalarımızda kardiyak patoloji dışında ek bir sistem anomalisi ve genetik bir patoloji saptanmamıştır.

Amacımız ilk tanı koyma yaşı 1 yaş altındaki ve 1 yaş üstündeki intakt septumlu pulmoner ve aortik valvüler stenozlu hastaların doğal seyir ve prognozlarını görüp hasta ve ailelerine prognozları hakkında doğru veriler sunabilmektir.

Çalışmamız, 2000-2010 tarihleri arasında 51'i (%40.8) kız ve 74'ü (%59.2) erkek olmak üzere toplam 125 çocuk üzerinde yapılmıştır. Çocukların tanı yaşları 1 günlük ile 13 yaş arasında değişmekte olup, ortalama tanı yaşı 26.14 ± 37.62 ay, medyan yaş 7 aydır. Çocukların izlem süreleri 1 ay ile 10 yıl arasında değişmekte olup, ortalama izlem süresi 27.65 ± 21.60 ay, medyanı 23 aydır. Çocuklar konjenital intakt septumlu "hafif valvüler pulmoner stenoz" (n=75) ve intakt septumlu "hafif valvüler aort stenoz" (n=50) olmak üzere iki grup altında incelenmiştir. Çalışmamızda hafif derecedeki pulmoner ve aortik valvüler stenozlu hastaların doğal seyiri araştırılmıştır.

Yapılan çalışmalarda pulmoner valvüler stenozlu hastalarda kız ve erkek oranı eşit iken, aortik valvüler stenozlu hastalarda ise erkeklerde daha sık olduğu saptanmıştır. (erkek/ kadın oranı 4:1). Çalışmamızda da pulmoner valvüler stenozlu hastaların erkek/kız oranı eşit iken, aortik valvüler stenozlu hastalarda ise 3:1 oranında saptanmış olup, bu oran literatürle uyumludur.

Hastalarımızın % 63'ü 1 yaş altındadır. Erken tanı konmasının sebebi hastanemizin doğum hastanesi olması, her yeni doğanın erken muayene edilmesidir. Hafif pulmoner valv stenozlu hastaların ilk tanı koyma yaşı %80 hastada ilk 1 yaşta iken, %20' sinde ise 1 yaş üzerinde idi. Çalışmamızda hafif aort valv stenozlu hastaların ise % 62' sinde ilk tanı koyma yaşı 1 yaş üzerindedir. Hafif pulmoner stenozlu hastalarımızın tanı koyma yaşı hafif aort stenozlu hastalara göre daha erkendir.

Gruplara göre pulmoner ve aortik valvüler stenozlu çocukların izlem süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$). Gruplara göre çocukların başlangıç gradientleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$). Bu özellikleri ile iki homojen grubumuz mevcuttur. Bu iki homojen grup (başlangıç gradientleri, izlem süreleri yönünden) incelenmiştir.

Bu homojen özelliklere sahip hastalarımızı incelediğimizde;

Hafif aort stenozlu çocukların final gradientleri, hafif pulmoner stenozlu çocukların final gradientlerinden istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı yüksektir ($p<0.01$).

Hafif pulmoner stenozlu hastalarda başlangıç gradient düzeyine göre final gradient düzeyinde görülen düşüş istatistiksel olarak anlamlı ($p<0.05$) bulunmuş,hafif aort stenozlu vakalarda ise başlangıç gradient düzeyine göre final gradient düzeyinde görülen artış istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı ($p<0.01$) saptanmıştır.

Hafif aortik valvüler stenozlu hastaların; final gradientlerinin dağılımlarına bakıldığında; %8'inde orta aort stenozu ve % 4'ünde ise ağır aort stenozu düzeyinde olduğu görülmektedir. Yani hastalarımızın %12' sinde valvüler stenozda progresyon görülmüştür.

Hafif aort stenozlu hastaların 1 yaş altındaki 19 hastanın %10.5 unda orta dereceye, %10.5'unda ise önemli dereceye artma saptanmıştır (progresyon %21 vakada görülmüştür). 1 yaş üzerindeki 31 hastanın ise % 6.4' ünde progresyon saptanmıştır. Çalışmamızda 1 yaş altındaki valvüler aort stenozlu hastalardaki progresyon 1 yaş üzerine göre daha fazladır. Aort stenozunda artış saptanan hastaların % 66'sında cinsiyet erkek olarak saptanmıştır.

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 6 kız çocuğunun; 5'inin gradiyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradiyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 10 ay ile 28 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 17.80 ± 7.43 ay, medyanı 14 aydır. Final gradiyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 19 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 13 erkek çocuğunun; 10'unun final gradiyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta ve 2'sinin önemli düzeydedir. Final gradiyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 6 ay ile 36 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 17.00 ± 10.96 ay, medyanı 13 aydır. Final gradiyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 14 aydır. Final gradiyenti önemli düzeyde olan çocukların izlem süreleri 6 ay ile 36 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 16.73 ± 10.44 ay, medyanı 14 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 7 kız çocuğunun; 6'sının gradiyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradiyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 12 ay ile

120 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 38.83 ± 40.58 ay, medyanı 24 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 18 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 24 erkek çocuğunun; 23'ünün gradyenti hafif düzeyde iken, 1'inin orta düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri 12 ay ile 84 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 36.83 ± 21.04 ay, medyanı 31 aydır. Final gradyenti orta düzeyde olan 1 çocuğun izlem süresi 17 aydır.

Hafif aort stenozu tanılı hastaların, cinsiyete göre çocukların başlangıç ve final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p > 0.05$).

Hem kız ,hem erkek çocuklarında, başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen artış istatistiksel olarak anlamlıdır ($p < 0.05$).

Hastalarda hafif aort darlığı gelişmesi ile (aort jet velositesinin 2.5 m/sn üzerine çıkması), sol ventrikül çıkım yolu daralması giderek artan şiddette gelişecektir. Otto ve arkadaşları, asemptomatik aort darlığı bulunan, 123 hastayı prospektif olarak ortalama 30 ay izlemişlerdir; Bu çalışmada aort jet velositesinde yılda ortalama 0.3 m/sn lik artış, transaortik basınç gradientinde yılda ortalama 7 mmHg lik artış ve kapak alanında yılda 0.1 cm² lik bir azalma gözlemişlerdir. 39. Diğer kardiyak kateterizasyon ile yapılan çalışmalarda da kapak alanında yılda 0.1-0.3 cm² lik bir azalma, transaortik basınç gradientinde yılda ortalama 10-15 mmHg lik artışlar gözlenmiştir. 16. Ancak unutulmamalıdır ki; hastalığın hemodinamik seyri, bireyler arasında geniş farklılıklar gösterir. Bazı hastalarda yıllarca sol ventrikül çıkım yolu daralması değişiklik göstermezken, bazılarında stenoz çok hızlı bir ilerleme ile seyredebilmektedir.

Hastalığın seyrini etkileyen faktörler henüz tanımlanamamıştır. Belli bir noktada, çıkım yolundaki darlığının derecesi egzersiz sırasında kalp debisinin yeterli düzeyde artmasını engeller ve hasta semptom vermeye başlar. İlginç olan bir başka konu da, kritik darlık olarak düşünülmeyen bazı hastalar semptom verirken, çok daha şiddetli aort kapak darlığı olan hastalar asemptomatik kalabilmektedir. Yine de klinik sonuçlar en fazla semptomların varlığı ile ilişkilidir. 16.

Harkel ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise 245 konjenital aortik valvüler stenozlu hastada ortalama 10 yıllık bir izlemde yıllık artışın 0.04 m/sn/ yıl olduğu saptandı. 176. Yapılan başka bir çalışmada 142 hafif aort stenozlu hastanın 10 yıllık incelenmesinde sadece % 12' sinde progresyon görüldü. Bizim çalışmamızda da $29,31 \pm 22,56$ ay (median 23 ay) incelemede %12' sinde progresyon saptanmıştır. 177.

Hafif pulmoner valvüler stenozlu hastalardan tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 31 kız çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeyde kalmıştır. Bu çocukların izlem süreleri 4 ay ile 120 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 26.32 ± 25.28 ay, medyanı 20 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş ve altında olan toplam 29 erkek çocuğunun; 26'sının final gradyenti hafif düzeyde iken, 2'sinin orta ve 1'inin önemli düzeydedir. Final gradyenti hafif düzeyde olan çocukların izlem süreleri ortalaması 24.77 ± 18.43 ay, medyanı 18 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 7 kız çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeydedir. Bu çocukların izlem süreleri ortalaması 19.86 ± 13.00 ay, medyanı 16 aydır.

Tanı yaşı 1 yaş üzerinde olan toplam 8 erkek çocuğunun tamamının final gradyenti hafif düzeydedir. Bu çocukların izlem süreleri 19 ay ile 58 ay arasında değişmekte olup, ortalaması 38.12 ± 14.16 ay, medyanı 35 aydır.

Çalışmamızda, hafif pulmoner stenozlu hastalarda, cinsiyete göre çocukların başlangıç ve final gradyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmaktadır ($p < 0.01$). Kız çocukların başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen düşüş istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p < 0.01$). Erkek çocukların ise, başlangıç gradyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişim görülmemiştir ($p > 0.05$).

Hafif pulmoner stenozlu hastalar yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 1 yaş ve altında olan çocukların başlangıç gradyentleri, 1 yaş üzeri çocukların başlangıç gradyentlerinden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir ($p < 0.05$).

Çalışmamızda 1 yaş altı ve üstü hafif valvüler pulmoner stenozlu hastaların final gradyentlerinde belirgin azalma saptanmıştır. Bu azalmanın 1 yaş altındaki çocuklarda 1 yaş üstündekilere göre istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptanmıştır.

Hafif konjenital pulmoner stenozlu hastaların ise %2.6' sında orta dereceye, %1.2' sinde önemli dereceye ilerlemiş yani hastalarımızın %3.8'inde progresyon görülmüştür.

Anand ve arkadaşları 1997 yılında asemptomatik pulmoner valvüler stenozlu 51 infanti izlemişlerdir ve bu hastaların 6 ' sında (%15) hızlı bir progresyon gözlemlemişlerdir. Bu hastaların 3'ü 6 ay içinde, geri kalan 3'ü ise 2 yaşından sonra opereasyon gerektiren gradyent düzeylerine ulaşmışlardır. 178.

Birinci " Natural history study of congenital heart defects" geniş çaplı araştırmasında 261 hastanın 184'üne kardiyak kateterizasyon uygulanmış ve sadece 26 hastada (% 14) belirgin gradyent artışları saptanmıştır. Bu çalışmaya sadece 22 tane 2 yaş altı çocuk dahil edilmiştir. Başlangıç gradyenti yüksek olan 4 yaş altı çocuklarda progresyon riskinin daha yüksek olduğu sonucuna varılmıştır. 139.

İkinci “ natural history study of congenital heart defects” çalışmasında ise 25 mmHg ve altı gradiyenti olan hastalar izlenmiş ve hiçbirinde artış saptanmamıştır. Her iki çalışmada da hafif pulmoner stenozun statik bir lezyon olduğu ve nadiren ilerleme gösterdiği sonucuna varılmıştır. 154.

Ancak Rowland ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 147 hasta izlenmiş ve başlangıç yaşı 1 ay altında olan hafif ve transient pulmoner stenozlu 56 hasta incelenmiş, 20 mmHg altında başlangıç gradiyentine sahip olan 21 hastanın %80’ni aynı kalmış, hafif düzeyde başlangıç gradiyentine sahip olan 19 hastanın %63’ünde gradiyent hafif düzeyde sonlanmıştır. Ancak 16 hastada gradiyentlerinde 20 mmHg’ya eşit ve daha fazla artış saptanmıştır. 1.

Bizim çalışmamızda ise hafif pulmoner stenozlu hastaların 1 yaş altındaki 60 hastanın %3’ünde orta dereceye, % 1.5’nda ise önemli dereceye artış saptanmıştır. 1 yaş üstündeki 15 hastanın ise tamamında artış saptanmamıştır. Hafif pulmoner valvüler stenozlu hastalarımızın progresyon gösterenlerin tamamının yaş grubu ilk 1 yaş altındadır. Hafif pulmoner stenozlu hastalarımızın progresyon gösterenlerin tamamında cinsiyet erkektir.

Yapılan çalışmalarda hayatın ilk yılında saptanan 40 mmHg sistolik gradiyentten düşük pulmoner valvüler stenozlu hastalarda pulmoner valvüler stenozun seyirinin selim olduğu söylenebilir. Neonatal periyodda hafif pulmoner valvüler stenoz saptanan hastaların %25’inde ilerleyen dönemde belirgin stenoz geliştiği görülmüştür ve bunların yarısına operasyon yapılmıştır. Bizim çalışmamızda ise yaşamın ilk yılında hafif pulmoner stenoz saptanan 60 hastanın 3 (% 4.5)’inde darlıkta artış saptanmıştır. Ancak bu hastaların hiçbirinde balon valvüloplasti ihtiyacı olmamıştır. Neonatal dönemde saptanan hastaları bu yüzden çalışmamızdaki izlem sürelerinden de anlaşılacağı üzere diğer gruplardan daha farklı olarak stenozunun derecesinden bağımsız olarak daha dikkatli ve sık aralıklarla takip etmek gerektiğini vurgulamak isteriz.

Pulmoner stenozlu hastalarımızın final gradiyentlerinde anlamlı oranda azalma saptanırken, hafif aort stenozlu çocukların final gradiyentlerinde ise final gradiyentlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir artış saptanmıştır ($p<0.01$).

Gielen ve arkadaşlarının ise 1999 yılında 174 hasta ile yaptıkları başka bir çalışmada trivial düzeyde başlangıç gradiyentine sahip pulmoner stenozlu hastalarının %3’ünde ciddi stenoza ilerleme saptanmıştır. Bu durum hafif stenozlu ve orta derecede stenozlu hastalarında sırasıyla progresyon gösterme oranı ise %10 ve %9 olarak saptanmıştır. 179.

Yapılan çalışmalarda hafif pulmoner stenozun statik bir lezyon olduğu ve nadiren ilerleme gösterdiği sonucuna varırmıştır.1997 yılında yapılan başka bir çalışmada, hafif pulmoner stenozun özellikle küçük infantlarda dikkatlice izlenmesi gereken, ciddi progresyon riski taşıyan ve statik olmayan bir patoloji olduğu söylenmiştir.Neonatal periyoda hafif pulmoner stenoz saptanan hastaların % 25'inde ilerleyen dönemde belirgin stenoz geliştiği görülmüştür ve bunların yarısına operasyon yapılmıştır. 180.Öztaşhan ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise 1 ay altında tanı konmuş 31 hastanın başlangıç gradiyenti transiyent olan 6 hastanın tamamı (izlem süresi 45+25 ay mean 50 ay) hafif ve transiyent düzeyde kalırken hafif gradiyente sahip olan 16 hastanın %87'sinde gradiyent aynı kalmış veya gerilemiştir. 2 hastada darlık orta dereceye artış göstermiş olup balon valvüloplasti ihtiyacı göstermemiştir. Sonuç olarak ,hafif pulmoner stenozlu hastalarda,1 yaş ve altı çocukların başlangıç gradiyent düzeyi ile final gradiyent düzeyi arasında pozitif yönde, %41.6 düzeyinde ve istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ($p<0.01$).1 yaş üzeri çocukların başlangıç gradiyent düzeyi ile final gradiyent düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır ($p>0.05$).

Cinsiyete göre çocukların başlangıç ve final gradiyent düzeyleri incelendiğinde;kız çocukların başlangıç gradiyent düzeyine göre final gradyent düzeyinde görülen düşüş istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p<0.01$).Erkeklerde ise başlangıç gradiyent düzeyine göre final gradiyent düzeyinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişim görülmemiştir ($p>0.05$).

Yine hafif pulmoner stenozlu hastalarda1 yaş ve altında olan çocukların başlangıç gradiyentleri, 1 yaş üzeri çocukların başlangıç gradyentlerinden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir ($p<0.05$). Tanı yaşlarına göre çocukların final gradiyent düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0.05$).1 yaş ve altı hastalarda başlangıç gradiyent düzeyine göre final gradiyent düzeylerinde görülen düşüş istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlıdır ($p<0.01$).

Çalışmamızda 1 yaş altı ve üstü hafif valvüler pulmoner stenozlu hastaların final gradiyentlerinde belirgin azalma saptanmıştır. Bu azalma 1 yaş altındaki çocuklarda 1 yaş üstündekilere göre anlamlı olduğu saptanmıştır.

Hafif aort stenozlu çocuklarda;1 yaş ve altı çocukların başlangıç gradiyent düzeyi ile final gradiyent düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamaktadır ($p>0.05$).

1 yaş üstü çocukların başlangıç gradiyent düzeyi ile final gradiyent düzeyi arasında pozitif yönde, %54.7 düzeyinde ve istatistiksel olarak ileri düzeyde anlamlı bir ilişki bulunmaktadır ($p<0.01$).

Hafif valvüler aort stenozlu hastalarda 1 yař altı ve 1 yař üstündeki hastalarda final gradiyentlerinde artma saptanmıřtır, bu artıř 1 yař altındaki hastalarda belirgindir.

1 yař üstü vakalarda, hafif pulmoner stenozlu çocuklarda bařlangıca göre final gradiyentlerinde azalma görölürken, hafif aort stenozlu çocuklarda artıř görölmektedir.

1 yař ve altı vakalarda ise, hafif pulmoner stenozlu çocuklarda bařlangıca göre final gradiyentlerinde azalma görölürken, hafif aort stenozlu çocuklarda artıř görölmektedir.

Hafif pulmoner stenoz, 6 aydan sonra saptanan vakalarda selim seyretmekte, ancak neonatal dönemde saptanan hastalarda sık olmasa da progresyon saptanabileceęi ve hatta önemli stenoza ilerleme görölebileceęi için, bu vakalar daha dikkatli takip edilmelidirler. Hafif aort stenozlu vakalar ,hastalık her yař grubunda ve özellikle 1 yař altında progresif özellik gösterdiğinden bu açıdan takip edilmelidir.

6. SONUÇLAR:

- 1- Başlangıç gradiyenti ve ortalama izlem süresi arasında istatistiksel fark olmayan iki homojen grup karşılaştırıldığında hafif pulmoner stenozlu hastaların hafif aort stenozlu hastalara göre daha iyi bir seyir izlediği saptanmıştır.
- 2- Progresyon gösteren hastalarımızdan pulmoner stenozlu hastalarda tamamı erkek iken, aortik stenozlu progresyon gösteren hastaların 2/3'ünde yine cinsiyet erkek idi.
- 3- 1 yaş altındaki hafif pulmoner stenozlu hastalarda progresyonun 1 yaş üstüne göre anlamlı olarak daha belirgin olduğu saptanmıştır.
- 4- Hafif aort stenozlu hastalarda 1 yaş altında progresyonun 1 yaş üstüne göre anlamlı olduğu saptanmıştır.
- 5- Hafif pulmoner valvüler stenozlu hastalar da ister 1 yaş altında veya 1 yaş üstünde olsun progresyon hızı aynı izlem süresinde izlenen hafif aortik valvüler stenozlu hastalara göre daha selim seyirli olduğu saptanmıştır.

7. KAYNAKLAR:

1. Rowland Daniel G, Hammill William W, Allen Hugh D, Gutgesell Howard P. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1997;79:344-349
2. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Cardiol* 2002;39:1890-1900
3. Shone J D, Sellers R D, Anderson R C, Adams P Jr, Lillehei C W, Edwards J E 1963, The developmental complex of 'parachute mitral valve', supravulvar ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *American Journal of Cardiology* 11:714-725
4. Jordan S C, Scott O 1973 *Heart disease in pediatrics*, Butterworth London
5. Roberts W C 1970a The congenitally bicuspid aortic valve in clinically isolated aortic stenosis. An autopsy study of 162 patients over 15 years age. *Circulation* 42:91-97
6. Roberts W C 1970b The congenitally bicuspid aortic valve: a study of 85 autopsy cases. *American Journal of Cardiology* 26:72-83
7. Somerville J 1981 Congenital cardiovascular disease or congenital heart disease – a time for change in concepts? In: Becker A E, Loosekoot T G, Marcellati C, Anderson R H (eds) *Pediatric cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh, vol.3, p 324-345
8. Lofland GK, McCrindle BW, Williams W G, et al: Critical aortic stenosis in the neonate: A multi institutional study of management, outcomes, and risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg* 121:10-27, 2001
9. Levinson GE, Alpert JS, Aortic stenosis. In Alpert JS, Dalen JE, Rahimtoola SH: *Valvular Heart disease*. 3rd ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp 183-211
10. Rowe R D 1973 Cardiovascular disease in the rubella syndrome. *Cardiovascular Clinics* 5:61-80

11. Sutton J P III, Ho S Y ,Anderson R H 1995 The forgotten interleaflet triangles: a review of the surgical anatomy of the aortic valve. *Annals of Thoracic Surgery* 59:419-427
12. Manabe H, Yutani C: *Atlas of Valvular Heart Disease* .Singapore, Churchill Livingstone, 1998, pp 6 and 131, Courtesy of William C. Roberts, MD
13. Lakier JB, Lewis AB ,Heymann MA, et al: Isolated aortic stenosis in the neonate :Natural history and haemodynamic considerations. *Circulation* 50:801-808, 1974
14. Mc Kay R, Smith A, Leung M P, Arnold R, Anderson R H 1992 Morphology of the ventriculoaortic junction in critical aortic stenosis. Implications for haemodynamic function and clinical management. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 104(2):434-442
15. Leung M P, Mc Kay R ,Smith A ,Anderson R H, Arnold R 1991 Critical aortic stenosis in early infancy ,Anatomic and echocardiographic substrates of successful open valvotomy . *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 101(3):526-535
16. Edwards J E 1965 Pathology of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 31 :586-599
17. Angelini A, Ho S Y ,Anderson R H et al 1989 The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 98(3):362-367
18. Vollebergh F E, Becker A E 1977 Minor congenital variations of cusp size in tricuspid aortic valves. Possible link with isolated aortic stenosis. *British Heart Journal* 39 :1006-1011
19. Emmanuel R, Withers R, O'Brien K, Ross P, Feizi O 1978 Congenitally bicuspid aortic valves. Clinicogenetic study of 41 families . *British Heart Journal* 40:1402-1407
20. Carabello BA: Aortic stenosis. *N Engl J Med* 346:677, 2002
21. Singh GK. Aortic stenosis. *Indian J Pediatr* 2002; 69:351-358
22. Messina L M, Turley K, Stanger P, Hoffman J I E, Ebert P A 1984 Successful aortic valvotomy for severe congenital valvular aortic stenosis in the newborn infant , *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 88:92-96

23. Duncan K, Sullivan I, Robinson P, Horvath P, de Leval M, Stark J 1986 Transventricular aortic valvotomy for critical aortic stenosis in infants, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 93:546-550
24. Sullivan I D, Wren C, Bain H H et al 1989 Balloon aortic valvotomy for congenital aortic stenosis in childhood, *British Heart Journal* 61:186-191
25. Mosca R S, Iannettoni M D, Schwartz S Met al 1995 Critical aortic stenosis in the neonates. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 109(1):147-154
26. Zeevi B, Keane J F, Castaneda A R, Perry S B, Lock J E 1989 Neonatal critical valvar aortic stenosis. *Circulation* 80 :831-839
27. Fedak PWM, Verma S, David TE: Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve *Circulation* 106 :900, 2002
28. Hahn R T, Roman M J, Mogtader A H, Devereux R B 1992 Association of aortic dilatation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves, *Journal of the American College of Cardiology* 19(2):283-288
29. McKusick V A 1972 Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim's cystic medial necrosis. *Lancet* 1: 1026 -1027
30. Edwards W D, Leaf D S, Edwards J E 1978 Dissecting aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve, *Circulation* 57:1022-1025
31. Lambert E C, Menon V A, Wagner H R, Vlad P 1974 Sudden unexpected death from cardiovascular disease in children. A cooperative international study. *American Journal of Cardiology* 34 :89-94
32. Peckham G B, Keith J O, Eyans J R 1964 Congenital aortic stenosis-some observations on the natural history and clinical assessment. *Canadian Medical Association Journal* 91: 639-643
33. Braunwald G, Goldblatt A, Aygen M M, Rockoff S D, Morrow A G 1963 Congenital aortic stenosis, I. Clinical and haemodynamic findings in 100 patients, *Circulation* 27:426-432
34. James F W 1981 Exercise testing in normal individuals and patients with cardiovascular disease. *Cardiovascular Clinics* 11(2):227-246
35. Riopel D A, Taylor A B, Hohn A R 1977 Blood pressure response to treadmill exercise in children with aortic stenosis. In :46th annual meeting of the American Academy of Paediatrics, New York

36. Orsmond G S, Bessinger F B, Müller J H 1980 Rest and exercise haemodynamics in children before and after aortic valvotomy. *American Heart Journal* 29:76-86
37. Skjaerpe T, Hegrenaes L, Hatle L 1985 Non-invasive estimation of valve area in patients with aortic stenosis by Doppler ultrasound and two dimensional echocardiography. *Circulation* 72:810-818
38. Somerville J, Ross D 1971 Congenital aortic stenosis –an unusual form. Consideration of surgical management. *British Heart Journal* 33:552-558
39. Otto C M, Lind B K, Kitzman D W, et al : Association of aortic valve sclerosis with cardiovascular mortality and morbidity in the elderly. *N Engl J Med* 341:142, 1999
40. Hossack K F, Neutze J M, Lowe J B, Barratt-Boyes B G 1980 Congenital valvar aortic stenosis. Natural history and assesment for operation. *British Heart Journal* 43:561-573
41. Amato MCM, Moffa PJ, Ramires JAF: Treatment decision in asymptomatic aortic valve stenosis: Role of exercise testing. *Heart* 86:381, 2001
42. Carabello BA: Evaluation and management of patients with aortic stenosis. *Circulation* 105:1746, 2002
43. Al Marsafawy H M F, Ho S Y, Redington A N, Anderson R H 1995 The relationship of the outlet septum in the aortic outflow tracts in hearts with interruption of the aortic arch. *Journal of the Thoracic and Cardiovascular Surgery* 109:1225-1236
44. Somerville J 1985 Fixed subaortic stenosis a frequently misunderstood lesion. *International Journal of Cardiology* 8: 145-148
45. Gewilling M, Daenen W, Dumoulin M, vans der Hauwaert T 1992 Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis :A Doppler echocardiographic study. *Annals of Thoracic Surgery* 19(4):818-824
46. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, Walse K, Arnold R, Smith A 1994 Morphology of left ventricular outflow tract structures in patients with subaortic stenosis and a ventricular septal defect. *British Heart Journal* 72(3):251-260
47. Somerville J, Stone S, Ross O 1980 Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal, *British Heart Journal* 43:429-647
48. McKay R, Ross D 1982 Technique for the relief of the discrete subaortic stenosis, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 84:917-920

49. Williams J C P, Barratt-Boyes B G, Lowe J B 1961. Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 24:1311-1318
50. Black J A, Bonham Carter R E 1963 Association between aortic stenosis and facies of severe infantile hypercalcaemia. *Lancet* ii:745-749
51. Jefferson R D, Burn J, Gaunt K L, Hunter S, Davison E V 1986 A terminal deletion of the long arm of chromosome 4(46, XX, del (4) q33) in an infant with phenotypic features of William's syndrome. *Journal of Medical Genetics* 23:474-477
52. Stamm C, Li J, Ho S Y, Redington A N, Anderson R H 1997 The aortic root in supravalvular stenosis: the potential surgical relevance of morphologic findings. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 114:16-24
53. Peterson T A, Todd D B, Edwards J E 1965 Supraventricular aortic stenosis. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 50:734-741
54. Becu L, Somerville J, Galio A 1976 'Isolated' pulmonary valve stenosis as a part of more widespread cardiovascular disease. *British Heart Journal* 38:472-482
55. Perloff JK. Clinical recognition of aortic stenosis: The physical signs and differential diagnosis of the various forms of obstruction to left ventricular outflow. *Prog Cardivasc Dis* 1968;10:323
56. Carabello BA. Aortic stenosis. *N Engl J Med* 2002;346:677-682
57. Weyman A E, Hurwitz R A, Girod D A, Dillon J C, Feigenbaum H, Greene D. Crosssectional echocardiographic visualization of the stenotic aortic valve. *Circulation* 1977;54:783
58. Cain M et al: ACC Expert consensus document :ACC /AHA guidelines for the clinical application of echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 912-948
59. Taylor R :Evolution of the continuity equation in the Doppler echocardiographic assesment of the severity of valvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 17:1326,1991.
60. Mohiaddin RH, Kilner PJ: Valvular heart disease. In Manning WJ, Pennell DJ (eds): *Cardiovascular Magnetic Resonance*. Philadelphia, Churchill Livingstone, 2002, pp 384-404.
61. Friedrich MG, Schulz-Menger J, Poetsch T, et al: Quantification of valvular aortic stenosis by magnetic resonance imaging. *Am heart J* 144:329, 2002.

62. Bashore, TM, Bates ER, Berger PB, et al:ACC/SCAI clinical expert consensus document on cardiac catheterization laboratory standards.J Am Coll Cardiol 37:2170,2001
63. Scanlon P J,Faxon DP,Audet AM,et al:ACC/AHA guidelines for coronary angiography:A report of the American College of Cardiology /American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Coronary Angiography). J Am Coll Cardiol 33:1756,1999.
64. ACC/AHA 2006 Guidelines for the management of patients with valvular heart disease .Circulation 114:e84-e231,2006
65. Kouchoukos NT,Davila-Roman VG,Spray TL, et al: optimum treatment of aortic stenosis N Engl J Med 330:1-6,1994
66. Sandor G G S ,Olley P M ,Trusler G A,Williams W G ,Row R D ,Morch J E 1980 Long term follow up patients after valvotomy for congenital valvular aortic stenosis in children .Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 80:171-178
67. Johnson R G,Williams G R ,Razook J D ,Thompson W M ,Lane M M ,Elkins R C 1984 Re-operation in congenital aortic stenosis .Annals of Thoracic Surgery40(2):156-162
68. Hsieh K,Keane J F,Nadas A S, Bernhard W F,Castaneda A R 1986 Long term follow up of valvotomy before 1968 for congenital aortic stenosis .American Journal of Cardiology 58:338-341
69. Labadidi Z,Wu J,Walls J T 1984 Percutaneous aortic valvuloplasty .results in 23 patients.American Journal of Cardiology 53:194-197
70. Presbitero P,Somerville J,Revel-Chion R,Ross D 1982 Open aortic valvotomy for congenital aortic stenosis.Late results .British Heart Journal 47:26-34
71. Gerosa G,Mc Kay R,Ross D N 1991 Replacement of the aortic valve or root with a pulmonary autograft in children .Annals of Thoracic Surgery 51:424-429
72. Somerville J,Ross D 1982 Homograft replacement of aortic root with re-implantation of coronary arteries.Results after one to five years.British Heart Journal47: 473-482
73. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ,Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe R, Weideman WH.Second natural history study of Congenital heart defects:

Results of treatment of Patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1996;87:I-16-27

74. Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houel R, Belli E, Galletti L, Planche C. Surgical treatment of aortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac cardiovasc Surg* 1999;117:669-678
75. Anderson R H. Aortic stenosis In: Anderson R H, Baker E J, Macartney F J, Riby M L, Shinebourne E A, Tynan M, eds. *Paediatric Cardiology*, 2nd edn. London: Churchill Livingstone, 2002:P 1480-1495
76. Coleman DM, Smallhorn JS, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Freedom RM. Postoperative followup of subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1558- 64.
77. McElhinney D B, Reddy V M, Silverman N H, Hanley F L 1998 Accessory and anomalous atrioventricular valvar tissue causing outflow tract obstruction ;surgical implications of a heterogeneous and complex problem, *Journal of the American College of Cardiology* 32:1741-1748
78. Abbott ME. *Atlas of congenital cardiac disease*. New York: American Heart Association, 1936
79. Morgani JB. *De Sedibus et Causis Morborum*(the seats and causes of diseases). Venice: Remondini vol 1, 1761:154
80. Abrahams DG, Wood P. Pulmonary stenosis with normal aortic root. *British Heart Journal* 1951;13:519-548
81. Campbell M. Simple Pulmonary stenosis. pulmonary stenosis with closed ventricular septum. *British Heart Journal* 1954;16:273-300
82. Campell M. Factors in the aetiology of pulmonary stenosis. *British Herath Journal* 1955;17:229-246
83. Rose V, Hewitt D, Milner J. Seasonal influences on the risk of cardiac malformation. Nature of the problem and some results from a stdy of 10,077 cases. *Int J Epidemiol* 1972;1(3):235-244
84. McKeown T, MacMahon b, Parsons C G. The familial incidence of congenital malformation of the heart. *British heart Journal* 1953;15:273-277
85. Lamy M, De Grouchy J, Scheisguth O. Genetic and non-genetic factors in the aetiology of congenital heart disease: a study of 1188 cases. *American Journal of Human Genetics* 1957;9:17-41
86. Fabricius J. *Isolated pulmonary stenosis*. 1959; munksgaard, Copenhagen

87. Nora JJ, Spangler R D. Risks and counseling in cardiovascular malformations. Birth Defects Original article series 1972;8:154-159
88. Fornier A, Paget M, Pauli A, Devin P, Syndrome nephrotique familiaux.Syndrome nephrotique associe a une cardiopathie congenitale chez quatre soeurs. Pediatrie 1963;18:677-685
89. Klinge T, Baekgaard Laursen H. Familial pulmonary stenosis with underdeveloped or normal right ventricle. British Heart Journal 1975;37:60-64
90. Linde L M, Turner S W, Sparkes R S. Pulmonary valvular dysplasia. A Cardiofacial syndrome. Birtish heart Journal 1973;35:301-304
91. Rowe R D. Maternal rubella and pulmonary artery stenoses. Report of eleven cases. Pediatrics 1963;32:180-185
92. Emmanoulides G C, Linde L M, Crittenden I H. Pulmonary artery stenosis associated with ductus arteriosus folloqing maternal rubella. Circulation 1964;29:514-522
93. Campell P E. Vascular abnormalities follwing maternal rubella. British Heart Journal 1965;27:134-138
94. Beuren A J, Schultze C, Eberle P, Harmajanz D, Apitz J. The syndrome of supravalvular aortic stenosis, peripheral pulmonry stenosis, mental retardation and similar facial appearance. American Journal of Cardiology 1964;13:471-483
95. Jue K L, Noren G R , Anderson R C. The syndrome of idiopathic hypercalcemia of infancy with associated congenital heart disease. Journal of Pediatrics 1965;67:1130-1140
96. Gay B B, franch R H, Shuford W H, Rogers J V. Roentgenologic features of simpler and multiple coartctations of the pulmonary artery and branches.American journal of Roentgenology 1963;90:599-613
97. McCue C M, Robertson L W, Lester P G, mauck HP Jr. Pulmonary artery coarctations: a report of 20 cases with review of 319 cases from the literature. Journal of pediatrics 1965;67:222-238
98. Roberts N, Moes C A F. Supravalvular pulmonary stenosis. Journal of Pediatrics 1973;82:838-844
99. İçke Ç. Dolaşım sistemi In: gökmen F G .eds. sitematik Anatomi, İzmir:Konak kitabevi,2008;p 241-267
100. Derrick G, Banhoeffer P, Anderson R H. Pulmonory stenosis In: Anderson R H, Baker E J, Macartney F J, Riby M L, Shinebourne E A, Tynan M, eds.Paediatric Cardiology, 2nd edn. London: Churchill Livingstone, 2002:P 1460-1477

101. Koretzky E D, Moller J H, Korns M E, Schwartz C J, Edwards J E. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation* 1969;40:43-53
102. Rodriguez – Fernandez H L, Char F, Kelly D T, Rowe R D. The dysplastic pulmonic valve and the Noonan syndrome. *Circulation* 1972;46(suppl II):309-319
103. Franciosi R A, Blanc W A. Myocardial infarcts in infants and children . 1. A necropsy study in congenital heart disease. *Journal of Pediatrics* 1968;73:309-319
104. Rowe R D. Pulmonary stenosis with normal aortic root. In : Keith J D, Rowe R D, Vlad P, eds. *Heart disease in infancy and childhood*, 3rd edn. New York: Macmillan, 1978 a; p 761-788
105. Rowe R D. pulmonary stenosis with normal aortic root. In : Keith J D, Rowe R D, Vlad P, eds. *Heart disease in infancy and childhood*, 3rd edn. New York: Macmillan, 1978 b; p 761-788
106. Harinck E, Becker A E, Gittenberger-de-Groot A C, Oppenheimer – Dekker A, Versprille A. The left ventricle in congenital isolated pulmonary valve stenosis. A morphological study. *British Heart Journal* 1977;39:429-435
107. Becu L, Somerville J, Gallo A. Isolated pulmonary valve stenosis as part of more widespread cardiovascular disease. *British Heart Journal* 1976;38:472-482
108. Finlay DW. Malformation of the heart: stenosis of the pulmonary valve, with dilatation of the pulmonary artery and hypertrophy of the right ventricle: patency of the foramen ovale, with a cribriform opening in the septum of the auricles (ductus arteriosus closed). *Transactions of the Pathological Society of London* 1879;30:262-265
109. Williams J C P, Barratt B G, Lowe J B. Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis. *American Journal of Cardiology* 1963;11:458-468
110. Freed M D, Rosenthal A, Bernhard WF, Litwin S B, Nadas A S. Critical pulmonary stenosis with a diminutive right ventricle in neonates. *Circulation* 1973;48:875-881
111. Soulie P, Joly F, Carlotti J, Sicot J-R. Etude comparée de l'hémodynamique dans les tétralogies et dans les trilogies de Fallot. *Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux* 1951; 44:577-601
112. Bernstein D. Acyanotic Congenital Heart Disease: the Obstructive Lesions. In: Behrman R E, Kliegman R M, Jenson H B, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 17th edn. Philadelphia: Saunders, 2004: p 1513-1522
113. Brock R. The surgical treatment of pulmonary stenosis. *British Heart Journal* 1961;23:337-356

114. Zaret B L, Conti R C. Infundibular pulmonic stenosis with intact ventricular septum in the adult. *Johns Hopkins medical Journal* 1973;132:50-60
115. Gamble W J, Nadas A S. Severe pulmonic stenosis with intact ventricular septum and right aortic arch. *Circulation* 1965;32:114-119
116. Edwards J E, Burchell H B. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic root sinus aneurysms. *Thorax* 1957;12:128-139
117. Simcha A, Wells B G, Tynan M J, Waterson D J. Primary cardiac tumours In infancy and childhood. *Archives of diseases in Childhood* 1971;46:508-514
118. Smith W G. Pulmonary hypertension and a continuous murmur due to multiple peripheral stenoses of the pulmonary arteries. *Thorax* 1958;13:194-200
119. Franch R H, Gay BB Jr. Congenital stenosis of the pulmonary artery branches. A classification, with postmortem findings in two cases. *American Journal of medicine* 1963;35:512-529
120. Rowe R D. Stenosis of conducting arteries in infants and children. *Birth Defects Original article series* 1972;8:69-73
121. Allan L D, Sharland G, Cook A. *Color atlas of fetal cardiology*. Times Mirror, London, p100
122. Alagille d, Odievre m, Gautier M, dommergues J P, Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies vertebral malformations, retarded physical, mental and sexual development and cardiac murmur. *Journal of pediatrics* 1975;86:63-71
123. Waldman JD, Karp R B, Gittenberger-de Groot A C, agarwala b, glagov S. Spontaneous acquisition of discontinuous pulmonary arteries. *Annals of Thoracic Surgery* 1996;62:161-168
124. Dimond E G, Lin T K. The clinical Picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect). *Annals of Internal Medicine* 1954;40:1108-1124
125. Thomas M A. Pulmonary vascular changes in pulmonary stenosis with and without ventricular septal defect. *British Heart Journal* 1964;26:655-661
126. Wood P. *Diseases of the heart and circulation*, 2 nd edn. Eyre & spottiswood London, p 441
127. Vogelpoel L, Schrire V. Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1960;22:55-72
128. Hultgren H N, Reeve R, Cohn K, McLeod R. The ejection click of valvular pulmonic stenosis. *Circulation* 1969;40:631-640

129. Perloff J K, Lebauer E J Auscultatory and phonocardiographic manifestations of isolated stenosis of the pulmonary artery and its branches. *British Heart Journal* 1969;31:314-321
130. D' Cruz I A, Arcilla R A, Agustsson M H: Dilatation of the pulmonary trunk in stenosis of the pulmonary valve and of the pulmonary arteries in children. *American Heart Journal* 1964;68:612-620
131. Marquis R M. Unipolar electrocardiograph in pulmonary stenosis. *British Heart Journal* 1951;12:265-276
132. Campbell M, Brock R C. The results of valvotomy for simple pulmonary stenosis *British Heart Journal* 1955;17:229-246
133. Bassingthwaite J B, Parkin T W, DuShane J W, Wood E H, Burchell H B. The electrocardiographic and hemodynamic findings in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1963;28:893-905
134. Levine O R, Blumenthal S. Pulmonic stenosis. *Circulation* 1965;32(suppl III): 33-41
135. Rudolph A M. Congenital diseases of the heart. Year Book medical Chicago, 1974
136. Weyman A E, Hurwitz R A, Girod D A, Dillon J C, Feigenbaum H, Greene D. crosssectional echocardiographic visualization of the stenotic pulmonary valve. *Circulation* 1977;56:769
137. Rochini A P, Emmanouilides G C. Pulmonary Stenosis In: Emmanouilides G C, Allen D H, Riemenchneider T A, Gutgesell H P eds, *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*, 5 th edn. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins, 1995;p 930-962
138. Rosenquist G C, Krovetz L J, Haller J A Jr, Simon A L, Bannayan G A. Acquired right ventricular outflow obstruction in a child with neurofibromatosis. *American Heart Journal* 1970;79:103-108
139. Nugent E W, Freedom R M, Nora J J, Ellison R C, Rowe R D, Nadas A S. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* 1977; 56 (suppl 1):38-47
140. Gersony W M, Hayes C J. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. *Circulation* 1977;56(suppl 1): 1184-1187
141. Kan J S, White R I Jr, Mitchell S E, Gardner T J. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *New England Journal of Medicine* 1982;307:540-542
142. Lock J E, Casteneda – Zuniga WR, Fuhrman B P, Bass J L. Balloon. *Circulation* 1983;67:962-967

143. Rocchini A P, Kveseli D A, Crowley D, Dick M, Rosenthal A. Percutaneous balloon valvuloplasty for treatment of congenital pulmonary valve stenosis in children. *Journal of the American College of Cardiology* 1984;3:1005-1012
144. Tynan M, Baker E J, Rohmer J et al. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *British Heart Journal* 1985;53:520-524
145. Lababidi Z, Wu J R. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *American Journal of Cardiology* 1983 ; 52:560-562
146. O' Connor B K, Beekman R H, Lindauer A, Rocchini A. Intermediate term outcome after pulmonary balloon valvoplasty: comparison with a matched surgical control group. *Journal of American College of Cardiology* 1992;20:169-173
147. Witsenburg M, Talsma M, Rohmer J, Balloon valvoplasty for valvular pulmonary stenosis in children over 6 months of age: initial results and long-term follow up. *European Heart Journal* 1993;14:1657-1660
148. Hubner H N, Reeve R, Cohn K, McLeod R. The ejection click of valvular pulmonic stenosis. *Circulation* 1969;40:631-640
149. Stanger P, Cassidy S C, Girod D A, Kan J S, Labalidi Z, Shapiro S R. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the valvuloplasty and angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *American Journal of Cardiology* 1990;65:775-783
150. McCrindle B W for the VACA Registry Investigators. Independent Predictors of long – term results after pulmonary valvoplasty. *Circulation* 1994;67:222-238
151. Ladusans E J, Qureshi S A, Parsons J M, Arab s, Baker EJ, Tynan M. Balloon dilatation of critical stenosis of the pulmonary valve. *British Heart Journal* 1990;63:362-367
152. Caspi J, Coles J G, Benson L N, et al. Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomy era. *Ann Thorac Surg.* 1990;49:273-278
153. Robida A, Pavcnik D. Perforation of the heart in a newborn with critical valvar pulmonary stenosis during balloon valvuloplasty. *Int J Cardiol* 1990; 26:111-112
154. Hayes C J, Gersony W M, Driscoll D J, et al. Second Natural History Study of Congenital Heart Defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87 (suppl):28-37
155. Kan J S, White R I, Mitchell S E, Anderson J H, Gardner T J. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonar valve stenosis. *Circulation* 1984;69:554-560

156. Kveselis D A, Rocchini A P, Snider A R, Rosenthal A, Crowley D Dick M. Results of balloon valvuloplasty in the treatment of congenital valvar pulmonary stenosis in children. *Am J cardiol* 1985;56:527-532
157. Khan M A, Al-yousef S, Moore J W, Sawyer W. Results of repeat percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonary valvar restenosis. *Am Heart J* 1990;120:878-881
158. Mc Crindle B W, kan J S. Long – term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1991;83:1915-1922
159. Ballerini L, Mullins C E, Cifarelli A A, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty. of pulmonary valve stenosis dysplasia and residual stenosis after surgical valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: long – term results. *Cathet Cardiovasc Diag* 1990;19:165-169
160. Mohr R, Milo S, Smolinsky A, Goor D. Right ventricular pressure drop 24 hours after open heart surgery for isolated pulmonary valve stenosis: the phenomenon and its surgical implication. *Circulation* 1981;64 (supp 1 IV):127
161. Mouleart A J, buis-liem T N, Geldof WC, Rohmer J the postvalvotomy propranolol test to determine reversibility of the residual gradient in pulmonary stenosis. *J Thorac cardiovasc.* 1976;71:865-878
162. Vancini M, Roberts K D, Silove ED, singh S P, Surgical treatment of congenital pulmonary stenosis due to dysplastic leaflets and small valve annulus . *J Thorac surg Cardiovasc surg* 1980;79:464-469
163. Watkins L J, Donahoo J S, Harrington d, Haller J A Jr, Neill C A. Surgical management of congenital pulmonary valve dysplasia. *Ann thorac surg* 1977;24:498-510
164. Hanley FL, Sade R M, Freedom R Mand the congenital Heart surgeons Society. Outcomes in critically ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *Journal of the American College of Cardiology* 1993;22:183-192
165. Tandon R Nadas A S, GROSS RE. Results of open heart surgery in patients with pulmonic stenosis and intact ventricular septum *circulation* 1965;31:190-201
166. Rocchini A P, Emmanouilides G C. Pulmonary Stenosis In: Emmanouilides G C, Allen D H, Riemenchneider T A, Gutgesell H P eds, *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*, 5 th edn. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins, 1995; p 930-962

167. Peterson C, Schilthuis J J, Dodge-Khatami A et al. Comparative long- term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1078-1083
168. Roos-Hesselink J W, Meijboom F J, Spitaels SEC et al. Long –term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22-23 years). *Eur Heart J* 2006;27:482-488
169. Earing M G, Connolly H M, Dearani J A et al. Long – term follow up of patient after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc* 2005;80:871-876
170. Gupta D, Saxena A, Kothari SS , Juneja R. Factors influencing late course of residual valvular and intracardiac gradients following pulmonary valve balloon dilatation. *Int J Cardiol* 2001;79:143-149
171. Jarrar M, Betbout F, Farhat M B et al. Long –term invasive and non-invasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents and adults. *Am Heart J* 1999;138:95-954
172. Masura J, Burch M, Deanfield J E, Sullivan I D. Five year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:132-136
173. Lemler M S, Romaciotti C. Anomalies of the Right ventricular Outflow Tract and Pulmonary Valve In: Lai W W, Mertens L L, Cohen M S, Geva T, eds. *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease From Fetus to Adult*. West Sussex, Wiley- Blackwell, 2009:p251-264
174. Sommer R J, Rhodes J R, Parness I A. Physiology of critical pulmonary valve obstruction in the neonate. *Catheter Cardio Interv* 2000;50:473-479
175. *Pediatric cardiology* Myung K. Park, MD, FAAP, FACC, page 196-97.
176. *Pediatrics Cardiology Oxford Journals Medicine European Heart Journal* Volume 9, Issue suppl E, Pp. 57-64
177. The natural history of aortic valve stenosis, D. Horstkotte and F. Loogen. *Disease and Critical Care Medicine* Updated: Sep 29, 2009, pp 68-74
178. Anand R, Mehta A V. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol* 1997; 20 (4): 377-380
179. Gielen H, Daniels O, van Lier H. Natural history of congenital pulmonary valvar stenosis :an echo and doppler cardiographic study. *Cardiol Young* 1999; 9(2): 129-135

- 180.** Derrick G, Banhoeffer P, Anderson R H. Pulmonary stenosis In:Anderson R H, Baker E J, Redington A N, Rigby M L, Wernovsky eds. Paediatric Cardiology ,3rd edn.Philedelphia:Churchill Livingstone,2010:p 895-917