

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI



SUBAORTİK DARLIKLI ÇOCUKLARDA AMELİYAT ENDİKASYONLARI,
AORT YETMEZLİĞİ, RESTENOZ, REOPERASYON SIKLIĞI VE RİSK
FAKTÖRLERİ

YAN DAL UZMANLIK TEZİ
Uzm. Dr. Mahmut GÖKDEMİR

ANKARA - 2009

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI



SUBAORTİK DARLIKLI ÇOCUKLARDA AMELİYAT ENDİKASYONLARI,
AORT YETMEZLİĞİ, RESTENOZ, REOPERASYON SIKLIĞI VE RİSK
FAKTÖRLERİ

YAN DAL UZMANLIK TEZİ
Uzm. Dr. Mahmut GÖKDEMİR

TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Birgül VARAN

PROJE NO: KA08/39

ANKARA - 2009

TEŞEKKÜR

Bu çalışmanın gerçekleşmesine katkılarından dolayı
değerli hocalarım **Prof. Dr. Niyazi Kürşad TOKEL**'e,
Doç. Dr. Birgül VARAN'a
ve
Mesai arkadaşım **Uzm. Dr. Nimet CINDIK**' a,
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Sekreteri **Semra DURLANIK**' a,

teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

SAYFA

Özet	i
Abstract	iii
Simgeler ve Kısaltmalar	v
Tablolar Dizini	vii
Şekiller Dizini	ix
Giriş ve Amaç	1
Genel Bilgiler	2
Materyal ve Metod	28
Bulgular	34
Tartışma	63
Sonuçlar	89
Kaynaklar	92

ÖZET

Subaortik Darlıklı Çocuklarda Ameliyat Endikasyonları, Aort Yetmezliği, Restenoz, Reoperasyon Sıklığı ve Risk Faktörleri

Sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının % 8-20'sinden subaortik darlık sorumludur. İlerleyici ve tekrarlayıcı özelliğe sahiptir. Subaortik darlık gelişmesinde anormal geometri, artmış septal akım stresi, genetik yatkınlık ve anormal hücresel proliferasyon yanıtı önemlidir. Subaortik darlığın ağır tipleri tedavisiz bırakılırsa, aortik kapak hasarı, sol ventrikül hipertrofisi, sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu, kalp yetmezliği, ventriküler aritmi ve enfektif endokardit gibi komplikasyonlar gelişir. Ameliyat endikasyonları, aort yetmezliği, restenoz ve reoperasyon için risk faktörleri tartışmalıdır. Başarılı cerrahi tedaviye rağmen reoperasyon oranı yüksektir. Çalışmamızda subaortik darlığı olan çocuklarda aort yetmezliği, restenoz ve reoperasyon sıklığı ve risk faktörleri araştırıldı. Sonuçlarımızın ameliyat endikasyonlarının netleştirilmesine yardımcı olabileceği düşünüldü.

Ocak 1995-Aralık 2007 tarihleri arasında ameliyat edilen ve çalışma kriterlerini tamamlayan 188 hasta çalışmaya dahil edildi. Hasta dosyalarından ekokardiyografi, kateterizasyon verileri ve ameliyat notları araştırıldı. 188 hastanın 134'ünün sistemik muayenesi, ekokardiyografik, elektrokardiyografik ve telekardiyografik değerlendirmeleri son altı ayda tekrarlandı.

Ekokardiyografi ve kateterizasyon ile hastaların %59'unda diskret subaortik membran ve % 38'inde fibromusküler ridge belirlendi. Ameliyat yaşı 5.79 ± 4.18 yıl idi. Ameliyat öncesi hastaların % 53.2'sinde aort yetmezliği belirlendi. Ameliyat kararı genellikle eşlik eden kardiyak anomaliler ve yüksek gradient nedeni ile alındı. Hastaların 78'ine izole membranektomi ve 106'sına septal miyektomi yapıldı. Ameliyat sonrası SVÇY EKO gradienti 48.5 ± 32.2 mmHg'dan 10.4 ± 11.2 (P<0.001) mmHg'ya gerilemiştir. Ameliyat

sırasında iki hastada önemli aort yetmezliği, 3 hastada önemsiz ventriküler septal defekt ve üç hastada tam blok gelişmiştir. 22 (%11.7) hastada önemli aort yetmezliği ve 31 (%16.5) hastada restenoz belirlendi. Hastalar 5.51 ± 3.68 yıl takip edilmiştir. İlk operasyondan 4.4 ± 3.6 (0.6-15.5) yıl sonra 22 (%11.7) hastaya reoperasyon yapılmıştır. Ayrıca iki hastaya ikinci reoperasyon yapıldı. Postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti ile son kontrol EKO gradienti arasında önemli korelasyon ($r=0.73$, $P<0.001$) vardı. Son kontrolde 126 (%73.2) hastada aort yetmezliği belirlendi. Restenoz için preoperatif aortik anulus, preoperatif SVÇY gradienti, sol ventrikül sistolik basıncı, kateter gradienti, postoperatif 1. yıl SVÇY EKO gradienti, sekonder darlık gelişmesi, postoperatif SVÇY EKO gradientinin 10 mmHg ve üzeri olması, izole DSS varlığı, darlık tipi restenoz için risk faktörü bulundu. Aort yetmezliği için ameliyat yaşı, sol ventrikül sistolik basıncı, kateter gradienti, preoperatif SVÇY gradienti, postoperatif 1. ay SVÇY EKO gradienti, uzun takip süresi, aortik kapaklarda kalınlaşma, aortik kapağa valvüloplasti yapılması, aortik rekonstrüksiyon ve sekonder diskret subaortik darlık gelişmesi risk faktörü olarak bulundu. Reoperasyon için küçük aortik anulus, preoperatif SVÇY EKO gradienti, sol ventrikül sistolik basıncı, kateter gradienti, postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti, postoperatif 1. yıl EKO gradienti, izole DSS bulunması, darlık tipi ve lezyon-mitral kapak ilişkisi risk faktörü olarak bulundu. Postoperatif orta dönemde aort yetmezliği sıklığının arttığı belirlendi. Sonuç olarak hafif aort yetmezliği ve hafif darlığı olan çocuk hastalar konservatif izlenebilir ancak preoperatif yüksek gradientlerin restenoz riskini artırdığı unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: Subaortik stenoz, cerrahi endikasyonlar, restenoz, aort yetmezliği

ABSTRACT

Surgical Indications in Children with Subaortic Stenosis, Frequency and Risk Factors for Restenosis, Aortic Regurgitation and Reoperation

Subaortic stenosis accounts for 8-20% of left ventricular outflow tract obstruction. An important clinical feature of subaortic stenosis is being a progressive and repetitive pathology. Abnormal geometry of left ventricular outflow tract, genetic predisposition, increased septal flow stress and response of abnormal cellular proliferation are significant for the development of the subaortic stenosis. If severe form of subaortic stenosis is untreated, it may result in aortic valve injury, left ventricular hypertrophy and dysfunction, heart failure, ventricular arrhythmia and infective endocarditis. The surgical indications, risk factors for aortic regurgitation, restenosis, and reoperation are controversial. Even after a successful operation, reoperation rate is high. Aim of this study is to evaluate incidence and risk factors of restenosis, aortic regurgitation and reoperation. The results of this study may serve to clarify surgical indications

The study included 188 patients who have been operated for subaortic stenosis between January 1995 and December 2007 and who have fulfilled the study criteria. Echocardiography and catheterization data and surgical notes were reviewed from medical records of patients. Physical examination, echocardiographic and laboratory assessments were repeated in 134 patients during the study interval.

Discrete subaortic membrane was found in 59% and fibromuscular ridge in 38% of the patients. The mean age at operation was 5.79 ± 4.18 years. Aortic regurgitation was present in 53.2 % of the patients before the operation. The most common surgical indications consisted of correction of associated cardiac anomalies and high left ventricular outflow gradient. Seventy eight patients underwent resection of membrane and 106 patients had septal myectomy. Left ventricular outflow tract gradient declined to 10.4 ± 11.2 from

48.5±32.2 mmHg (P<0.001) after surgery. Two patients developed significant aortic regurgitation, three had complete heart block and three had insignificant iatrogenic ventricular septal defect during initial surgery. The patients were followed for a mean of 5.51±3.68 years. 22 (11.7 %) patients had significant aortic regurgitation and 31 (16.5%) had restenosis. After 4.4±3.6 years of follow-up, 22 (11.7%) patients required reoperation. Additionally, two patients underwent second reoperation. There was significant correlation between immediate postoperative left ventricular outflow tract gradient and the gradient at last control (r=0.73, P<0.001). Aortic regurgitation was detected in 126 (73.2%) patients at last echocardiographic examination. Small aortic annulus, preoperative left ventricular outflow tract echo gradient, left ventricular peak systolic pressure, catheter gradient, postoperative echo gradient at one month, secondary subaortic stenosis, postoperative echo gradient ≥ 10 mmHg, isolated discrete subaortic stenosis and type of the stenosis were related to restenosis. Age at surgery, left ventricular peak systolic pressure, catheter gradient, preoperative echo gradient, postoperative echo gradient at one month, long follow-up period, aortic valve thickening, balloon aortic valvuloplasty, aortic valve reconstruction and secondary subaortic stenosis were associated with aortic regurgitation. Small aortic annulus, preoperative left ventricular outflow tract gradient, left ventricular peak systolic pressure, catheter gradient, immediate postoperative echo gradient, and gradient at one year, isolated discrete subaortic stenosis, type of the stenosis and relation of the subaortic stenosis to the mitral valve were associated with reoperation. The rate and severity of aortic regurgitation increased during follow-up.

In conclusion children with mild stenosis and mild aortic regurgitation may be followed up without surgery. However the increased risk of restenosis with high preoperative gradients should be kept in mind. .

Key words: Subaortic stenosis, surgical indication, restenosis, aortic regurgitation

SİMGELER ve KISALTMALAR

AK	Aort koarktasyonu
ASA	Aortoseptal aç
AV	Atrioventriküler
AVR	Aortik kapak replasmanı
AVSD	Atrioventriküler septal defekt
AY	Aort yetmezliği
BAT	Büyük arterlerin transpozisyonu
BAV	Biküspid aortik kapak
ÇÇSV	Çift çıkışlı sağ ventrikül
DSM	Diskret subaortik membran
DSS	Diskret subaortik stenoz
EF	Sol ventrikül efeksiyon fraksiyon
EKG	Elektrokardiyografi
EKO	Ekokardiyografi
FT	Fallot tetralojisi
KF	Sol ventrikül kısalma fraksiyonu
KMP	Kardiyomiyopati
LV	Sol ventrikül
MAS	Mitral aortik uzaklık
MVR	Mitral kapak replasmanı
MY	Mitral yetmezliği
NYHA	‘New York Heart Association Functional Classification’
PDA	Patent duktus arteriozus
PS	Pulmoner stenoz

RV	Sağ ventrikül
SAR	Subaortik ridge
SVÇY	Sol ventrikül çıkım yolu
TEE	Transözefagial ekokardiyografi
TELE	Telekardiyografi
VSD	Ventriküler septal defekt



TABLÖLAR

Tablo	Sayfa
Tablo 4.1. Ameliyat öncesi hastaların genel özellikleri	34
Tablo 4.2. Ameliyat öncesi hastaların fonksiyonel kapasitesi ve spesifik semptomları	35
Tablo 4.3. Subaortik darlık giderilmesi öncesi yapılan cerrahi işlemler	35
Tablo 4.4. Eşlik eden önemli kardiyak patolojiler	36
Tablo 4.5. Subaortik darlığa eşlik eden diğer patolojik bulgular	36
Tablo 4.6. Subaortik darlık tipleri	37
Tablo 4.7. Ameliyat öncesi ekokardiyografi bulguları	37
Tablo 4.8. Cerrahi öncesi hastaların yaş dağılımı	38
Tablo 4.9. Preoperatif SVÇY EKO gradientlerinin gruplandırılması	38
Tablo 4.10. Preoperatif SVÇY kateter gradientlerinin gruplandırılması	39
Tablo 4.11. Ameliyat öncesi kapak yetmezlikleri	39
Tablo 4.12. Subaortik darlıklı hastalarda ameliyat endikasyonları	40
Tablo 4.13. Subaortik darlık cerrahisi	40
Tablo 4.14. Subaortik darlık cerrahisi ile eş zamanlı yapılan diğer kardiyak cerrahiler	41
Tablo 4.15. Önemli aort yetmezliği ve mitral yetmezliği bulunan hastalarda ameliyat sonrası kapak yetmezliklerinin değerlendirilmesi	42
Tablo 4.16. Preoperatif ve erken postoperatif dönemde AY'nin değerlendirilmesi	43
Tablo 4.17. Postoperatif erken dönem SVÇY gradientinin gruplandırılması	43
Tablo 4.18. Birinci reoperasyon öncesi fonksiyonel kapasite ve semptomlar	44
Tablo 4.19. Reoperasyon öncesi EKO ve basınç değerleri	44
Tablo 4.20. Reoperasyon öncesi subaortik darlık ile ilişkili değişkenler	45
Tablo 4.21. Reoperasyon öncesi darlık tipleri ve reoperasyon endikasyonları	45
Tablo 4.22. Birinci reoperasyon öncesi kapak yetmezlikleri	46

Tablo 4.23. Birinci reoperasyon sırasında yapılan subaortik darlık cerrahileri	46
Tablo 4.24. Subaortik darlık, yetmezlik cerrahisi ve protez kapak ilişkisi	47
Tablo 4.25. Reoperasyon öncesi ve sonrası aort yetmezliğinin değerlendirilmesi	47
Tablo 4.26. Son kontrolü yapılan hastaların genel özellikleri	49
Tablo 4.27. Subaortik darlıklı hastaların izlem süreleri	49
Tablo 4.28. NYHA'ya göre fonksiyonel kapasite ve spesifik semptomlar	50
Tablo 4.29. Son kontrolü yapılan hastaların telekardiyografi bulguları	50
Tablo 4.30. Son kontrolü yapılan hastaların elektrokardiyografi bulguları	51
Tablo 4.31. Son kontrolde ekokardiyografi bulguları	51
Tablo 4.32. Subaortik darlık cerrahisi geçiren hastaların son EKO parametreleri	52
Tablo 4.33. Preoperatif ve son kontrol aort yetmezliklerinin karşılaştırılması	53
Tablo 4.34. Son kontrolü yapılan hastaların SVÇY EKO gradientleri	53
Tablo 4.35. Postoperatif erken dönem ve son kontrol SVÇY EKO gradientlerinin karşılaştırılması	54
Tablo 4.36. Postoperatif ve son kontrol SVÇY EKO gradientlerinin karşılaştırılması	55
Tablo 4.37. Kontrol grubu ve hastaların genel özelliklerinin karşılaştırılması	56
Tablo 4.38. Önemli aort yetmezliği için risk faktörleri - I	57
Tablo 4.39. Önemli aort yetmezliği için risk faktörleri – II	58
Tablo 4.40. Postoperatif erken dönem ve son kontrol SVÇY EKO gradientlerinin karşılaştırılması	59
Tablo 4.41. Restenoz için risk faktörleri – I	60
Tablo 4.42. Restenoz için risk faktörleri – II	61
Tablo 4.43. Reoperasyon için risk faktörleri – I	62
Tablo 4.44. Reoperasyon için risk faktörleri – II	62

ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
Şekil 2.1. Subaortik darlık ekokardiyografi görüntüleri	4
Şekil 2.2. Subaortik darlık anjiyografi görüntüleri	5
Şekil 2.3. Ekokardiyografi monitörü üzerinde parasternal uzun eksen görüntüsünde mitral-aortik kapak mesafesi ve aortoseptal açı ölçümü	32
Şekil 4.1. Preoperatif ve postoperatif gradient ilişkisi	59



GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalıklarının % 3-8'inden sol ventrikül çıkım yolu darlığı, sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının da % 8-20'sinden subaortik darlık sorumludur⁽¹⁻³⁾. Yenidoğan ve erken çocukluk döneminde nadiren görülür. İlerleyici ve tekrarlayıcı özelliğe sahiptir⁽⁴⁻⁶⁾. Konjenital, inflamatuvar, genetik ve iatrojenik faktörlerin subaortik darlık gelişmesinde etkili olduğunu anlatan birçok teori geliştirilmiştir^(3,7,8). Yaklaşık üçte ikisi diğer konjenital kardiyak patolojiler ile birliktelik gösterir⁽⁹⁾. Hastalar genellikle asemptomatiktir. Göğüs ağrısı, senkop, çarpıntı, efor dispnesi ve kalp yetmezliği gibi spesifik bulgular ileri evre ve geç dönemde ortaya çıkar. Subaortik darlığın ağır formları tedavisiz bırakılırsa, aortik kapak hasarı, sol ventrikül hipertrofisi, sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu, kalp yetmezliği, ventriküler aritmi ve enfektif endokardit gibi komplikasyonlar gelişir^(6,10-13). Rezidüel darlık kalması, yetersiz rezeksiyona bağlı nidus dokusu varlığı, anormal yara iyileşmesi ve fibrozis, anormal hücre proliferasyonu gibi nedenlerle restenoz gelişebilir⁽¹³⁾. Başarılı cerrahi tedaviye rağmen restenoz sıklığı % 0-55 arasında değişmektedir^(6,7,14,15). Subaortik darlık hakkında birçok çalışma yapılmış olmasına rağmen, küçük çalışma grupları, çocuk ve yetişkin hastaların birlikte değerlendirilmesi, izlem sürelerinin kısa olması, her çalışmada reoperasyon için farklı değişkenlerin risk faktörü olarak bildirilmesi, optimal müdahale zamanının net olmaması, homojen, geniş ve uzun süreli çalışmalara ihtiyaç olduğunu, cerrahi zamanlamanın ve endikasyonların tekrar tartışılmasını gündeme getirmiştir.

Bu çalışma ile hastalarımızda ilk cerrahi ve reoperasyon endikasyonlarının belirlenmesi, aort yetmezliği, restenoz ve reoperasyon sıklığı ve risk faktörlerinin, eşlik eden kardiyak patolojiler ve protez kapak kullanım sıklığının belirlenmesi amaçlandı. Sonuçların, cerrahi tedavinin zamanının belirlenmesine ve ameliyat endikasyonlarının netleştirilmesine yardımcı olabileceği düşünüldü.

GENEL BİLGİLER

2.1. SUBAORTİK DARLIK

Tanım: İki eşit ventrikül varlığında, aort kapağı altında ve sol ventrikül çıkım yolunda meydana gelen obstrüksiyon subaortik darlık olarak adlandırılır⁽¹⁶⁾.

2.1.1. Prevelans

Sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının % 8-20'sinden subaortik darlık sorumludur^(1,3,17). % 25-30 kadar yüksek sıklık bildiren çalışmalar da yayınlanmıştır^(18,19). 1995-2001 yılları arasında yapılan bir çalışmada konjenital kardiyak cerrahi pratiğinin % 1.8'ini subaortik darlık giderilmesi oluşturmuştur⁽²⁰⁾. Valvüler aort darlığından sonra sol ventrikül çıkım yolu darlığının en sık görülen nedenidir⁽¹⁾. İzole diskret subaortik darlık (DSS) sıklığı % 10-50 arasında değişir^(16,21-23). Yetişkin hasta grubunda izole DSS sıklığı % 55'e kadar çıkabilmektedir^(4,24).

2.1.2. Epidemiyoloji

Subaortik stenoz ilk kez 1842'de Chevers tarafından membranöz ve fibromusküler darlık şeklinde iki ayrı tip olarak tanımlanmıştır^(25,26). Subaortik darlık prenatal ve yenidoğan döneminde nadiren görülür⁽³⁾. Hayatın ilk on yılında sık karşılaşılır^(4,16). Sonradan oluşmuş kardiyak patoloji olduğu kabul edilir^(2,5,16,27-30). Erken dönemlerde subaortik darlığın konjenital patoloji olduğunu kabul eden raporlar da bildirilmiştir⁽³¹⁾. Yenidoğan ve ileri yaş gruplarında daha çok yayınlar vaka bildirimi şeklindedir^(27,32-34). Erken çocukluk döneminde görülen subaortik darlıklı hastalarda kesintili aorta ve posterior deviasyon gösteren ventriküler septal defekt (VSD) patolojileri sık görülür⁽²⁹⁾. Hipertrofik kardiyomiyopati, biküspid aortik kapak (BAV) ve supralvalvüler aort stenozu genetik yatkınlık göstermesine rağmen, diskret subaortik stenoz için üç ailede yedi çocuğun etkilendiğini gösteren rapor dışında önemli bildiri yayınlanmamıştır⁽³⁵⁾.

Erkek hakimiyeti belirgindir. Erkek / kız oranı: 1.3 - 4.5 arasında değişir^(2,14,23,28,36-40). Çocuk yaş grubunda tanı ve ameliyat yaşı 5-10 yaş arasında yoğunlaşmıştır^(14,22,28,36,41-43). Ventriküler septal defektin eşlik ettiği durumda daha küçük yaşlarda tanı konulur^(28,44). Erken dönemlerde, yetişkin ve çocuk hasta gruplarının beraber değerlendirildiği serilerde tanı ve ameliyat yaşı genellikle 10 yaş ve üzeridir^(9,39,40). Subaortik darlıkların yaklaşık üçte ikisine diğer kardiyak patolojiler eşlik ederken^(9,13,14,18,21-23,40,45,46), izole DSS sıklığı % 10-50 arasında görülür^(16,19,21-23). Hastaların % 10-30'u önceden bir kardiyak cerrahi geçirmişlerdir^(14,18,22,40).

Eşlik eden en sık kardiyak patolojiyi % 20-65 oranında VSD oluşturur^(13,21,30,41). Aort koarktasyonu (AK), patent duktus arteriozus (PDA), çift odacıklı sağ ventrikül, BAV, mitral kapak anomalisi, atriyoventriküler septal defekt (AVSD), pulmoner stenoz (PS) ve diğer kardiyak patolojiler azalan sıklıkta eşlik ederler^(13,16,21-23,28,45,47,48). DSS, VSD ve çift odacıklı sağ ventrikül birlikteliğine özellikle dikkat çekilmektedir. Çift odacıklı sağ ventrikül % 20-30 oranında DSS ile birlikte görülebilir^(11,45,46). Yetişkin yaş grubunda eşlik eden kardiyak patolojilerin sıklığı azalırken, izole DSS daha sık görülür^(9,48).

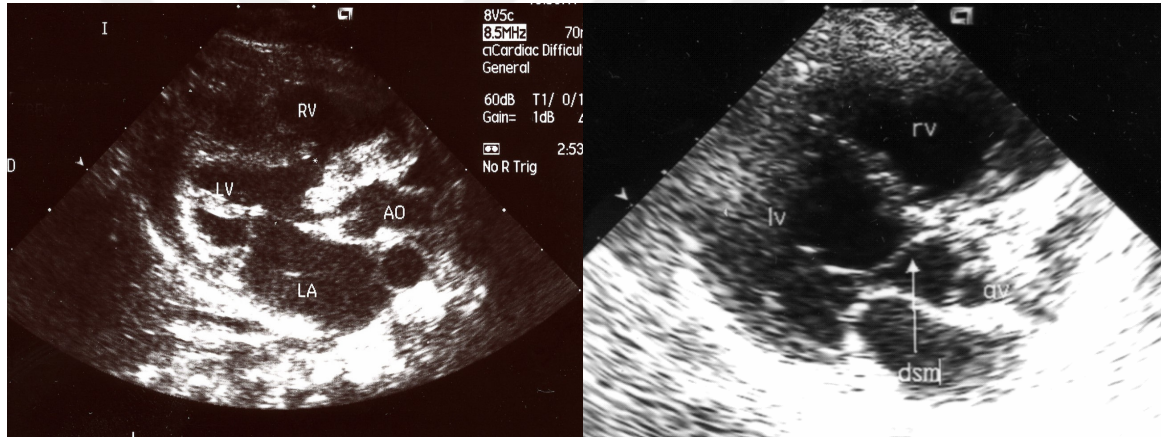
2.1.3. Anatomi

Sol ventrikül çıkım yolu (SVÇY) sınırlarını *outlet septum*, *perimembranöz septum*, *sol ventrikülün infundibüler foldu (varsa)*, *mitral kapağın anterior lifleti* ve *aortik kapak anulusu* oluşturur. Sol ventrikül çıkım yolu efektif boyu aortik mitral devamlılık ile değişir. SVÇY'yi oluşturan her bölümün patolojisi subaortik darlık gelişmesine neden olabilir⁽²⁰⁾.

2.1.4. Subaortik Darlığın Sınıflandırılması

İlk zamanlar subaortik darlık iki grupta sınıflandırılmıştır. Aort çapının üçte birinden daha kısa uzunlukta darlık bulunmasına kısa segment darlık, üçte birinden daha uzun darlık bulunmasına uzun segment darlık denilmiştir. Kısa segment, diyafragmatik tip, membranöz tip ve fibromusküler tip, uzun segment ise tünel tipi olarak geçmişte farklı isimler altında

adlandırılmıştır⁽⁴⁹⁾. Subaortik darlığın diskret ve tünel tipi olarak iki grupta⁽⁵⁰⁾ veya membranöz tip, fibromusküler tip (yaka tipi) ve tünel tipi olarak üç grupta sınıflandırıldığı da olmuştur^(36,41). Membranöz ve fibromusküler tipi klinik, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO) ve anjiyografi ile birbirinden ayırmak zor olduğundan iki tipin *diskret subaortik darlık* olarak birlikte sınıflandırılması daha uygun bulunmuştur^(6,39-41). Cerrahi sırasında aortik lümenin etkilenme şekline göre parsiyel veya komplet darlık olarak da ayrıca iki şekilde sınıflandırıldığı olmuştur^(20,22,51). En son kabul görmüş şekli ile subaortik darlıkların dört alt tipi tanımlanmıştır⁽¹⁶⁾.



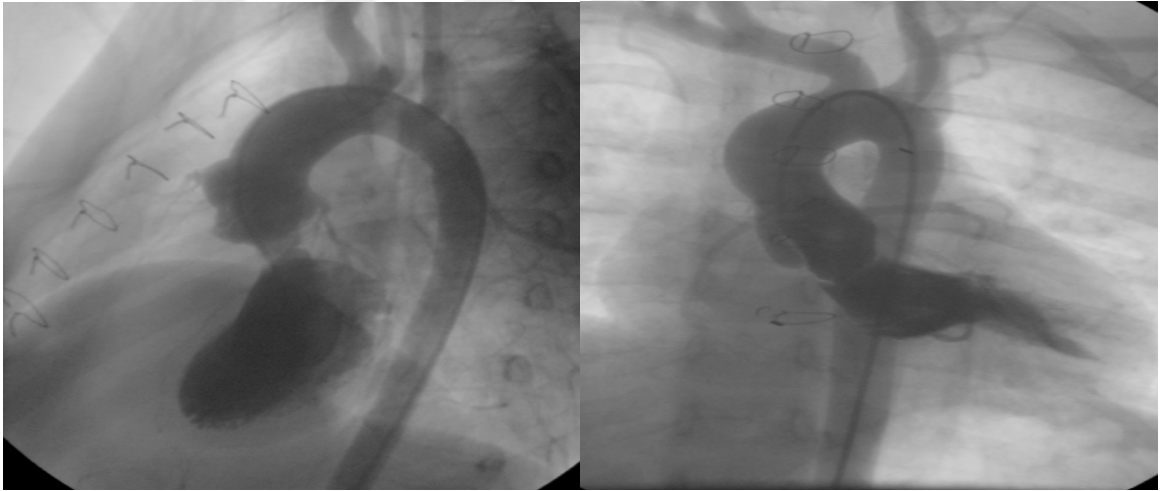
Şekil 2.1. Subaortik darlık ekokardiyografi görüntüleri. **Sol:** Parasternal uzun eksen iki boyutlu görüntüde tünel tipi darlık. **Sağ:** Parasternal uzun eksen iki boyutlu görüntüde diskret subaortik membran. **Ao:** aorta, **Av:** aortik kapak. **LV:** sol ventrikül, **RV:** sağ ventrikül, **LA:** sol atriyum, **dsm:** diskret subaortik membran

a) Diskret tip: Aortik kapağın altında, değişen mesafede, diskret, ince, fibromusküler çıkıntı veya diskret fibröz membran şeklinde lokalize olarak bulunur^(16,52). Aortaya yakınlığı nedeni ile bazen obstrüksiyon yapan dokunun aortik kapaktan ayırt edilmesi zor olabilir. Diskret tip, subaortik darlıkların % 75-85'ini oluşturur⁽⁵⁾. İnce fibröz membran (Tip 1) ve daha kalın olan fibromusküler ridge (Tip 2) şeklinde diskret tipin kendi içinde sınıflandırılması mümkündür^(6,39,40).

b) Tünel tipi: Sol ventrikül çıkım yolunda genellikle bir santimetreden daha uzun bir darlık oluşturur. Anterior mitral liflet ile ilişkili olması nedeni ile mitral anomaliler sık eşlik eder⁽¹⁶⁾. Fibromusküler özelliktedir⁽²⁵⁾. DSS'nin % 6-20'sini oluşturur^(22,25,38,45,53). Ameliyat edilmiş çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSV), Shone kompleksi ve AVSD gibi patolojiler ile daha sık bildirilmiştir⁽²³⁾.

c) Hipertrofik subaortik stenoz tipi: Hipertrofik kardiyomiyopatiye bağlı subaortik darlık oluşur. Birincil kalp kası hastalığıdır ve kas dokusu darlığın asıl sebebidir. Mitral kapak anterior liflet anormallikleri sıklıkla eşlik eder⁽¹⁶⁾.

d) Aksesuar endokardiyal yastık defektinden kaynaklanan tip: Embriyonik endokardiyal yastıktan kaynaklanan doku genellikle sol ventrikül çıkış yolunda pedinküllü, miyokard kasılması ve akım etkisi ile hareket eden flep şeklindedir. Çok nadir görülür^(16,18).



Şekil 2.2. Subaortik darlık anjiyografi görüntüleri. **Sol:** Sol ventrikül anjiogramında dört-boşluk pozisyonunda tünel tipi darlık görüntüsü. **Sağ:** Sol ventrikül anjiogramında dört-boşluk pozisyonunda diskret subaortik membran görüntüsü.

2.1.5. Subaortik Darlığın Patofizyolojisi

Subaortik darlık tedavi edilmez ise aort yetmezliği, uzun dönemde sol ventrikül hipertrofisinden dolayı iskemik miyokardiyal hasar, kalp yetmezliği, aritmi ve enfektif

endokardit gelişebilir^(6,12,13). Subaortik darlığın ilerleyici ve kazanılmış hastalık olduğu önemli deliller ile gösterilmiştir. Ama etiyolojisi halen tam olarak bilinmemektedir. Etiyolojide çoklu faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir^(5,6,16,45,54,55). Sol ventrikül içindeki anormal geometri non-laminar akıma, türbülans artışına ve artmış septal akım stresine neden olur^(8,56). Histolojik olarak subaortik alan düz kas hücreleri, yoğun kollajen ve elastik fibrinler ile karakterizedir. Miyektomi materyalinin histopatolojik incelemesi fibrotik değişiklikler içerir⁽⁵⁷⁾. Subaortik stenoz gelişiminin daha iyi anlaşılması için dört aşamalı etiyolojik süreç kabul edilmiştir⁽⁸⁾.

1. *Morfolojik anormallikler (Anormal geometri)*
2. *Septal akım stresinin artması*
3. *Genetik yatkınlık*
4. *Akım stresine hücresel proliferasyon yanıtı*

Anormal geometri subvalvüler bölgede kronik türbülansa neden olur⁽⁸⁾. Türbülant kan akımı endotelde hasar yaparak fibrin oluşumunu ve trombosit depolanmasını başlatır. Artmış akım etkisinin hücre proliferasyonu ve migrasyonunu stimüle ettiği gösterilmiş ve hücre proliferasyonu ile akım stres etkisi arasında pozitif yönde ilişki tespit edilmiştir. Akım etkisinin şiddeti, akım şekli (laminar veya türbülant akım oluşu), akım yönü değişikçe ve maruz kalınan süre artırılınca hücre şeklinin, yönelimin değişikliği ve DNA sentezinin artışı deneysel çalışmalar ile gösterilmiştir⁽⁵⁸⁾. Akım etkisi ile kan damarlarının, kollateral yapıların ve arteriovenöz fistülün büyümesi benzer etkiye örnek olarak gösterilebilir⁽⁵⁹⁾. Akım stresine karşı oluşan endotel transformasyonu, anormal hücre proliferasyonu ve büyüme faktörlerinin stimülasyonu sonucu subaortik darlık gelişir^(1,8,13). Bu tezi destekleyen diğer bir görüş ise subaortik alandaki fibrokartilajenöz halkanın persistan endokardiyal yastık defektinden oluştuğu ve bu dokunun proliferatif kapasitesinin postnatal dönemde de devam etmesidir. En geçerli görüş, anormal morfoloji temelinde

hastanın genetik yapısının subaortik darlık gelişmesinden sorumlu olmasıdır. Sonuç olarak subaortik darlığın konjenital olmadığı, postnatal geliştiği ve ilerleme gösterdiği kabul edilmiştir. Deneysel çalışmalar subaortik darlık gelişmesinde etiyolojik modelde ikinci evrenin kritik olduğunu göstermiştir⁽⁸⁾.

Derleme bir yazıda ise DSS patofizyolojisi için *genetik, morfolojik ve hemodinamik teori* şeklinde Edward G. Cape tarafından geliştirilen modele benzer bir teori ortaya konulmuştur⁽⁵⁵⁾.

Sol ventrikül çıkım yoluna uzanan kas bantları, septal çıkıntılar^(13,51), interventriküler septumun anterior ve posterior deviasyonu^(29,44,57,60), daha dik aortoseptal açısı (ASA) ve artmış mitral-aortik kapak uzaklığı (MAS)^(1,7,42,43,61) ile birlikte sol ventrikül çıkım yolunun uzaması subvalvüler alanda türbülans akım oluşmasına neden olur^(1,6,17,20,42,43,61).

Ventriküler septal defektli ve VSD'siz septal deviasyon gösteren^(57,61) hastalarda SVÇY geometri değişikliğinden oluşan türbülans nedeni ile subaortik darlık gelişebilir^(13,61). Septal deviasyon varlığı DSS gelişmesinde önemli role sahiptir. VSD ve DSS'li hastaların yaklaşık % 50-70'inde septal deviasyon bildirilmektedir^(13,44,60,61). Subaortik darlık ve sağ ventrikül içindeki kas bantlarının gelişiminin trabeküler septumun posterior, infundibüler septumun anterior deviasyonundan kaynaklandığı, ancak anterior septal deviasyonun Fallot tetralojisinde görülenden daha farklı olduğu vurgusu yapılmaktadır⁽⁶²⁾.

Pulmoner banding sağ ventrikül içinde yüksek basınç oluşturmamasından dolayı septumun sol tarafa kaymasına neden olarak subvalvüler alanda hemodinamik değişiklik oluşturur. Septal şifrin oluşturduğu hemodinamik değişiklik subaortik bölgede artmış akım stresi sonucu subaortik darlık oluşmasını başlatabilir⁽³⁰⁾. PDA'lı hastalarda subaortik bölgede artmış akım stresi proliferasyon sürecini başlatır. PDA bağlanması sonrası proliferasyon süreci devam edeceğinden izlemde subaortik darlık gelişebilir. DSS'li hastaların yaklaşık

% 10'unda PDA bildirilmiştir⁽⁶³⁾. İzole PDA'lı hastaların kaçında DSS geliştiğini bildiren veri bulunamamıştır.

Subaortik darlık eşlik eden kardiyak lezyonlar ile birlikte bulunabildiği gibi, onlara yapılan cerrahiden sonra da subaortik darlık gelişebilir⁽⁶⁴⁾. Kardiyak patoloji nedeni ile kalp cerrahisi geçiren hastaların önemli bir kısmında SVÇY'nin akım dinamiğini bozan anormallikler tespit edilmiştir. Bu durum ilerde subaortik darlık gelişmesi için bir risk faktörüdür. Bir çalışmada ikincil subaortik darlık gelişmeden önce ilk cerrahi sırasında yapılan transözefagial eko-kardiyografi (TEE) incelemesinde hastaların % 93'ünde SVÇY'de anatomik patoloji belirlenmiştir⁽⁷⁾. ÇÇSV, Fallot tetralojisi (FT), Rastelli tamiri yapılmış kardiyak patolojiler, AVSD, malalignment VSD, interventriküler *rerouting* ve arteryal switch yapılmış büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu, Shone kompleksi, fonksiyonel tek ventrikül, çift girimli sol ventrikül ve triküspit atrezili BAT, AK, çift odacıklı sağ ventrikül, kesintili aorta, PDA, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi ve mitral kapak patolojileri anormal geometri ve türbülant akım meydana getirebildiğinden subaortik darlık gelişmesi için önemli risk faktörü oluşturan patolojilerdir^(7,16, 20,63).

Parsiyel ve komplet AVSD'li hastalarda eş zamanlı subaortik darlık gelişebilir. AVSD'de SVÇY dar ve uzun olup, kuğu boynu (*goose neck*) deformitesi ile karakterizedir. Aortanın sol ve sağ atriyoventriküler kapaklar arasına yerleşememesinin (unwedged) bir sonucudur⁽²⁰⁾. Aksesuar sol atriyoventriküler (AV) kapak dokusu, anormal korda ve papiller kas varlığı, aortanın malalignment göstermesi, septal hipertrofi ve mitral kapak anevrizması subaortik darlık oluşması mekanizmasından sorumludur⁽⁶⁵⁾. İlk cerrahiden sonra da darlık gelişebilir⁽³⁰⁾. AVSD'nin tamirinden sonra subvalvüler darlık gelişimi için aşağıdaki mekanizmalar sorumlu tutulmuştur. AVSD ameliyatından sonra atriyoventriküler kapakların apekse doğru ventrikül içine yer değiştirmesi ve SVÇY'nin yana doğru

açılanması⁽⁶⁾, AV kapağın solundaki kleftin kapatılması⁽¹⁷⁾, AV kapak yetmezliği giderildikten sonra SVÇY'den geçen kan miktarının artması, sol AV kapağın anormal yapışmasından dolayı SVÇY'nin dar olması⁽¹⁷⁾, sistolde mitral kapak hareketlerinin kısıtlanması subaortik darlığa neden olan mekanizmalar arasında bildirilmiştir^(17,30).

Subaortik bölgede iyileşme sürecinde skar oluşması restenoz için risk faktörüdür. Skar oluşumu zamanla SVÇY'yi fiks eder. Somatik büyümeye paralel olarak bu bölgenin büyümesini ve hareketini kısıtlayarak restenoz oluşturur⁽³⁶⁾. Skar formasyonu sonrası oluşan darlıklar sıklıkla fibromusküler veya tünel tipi darlıklardır⁽²³⁾.

Septumun sağ ventrikül tarafına dikilen yamanın septum üzerinde oluşturduğu türbülansın endotelde hasara neden olduğu ve subaortik ridge (SAR) oluşumunu başlattığı düşünülmektedir⁽⁶⁶⁾. VSD'li hastalarda yamadan ve kontrakte olan miyokard dokusundan orijin alan türbülans, DSS'nin oluşum sürecini başlatır. Primer kapatılmış VSD'li hastalarda da postoperatif dönemde subaortik darlık görülebilir. Darlık için bir diğer mekanizma ise anterior yerleşimli küçük VSD'lerin primer kapatılması sonrası aortik kapakların septal kreste yaklaşmasıdır. Bu, subaortik bölgenin kısılmasına ve daralmasına neden olarak darlık oluşumunu başlatabilir. Yama ile kapatılan hastalarda bu sorun ortadan kaldırılmıştır⁽⁶⁵⁾. Abartılı yara iyileşmesi DSS için bir risk faktörü olabilir mi sorusu akla gelmektedir. Bunu destekleyen diğer bir bulgu ise restenoz gelişen bir hastada median sternotomi alanında aşırı keloid oluşumunun bildirilmiş olmasıdır⁽⁶¹⁾.

Subaortik darlıklı hastalarda kontrol grubuna göre MAS'ın arttığı ve ASA derecesinin daha dik olduğu gösterilmiştir^(1,7,8,10,42,43,56,61,66,67). ASA derecesi küçüldükçe buna paralel olarak MAS mesafesinde artış görülür. Aralarında doğrusal ilişki belirlenmiştir⁽¹⁾. ASA derecesinin küçülmesi, VSD'nin eşlik etmesi, geniş VSD bulunması ve iki ventrikül arasında yüksek gradient varlığı septal akım stresinin daha da artmasına neden olur⁽⁸⁾. ASA ≤ 130 derece ve MAS ≥ 4 mm kabul edilerek yapılan değerlendirme sonucu, DSS gelişimi

için özgüllük % 100, pozitif kestirim değeri % 100, doğruluk > % 90 gibi yüksek değerler hesaplanmıştır⁽⁶¹⁾. Yetişkin hastalarda yapılan bir diğer çalışmada DSS'li hasta grubunda ASA değeri 115 derece, kontrol grubunda ise 123 derece hesaplanmıştır. Bu veriler, somatik büyüme ve yaş arttıkça ASA'nın daha dik hale gelip gelmediği sorusunu akla getirmiştir. Somatik büyüme ile SVÇY geometrisi arasındaki ilişkiyi gösteren çalışma şimdilik yapılmamıştır⁽⁵⁶⁾. Az sayıda da olsa aksi görüşler bildirilmiştir. Reoperasyon yapılanlar ile yapılmayanlar arasında ASA açısından fark bulunamamıştır⁽⁶⁾.

2.1.6. Klinik Bulgular

Hastaların yaklaşık % 70'i asemptomatiktir^(3,9,12,37,39,40,68). NYHA (New York Heart Association Functional Classification) sınıflandırmasına göre ileri evre (Evre-IV) hasta grubu ile daha az karşılaşılır⁽⁴⁾. Hafif darlıklar genellikle asemptomatiktir. Subaortik darlıkların tanısı çoğunlukla diğer konjenital kardiyak anomalilerin tanısı ile birlikte, onların rutin takibi sırasında veya asemptomatik üfürümlerin ayırıcı tanısı yapılırken konulur. DSS asiyanotik şantsız edinsel kalp hastalığıdır. Subaortik darlığın klinik bulguları, eşlik eden kardiyak patolojilerin klinik bulguları tarafından genellikle maskelenir^(10,21). Eşlik eden hastalığa göre örneğin, sol-sağ şant yapan kardiyak patolojilerin bulguları veya kalp yetmezliği bulguları ön planda olabilir⁽²¹⁾. Darlığın ciddi olduğu ve tedavi edilmediği durumlarda efor dispnesi, yorgunluk, göğüs ağrısı, konjestif kalp yetmezliği, aritmi ve senkop ile kliniğe başvurulabilir⁽¹⁰⁾. Efor sonrası solunum sıkıntısı ve çabuk yorulma sık görülür ve yaklaşık hastaların % 40'ında bulunur^(9,18,36,37,39,48). Göğüs ağrısı yaklaşık % 20^(9,18,37,39,48), senkop % 3-16 arası^(9,18,22,36,37,39,48) ve çarpıntı % 10^(36,39,48) oranında bulunabilir. Semptomların ciddiyeti ile SVÇY gradienti arasında korelasyon bulunamamıştır⁽⁶⁹⁾. Kalp yetmezliği genellikle klinik spektrumun en uç noktasını oluşturur. Kalp yetmezliği için % 13 gibi yüksek oran bildiren çalışmalar vardır. Asemptomatik hasta oranı EKO'nun rutin kullanıma girmesi ile

belirgin artış gösterirken, kalp yetmezliği kliniğinde başvuran hasta sayısında da o oranda azalma görülmüştür⁽³⁶⁾.

2.1.7. Fizik İnceleme

Fizik inceleme bulguları eşlik eden kardiyak patolojiler ve darlığın şiddetine göre değişir. Eşlik eden kardiyak patoloji bulguları DSS'ye ait muayene bulgularını maskeleyebilir. İzole subaortik darlıklı hastaların boy ve ağırlık persentilleri normaldir. Hafif ve orta darlıklarda periferik nabızlar etkilenmez. Arteriyal kan basıncı normal sınırlardadır. Sternum sol kenarında, sol üst kenara, jugüler çentiğe ve boyuna yayılan geç sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Ağır darlık durumunda sternum sol kenarda trill belirlenebilir. Sistolik klik duyulmaz. Klik genellikle valvüler darlığın bir bulgusudur. Valvüler ve subvalvüler darlığın ayırıcı tanısında önemlidir. Kalp hiperdinamik olabilir. Eşlik eden aort ve mitral yetmezliği üfürümleri duyulabilir^(10,16,70). DSS'nin izole olması ve ileri yaşta kliniğe başvurmasına bağlı olarak hastaların % 100'ünde sistolik üfürüm ve % 30'unda diastolik üfürüm duyulabilir^(9,36).

2.1.8. Tanı Yöntemleri ve Yardımcı İnceleme Metotları

Elektrokardiyografi: Darlığın derecesine göre EKG anormallikleri değişir. Hafif darlıklarda EKG normal olabilir. Temel bulgu sol ventrikül hipertrofi bulgularıdır. Subaortik darlıklı hastaların EKG'sinde yaşa göre QRS aksının sola kayması, sol derivasyonlarda sivri R dalgası, sağ derivasyonlarda derin S dalgası, basınç yükünü gösteren '*strain paterni*' bulguları, endokardiyal iskemiye gösteren ST ve T değişiklikleri, ventriküler ekstrasistoller ve QTc süresinde uzama görülebilir. P dalgası ve PR mesafesi genellikle normaldir. Postoperatif dönemde dal blokları, iletim yolunun yarananmasına bağlı tam blok ve miyokard otomatisite artışına bağlı olarak disosiyasyon ritim görülebilir^(10,16). Yaklaşık hastaların % 50'sinde EKG'de sol ventrikül hipertrofi bulgusu bulunurken, daha az oranda strain paterni bulunur^(22,38). Ameliyat sonrası çoğunlukla sol ventrikül hipertrofi

bulgusu geriler veya kaybolur⁽⁹⁾. Subvalvüler ve valvüler darlık ayırıcı tanısı EKG ile yapılamaz⁽⁶⁹⁾. Erken ve geç dönemde ortaya çıkan hayatı tehdit eden aritmilerin tanısında ve tedavi etkinliğinin değerlendirilmesinde *holter monitorizasyonu*, gerek görüldüğünde *hadise kaydedici* kullanılabilir.

Treadmill: Efor kapasitesi, aritminin eforla ilişkisi ve subaortik darlığa bağlı ST-T değişikliklerinin değerlendirilmesinde faydalanılabilir.

Telekardiyografi: Sol ventrikül ve sol atriyum genişlemesi nedeni ile kardiyomegali bulunabilmesine rağmen telekardiyografi (TELE) genellikle normaldir. Eşlik eden konjenital anomaliye ait bulgular görülebilir^(4,70). Poststenotik dilatasyonun olmaması ile valvüler aort darlığından ayırt edilir^(10,16). Tanı yaşı daha büyük olan hastalarda ve 1980 öncesi hastaların % 30 - 40'ında kardiyomegali bildirilmiştir^(22,36,38). Genel anlamda erken tanı ve tedavi ile kalp yetmezliği kliniği ile gelen hasta sayılarının azalmasından dolayı kardiyomegali azalmıştır.

Ekokardiyografi: Transtorasik ekokardiyografi iki boyutlu ve Doppler çalışması ile subaortik darlık tanısında standart noninvaziv metottur^(9,10,16). Patolojinin tarifi, komşu yapılarla ilişkisi, aortik kapak ve mitral kapak fonksiyonları, sol ventrikül boyut ve fonksiyonları ve eşlik eden konjenital patolojilerin değerlendirilmesinde EKO yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir^(10,16). İki boyutlu parasternal uzun eksen görüntüsünün tanısal değeri yüksektir⁽⁷¹⁾. Pulsed Doppler kapak altındaki akım hızlanmasını valvüler darlıktan ayırt etmede kullanılırken, CW Doppler ile maksimum anlık pik gradient ve ortalama gradient hesaplanır^(10,16). Deprese olmuş sol ventrikül fonksiyonu durumunda ve geniş VSD varlığında SVÇY gradienti olduğundan daha düşük hesaplanabilir⁽⁶⁹⁾. Ayrıca renkli Doppler kapak yetmezliklerinin değerlendirilmesinde, M-mode sol ventrikül sistolik fonksiyon ve ventrikül hipertrofisinin değerlendirilmesinde kullanılır⁽⁷⁰⁾. Ekokardiyografi kardiyoloji kliniklerinde rutin kullanıma girdikten sonra DSS tanısında kateterizasyon ile

yapılan karşılaştırmalı çalışmalar ile güvenilirliğini kısa sürede kanıtlamıştır⁽⁷¹⁾. Özellikle ventriküler septal defektli hastalarda diskret subaortik darlık bulguları fizik muayene ve EKG’de maskelenebilir. Hatta sol ventrikül sineanjiyogramlarında dahi görülemeyebilir. Bu hastalarda hemodinamik çalışmalarda ölçülen küçük gradientler önemsiz veya eş zamanlı basınç alınmaması olarak yorumlanabilir^(9,64). Sadece VSD kapatılması kararı alınan, erken postoperatif dönemde de rezidüel VSD üfürümü düşünülen ve sonra yapılan tanısal incelemede DSS tanısı konulan hastalar bildirilmiştir⁽⁶⁴⁾. EKO’nun yaygın ve düzenli kullanılması preoperatif ve postoperatif SVÇY gradientinin ve aort yetmezliğinin erken belirlenmesi ve komplikasyon gelişmeden tedavi planlanmasını sağlamıştır^(2,47,72). Tekrarlayıcı ölçümlerle anlık pik gradienti genellikle invaziv basınç ölçümü ile ilişkili bulunurken, sol taraf çoklu darlıklarında ve önemli aort yetmezliği (AY) varlığında invaziv basınç ölçümüne göre güvenilirliği daha azdır⁽⁷²⁾. Kardiyopleji altında relakse olmuş kalpte mitral anomalilerin belirlenmesi çok zor olabilir. Bu nedenle preoperatif EKO ile mitral anomalilerin tam değerlendirilmesi önemlidir⁽¹¹⁾.

DSS’li hastaların M-mode görüntülemesinde ventriküler sistolün başlamasından kısa bir süre sonra en az bir aortik kapakta *erken kapanma ve sistolik flutter* bulgusu görülebilir. DSS’li hastaların yaklaşık % 70’inde bu bulgular belirlenebilir. VSD’li, mitral yetmezlikli, idiopatik hipertrofik subaortik stenozlu hastalarda ve normal kişilerde de bu nonspesifik bulgular görülebilir. Hastalığın şiddeti ve tipi hakkında bilgi vermez. DSS olabileceğini düşünmemize neden olmalıdır^(64,73).

Subaortik darlık, aortik kapak ve mitral kapak ilişkisini belirlemek bazen zor olabilir. Patolojinin ayrıntılı incelenmesi için *transözefagial EKO* kullanılabilir⁽⁷⁰⁾. Ayrıca intraoperatif ve erken postoperatif dönemde aortik ve mitral kapak yetmezliğinin değerlendirilmesinde hayati öneme sahiptir⁽¹⁰⁾. Son zamanlarda tanısal amaçlı *üç boyutlu*

transtorasik ekokardiyografi kullanımı yaygınlaşmıştır. DSS'nin kesin tanısında ve komşu yapılarla ilişkisini değerlendirmede kullanılmaya başlanmıştır^(32,34).

Kalp Kateterizasyonu: Ekokardiyografinin yaygın kullanıma girmesinden önce subaortik darlığın tanısında, ameliyat kararında ve postoperatif takibinde kalp kateterizasyonu oldukça sık kullanılmıştır^(38,45). 1980 öncesi DSS'li her hastaya tanısal amaçlı kalp kateterizasyonu yapılırken^(22,39,48,71), 1975'den sonra kliniklere EKO'nun girmeye başlaması ile kalp kateterizasyonu yapılma sıklığı azalmış ve yerine EKO kullanılmaya başlanmıştır⁽³⁸⁾. Klinik ve noninvaziv değerlendirme arasında çelişkili sonuçlar elde edildiğinde, faydalı bilgiler sağlayabilir. Sol ventrikül sistol ve diyastol sonu basınç ölçümü, pik ve ortalama SVÇY gradienti ölçülebilir. *Sağ anterior oblik* veya *dört boşluk* pozisyonunda yapılan sol ventrikül enjeksiyonu ile subaortik darlık ve eşlik eden diğer kardiyak patolojiler ayrıntılı gösterilebilir^(10,16). Diskret ve VSD'ye çok yakın subaortik darlığın en iyi görüntülenebildiği pozisyon *sol anterior oblik* pozisyonudur⁽⁶⁴⁾. Sol anterior oblik görüntü ile *outlet septumun anterior veya posterior deviasyonu* gösterilebilir⁽⁴⁴⁾. Aort kökü enjeksiyonu ile aort yetmezliği, çıkan ve inen aorta patolojileri ve koroner arter patolojileri değerlendirilir.

Manyetik Rezönans Görüntüleme: İşlemin uzun sürmesi, küçük çocuklarda sedoanaljeziye ihtiyaç duyulması gibi dezavantajlarına karşın kontrast madde ve x-ray kullanılmaması, üç boyutlu görüntü elde edilebilmesi ve akım dinamiği hakkında bilgi vermesi gibi avantajları olması nedeni ile kullanılabilir. Özellikle anatominin aydınlatılması ve akım hızını ölçmek için kullanılır⁽⁶⁹⁾. İzole subaortik darlık tanısında sık başvurulmuş bir metot değildir.

Kardiyak sintigrafi: Kardiyomiyopati, miyektomi ve miyotomi geçiren ventrikülün postoperatif fonksiyonlarının değerlendirilmesinde kullanılır.

2.1.9. Tedavi

Medikal Tedavi: Subaortik darlık için tedavi tartışmasız cerrahidir. Kalp yetmezliği, aritmi, enfektif endokardit gibi komplikasyonların eşlik ettiği durumlarda medikal tedaviye ihtiyaç duyulur. Preoperatif ve postoperatif dönemde enfektif endokardit profilaksisi akılda tutulmalıdır^(10,16).

Valvüloplasti: Subaortik darlık tedavisinde transventriküler dilatasyon ilk kez Brock ve Flemming tarafından tanımlanmıştır⁽²⁵⁾. Balon dilatasyonun faydalı olduğu ve cerrahi tedaviye alternatif olabileceğini vurgulayan araştırmalar olsa da^(41,75,76), subaortik darlıkta mitral patolojilerin sık olması nedeniyle işlem sonrası mitral yetmezliği artabileceğinden, işlemden kısa süre sonra gradientte önemli değişiklik olmayacağından ve uzun süreli başarısı sınırlı olduğundan son dönemde balon dilatasyon subaortik darlık tedavisinde etkisiz kabul edilmiştir. Erken dönemde gradienti düşürmede sadece palyatif tedavi olabilir^(69,15,16).

Cerrahi Tedavi: Cerrahinin amacı subaortik bölgede türbülansa neden olan tüm yapıları ortadan kaldırmak ve ventrikül hipertrofisi, aortik kapak zedelenmesi ve enfektif endokardit gibi komplikasyonları önlemektir⁽¹¹⁾. Subaortik darlık cerrahisi, fibröz dokunun rezeksiyonundan, septal miyotomi veya miyektomi, kalbin bazalinin rekonstrüksiyonu, tekli veya çiftli kapak replasmanı, apikoaortik kondüit kullanımı ve kardiyak transplantasyona kadar olan kompleks cerrahiyi kapsar. Subaortik darlığa eşlik eden kardiyak patolojiye, hastanın yaşı ve darlığın tipine göre cerrahi teknik değişiklik gösterebilir⁽²⁰⁾. Spencer ve arkadaşları ilk kez 1958'de DSS'nin cerrahi tamirini rapor etmişlerdir. Tünel tipi darlıklarda ise *aortoventriküloplasti* birbirinden bağımsız olarak 1975'de Konno, 1976'da Raston tarafından tanımlanmıştır. Apikoaortik kondüit ise Cooley ve arkadaşları tarafından 1975'de kullanılmıştır⁽²⁵⁾.

Diskret subaortik darlık cerrahisinde erken dönemde sınırlı sayıda hastaya dilatasyon, parsiyel veya komplet rezeksiyon yapılmıştır. Postoperatif gradientin yüksek olması nedeni ile sonuçlar tatminkar bulunmamıştır⁽⁴⁵⁾. İzole membran rezeksiyonu yapılması yanında^(41,46), 1966'dan sonra rutin septal miyektomi önerilmesine rağmen^(21,22,77,78), hem izole fibröz doku rezeksiyonu hem de membran rezeksiyonu ile miyektomiye kombine eden raporlar bildirilmektedir^(9,14,37). Cerrahi strateji farklılığı halen de devam etmektedir^(6,42,43). DSS cerrahisinde kesin olarak miyektomi yapılması konusunda bir görüş birliği olmasa da her hastada rutin miyektomi uygulanması daha hakim görüştür^(4,39,78).

Daha önceleri tünel tipi subaortik darlıklarda obstrüksiyon rezeksiyonu^(23,45) ve 1975'den sonra anulus hipoplazisi bulunan hastalarda sınırlı sayıda olguda sol ventrikül apeksi ile çıkan veya inen aorta arasına apikoaortik kondüit yerleştirilmesi uygulanmıştır^(45,79). Apikoaortik kondüit kullanımı sol ventrikül psödoanevrizması, kondüit erozyonu, sistemik emboli ve kapak disfonksiyonu gibi komplikasyonlardan dolayı güncelliğini kaybetmiştir^(42,43,79,80). Tünel tipi darlıklarda miyektomi sonrası reoperasyonun % 70 oranında olmasından dolayı daha ekstensif cerrahi arayışına gidilmiştir^(23,39). Konno prosedürü veya AVR cerrahisi ve 1993'den sonra da Ross-Konno prosedürü uygulanmaya başlanmıştır⁽¹²⁾.

Ventrikül kavitesinin yeterli, outlet septum ve aortik anulusun küçük olduğu durumlarda *Konno prosedürü* olarak bilinen aortoventriküloplasti uygulanır. Outlet septum genişletmesi ve pulmoner otogreftli tam kök genişletmesi olan *Ross-Konno prosedürü* kapak yerleştirilmesine alternatif bir tedavi modelidir⁽²⁵⁾. Ross ameliyatı genç hastalarda protez AVR'ye bir alternatif olmasına rağmen, geç dönemde kök dilatasyonu, kapak yetmezliği ve kondüit darlığı gibi istenmeyen komplikasyonlar ile karşılaşmıştır⁽⁸¹⁾.

Aortik anulusu hafif hipoplazik olan hastalarda 1970'den sonra anuler genişletme ve septal miyektomi cerrahisi beraber uygulanmıştır⁽⁸²⁾. Aortik anulusu 15 mm ve üzeri olan

hastalarda *posterior genişletme*, 15 mm altında anulusu bulunan hastalarda ise *anterior genişletme* yapılmıştır⁽⁷⁹⁾. *Manoguan* prosedüründe, *Nick* prosedürüne göre daha iyi bir anulus genişlemesi elde edilebilir. Posterior genişletme 2-8 mm'lik anulus genişletmesine imkan verirken^(79,82), anterior genişletme ile posterior genişletmeye göre daha iyi anulus boyutu ve daha düşük rezidüel gradient sağlanabilir⁽⁷⁹⁾. Büyüyen çocukta protez kapağın restriktif kalması halen karşılaştığımız önemli bir sorundur⁽¹²⁾.

Sol ventrikül çıkım yolunun dar ve uzun, aortik anulusun yeterli ve fonksiyonel olduğu durumlarda fibröz doku rezeksiyonu ve miyektomi geniş ve güvenli subvalvüler alan oluşturmakta yetersiz kalabilir^(23,25). Bu durumda aortik anulusu ve aortik kapağı koruyan *modifiye Konno prosedürü (ventriküloseptoplasti)* düşünülmelidir^(79,83). *Reküren subaortik darlık, tünel tipi subaortik darlık, AVSD'nin eşlik ettiği subaortik darlık, VSD tamirinden sonra gelişen subaortik darlık, hipertrofik kardiyomiyopatiye (KMP) bağlı gelişen subaortik darlık ve septumun posterior deviasyonuna bağlı subaortik darlıklarda* modifiye Konno prosedürü tercih edilmelidir^(25,79,83). Aortik kapak yaralanması, tam blok ve rezidüel VSD gibi komplikasyonlar modifiye Konno prosedüründe karşımıza çıkabilir⁽⁸³⁾. Ağır subaortik darlık, hipoplazik anulus, mitral stenoz ve endokardiyal fibroelastozis varlığında Konno prosedürüne, *Norwood ameliyatı* veya *kardiyak transplantasyon* alternatif olabilir. Ancak alternatif cerrahi modellerin klasik Konno prosedüründen üstün olduğunu söylemek şimdilik erkendir⁽⁷⁹⁾.

Diskret darlıklarda izole membran rezeksiyonu^(42,43), membran rezeksiyonu ve septal miyektomiyi beraber uygulayan^(14,15,23,77,78), septal hipertrofi yoksa basit rezeksiyon, hipertrofinin eşlik etmesi durumunda agresif miyektomi uygulayan merkezler olduğu gibi⁽⁸⁵⁾ subaortik darlıkların hepsinde rutin septal miyektomi uygulayan merkezler de bildirilmiştir^(22,36). İzole membran rezeksiyonu, membranektomi ve miyektomi yapılan hastalarda restenoz oranı % 15-30 arasında değişmektedir^(25,42,43,78). DSS'li hastalarda

ortalama restenoz oranı % 20 kabul edilmiştir⁽¹⁶⁾. Subaortik darlıkta birincil sorun kas yapısıdır. Membran ikincil oluşumdur. Klinik olarak anlamlı darlığa neden olan DSS'li hastalarda mutlaka musküler septumda hipertrofi vardır. İlk operasyonda cerrahi membran rezeksiyonu ve ilave miyektomi yapılmalıdır^(39,40). Cerrahiye miyektomi eklenmesi ile subaortik alanda istenilen genişletme sağlanabilir⁽²⁰⁾. Basit membran rezeksiyonu türbülansa neden olabilecek rezidüel doku bırakır. Rutin miyektomi AV blok riskini artırmaz ve daha düşük reoperasyon riskine sahiptir^(42,43,77). İlk cerrahide basit rezeksiyon olanlarda restenoz gelişirse çoğunlukla yaka tarzı darlık gelişir⁽³⁹⁾. Miyektomi ile sol ve sağ koroner kusp arasından septumdan geniş kas rezeksiyonu yapılır⁽⁴⁰⁾. Nonkoroner kusp altı rezeksiyonu dikkatli yapılmalıdır. İatrojenik VSD, iletim yolu ve kapak zedelenmesi gibi komplikasyonlar ile karşı karşıya kalınabilir⁽³⁶⁾.

Tünel tipi ve AVSD cerrahisinden sonra gelişen darlıklara primer cerrahi olarak miyektominin yapıldığı çalışmalar bildirilmiştir^(22,23,65,85). Ancak % 70 gibi yüksek reoperasyon oranı ile karşı karşıya kalınmıştır^(23,39). Tünel tipi subaortik darlıklarda Konno prosedürü ve modifiye Konno prosedürünün uzun süreli sonuçları kabul edilir sınırlardadır⁽⁴⁾. Yüksek restenoz oranlarından dolayı tünel tipi darlıklarda, Konno prosedürü, protez kapak replasmanı, kök genişletmesi ve modifiye Konno prosedürü gibi cerrahiler tekli veya kombine yapılmalıdır^(4,16). Reoperasyonlarda Konno prosedürü, kök genişletilmesi ve çift kapak yerleştirilmesi gibi daha ekstensif cerrahiler genellikle ön plana çıkar^(17,42,43,78). Tünel tipi darlıklarda restenoz oranı yüksek olduğundan erken cerrahi yapılmalıdır⁽²³⁾.

Subaortik darlık ve valvüler aort darlığı olan hastalara aynı seansta aortik komüsürotomi, veya kapak tamiri ve gerektiğinde kapak replasmanı yapılır⁽⁴⁾. Ciddi AY nedeni ile ilk cerrahi anında kapak replasmanı yapılma oranı değişkenlik gösterirken ilk cerrahi anında % 29 oranında AVR yapılan çalışmalar bildirilmiştir⁽³⁷⁾.

2.1.10. Cerrahi Tedavi Endikasyonları

Primer ve restenoz subaortik darlık cerrahisi için oluşturulmuş ve kabul görmüş evrensel bir cerrahi endikasyon ve *kılavuz* yoktur^(10,45,86). Başlangıçta valvüler aort darlığının cerrahi kriterleri önerilse de daha çok SVÇY'nin anlık pik gradientinin derecesine göre endikasyonlar belirlenmeye çalışılmıştır^(45,77). Gradient faktörü yanında aort yetmezliğinin gelişmesi veya derecesini^(3,4,11,22,36,37,39,40,83), sol ventrikül hipertrofi bulgusu olması veya ilerlemesini^(22,36,39,48), EKG'de strain paterni bulunmasını, enfektif endokardit öyküsü veya gelişmesini, hastanın semptomatik olmasını^(4,9,37,39,48) ve eşlik eden patolojinin cerrahi gerektirmesini^(3,6,22,37,40,41,45) cerrahi kararda dikkate alan çalışmalar bildirilmiştir. Bazı araştırmacılar tanı konur konmaz, yetmezlik ve gradiente bakılmaksızın, aort yetmezliği ve gradientin ilerleyeceğini öne sürerek, sekonder miyokardiyal hasar oluşmadan önce cerrahi yapılmasını önerirler^(14,18,28,31,47,48,53,84). Bazı çalışmalarda ise düşük gradientlerde hastalık sessiz kalacağından sistolik anlık pik gradientin 30 mmHg üzerine çıkması durumunda cerrahi önerilmiştir^(14,36,40,45,52,77). SVÇY pik gradienti için 25⁽¹⁴⁾, 35⁽⁶⁾, 40⁽⁵³⁾, 50^(4,9,16,22,38,41), 60⁽²⁾ ve 80 mmHg'yı⁽³⁹⁾ sınır kabul ederek cerrahi öneren raporlar yayınlanmıştır. Çocuk ve yetişkinler için farklı gradient değeri belirten ve yetişkin yaş grubu için daha yüksek basınç değerlerinde ameliyat yapılmasını öneren yazarlar vardır^(45,86). Ani ölüm riskinin düşük olması nedeni ile yüksek SVÇY gradienti sınır olarak önerilmiştir⁽²⁾. Farklı bir görüş ise ortalama 25 mmHg SVÇY gradienti bulunması ve sol ventrikül hipertrofisi gelişmeden önce cerrahi yapılmasıdır⁽¹¹⁾.

Ortalama EKO gradienti kateter pik gradienti ile daha iyi korele olduğundan ortalama gradient kullanılması desteklenirken, kateter pik gradientin daha güvenilir olduğu ve cerrahi için kullanılması gerektiği savunulmuştur⁽¹¹⁾. Sedasyon altında EKO ile ölçülen 50 mmHg'lık anlık pik gradient genellikle 30 mmHg kateter gradientine karşılık gelir. EKO ile ölçülen 50 mmHg anlık pik gradient ve 30 mmHg üzeri kateter gradienti cerrahi

endikasyon olarak daha ön plana çıkarılmaya başlanmıştır⁽¹⁶⁾. Diğer bir çalışmada ise DSS'li hastalara kateterizasyon yapılarak pik gradient 40 mmHg üzeri ise hastalar cerrahiye verilmiş ve cerrahi teknik olarak künt diseksiyon uygulanmıştır. Septal hipertrofi bulgusu varsa miyektomi yapılması gerektiği belirtilmektedir⁽³⁷⁾.

Asemptomatik olup, gebelik planlayan ve yarışmalı sporlara katılmak isteyen hastalar için 30 mmHg'dan küçük gradient değerlerinde cerrahi düşünülebilir⁽⁶⁹⁾.

Gersony WM. tarafından subaortik darlık tedavisinde cerrahi endikasyon için ilk kez aşağıdaki *kılavuz* önerilmiştir⁽⁸⁶⁾.

- Ciddi subaortik darlıklı hastalar ameliyat edilmeli
- İnfant ve küçük çocuklar iyi tanımlanmış 30 mmHg ve üzeri gradient varlığında ameliyat edilmeli, 30 mmHg altında olan gradientlerde hipertrofi bulgusu yoksa özellikle hayatın ilk yılları yakın takip edilmeli
- SVÇY gradienti 30 mmHg'dan düşük büyük çocuklar önemli AY bulgusu yoksa yakın takip edilmeli
- Stabil ve hipertrofi bulgusu olmayan 50 mmHg'dan küçük gradienti olan hastalar yakın takip edilmelidir.

2.1.11. Aort Yetmezliği İçin Risk Faktörleri

Aort yetmezliği gelişmesi ve yetmezliğin ilerlemesi DSS'nin en önemli komplikasyonlarından biridir. Aort yetmezliği için bilinen en önemli mekanizma sistol başlangıcında tekrarlayıcı jet akıma bağlı oluşan aortik kapak travmasıdır^(10,51). Aortik kapağa çarpan yüksek jet akımı kapakta yetmezliğe, kapak lifletlerinde zedelenmeye ve buna bağlı trombus ve vejetasyon oluşumuna duyarlılığa, skar oluşumuna, kapaklarda genişleme ve prolapsusa neden olur⁽⁶⁹⁾. AY için diğer bir neden ise DSS'den aortik kapağa kadar uzanan, sıklıkla sağ koroner lifleti tutan ve birden çok lifleti de tutabilen fibroelastik doku varlığıdır⁽⁵¹⁾. Fibröz dokunun aortik kapak üzerine uzanması kapakta torsiyona,

kalınlaşmaya, kapağın ventriküle doğru çekilmesine neden olur⁽²⁹⁾. Cerrahiye bağlı kapak yaralanması da AY ve mitral yetmezliğinin (MY) diğer bir nedenidir⁽⁹⁾. Ameliyat sonrası hastalar ağır yetmezlik nedeni ile reoperasyona gidebilirler^(41,47).

Aortik kapak zarar gördükten sonra darlık ortadan kaldırılsa da aort yetmezliği geri dönüşümsüz olabilir ve progresyon devam edebilir^(22,37). Ciddi AY miyokard fonksiyonu üzerinde olumsuz etkiye sahiptir. Aortik kapak replasmanı (AVR) sonrası miyokard disfonksiyonu geri dönüşümsüz olabilir⁽³⁷⁾. VSD'li hastalarda, VSD'siz olanlara göre AY daha erken gelişebilir⁽¹⁾. Ameliyat öncesi DSS'li hastalara genellikle hafif AY eşlik ederken^(10,14,45,59), sadece % 4'ünde ağır⁽⁵⁶⁾ AY bulunur.

Darlık derecesi ve darlığın ilerlemesi ile AY arasında önemli ilişki tespit edilmiştir^(52,72). SVÇY gradienti ilerleme göstermeyen hastaların % 80'inde AY ilerleme göstermezken, % 20'sinde ilerleme gösterir. SVÇY gradienti artan hastaların ise yaklaşık % 60'ında AY'de artış görülür. Diğer bir deyişle darlık gradienti arttıkça AY sıklığında ve derecesinde artış görülür. Orta derece ve ciddi darlık bulunan hastaların hepsinde AY ile karşılaşılır⁽⁷²⁾. Çocukluk çağında yapılan subaortik rezeksiyon hayatın ileri yaşlarında oluşacak aort yetmezliğini önleyemeyebilir⁽⁸⁴⁾. İleri yaşlardaki DSS'li hastalarda aort yetmezliği ve progresyon daha fazladır⁽³⁸⁾. Yaş arttıkça AY sıklığında artış ve derecesinde ilerleme belirlenmiştir^(18,84).

Tünel tipi darlıklarda progresyon daha da belirgindir. VSD'li hastalarda AY daha erken gelişmesine rağmen progresyon hızı daha yavaştır. Gradient artışı olmadan da AY kötüleşebilir⁽²⁸⁾. Erken cerrahi aort yetmezliğini önleyebilirken, restenozu engelleyemez⁽¹⁴⁾. Ameliyat olmayan hastalarda AY'nin ilerleyebildiği^(41,45,47), ameliyat olanlarda ise bu ilerlemenin daha fazla olduğunu bildiren çalışmalar da vardır⁽⁴⁷⁾.

Postoperatif hastalarda AY'nin gerilediğini^(9,23,26), ilerleme göstermediğini^(21,23,36,37), ameliyat sonrası hastalarda AY geliştiğini ve yavaş ilerlediğini veya^(41,45) ameliyattan sonra

AY'nin derecesinin ve sıklığının azalmadığını ve progresyon olabileceğini bildiren birbirinden farklı bir çok çalışma yayınlanmıştır^(14,47,53). Özetle aort yetmezliğinin seyri değişkenlik gösterdiğinden preoperatif ve postoperatif transtorasik EKO takibi önemlidir.

Ameliyat öncesi subaortik gradientin 50 ve üzeri olması^(10,14,18,45,47,72), ileri yaş^(9,10,14,37,56,84), aortik kapakta kalınlaşma⁽²⁰⁾, uzun postoperatif izlem süresi⁽¹⁴⁾, diğer kardiyak patolojilerin varlığı⁽²²⁾ ve tünel tipi darlık bulunması⁽¹²⁾ önemli AY için risk faktörüdür.

Aort yetmezliği gelişmesi için preoperatif yüksek SVÇY gradienti^(18,37,52), VSD bulunması⁽⁸⁷⁾, cerrahi teknik^(14,52), tanı ve ameliyat yaşı⁽⁴⁷⁾, takip süresi, cinsiyet ve BAV'ın risk faktörü olmadığını bildiren farklı sonuçlar yayınlanmıştır⁽⁴⁷⁾. Minimal AY bulunması, 30 mmHg'dan küçük SVÇY gradienti, ince aortik kapak yapısı, daha uzun MAS ve VSD bulunması düşük risk grubu olarak tanımlanmıştır⁽⁸⁷⁾. Özellikle iki yaşından önce ameliyat edilen hastalarda AY'nin daha az görüldüğü belirtilmektedir⁽⁸⁴⁾. DSS'nin hem kendisi hem de komplikasyonlarının gelişimi ve ilerlemesinin değişken ve multifaktöryel olduğu söylenebilir^(3,88).

2.1.12. Restenoz İçin Risk Faktörleri

Cerrahinin amacı subaortik alanda yeterli açıklık oluşturarak gradient ve türbülant akımın ortadan kaldırılmasıdır. İntraoperatif SVÇY gradienti her hastada ölçülmelidir^(4,26,48). DSS rezeksiyonu yapılan hastalarda yetmezlik ve rezidüel darlık açısından intraoperatif TEE kullanılması diğer bir seçenektir⁽⁵³⁾. Ameliyat sonunda SVÇY gradienti 30 mmHg'dan yüksek olan hastalara aynı seansta daha ekstensif cerrahi yapılmalıdır⁽⁴⁾. Restenoz nedeni olan birbirinden farklı bir çok risk faktörü tanımlanmıştır. Küçük çalışma grupları, kısa izlem süreleri, farklı cerrahi tekniklerin uygulanması, rekürens tarifinin iyi yapılmaması, yetişkin ve çocuk hasta gruplarının beraber değerlendirilmesi gibi faktörler çalışmalarda farklılığa neden olabilir⁽⁶⁾. Restenoz gelişiminde cinsiyetin önemi yoktur⁽⁶⁾. Küçük aortik anulus^(6,67), preoperatif yüksek SVÇY gradienti olması^(4,6,10,47,52,72), lezyon-aortik kapak

mesafesinin kısalığı^(6,10,61), küçük cerrahi yaşı^(6,7,53), lezyonun mitral ve aortik kapak ile ilişkili bulunması^(6,10,52), uzun takip süresi^(14,23,53), yetersiz doku rezeksiyonu yapılması^(21,23,40,41,49,53), kalınlaşmış aortik kapak varlığı⁽⁵²⁾, Shone kompleksi birlikteliği^(6,7), tünel tipi darlık bulunması^(12,23), önceden aort koarktasyon tamiri yapılması⁽²⁶⁾ reoperasyon için ön plana çıkan risk faktörleridir.

Restenoz için kesin olarak tanımlanmış sayısal gradient değeri yoktur^(6,67). Gradientin sayısal değeri konusunda farklı rakamlar bildirilmiştir. DSS cerrahisinin yapıldığı ilk zamanlar membran rezeksiyonu yapılan hastalarda basit rezidüel darlık % 90 gibi yüksek oranda bulunmuştur⁽⁴¹⁾. Postoperatif rezidüel gradient bulunan hastalarda reoperasyon oranı yüksektir⁽⁴⁸⁾. Restenoz gelişen hastaların büyük çoğunluğunda postoperatif erken dönemde yüksek gradient belirlenmiştir⁽¹⁵⁾. Postoperatif erken dönemde rezidüel gradient bulunması önemli olurken rakamsal değerın büyüklüğünün öneminin olmadığı bildirilmektedir⁽⁴⁸⁾. Postoperatif 30 mmHg gradient önemli bulunurken, 10 mmHg'dan düşük SVÇY gradienti restenoz için önemli değildir. Erken dönemde 10 mmHg altında rezidüel gradient ölçülen hastalarda restenoz için riskin olmadığı bildirilmiştir⁽³⁶⁾. Postoperatif SVÇY gradientinin >15 mmHg olmasının önemli olduğunu belirten ve bu değeri inkomplet rezeksiyon kabul eden görüşler de bulunmaktadır⁽²²⁾. Diğer bir araştırmada ise postoperatif 20 mmHg rezidüel gradient ile restenoz ilişkisi üzerinde durulmuştur⁽¹⁸⁾.

İzole membran rezeksiyonu subaortik darlığı ortadan kaldırabilir. Membran rezeksiyonu yapılan hastalarda septum bölgesindeki fibromusküler dokunun tekrar büyüme göstermesi yaygındır. Cerrahi sırasında rutin septal kas rezeksiyonu restenoz sıklığını azaltır^(48,77). SVÇY'deki yetersiz rezeksiyon türbülansa neden olabileceğinden restenozlar için risk faktörüdür. Agresif cerrahi yapılarak SVÇY çapının genişletilmesi yeterli ve tam bir subaortik bölge açıklığı sağladığından geç dönemde oluşacak aort yetmezliği ve

reoperasyon riskini azaltır⁽⁸³⁾. SVÇY fibrozisine neden olan aksesuar mitral doku ve kordaların rezeksiyonuna da izin verir^(53,83). Rezidüel türbülansın, fibrozis ve restenozu artırdığı kabul edilmiş ve desteklenmiştir⁽¹⁴⁾. Diskret fibröz dokunun tamamen rezeke edilmesine rağmen iyileşme sırasında oluşan skar rekürens için risk faktörüdür⁽²³⁾. İntrakaviter gradient bulunması yetersiz rezeksiyon yapılmasına neden olur. Bu hastalarda intrakaviter gradient oluşmadan cerrahi yapılmalıdır⁽²¹⁾. Erken yaşta yapılan cerrahide yüksek restenoz oranı küçük aortik anulustan yeterli rezeksiyon yapılamaması ile ilişkilidir⁽⁵³⁾.

Küçük aortik anulusu risk faktörü olarak gösteren⁽⁵³⁾ ve ilişkisiz bulan raporlar bildirilmiştir^(5,42,43,61). Preoperatif yüksek gradientin restenoz ile ilişkisiz olduğunu bildiren sonuçlar da yayınlanmıştır⁽³⁷⁾. Restenoz yönünden membran rezeksiyonu ve miyektomi arasında farkın olmadığı ve miyektomi yapılmasının zorunlu olmayacağına vurgu yapan çalışmalar da vardır^(6,22,52).

Fontan sirkulasyonu gerektiren üniventriküler kardiyak patolojiler, sol ventrikül–aorta rerouting cerrahisi yapılan patolojiler, VSD, AK, FT, BAT, ÇÇSV, PDA ve AVSD, aortikopulmoner pencere, mitral kapak anomalileri ve persistan sol süperior venakava cerrahisi geçirmiş olması sekonder subaortik darlık gelişimi ve rekürens için risk faktörleri arasında sayılabilir^(7,11). EKO incelemelerinde özellikle mitral kapağa odaklanmak ile major ve minor anomaliler bilinenin aksine daha yüksektir^(8,11,68). Mitral kapak patolojisi ve DSS'nin mitral kapakla ilişkili bulunması restenoz sıklığını artırırken, ameliyat sonrası mitral yetmezliği ve dolayısı ile mitral kapak replasmanına (MVR) bağlı reoperasyon sıklığında artışa neden olur.

Atrioventriküler septal defekt tamirinden sonra subaortik darlık gelişme insidansı % 4-22 arasında değişmektedir^(17,20,65). Subaortik darlık için rekürens oranı % 0-55 arasında değişir^(6,7,14,15). Restenoz nedeni ile reoperasyon ise % 4-35 arasındadır^(14,23,53).

Reoperasyon sonrası komplikasyonların yüksek olması nedeni ile ilk cerrahide agresif miyektomi yapılmasının reoperasyona neden olan AY ve restenozu azaltacağına vurgu yapılmıştır. Agresif miyektomi yapılan hastalarda AY ve restenozun daha az görüldüğü ve reoperasyon ile karşılaşılabilecek komplikasyonların da azaltılmış olacağı belirtilmiştir⁽⁸⁹⁾.

Septum üzerindeki fibromusküler yapı altına miyektomi yapılmaz ise tekrar büyüme oluşabilir⁽³⁶⁾. Cerrahi olarak subaortik darlık tamamen giderilse dahi anatomik bölge değişmiş olarak kalacağından patolojik süreç devam eder ve darlık tekrarlayabilir^(13,37).

Postoperatif DSS'li hastalarda ilk iki yıl EKO kontrolü önemlidir. Restenoz hastaların yaklaşık % 30'unda ilk altı ayda, % 70'inde ilk iki yıl içinde gelişir⁽⁷⁾.

Hafif darlıkların progresyonu yavaştır^(28,47,72). Yetişkin yaş grubunda DSS daha stabil ve ilerlemesi daha yavaştır^(24,33). Asemptomatik, ağır darlık bulunmayan büyük DSS'li hastalarda gözlemci yaklaşım daha akılcıdır⁽³³⁾.

2.1.13. Postoperatif Komplikasyonlar

Erken dönemde açık kalp cerrahisi ile ilgili genel komplikasyonlar dışında subaortik bölgenin yetersiz rezeksiyonuna bağlı rezidüel darlık bulunması ve türbülant akımın devam etmesi, kalıcı tam blok gelişmesi, iatrojenik VSD oluşması, aortik ve mitral kapak yetmezliği oluşması, enfektif endokardit gelişmesi ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu önemli komplikasyonlardandır. Yapılan cerrahi, patolojinin kompleksliği, eşlik eden kardiyak anomaliler, hasta yaşı, cerrahinin yapıldığı dönem ve ekip deneyimi komplikasyon ile doğrudan ilişkilidir. Darlık tipi ve darlığın şiddeti ile komplikasyon arasında ilişki belirlenmiştir^(2,10). Tünel tipi darlıklarda komplikasyonlar daha sık ve ciddidir^(10,12). Mortalite oranı, fatal ve non-fatal komplikasyonlarda 1970 sonrası önemli azalma gözlenmiştir⁽⁴⁵⁾.

Enfektif endokardit DSS cerrahisinden önce % 0–2.2 arasında bildirilmiştir^(18,47). Son dönemlerde enfektif endokardit profilaksisinin iyi yapılması ile preoperatif enfektif

endokardit azalmasına rağmen^(38,45), cerrahi sonrası bu risk azalmakla birlikte halen devam etmektedir. Profilaksiye cerrahi sonrası devam edilmesi esastır^(2,38). Postoperatif 10 yıllık izlemde % 4.7 oranında enfektif endokardit geliştiği gösterilmiştir⁽²⁾. Ayrıca yetersiz rezeksiyon enfektif endokardit için de risk faktörüdür⁽⁴⁵⁾.

İletim yolları özellikle VSD'li subaortik darlıkların cerrahisinde önemlidir^(22,70). Kalp pili ihtiyacı gösteren postoperatif tam blok % 2-6 arasında rapor edilmiştir^(14,18,21,23,41-43,47). Bazı serilerde kalıcı tam blok^(3,8) görülmezken, kök genişletilmesi ve agresif cerrahi yapılan serilerde % 10'a kadar yükselmiştir^(4,25). Modifiye Konno prosedürü gibi agresif cerrahi yapılan ve tam blok görülmeyen çalışmalar da bildirilmektedir⁽⁸³⁾. Erken ve geç dönem yayınlarda tam blok açısından sonuçlar benzerdir^(6,23). Miyektomi sonrası iatrojenik VSD % 1.5- 4.5 arasında bildirilirken^(21,41,47), modifiye Konno prosedüründe % 28 gibi yüksek oranlar da bildirilmiştir⁽⁸³⁾.

2.1.14. Mortalite

Cerrahi merkezlerin daha deneyimli hale gelmesi, yoğun bakım imkanlarının iyileşmesi, antibiyotik ve inotrop destek tedavilerinin daha etkin kullanılması ile mortalite hızı zamanla azalma göstermiştir. Ameliyatın küçük yaşta yapılmış olması, eşlik eden kompleks kardiyak patolojilerin bulunması, primer hastalığın kompleksliği, ileri evre fonksiyonel kapasite, ağır aortik kapak yetmezliği, miyokardın intraoperatif iyi korunamaması, agresif cerrahi teknik uygulanması, reoperasyon, eşlik eden sendromik durumlar ve multiple sol ventrikül çıkım yolu darlığı mortaliteyi artıran risk faktörleri arasındadır^(2,4,25,26,37,79). Düşük kardiyak debi, koroner iskemi, aritmi, kardiyak tamponad, hemoraji, araya giren enfeksiyon durumu, metabolik ve elektrolit dengesizlikleri mortalite nedenleri arasında sayılabilir⁽⁵²⁾. 1990 öncesi DSS cerrahisinde mortalite % 10-16 arasında gerçekleşmiştir^(23,46,48,45). Bir yaş altı ve aortik kök genişletilmesi gibi risk faktörlerin de eklenmesi ile mortalite % 22'lere kadar yükselebilir⁽⁷⁹⁾. Ancak teknik ilerlemeler ve

hastaların cerrahiye daha uygun şartlarda alınması ile 2000'den sonra cerrahi mortalite % 5'in altına ve bazı serilerde %1'e kadar düşürülmüştür^(4,52,81,83). Reoperasyon yapılan hastalarda mortalite hızı halen yüksektir⁽³⁷⁾.

2.1.15. İzlem

Hastalar restenoz, AY, MY, aritmi ve ventrikül fonksiyonu açısından çocuk kardiyoloji kliniklerinde düzenli takip edilmelidir⁽⁵⁵⁾. Klinik izlem valvüler aort stenozu ile aynıdır. Fizik muayene, EKO ve EKG bulguları takip için önemlidir. İki boyutlu, PW, CW ve renkli Doppler kullanılması, orta ve ağır darlıkları erken belirlememize yardımcı olur. Düşük gradientli hastalarda progresyon yavaş, yüksek gradientli hastalarda progresyon daha hızlıdır. Yüksek gradientli hastalar cerrahiye alınırken, düşük gradientli hastalar dikkatli takip edilmelidir. Gerek görüldüğünde acil cerrahi kararı alınabilir⁽⁴⁷⁾. Uzun süreli ve düzenli takipler sayesinde ani ölüm oranında belirgin azalma meydana gelmiştir^(2,4,23). Sol ventrikül hipertrofisi, ventrikül fonksiyon bozukluğunun erken belirlenmesini ve tedavi planının çıkarılmasını sağlar^(6,36). Hastaların birinci derece yakınlarının subaortik darlık açısından değerlendirilmesi önemlidir⁽³⁵⁾. Kontrol sırasında darlığın derecesine göre yorucu egzersiz yapması yasaklanabilir ve aralıklı enfektif endokardit profilaksisi hatırlatılmalıdır. Küçük VSD'si bulunan, VSD'si spontan kapanan, VSD ameliyatı, aort koarktasyonu ameliyatı olan ve çift çıkışlı sağ ventrikül nedeni ile tam düzeltme ameliyatı yapılan hastaların EKO incelemelerinde özellikle yeni fibröz ve fibromusküler darlık gelişmesi açısından dikkat edilmelidir⁽⁶⁰⁾.

MATERİYAL VE METOD

3.1. HASTALAR

Mart 2008–Kasım 2008 tarihleri arasında gerçekleştirilen çalışmaya Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından Ocak 1995–Aralık 2007 tarihleri arasında ameliyat edilen ve Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı tarafından postoperatif kontrolleri yapılan 188 hasta ve kontrol grubu olarak üfürüm duyulması ve göğüs ağrısı şikayetleri ile kliniğe başvuran, kardiyak patoloji belirlenmeyen, cinsiyet ve yaş yönünden çalışma grubuna benzer 100 sağlıklı çocuk alındı.

Çalışma dışı bırakılma kriterleri:

- Sistemik ventrikül hipoplazisi
- Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu
- Önemli ritim bozukluğu
- Endokardiyal fibroelastozis eşlik etmesi
- Hipertrofik kardiyomiyopatiye bağlı subaortik darlık
- Valvüler aort darlığı
- Primer patolojisi atriyoventriküler septal defekt olanlar
- İlk cerrahisi başka merkezde yapılanlar
- Ameliyat sırasında 18 yaşından büyük olanlar
- Ekokardiyografik görüntü yetersizliği olanlar
- Dosya verileri ve takibi eksik olan hastalar
- Sol ventrikül çıkım yoluna rerouting cerrahisi yapılanlar
- Altı aydan daha kısa süre takip edilen ve son bir yıl içinde kontrolü yapılmayan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Araştırma Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı Etik Kurul Başkanlığı tarafından onaylandı (KA08/39). Çalışma grubundaki tüm hasta yakınlarından bilgilendirilmiş onam alındı.

3.2. ARAŞTIRMA PROSEDÜRÜ

Hastanemizde subaortik darlık nedeni ile ameliyat edilen 377 hastanın 173'ü çalışma kriterlerini karşılayamadıkları için çalışma dışı bırakıldı. Ameliyat edilmeyen subaortik darlıklı 16 hasta halen Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde takip edilmektedir. Çalışma kriterlerini tamamlayan 188 hasta çalışmaya dahil edildi. Proje yürütücüsü tarafından bu hastalardan 134'ünün son 6 ay içinde araştırma prosedürüne uygun olarak son kontrolleri yapıldı.

Hasta dosyaları, ilk başvuru ve subaortik darlık ameliyatı sırasındaki yaş, boy, ağırlık, subaortik darlık ameliyatı öncesi geçirilen cerrahi ve kateterizasyon işlemleri, eşlik eden sistemik hastalıklar, subaortik darlığı gidermek için kullanılan cerrahi teknik, eş zamanlı yapılan ameliyatlara, kullanılmışsa protez kapak özellikleri, ameliyat endikasyonları, reoperasyona neden olan risk faktörleri ve reoperasyon yapılma sıklığı açısından incelendi. Postoperatif erken dönemde ve takip sırasında yapılan ekokardiyografik çalışmalarda aortik kapak yapısı, varsa lezyonun ayrıntılı özellikleri, rezidüel, mitral ve aort kapak yapısı ve yetmezlikleri, sol ventrikül M-mode ölçümleri, darlık bölgesinde maksimum ve ortalama gradient ölçümleri ve eşlik eden patolojik durumlar retrospektif olarak araştırıldı. Son kontrolü yapılan 134 hastanın ayrıntılı fizik muayenesi, EKG, TELE ve EKO incelemeleri yapıldı. İki boyutlu, M-mode, renkli, PW ve CW Doppler incelemelerine ek olarak, aortik ve mitral anulus, aort ve mitral yetmezliği, sol ventrikül çıkım yolu çapı, lezyon-aortik liflet mesafesi, aortik kapak ve mitral kapak ilişkisi, aort ve sol ventrikül çıkım yolu anlık pik gradient ölçümleri yapıldı. EKO incelemesi sol dekubitis pozisyonunda, gerek görüldüğünde oral midazolam ve hidroksizin sedasyonu altında

gerçekleştirildi. Aortoseptal açığı ve mitral-aortik kapak mesafesi için kontrol grubu olarak cinsiyet ve yaş yönünden çalışma grubuna benzer sağlıklı 100 çocuk alındı. Aortoseptal açığı ve mitral-aortik kapak uzaklığı tarif edildiği gibi, EKG monitorizasyonu altında hasta ve kontrol grubunda ardışık üç ölçüm olarak gerçekleştirildi, ortalamaları alındı

3.3. LABORATUVAR TETKİKLERİ

3.3.1. Telekardiyografi

Standart telekardiyografik görüntüler kardiyotorasik oran, pulmoner konus, pulmoner vaskülarite, atelektazi, pnömotoraks ve diyafragma paralizisi yönünden değerlendirildi.

3.3.2. Elektrokardiyografi

‘HP pagewrite 200 CE, Germany’ cihazı ile 25 mm/sn hızında ve 10 mm/mV amplitüdünde standardize edilen 12 derivasyonlu elektrokardiyografik kayıtlar kardiyak hız, PR süresi, QRS aksı, Bazett formülüne göre QTc süresi, ventrikül hipertrofisi bulgusu ve ST-segment, T dalgası değişikliği, sinüs ritmi ve diğer aritmilerin varlığı açısından değerlendirildi.

3.3.3. Ekokardiyografi

‘Acuson SEQUOIA C 256’ cihazı ile 3 ve 8 MHz probalar kullanılarak ve EKG monitorizasyonu eşliğinde subkostal, parasternal, apikal ve suprasternal bölgelerde ekokardiyografik inceleme yapıldı. İki boyutlu, M-mode, renkli, PW ve CW Doppler ile hastalar değerlendirildi. Cihazda yüklü yazılım üzerinden aşağıda belirtilen parametreler kaydedildi.

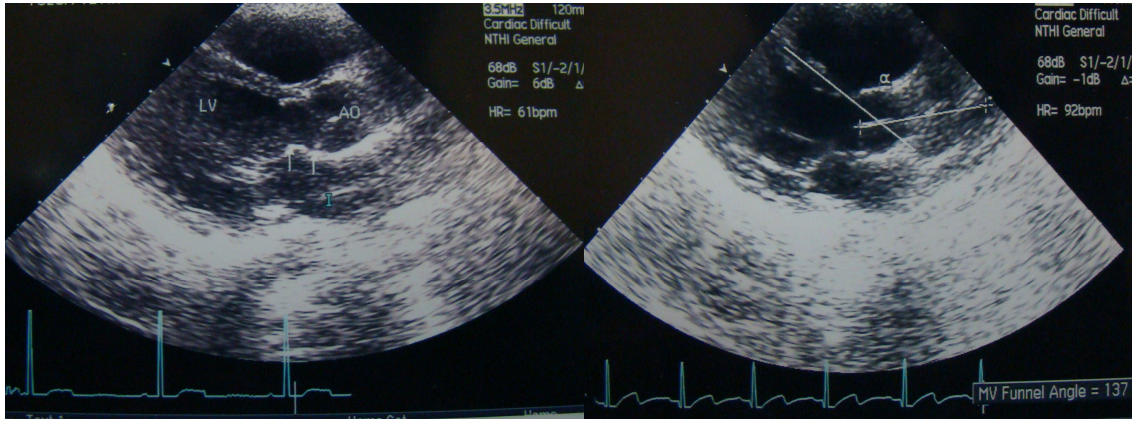
- ◆ İnterventriküler septum diyastol sonu kalınlığı
- ◆ İnterventriküler septum sistol sonu kalınlığı
- ◆ Sol ventrikül diyastol sonu çapı
- ◆ Sol ventrikül sistol sonu çapı
- ◆ Sol ventrikül arka duvar diyastol sonu kalınlığı

- ◆ Sol ventrikül arka duvar sistol sonu kalınlığı
- ◆ Sol ventrikül diyastol sonu volümü
- ◆ Sol ventrikül diyastol sonu alanı
- ◆ Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF)
- ◆ Sol ventrikül kısalma fraksiyonu (KF)
- ◆ Sol ventrikül kütlesi

Aortoseptal açı (aorticoseptal angle): Parasternal uzun eksen de diyastol sonunda aortik kapak açılmadan hemen önce çıkan aortanın orta hat uzun aksı ile ventriküler septum eksen i arasında kalan açıdır. Aortik kapak seviyesinden geçen ve sinüs valsalvanın yaklaşık bir cm üzerinden çizilen hatların orta noktalarını birleştiren eksen *ç ıkan aorta orta hat uzun aks* olarak kabul edildi. Mitral lifletin uç noktasının septuma izdüşümü olan nokta ile, bu noktadan apikale doğru septum üzerinde iki cm uzaklıktaki iki noktayı birleştiren eksen *septal eksen* olarak kabul edildi. İşlem EKG monitorizasyonu altında yapıldı. Bu metot ile aortoseptal açı ölçülürse, transdüser açısından, kardiyak siklus zamanından ve operatörden oluşabilecek olumsuzluklardan etkilenmez. Aortoseptal açısı dik olan hastalarda M-mode ölçümü yalancı hipertrofik KMP tanısı koydurabilir. Sistolde septum posteriora yönelir ve aortoseptal açı daha dik hale gelir. Aynı zamanda sistolde septum kalınlığı da abartılı şekilde ölçülür⁽⁹⁰⁾.

Mitral-aortik kapak uzaklığı (Mitral-aortic separation): Mitral kapak kapalıyken parasternal uzun eksen pozisyonunda diyastol sonunda anterior mitral lifletin tutunma noktasından non-koroner aortik lifletin tutunma noktasına kadar olan mesafe ölçüldü⁽⁵⁾.

Subaortik darlık–aortik kapak mesafesi: Parasternal uzun eksen pozisyonunda obstrüktif dokunun septuma tutunma yerinden sağ koroner lifletin tutunma yerine kadar olan mesafe diyastol sonunda ölçüldü.



Sekil 2.3. Ekokardiyografi monitörü üzerinde parasternal uzun eksen görüntüsünde mitral-aortik kapak mesafesi ve aortoseptal açı ölçümü. **Sol:** Subaortik darlık nedeni ile ameliyat olmuş hastada mitral-aortik kapak mesafesinin uzaması görülmektedir (Mitral aortik devamlılığın kaybolması). İki boyutlu görüntüde parasternal uzun eksen de aortik kapak açılmadan önce diyastol sonunda, mitral kapak ve aortik kapak lifletlerinin tutunma noktaları arasındaki uzaklık mitral-aortik kapak mesafesini göstermektedir. **Sağ:** Sağlıklı çocukta parasternal uzun eksen de iki boyutlu görüntüde aortik kapak açılmadan tam önce diyastol sonunda septal eksen ile çıkan aorta orta hat uzun aksı arasında kalan α açısı aortoseptal açıyı göstermektedir. **LV:** sol ventrikül, **AO:** aorta, **α :** aortoseptal açı.

Aortik kapak anulus çapı: Non-koroner ve sağ koroner kuspların tutunma noktası arasındaki mesafe midsistolde ölçüldü.

Sol ventrikül çıkım yolu anlık pik gradienti: Apikal beş boşluk pozisyonunda CW Doppler kullanılarak sol ventrikül çıkım yolu EKO anlık pik gradienti modifiye Bernoulli denklemi kullanılarak hesap edildi ($\text{Gradient} = 4V^2$). Sol ventrikül çıkım yolu EKO anlık pik gradienti çalışma içinde "*SVÇY EKO gradienti*" şeklinde kullanılacaktır.

Aortik kapak yetmezliği: Aort kökü anjiogramı yapılan hastalarda modifiye Grossman sınıflandırmasına göre yapıldı⁽⁹¹⁾. Aort kökü anjiografisi olmayan ve postoperatif hastalarda EKO değerlendirmesine göre; yok, eser, hafif, orta ve ağır şeklinde sınıflandırıldı^(3,72,89).

Yok: Yetmezlik yok.

Eser: Aortik kapak altında ince yetmezlik akımı görülmesi.

Hafif: Ventrikül genişlemesinin eşlik etmediği, aortik kapak altında SVÇY ile sınırlanan hafif geniş yetmezlik akımı görülmesi.

Orta: Sol ventrikül içine kadar uzanan yetmezlik akımı görülmesi. Sol ventrikül hafif geniş olabilir. İnen aorta içinde retrograd akım görülür.

Ağır: Sol ventrikül derinliklerine kadar uzanan geniş yetmezlik akımı görülmesi. Sol ventrikül belirgin geniştir. İnen aorta içinde holodiastolik retrograd akım görülür.

3.4. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

Sonuçların istatistiksel analizi için '*SPSS-11 Version for Windows*' istatistik programı kullanıldı. Normal dağılım gösteren parametrik değişkenlerin ortalamalarının karşılaştırılmasında '*t Testi*', ikiden fazla grubun değişkenlerinin ortalamalarının karşılaştırılmasında '*One Way ANOVA Testi*' ve '*Post Hoc Testleri'nden Tukey HSD Testi*', normal dağılım göstermeyen nonparametrik değişkenlerin ortancalarının karşılaştırılmasında '*Mann-Whitney U Testi*', ikiden fazla grubun değişkenlerinin ortancalarının karşılaştırılmasında '*Kruskal-Wallis Testi*', nominal ve ordinal değişkenlerin karşılaştırılmasında '*Ki-Kare Testi ve Fisher's Exact Testi*' kullanıldı. Sayısal değişkenler arası bağıntı '*Pearson korelasyon analizi*', ikiden fazla grubun değişkenleri ve ordinal değişkenler arası bağıntı '*Spearman korelasyon analizi*' kullanılarak yapıldı. Sayısal değişkenlerin homojenliğini değerlendirmek için '*Levene Testi*' kullanıldı. $P < 0.05$ olması istatistiksel olarak önemli kabul edildi.

BULGULAR

Subaortik darlık tanısı ile Ocak 1995–Aralık 2007 yılları arasında hastanemizde ameliyat edilen 377 hastanın 173’ü çalışma kriterlerini karşılayamamaları nedeni ile çalışma dışı bırakıldı. Ameliyat edilmeden izlenen 16 hasta halen bölümümüzde takip edilmektedir. Çalışma kriterlerini karşılayan 188 hasta çalışmaya dahil edildi. Proje yürütücüsü tarafından Mart 2008–Ekim 2008 arasında araştırma prosedürüne uygun olarak 134 hastanın son kontrolü yapıldı.

4.1. Subaortik stenozlu hastaların genel özellikleri

Subaortik darlık nedeni ile ameliyat edilen hastaların 139’u (%73.9) erkek, 49’u (%26.1) kız idi. Erkek / kız oranı: 2.83 bulundu. Ailevi subaortik darlık belirlenmedi. Subaortik darlıklı hastaların % 19’unda izole subaortik darlık bulunurken, % 81’inde eşlik eden en az bir kardiyak patoloji belirlendi. Hastaların 36’sında (%19) izole semptom ve fizik muayene bulguları ile subaortik darlık tanısı konulurken, 135 (%72) hastaya eşlik eden diğer kardiyak patolojiler ile eş zamanlı ve 17 (%9) hastaya da var olan kardiyak patolojilerin kontrolü sırasında subaortik darlık tanısı konulmuştur. Hastaların büyük çoğunluğu subaortik darlık tanısı konulduktan kısa bir süre sonra ameliyat edilmiştir (Tablo 4.1).

Tablo 4.1. Ameliyat öncesi hastaların genel özellikleri

Tanı yaşı (yıl)	5.24 ± 4.15 (0.07 - 15.68) *
Ameliyat öncesi izlem süresi (yıl)	0.66 ± 1.17 (0 - 8.1) *
Ameliyat yaşı (yıl)	5.79 ± 4.18 (0.07-16.14)
Ameliyat boyu (cm)	108.9 ± 26.40 (62 – 170) *
Ameliyat ağırlığı (kg)	19.87 ± 11. 97 (3.7 – 67) *
Sekonder subaortik darlık gelişmesi	17 / 188 (% 9)
Eşlik eden kardiyak patoloji sıklığı	152 / 188 (% 81)
Tanı öncesi cerrahi girişim yapılması	14 / 188 (% 7.4)
Tanı öncesi balon anjioplasti / valvüloplasti	11 / 188 (% 5.9)

*Sayısal değerler: Ortalama ± standart sapma (minimum – maksimum) olarak verilmiştir.

Hastaların üçte ikisinin kliniğe başvuru anında NYHA'a göre fonksiyonel kapasitesinin evre-I ve asemptomatik olduğu tespit edilmiştir. En sık karşılaşılan subaortik darlık şikayeti çabuk yorulmadır. Subaortik darlık tanısı 19 hastada çarpıntı, üç hastada senkop ve bir hastada göğüs ağrısı şikayetleri araştırılırken konulmuştur (Tablo 4.2).

Tablo 4.2. Ameliyat öncesi hastaların fonksiyonel kapasitesi ve spesifik semptomları

NYHA'a göre fonksiyonel kapasite		Spesifik subaortik darlık semptomları	
Evre I	125 (% 66.5)	Çabuk yorulma	40 (% 21.3)
Evre II	61 (% 32.4)	Çarpıntı	19 (% 10.1)
Evre III	2 (% 1.1)	Senkop	3 (% 1.6)
Evre IV	-	Göğüs ağrısı	1 (% 0.5)
Toplam, n (%)	188 (% 100)	Toplam, n (%)	63/188 (% 33.5)

Subaortik darlık gelişmeden önce 14 (%7.4) hastaya kardiyak cerrahi ve 11 (%6) hastaya transkateterizasyon girişim yapılmıştır. Beş hastaya balon aortik valvüloplasti, dört hastaya balon koarktasyon anjioplasti, iki hastaya balon aortik valvüloplasti ve balon koarktasyon anjioplasti yapılmıştır (Tablo 4.3).

Tablo 4.3. Subaortik darlık tanısı öncesi yapılan cerrahi işlemler

Eş zamanlı yapılan cerrahi	Hasta sayısı
VSD kapatılması	4
AK giderilmesi	4
PDA bağlanması	3
Pulmoner banding +AK tamiri	1
VSD + PS tamiri	1
Kesintili aorta tamiri	1
Toplam	14

Subaortik darlık tanısı yanında 152 (%81) hastada en az bir kardiyak patoloji belirlendi. VSD, çift odacıklı sağ ventrikül ve AK en sık eşlik eden kardiyak patolojilerdir. Hastaların yaklaşık % 65’inde VSD görüldü. Shone kompleksi altı ve mitral kapak anomalisi beş hastada subaortik darlığa eşlik etti (Tablo 4.4).

Tablo 4. 4. Eşlik eden önemli kardiyak patolojiler

Patolojiler	Hasta sayısı (%)	Patolojiler	Hasta sayısı (%)
VSD	122 (64.8)	Çift odacıklı sağ ventrikül	17 (9)
AK	12 (6.4)	PS	9 (4.8)
PDA	9 (4.8)	Mitral kapak anomalisi	5 (2.6)
Shone kompleksi	6 (3.2)		

Aortik kapak yapısı 22 hastada biküspid ve bir hastada monokusp idi. EKO ile subaortik darlıklı hastaların 41’inde sol ventrikülün hipertrofik olduğu, 25 hastada septumun posterior deviasyon gösterdiği, 24 hastada aortik kapaklarda prolapsus ve 21 hastada aortik lifletlerde kalınlaşma olduğu görüldü. Subaortik darlık mitral kapak ilişkisi 16 hastada, aortik kapak ilişkisi altı hastada ve sekiz hastada mitral darlık belirlendi (Tablo 4.5).

Tablo 4.5. Subaortik darlığa eşlik eden diğer patolojik bulgular

Subaortik darlığa eşlik eden patolojiler	Hasta Sayısı (%)
Aortik kapak yapısı - Biküspid	22 (11.7)
- Monokusp	1 (0.5)
Sol ventrikül hipertofisi	41 (21.8)
Septumun posterior deviasyonu	25 (13.3)
Aortik kapak prolapsusu	24 (12.7)
Aortik kapakta kalınlaşma	21 (11.1)
Subaortik darlık mitral kapak ilişkisi	16 (8.5)
Subaortik darlık aortik kapak ilişkisi	6 (3.2)
Mitral stenoz	8 (4.3)

Hastaların % 59’unda diskret subaortik membran, % 38’inde fibromusküler ridge ve % 3’ünde tünel tipi darlık belirlendi. Hastaların % 97’sinde diskret subaortik darlık görüldü. Diğer darlık tipleri çalışma dışı bırakılmıştır (Tablo 4.6).

Tablo 4.6. Subaortik darlık tipleri

Darlık tipi	Hasta sayısı (%)
- Diskret subaortik stenoz	182 (97)
- Diskret subaortik membran	111 (59)
- Fibromusküler ridge	71 (38)
- Tünel tipi subaortik darlık	6 (3)
- Toplam	188 (100)

Subaortik darlıklı hastaların 61’inde (%32) kardiyomegali ve 63’ünde (%33) EKG’de sol ventrikül hipertrofisi tespit edildi. Subaortik darlıklı hastalarda lezyon - aortik kapak mesafesi başvuru sırasında 24 hastada ölçülmüştür. Ameliyat öncesi subaortik darlıkla ilişkili olan ekokardiyografik bulgular tablo 4.7’de özetlendi.

Tablo 4.7. Ameliyat öncesi ekokardiyografi bulguları

Parametreler	Sonuçlar
LV EF (%)	73.5 ± 8.5 (49 – 94)
LV KF (%)	42.1 ± 7.9 (23.4 – 66)
Subaortik darlık–aortik kapak mesafesi (mm)	6.5 ± 3.2 (2 - 16.5)
SVÇY EKO gradienti (mmHg)	48.5 ± 32.5 (7 - 150)
SVÇY ortalama EKO gradienti (mmHg)	42.4 ± 19.2 (12 – 70)
Aortik anulus (mm)	16.5 ± 4.5 (7 – 32)
Mitral anulus (mm)	22.5 ± 4.9 (13.2 – 42.4)

Sayısal değerler: Ortalama ± standart sapma (minimum – maksimum) olarak verilmiştir.

Hastaların 156'sının (%83) ilk cerrahi sırasında 10 yaşından küçük, 32'sinin (%17) 10 yaşından büyük olduğu belirlendi (Tablo 4.8). Yenidoğan döneminde sadece bir hastada subaortik darlık görüldü. Geniş VSD ve fibromusküler çıkıntı (ridge) bulunan hastaya 26 günlükken VSD kapatılması ve membran rezeksiyonu ameliyatı eş zamanlı yapılmıştır.

Tablo 4.8. Cerrahi öncesi hastaların yaş dağılımı

Yaş dağılımı	Hasta sayısı (%)
0 - 30 gün	1 (0.5)
1 - 12 ay arası	19 (10.1)
1 – 4.9 yaş arası	77 (41)
5 – 9.9 yaş arası	59 (31.4)
10 – 14.9 yaş arası	29 (15.4)
15 yaş ve üzeri	3 (1.6)
Genel toplam	188 (100)

Preoperatif 188 hastanın 93'ünde (%49.5) SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçük, 95'inde (%50.5) 10 mmHg'dan büyük, 122 (%65) hastada 30 mmHg'dan küçük, 37 hastada ≥ 50 mmHg ölçülmüştür. Basınç farkı değerlerine göre hastalar gruplandırıldı (Tablo 4.9).

Tablo 4.9. Preoperatif SVÇY EKO gradientlerinin gruplandırılması

Gruplar	Hasta sayısı (%)	Gruplar	Hasta sayısı (%)
< 10 mmHg	93 (49.5)	< 30 mmHg	122 (65)
10 - 29 mmHg arası	29 (15.4)	≥ 30 mmHg	66 (35)
30 – 49 mmHg arası	29 (15.4)		
≥ 50 mmHg	37 (19.7)		
Toplam, n (%)	188 (100)	Toplam, n (%)	188 (100)

Tanısal amaçlı kalp kateterizasyonu yapılan 170 (%90) hastanın 76'sında önemli subaortik gradient belirlenmemiştir. Basınç ölçümleri hasta sedasyon veya hafif anestezi altındayken ucu açık kateter ile sol ventrikülden aortaya çekiş sırasında yapılmıştır. Sol ventrikül kateter sistolik pik basıncı: 124 ± 36 (60 - 270), subaortik bölge sistolik pik basıncı: 108 ± 16 (75 - 157), aorta sistolik pik basıncı: 101 ± 17 (52 - 148), subaortik bölge sistolik pik gradienti: 37 ± 27 (4 - 106) mmHg ölçülmüştür. Subaortik bölge sistolik pik gradienti 45 hastada ≥ 30 mmHg, 28 hastada ≥ 50 mmHg ve üzeri ölçülmüştür (Tablo.4.10).

Tablo 4.10. Preoperatif subaortik kateterizasyon gradientinin gruplandırılması

Gruplar	Hasta sayısı (%)	Gruplar	Hasta sayısı (%)
Gradient yok	76 (44.7)	Gradient yok	76 (44.7)
< 10 mmHg	8 (4.7)	< 30 mmHg	49 (28.8)
10 - 29 mmHg arası	41 (24.1)	≥ 30 mmHg	45 (26.5)
30 – 49 mmHg arası	17 (10)		
≥ 50 mmHg	28 (16.5)		
Toplam	170 (100)	Toplam	170 (100)

Ameliyat öncesi önemli aort yetmezliği 11 (% 6) hastada, önemli mitral yetmezliği 4 (%2.6) hastada görülürken, hastaların % 70'inde ameliyat öncesi önemli aort yetmezliği ve % 87'sinde önemli mitral yetmezliği görülmemiştir (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. Ameliyat öncesi kapak yetmezlikleri

	Kapak Yetmezliği, n (%)					
	Yok	Minimal	Hafif	Orta	Ağır	Toplam, n (%)
AY	88 (47)	44 (23)	45 (24)	8 (4)	3 (2)	188 (100)
MY	130 (69)	34 (18)	20 (10.4)	3 (2)	1 (0.6)	188 (100)
TY	92 (49)	72 (38.4)	23 (12)	1 (0.6)	-	188 (100)
PY	176 (93.4)	11 (6)	1 (0.6)	-	-	188 (100)

Eşlik eden kardiyak patolojilerin düzeltilmesi ile eş zamanlı subaortik darlık giderilmesi cerrahi endikasyonların büyük çoğunluğunu oluşturmuştur. 56 hastada yüksek gradient, dört hastada yüksek gradient ve önemli aort yetmezliği, üç hastada izole önemli aort yetmezliği nedeni ile ameliyat kararı alınmıştır (Tablo.4.12).

Tablo 4.12. Subaortik darlıklı hastalarda ameliyat endikasyonları

Ameliyat Endikasyonları	Hasta sayısı (%)
Yüksek gradient	56 (30)
Yüksek gradient ve aort yetmezliği	4 (2)
Aort yetmezliği	3 (1.5)
Gradient yüksekliği ve semptomatik olması	1 (0.5)
Eşlik eden kardiyak patolojiler ile eş zamanlı	124 (66)
Toplam	188 (100)

Son zamanlarda subaortik darlık cerrahisinde rutin olarak miyektomi yapılmasına rağmen, izole membranektomi hastalarımızın yaklaşık % 40'ında yapılmıştır. İki hastaya klasik Konno prosedürü, bir hastaya modifiye Konno prosedürü ve bir hastaya septal miyektomiye ek olarak aortik kök genişletilmesi ilk yapılan ameliyatlardan biridir (Tablo 4.13).

Tablo 4.13. Subaortik darlık cerrahisi

Uygulanan Cerrahi Prosedürler	Hasta Sayısı (%)
Membranektomi + septal miyektomi	106 (56.5)
İzole membranektomi	78 (41.5)
Konno	2 (1)
Modifiye Konno	1 (0.5)
Membranektomi + septal miyektomi + aortik kök genişletmesi	1 (0.5)
Toplam	188 (100)

Eş zamanlı VSD kapatılması en sık yapılırken, ilk ameliyat sırasında iki hastaya mitral kapak replasmanı, altı hastaya mitralplasti, önemli aort yetmezliği olması nedeni ile 9 (%4.8) hastaya aortik kapak replasmanı, iki hastaya aortik valvotomi ve 14 (%7.4) hastaya aort kapak rekonstrüksiyonunun eş zamanlı yapıldığı belirlendi (Tablo 4.14). Subaortik darlık cerrahisi dışında toplam 194 adet eş zamanlı ek kardiyak cerrahi yapılmıştır.

Tablo 4.14.Subaortik darlık cerrahisi ile eş zamanlı yapılan diğer kardiyak cerrahiler

Yapılan ameliyatlar	Hasta sayısı (%)	Yapılan ameliyatlar	Hasta sayısı (%)
VSD kapatılması	117 / 188 (62.2)	Mitralplasti	4 / 188 (2.1)
Çift odacıklı sağ ventrikül tamiri	18 / 188 (9.6)	AK giderilmesi	4 / 188 (2.1)
PDA bağlanması	14 / 188 (7.5)	Sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu	2 / 188 (1.1)
Aortik kapak rekonstrüksiyonu	14 / 188 (7.5)	Aortik valvotomi	2 / 188 (1.1)
AVR	9 / 188 (4.8)	MVR	2 / 188 (1.1)
PS giderilmesi	7 / 188 (3.7)	Pulmoner debanding	1 / 188 (0.5)

Cerrahi sonrası iki hastada klinik önemi olmayan iatrojenik VSD belirlendi. Postoperatif dönemde üç hastada geçici, üç hastada da kalıcı AV tam blok görüldü. Kalıcı tam blok gelişen 3 (%1.2) hastaya kalıcı kalp pili yerleştirildi. İlk cerrahiye kadar hiçbir hastada enfektif endokardit tespit edilmedi.

Preoperatif dönemde belirlenen 11 önemli aort yetmezliğinin sekizine AVR ve üçüne aortik kapak rekonstrüksiyonu yapılmıştır. Toplamda ilk cerrahide 9 hastaya AVR, bu hastaların ikisine Konno prosedürü, birine modifiye Konno prosedürü ve altısına da izole AVR yapılmıştır. Önemli mitral yetmezlik bulunan dört hastanın ikisine MVR ve birine mitral kleft tamiri yapılmıştır. Yetmezlik cerrahisi sonrası kapak yetmezlikleri kabul edilebilir değerlere gerilemiştir (Tablo 4. 15).

Tablo. 4.15. Önemli aort ve mitral yetmezliği bulunan hastalarda ameliyat sonrası kapak yetmezliklerinin değerlendirilmesi

Hasta	Preoperatif yetmezlikler		Yetmezlik cerrahisi	Postoperatif yetmezlikler	
	AY	MY		AY	MY
1	Ağır	-	AVR	Minimal	-
2	Orta	-	AVR	Minimal	-
3	Orta	-	AVR	Minimal	-
4	-	Orta	MVR	-	yok
5	Orta	-	AVR	Hafif	-
6	Orta	-	Rekonstrüksiyon	Hafif	-
7	Orta	-	Rekonstrüksiyon	Minimal	
8	Ağır	-	AVR	yok	-
9	Orta		Rekonstrüksiyon	Hafif	-
10	-	Orta	MVR	-	yok
11	Orta	-	AVR	Minimal	-
12	-	Ağır	Mitral kleft tamiri	-	Hafif
13	Ağır	Orta	AVR / -	yok	Hafif-orta
14	Orta	-	AVR	yok	

Preoperatif önemli aort yetmezliği olmayan bir hastada ameliyat sonrası orta ve bir hastada da ağır aort yetmezliği gelişmiştir. 1. *olgu*: Preoperatif minimal yetmezlik ve tünel tipi darlığı bulunan hastada membran rezeksiyonu ve septal miyektomi yapılmıştır. Postoperatif erken dönemde orta derece aort yetmezliği gelişen ve 20 mmHg rezidüel gradient belirlenen hasta aralıklı takip edilmektedir. 2. *olgu*: Preoperatif aort yetmezliği bulunmayan VSD'li ve fibromusküler darlığı bulunan hastada erken dönemde ağır aort yetmezliği belirlenmiştir. Birinci ay kontrolünde orta dereceye gerileme gösteren aort yetmezliği, hastanın son kontrolünde minimal belirlenmiş olup klinikte halen takip edilmektedir. AVR yapılan dokuz hasta dışarıda bırakılarak preoperatif ve postoperatif erken dönem AY dereceleri Tablo 4.16'da karşılaştırıldı.

Tablo. 4.16. Preoperatif ve erken postoperatif dönemde AY'nin değerlendirilmesi

Preoperatif Aort Yetmezliği	Postoperatif Erken Dönemde Aort Yetmezliği Durumu					Toplam
	Yok	Minimal	Hafif	Orta	Ağır	
Yok	51 (29)	25 (14.2)	8 (4.5)	-	1 (0.6)	85 (48.3)
Minimal	13 (7.4)	21 (11.9)	10 (5.7)	-	-	44 (25)
Hafif	4 (2.2)	11 (6.3)	26 (14.8)	1 (0.6)	-	42 (23.9)
Orta	1 (0.6)	1 (0.6)	2 (1.1)	-	-	4 (2.3)
Ağır	-	1 (0.6)	-	-	-	1 (0.6)
Toplam	69 (39.2)	59 (33.5)	46 (26.1)	1 (0.6)	1(0.6)	176 (100)

Postoperatif erken dönemde (genellikle 5-7. gün) 180 hastanın ekokardiyografi ile SVÇY gradienti ölçülmüştür. SVÇY EKO gradienti ameliyat sonrası 48.5 ± 32.5 (7 - 150) mmHg'dan 10.4 ± 11.2 (1 - 88) mmHg'ya gerilemiştir ($P < 0.001$). AVR yapılanlar dışarıda bırakılarak yapılan hesaplamada 123 (%71.9) hastada SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçük, 8 (%4.6) hastada ≥ 30 mmHg ve 3 (%1.7) hastada ≥ 50 mmHg ölçülmüştür (Tablo 4.17). Erken postoperatif dönemde SVÇY gradienti ≥ 50 mmHg ölçülen üç hastanın ikisinde diskret membranöz tip ve birinde tünel tipi darlık belirlenmiştir. Üç hastaya da membran rezeksiyonu ve septal miyektomi birlikte yapılmıştır.

Tablo 4.17. Postoperatif erken dönem SVÇY gradientinin gruplandırılması

Gruplar	Hasta Sayısı (%)
< 10 mmHg	123 (71.9)
10 – 19 mmHg arası	28 (16.3)
20 – 29 mmHg arası	13 (7.6)
30 – 39 mmHg arası	1 (0.6)
40 – 49 mmHg arası	4 (2.3)
≥ 50 mmHg	3 (1.7)
Toplam	172 (100)

4.2. Reoperasyon öncesi subaortik stenozlu hastaların genel özellikleri

Yirmi iki hastaya reoperasyon yapılmıştır. Hastaların 14'ü erkek, 8'i kız idi (Erkek / kız oranı: 1.75). Birinci reoperasyon ilk operasyondan 4.4 ± 3.6 (0.6–15.5) yıl sonra yapılmıştır. Birinci reoperasyonda ortalama yaş: 10.1 ± 6.7 (2.3 - 29.3) yıl, boy: 126.0 ± 22.7 (93–183) cm ve vücut ağırlığı: 26.4 ± 14.0 (14–73) kg ölçülmüştür. Reoperasyon öncesi sekiz hasta semptomatik idi (Tablo 4.18).

Tablo 4.18. Birinci reoperasyon öncesi fonksiyonel kapasite ve semptomlar

NYHA'a göre fonksiyonel kapasite	Hasta sayısı (%)	Spesifik şikayetler	Hasta sayısı (%)
- Evre-I	14 (67)	- Yok	14 (67)
- Evre-II	8 (33)	- Yorgunluk	6 (27)
- Evre-III	-	- Çarpıntı	5 (23)
- Evre-IV	-	- Göğüs ağrısı	2 (9)

Sol ventrikül sistolik fonksiyonu bir hastada düşük bulunurken diğer hastalarda normal sınırlarda bulunmuştur. SVÇY EKO gradienti ortalama 64 mmHg, kateter sistolik pik gradienti ortalama 50 mmHg ölçülmüştür (Tablo 4.19).

Tablo 4.19. Reoperasyon öncesi EKO ve basınç değerleri

Parametreler	Ölçüm değerleri
EF (%)	72 ± 13 (31 - 87) (75)
KF (%)	41 ± 10 (14 - 56) (43)
Aortik anulus (mm)	17.3 ± 4.1 (11.5 - 26) (16.1)
Mitral anulus (mm)	24.9 ± 4.3 (16.7 - 35.2) (24.7)
SVÇY EKO gradienti (mmHg)	64 ± 30 (7-120) (60)
Kateter sistolik gradienti (mmHg)	50 ± 41 (1 - 111) (61)

Sayısal veriler: Ortalama $\pm$ standart sapma (minimal-maksimum) (ortanca) olarak verilmiştir.

Reoperasyon yapılan 22 hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde sol ventrikül hipertrofisi 12, aortik kapak prolapsusu dört, lezyon – mitral kapak ilişkisi üç, septum deviasyonu iki ve mitral stenoz iki hastada belirlenmiştir. Telekardiyogramda kardiyomegali iki ve EKG’de ventrikül hipertrofisi yedi hastada tespit edildi (Tablo 4. 20).

Tablo 4.20. Reoperasyon öncesi subaortik darlık ile ilişkili değişkenler

Değişkenler	Hasta sayısı (%)
Sol ventrikül hipertrofisi (EKO)	12 (55)
Aortik kapak prolapsusu	4 (18)
Lezyon - mitral kapak ilişkisi	3 (14)
Sol ventrikül hipertrofisi (EKG)	7 (32)
Septal deviasyon	2 (9)
Mitral stenoz	2 (9)
Lezyon - aortik kapak ilişkisi	2 (9)
Kardiyomegali	2 (9)

Reoperasyon yapılan hastaların 20’sinde diskret tip, birinde tünel tipi darlık belirlendi. Bir hastada darlık nedeni protez kapak idi. Reoperasyon 16 hastada gradient yüksekliği, üç hastada aort yetmezliği, iki hastada eşlik eden patoloji (1 hastada rezidüel VSD, 1 hastada PS) ve bir hastada gradient ve yetmezlik nedeni ile yapılmıştır (Tablo 4.21).

Tablo 4.21. Reoperasyon öncesi darlık tipleri ve reoperasyon endikasyonları

Darlık tipleri	Hasta sayısı	Cerrahi endikasyonlar	Hasta sayısı
Diskret Subaortik darlık	20	Gradient	16
- Diskret subaortik membran	19	Aort yetmezliği	3
- Fibromusküler ridge	1	Eşlik eden patolojiler	2
Tünel tipi darlık	1	Gradient ve yetmezlik	1
Protez kapak darlığı	1		
Toplam	22	Toplam	22

Reoperasyon öncesi önemli aort yetmezliği dört (2 orta ve 2 ağır), önemli mitral yetmezliği üç (2 orta ve 1 ağır) ve önemli triküspit yetmezliği bir hastada belirlenmiştir (Tablo 4.22).

Tablo 4.22. Birinci reoperasyon öncesi kapak yetmezlikleri

	Kapak Yetmezliği, n (%)					
	Yok	Minimal	Hafif	Orta	Ağır	Toplam
AY	2 (9)	3 (14)	13 (59)	2 (9)	2 (9)	22/100
MY	11(50)	4 (18.5)	4 (18.5)	2 (9)	1 (4)	22/100
TY	11(50)	9 (42)	1 (4)	1 (4)	-	22/100
PY	20 (91)	2 (9)	-	-	-	22/100

Reoperasyon sırasında ekstensif cerrahiler daha sık uygulanmıştır (Tablo 4.23). Subaortik darlık cerrahisi yapılan 22 hasta içinde üç hastaya aynı zamanda mitral kapak replasmanı, bir hastaya rezidüel VSD kapatılması ve bir hastaya pulmoner darlık giderilmesi ameliyatları yapılmıştır. İki hastaya AVR ve MVR birlikte yapılırken, bir hastaya tek başına MVR ve beş hastaya da izole AVR yapılmıştır (Tablo 4.24).

Tablo 4.23. Birinci reoperasyon sırasında yapılan subaortik darlık cerrahileri

Uygulanan Cerrahi	Hasta sayısı (%)
Membranektomi ve miyektomi	12 (54.6)
Aortik kapak replasmanı	5 (22.7)
Modifiye Konno prosedürü	3 (13.7)
Konno prosedürü	1 (4.5)
Aortik kök genişletilmesi ve Bentall operasyonu	1 (4.5)
Toplam	22 (100)

Tablo 4.24. Subaortik darlık, yetmezlik cerrahisi ve protez kapak ilişkisi

No	İlk yapılan subaortik darlık cerrahisi	Preoperatif Yetmezlikler		Reoperasyon endikasyonu	1.reoperasyon sırasında yapılan cerrahiler	Postoperatif yetmezlikler	
		AY	MY			AY	MY
1	Miyektomi	Yok	Ağır	Gradient, MY	modifiye Konno, MVR	yok	yok
2	Miyektomi	Orta	yok	AY	AVR	yok	yok
3	Membranektomi	Orta	yok	AY	AVR	yok	yok
4	Membranektomi	Ağır	yok	rezidüel VSD, AY	AVR	minimal	yok
5	Membranektomi	Ağır	yok	gradient, AY	modifiye Konno, AVR	minimal	yok
6	Miyektomi	Hafif	hafif	gradient	Konno	yok	hafif
7	Konno	Hafif	Orta	gradient	Bentall, MVR, kök genişletme	hafif	yok
8	Konno	Hafif	Orta	gradient	AVR, MVR	hafif	yok
9	Membranektomi	Hafif	yok	gradient	AVR	yok	yok

Reoperasyon öncesi önemli aort yetmezliği olan dört hastaya AVR yapılması nedeni ile erken postoperatif dönemde önemli aort yetmezliği olan hasta belirlenmemiştir (Tablo 4.25).

Tablo 4.25. Reoperasyon öncesi ve sonrası aort yetmezliğinin değerlendirilmesi

Reoperasyon öncesi aort yetmezliği	Reoperasyon sonrası erken dönemde aort yetmezliği					
	Yok	Minimal	Hafif	Orta	Ağır	Toplam
Yok	2	-	-	-	-	2
Minimal	-	2	1	-	-	3
Hafif	1	2	10	-	-	13
Orta	2*	-	-	-	-	2
Ağır	-	2*	-	-	-	2
Toplam	5	6	11	-	-	22

* : AVR yapılmış hastalar.

Reoperasyon sonrasında AV tam blok gelişen 4 (%18) hastaya kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldı. Üç (%13) hastada klinik önemi olmayan iatrojenik VSD belirlendi. Enfektif endokardit reoperasyon öncesi görülmedi.

İkinci reoperasyon iki hastaya yapıldı.

Olgu 1: İlk ameliyat sırasında *membranektomi + septal miyektomi*, 1. reoperasyonunda *membranektomi + septal miyektomi* yapılan, Shone kompleksi tanısı ile izlenen hastaya 4.9 yaşında, birinci reoperasyondan 1.89 yıl sonra SVÇY EKO gradienti 87 mmHg ve aort yetmezliği hafif olması nedeni ile *modifiye Konno ameliyatı* yapıldı. Postoperatif erken dönemde SVÇY EKO gradienti 39 mmHg ölçüldü. Postoperatif AV tam blok gelişen hastaya kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldı. İkinci reoperasyondan 16 ay sonra SVÇY EKO gradienti 63 mmHg ve aortik anulusu 12.1 mm ölçülen hasta üçüncü reoperasyon için yakın takip edilmektedir.

Olgu 2: İlk ameliyatında *VSD kapatılması + membranektomi* ve 1. reoperasyonunda *modifiye Konno ameliyatı* yapılan hastaya 15.6 yaşında, birinci reoperasyondan 7.2 yıl sonra SVÇY EKO gradienti 80 mmHg ve aort yetmezliği ağır olması nedeni ile *modifiye Konno ameliyatı ve AVR (no:19 mm)* yapıldı. Postoperatif erken dönemde SVÇY EKO gradienti 28 mmHg ölçüldü. Komplikasyon gelişmedi. İkinci reoperasyondan 5.5 yıl sonra prostetik kapak gradienti 53 mmHg ölçülen hasta aralıklı takip edilmektedir.

4.3. Subaortik darlıklı hastaların son kontrol bulguları

Çalışmaya dahil edilen ve son kontrolü yapılan hastaların yaş ortalaması 10.5 yıl, ilk ameliyattan sonra geçen ortalama takip süresi 4.9 yıl, ortalama vücut ağırlığı 35.9 kg, ortalama boy uzunluğu 135 cm ve ortalama takip süresi 5.5 yıl hesaplandı (Tablo 4.26).

Tablo 4.26. Son kontrolü yapılan hastaların genel özellikleri

Yaş (yıl)	10.5 ± 5.6 (1.6 – 32.6)
Takip süresi (yıl)	5.51 ± 3.68 (0.61 – 18.7)
İlk ameliyattan sonra geçen takip süresi (yıl)	4.9 ± 3.5 (0.5 – 18.7)
Vücut ağırlığı (kg)	35.9 ± 18.7 (10 – 85)
Boy (cm)	135 ± 25 (80 – 194)

Sayısal değişkenler: Ortalama ± standart sapma (minimum–maksimum) olarak verilmiştir.

Bir yıldan daha kısa süre 12 (%6.4), 1 - 5 yıl arası 90 (%47.9), 5 yıl ve üzeri 86 (%46), 10 yıl ve üzeri 25 (%13.3) hastanın takip edildiği belirlendi. Takip süreleri bir yıl altı ve beş yıllık süreler şeklinde dilimlere ayrılarak hastalar gruplandırıldı (Tablo 4. 27).

Tablo 4.27 Subaortik darlıklı hastaların takip süreleri

İzlem süreleri (yıl)	Hasta sayısı (%)
1 yıl altı	12 (6.4)
1.1 – 5 yıl arası	90 (47.9)
5.1 – 10 yıl arası	61 (32.4)
10.1 – 15 yıl arası	20 (10.6)
15.1 yıl ve üzeri	5 (2.7)
Genel toplam	188 (100)

Son kontrol sırasında hastaların % 82'sinin asemptomatik ve fonksiyonel kapasitelerinin NYHA'a göre evre – I olduğu, % 16.5'inin evre - II olduğu ve % 2'sinin evre - III olduğu tespit edildi. En sık görülen semptom erken yorulma idi (Tablo 4.28).

Tablo 4.28. NYHA'a göre fonksiyonel kapasite ve spesifik semptomlar

Evre	Hasta sayısı (%)	Semptomlar	Hasta sayısı (%)
Evre -I	109 (82)	Şikayet yok	109 (82)
Evre -II	22 (16.5)	Yorgunluk	24 (18)
Evre -III	2 (1.5)	Çarpıntı	3 (2.5)
Evre-IV	-	Göğüs ağrısı	3 (2.5)
Toplam	133 (100)	Solunum sıkıntısı	2 (1.5)

Kontrolü yapılan hastaların 86'sında (%66) üfürüm duyuldu. Hastaların % 70'inin her hangi bir medikal tedavi almadığı, % 30'unun kalp yetmezliği, aritmi ve antikoagülan tedavisi aldığı belirlendi. Hastaların % 11'inde kardiyomegali tespit edildi (Tablo 4.29).

Tablo 4. 29. Son kontrolü yapılan hastaların telekardiyografi bulguları

TELE bulguları	Hasta sayısı (%)
Kardiyomegali	14 /128 (11)
Vaskülerite artışı	1 / 130 (0.8)
Diyafram paralizi	-
Pulmoner konus - Normal	116 / 130 (89)
- Düz	6 / 130 (5)
- Kabarıklık	8 / 130 (6)

Normal sinüs ritmi hastaların % 92'sinde, sağ dal bloğu % 37'sinde, sol dal bloğu % 5'inde, pil ritmi % 6'sında saptandı. Bir hastada AV disosiasyon, beşinde sol ventrikül hipertrofi ve üçünde sağ ventrikül hipertrofi bulgusu tespit edildi (Tablo 4.30).

Tablo 4. 30. Son kontrolü yapılan hastaların elektrokardiyografi bulguları

Parametreler	Sonuçlar	Parametreler	Sonuçlar
Kalp hızı	80±16 (52 – 144) *	Pil ritmi	8 / 129 (%6)
PR mesafesi (sn)	0.13±0.2 (0.8–0.21) *	Sol ventrikül hipertrofisi	5 / 124 (%4)
Ventrikül aksı (°)	32± 54 (-135–120) *	Sağ ventrikül hipertrofisi	3 / 124 (%2)
QTc (msn)	410±27 (344 – 486) *	Sağ dal bloğu	46 / 125 (%37)
Normal sinüs ritmi	119 / 129 (% 92)	Sol dal bloğu	7 / 125 (%5)
AV disosiasyon	1 / 129 (% 0.8)		

*Sayısal değişkenler: Ortalama±standart sapma (minimum–maksimum) olarak verilmiştir.

Ekokardiyografik incelemede hastaların % 39'unda subaortik bölgede türbülant akım, % 25'inde sol ventrikülün normalden geniş olduğu, % 16'sında sol ventrikül duvar kalınlığının arttığı ve bir hastada önemli rezidüel VSD belirlendi. Son kontrolü yapılan 134 hastanın % 25'inde rezidüel veya reküren subaortik darlık görüldü (Tablo 4.31).

Tablo 4.31. Son kontrolde ekokardiyografi bulguları

Bulgular	Hasta sayısı (%)
SVÇY'de türbülant akım	52 / 132 (39)
Sol ventrikül genişlemesi	33 / 134 (25)
Sol ventrikül hipertrofisi	21 / 134 (16)
Önemli rezidüel VSD	1 / 134 (0.8)
Subaortik darlık	33 / 134 (25)
- Fibromusküler ridge	19 /134 (14)
- Diskret subaortik membran	8 / 134 (6)
- Tünel tipi	6 /134 (5)

Sol ventrikül EF'si % 69 ± 7 , KF'si % 38 ± 5 ölçüldü. Aortik - septal açı ve mitral - aortik kapak mesafesi üç ardışık ölçüm olarak gerçekleştirildi. Üç ölçümün aritmetik ortalaması alındı. Ortalama aortik - septal açı 132 ± 7.2 derece ve ortalama mitral - aortik kapak mesafesi 7.8 ± 2.4 mm ölçüldü. Mitral ve aortik pozisyonda protez kapağı bulunan bazı hastalarda ASA, MAS, aortik anulus, mitral anulus ve sol atriyum çap ölçümleri ekojenite yetersizliği nedeni ile yapılmadı. Lezyon – aortik kapak mesafesi ve SVÇY çapı preoperatif her hastada ölçülmediği için değerlendirmeye alınmadı. SVÇY EKO gradienti ortalama 14.3 ± 6.8 mmHg ölçüldü ve bulgular tablo 4.32'de özetlendi.

Tablo 4. 32. Subaortik darlık cerrahisi geçiren hastaların son EKO parametreleri

Parametreler	Sonuçlar	Hasta sayısı
EF (%)	69 ± 7 (52-84)	134
KF (%)	38 ± 5 (29-52)	134
SVÇY EKO gradienti (mmHg)	14.3 ± 6.8 (1-97)	134
Pulmoner gradienti (mmHg)	6.4 ± 4.4 (2-32)	133
Aortik-septal açı (derece)	132 ± 7.2 (112-148)	124
Mitral-aortik kapak mesafesi (mm)	7.8 ± 2.4 (3.6-13.6)	118
Aortik anulus (mm)	19.2 ± 4.2 (10.2 - 32)	122
Pulmoner anulus (mm)	21.1 ± 4.6 (10 - 36.7)	131
Mitral anulus (mm)	27 ± 5.2 (12.5 - 43.7)	129
Triküspit anulus (mm)	27.6 ± 5.4 (15 - 44.8)	132
Aortik çap (mm)	25.5 ± 5.6 (14.1- 44.8)	123
Sol atriyum çapı (mm)	28.9 ± 5.9 (17.7- 48.7)	124

Sayısal değişkenler: Ortalama $\pm$ standart sapma (minimum-maksimum) olarak verilmiştir.

Sonuç olarak çalışma grubundaki hastaların 16'sına AVR, altısına MVR yapılmıştır. Önemli yetmezlikler kapak replasmanı ile kontrol altına alınmasına rağmen sekiz hastada orta derece aort yetmezliği halen devam etmektedir. AVR yapılan 16 hasta dışarıda

bırakılarak preoperatif ve son kontrol aort yetmezlikleri karşılaştırıldı(Tablo 4.33). İzlemde aort yetmezliği ilerleme gösterdi. Orta derece korelasyon belirlendi ($r_s=0.49$, $P<0.001$).

Tablo 4.33. Preoperatif ve son kontrol aort yetmezliklerinin karşılaştırılması

Preoperatif aort yetmezliği	Son kontrolde aort yetmezliği					
	Yok	Minimal	Hafif	Orta	Ağır	Toplam
Yok, n (%)	31 (18)	37 (21.5)	17 (9.9)	1 (0.6)	-	86 (50)
Minimal, n (%)	11 (6.4)	21 (12.2)	11 (6.4)	1 (0.6)	-	44 (25.6)
Hafif, n (%)	4 (2.3)	9 (5.2)	21 (12.2)	6 (3.5)	-	40 (23.2)
Orta, n (%)	-	1 (0.6)	1 (0.6)		-	2 (1.2)
Ağır, n (%)	-	-	-	-	-	-
Toplam, n (%)	46(26.7)	68 (39.5)	50 (29.1)	8 (4.7)	-	172 (100)

Aortik kapak replasmanı yapılan 16 hasta dışarıda bırakılarak hesaplanan SVÇY EKO gradienti 12.4 ± 15.5 (1 – 97), AVR yapılan 16 hastanın kapak ortanca gradienti 30 (16–75) mmHg ölçüldü. 121 hastanın SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçük, 51 hastanın 10 mmHg üzeri, 17 hastanın 30 mmHg üzeri ve dokuz hastanın 50 mmHg üzeri ölçüldü. AVR yapılan hastalar dahil edilmeden hesaplanan SVÇY EKO gradientleri gruplandırıldı (Tablo 4. 34).

Tablo 4.34. Son kontrolü yapılan hastaların SVÇY EKO gradientleri

Gruplar	Hasta Sayısı (%)
< 10 mmHg	121 (70.4)
10 – 19 mmHg arası	26 (15.1)
20 – 29 mmHg arası	8 (4.7)
30 – 39 mmHg arası	5 (2.9)
40 – 49 mmHg arası	3 (1.7)
≥ 50 mmHg	9 (5.2)
Genel toplam	172 (100)

Postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradientinin takip süresince değişimi tablo 4.35’de özetlendi. Subaortik darlık nedeni ile reoperasyon ve AVR yapılan hastalar hesaplama dışı bırakıldı. Erken dönem SVÇY gradienti 10 mmHg’den küçük ölçülen 122 hastanın son kontrolünde 14 hastanın EKO gradientinde artış, erken dönem EKO gradienti 10-19 mmHg arasında ölçülen 28 hastanın yedisinde artış ve erken dönem EKO gradienti 20-29 mmHg arası ölçülen 13 hastanın yedisinin EKO gradientlerinde artış belirlendi. Özetle SVÇY EKO gradienti postoperatif erken dönem ölçümlerine göre 17 (%10) hastada gerileme ve 28 (%16.5) hastada ilerleme gösterdi. 122 (%72) hastanın SVÇY EKO gradientinde değişiklik belirlenmedi.

Tablo 4.35. Postoperatif erken dönem ve son kontrol SVÇY EKO gradientlerinin karşılaştırılması

Postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti (mmHg)	Son kontrolde SVÇY EKO gradienti (mmHg)						Toplam
	< 10	10-19 arası	20-29 arası	30-39 arası	40-49 arası	≥50	
< 10	108	13	1	-	-	-	122
10-19 arası	11	10	3	2	1	1	28
20-29 arası	1	2	3	2	1	4	13
30-39 arası	-	-	-	-	-	1	1
40-49 arası	-	1	1	1	-	1	4
≥ 50	-	-	-	-	-	1	1
Toplam	120	26	8	5	2	8	169

AVR yapılan hastalar çıkarılarak postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti ≥ 10 mmHg üzeri ve altında olan hastalar son kontrol EKO gradientleri ile karşılaştırıldı (Tablo 4.36). EKO gradienti postoperatif 5-7. gün < 10 mmHg olan 122 hastanın 14’ünün son kontrolünde EKO gradienti ≥ 10 mmHg belirlendi. EKO gradienti ≥ 10 mmHg olan 47 hastanın 35’inde son kontrolde EKO gradientlerinin yüksekliği devam etmiştir.

Postoperatif dönemde SVÇY gradienti ≥ 10 mmHg bulunan hastalarda < 10 mmHg gradienti olan hastalara göre daha önemli artış ve orta derece korelasyon belirlendi (rs: 0.66, $P<0.001$).

Tablo 4.36 Postoperatif ve son kontrol SVÇY EKO gradientlerinin karşılaştırılması

Postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti	Son kontrolde SVÇY EKO gradienti (mmHg)					
	<10	10-19 arası	30-39 arası	40-49 arası	≥ 50	Toplam
< 10 mmHg	108	13	1	-	-	122
≥ 10 mmHg	12	13	7	5	8	47
Toplam	120	26	8	5	8	169

Subaortik darlıklı hastalarda aortik-septal açığı ve aortik-mitral kapak mesafesini karşılaştırmak için cinsiyet ve yaş açısından benzer sağlıklı 100 hasta kontrol grubu olarak alındı. Kontrol grubu yaş açısından homojen idi ($P=0.64$). ASA ve MAS mesafesi üç ardışık farklı ölçüm olarak gerçekleştirildi. Üç ölçümün aritmetik ortalaması alındı. Hastalarda kontrol grubuna göre ASA daha dik, MAS daha uzun, aortik anulus daha büyük, aortik gradient daha yüksek ölçüldü. Hasta grubunda kontrol grubuna göre ASA'nın 130 derece ve altında ve MAS'ın 6 mm ve üzerinde ölçülmesi daha sık tespit edildi (Tablo 4.37).

Tablo 4.37. Kontrol grubu ve hastaların genel özelliklerinin karşılaştırılması

Özellikler	Hasta n: 134	Kontrol n:100	P
Cinsiyet (E / K)	139 / 49: 2. 83	71 / 29: 2.44	0.59
Yaş (yıl)	10.5 ± 5.7 (1.6–32.6)	9.5 ± 5.6 (1.2–16.9)	0.13
Vücut ağırlığı (kg)	35.9 ± 18.7 (10 - 85)	34 ± 15.7 (10.4-77.9)	0.41
Boy (cm)	135.2 ± 25.2 (80-194)	134.2 ± 21.9 (72-182)	0.74
EF (%)	69.1 ± 7.0 (52.7-84.4)	68.3 ± 5.6 (60-87.8)	0.40
KF (%)	38.5 ± 5.4 (28.6-52.4)	37.8 ± 4.8 (30-56.2)	0.32
Ortalama ASA (derece)	132 ± 7.2 (112-148)	135.9 ± 4.9 (120-146)	< 0.001
Ortalama MAS (mm)	7.8 ± 2.4 (3.6-13.6)	5.5 ± 1.0 (2.9-8)	< 0.001
ASA'nın ≤ 130° olması	45 (%36)	11 (%11)	< 0.001
MAS'ın ≥ 6 mm olması	88 (% 75)	30 (% 30)	< 0.001
Aortik anulus (mm)	19.2 ± 4.3(10.2-32)	17.5 ± 2.9 (10.3-24.4)	0.01
Mitral anulus (mm)	26.9 ± 5.2 (12.5-43.7)	26.6 ± 4 (18-34)	0.31
Aortik gradient (mmHg)	14.6 ± 16.9 (1.9 - 97)	5.8 ± 1.6 (2.7 - 9.7)	< 0.001

Sayısal değişkenler: Ortalama ± standart sapma (minimum–maksimum) olarak verilmiştir.

4.4. Subaortik darlıklı hastalarda önemli aort yetmezliği, restenoz, reoperasyon sıklığı ve risk faktörleri

Subaortik darlık tanısı ile izlenen 11 hastada preoperatif dönemde, subaortik darlık giderilmesi sonrası izlem süresince de 11 farklı hastada önemli aort yetmezliği belirlendi. Birinci cerrahiden sonra aort yetmezliği gelişen ve önemli aort yetmezliği olan 11 hastanın üçüne reoperasyon yapılmıştır. Kalan sekiz hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir. Çalışmaya dahil edilen 188 hastanın 22'sinde (%11.7) önemli aort yetmezliği gelişmiştir. Subaortik darlık cerrahisi sonrası ilk cerrahide AVR yapılan hastalar dahil edilmeden hesaplanan postoperatif önemli aort yetmezliği sıklığı % 6.1 bulundu. Postoperatif dönemde restenoz ve önemli aort yemezliği bazı hastalarda birliktelik gösterdi. Önemli AY gelişen 11 hastanın dördünde SVÇY EKO gradienti 30 mmHg'dan yüksek ölçüldü.

İleri ameliyat yaşı, yüksek sol ventrikül sistolik basıncı ve SVÇY kateter gradienti, yüksek SVÇY EKO gradienti, postoperatif 1. ay yüksek SVÇY EKO gradienti, uzun takip süresi, aortik kapakta kalınlaşma belirlenmesi, aortik kapağa rekonstrüksiyon uygulanması, önceden aortik valvüloplasti yapılması ve konjenital kalp hastalığına ikincil subaortik darlık gelişmesi önemli aort yetmezliği ile ilişkili bulundu. VSD varlığı (P=0.22), uygulanan cerrahi teknik (P=0.6) ve darlık tipi (P=0.29) önemli aort yetmezliği gelişmesi ile ilişkili bulunmadı. Önemli aort yetmezliği için risk faktörleri ve istatistiksel anlamlılık değerleri tablo 4.38 ve 4.39’da özetlendi.

Tablo 4. 38. Önemli aort yetmezliği için risk faktörleri- I

Önemli AY için risk faktörleri	Önemli AY (+)	Önemli AY (-)	P
Ameliyat yaşı (yıl)	8.8±4.1(2.3-15.8) (8.2)	5.4±4 (0.07-16.4) (4.6)	< 0.001
LV sistolik pik basıncı (mmHg)	154±45 (95-270) (150)	120±33 (60-228) (114)	< 0.001
SVÇY kateter gradienti (mmHg)	61±26 (20-100) (63)	33±26 (4-106) (23)	< 0.001
Preoperatif SVÇY EKO gradienti (mmHg)	64±35 (16-145) (68)	46±31 (7-150) (35)	0.004
Postoperatif 1.ay SVÇY EKO gradienti (mmHg)	19±10 (3-30) (19)	9±7 (1-42) (7)	0.005
Takip süresi (yıl)	7.2±4.3 (1.1-16.7) (6.5)	5.2±3.5 (0.6-8.4) (4.5)	0.014

Sayısal değişkenler: Ortalama ± standart sapma (minimum–maksimum) (ortanca) olarak verilmiştir.

Preoperatif aortik kapakta kalınlaşma belirlenen 21 hastanın 6’sında önemli AY(P=0.022), aortik valvüloplasti yapılan yedi hastanın 4’ünde önemli AY(P=0.004), ilk cerrahi sırasında aortik kapak rekonstrüksiyonu yapılan 14 hastanın 8’inde önemli AY(P<0.001) ve sekonder subaortik darlık gelişen 17 hastanın 5’inde (P=0.033) önemli AY gelişmiştir (Tablo 4.39).

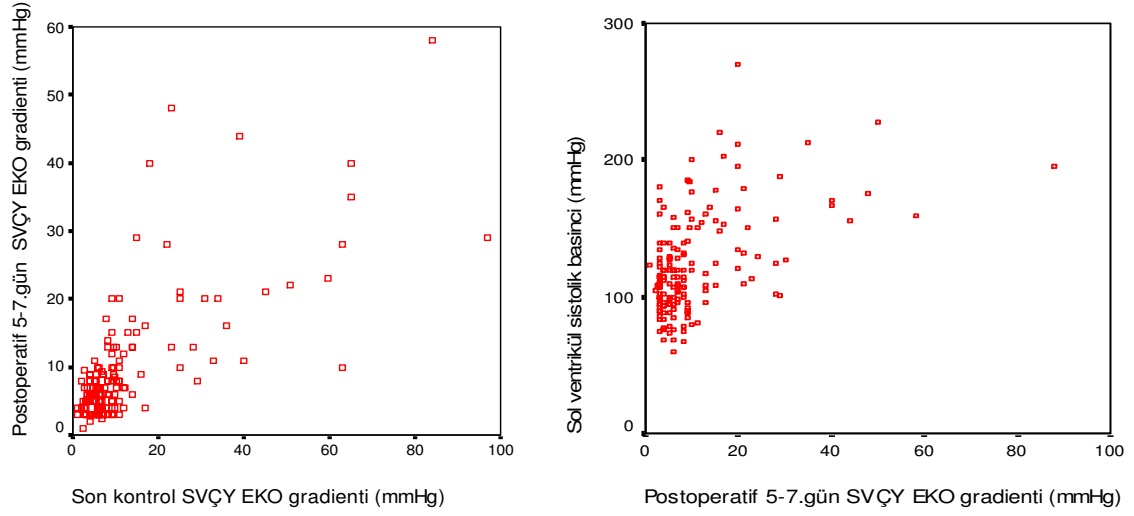
Tablo 4. 39. Önemli aort yetmezliği için risk faktörleri - II

Aort yetmezliği için risk faktörleri	Önemli AY var	Önemli AY yok	Toplam	P
Aortik kapaklarda (+) kalınlaşma (-)	6	15	21	0.022
Toplam	16	151	167	
	22	166	188	
Aortik valvüloplasti (+) (-)	4	3	7	0.004
Toplam	18	163	181	
	22	166	188	
Aortik kapak (+) rekonstrüksiyonu (-)	8	6	14	< 0.001
Toplam	14	159	173	
	22	165	187	
Sekonder subaortik (+) darlık gelişmesi (-)	5	12	17	0.033
Toplam	17	154	171	
	22	166	188	

Subaortik darlık ameliyatı sonrası restenoz gelişen 16 hastaya reoperasyon, reoperasyon yapılan iki hastada ikinci restenoz nedeni ile tekrar reoperasyon yapılmıştır. Son kontrol ölçümlerinde SVÇY EKO gradienti 30 mmHg üzeri bulunan 15 hasta restenoz olarak kabul edildi. Toplamda çalışmaya alınan 188 hastanın 31'inde (%16.5) restenoz gelişmiştir. Aortik pozisyonda protez kapağı bulunan 16 hasta dışarıda bırakılarak yapılan hesaplama sonucunda ayrıca 34 (%18) hastanın da SVÇY EKO gradienti 10-30 mmHg arasında ölçüldü. Bu hastaların gradient artışı yönünden yakın takibi devam etmektedir. Postoperatif erken SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçük ölçülen hastaların sadece ikisinde son kontrol sırasında 30 mmHg üzeri gradient ölçülmüştür. SVÇY EKO gradienti 30 mmHg üzerinde bulunan hastaların hepsinde erken dönem SVÇY EKO gradientlerinin 10 mmHg'dan daha büyük olduğu tespit edildi(P<0.001).

Preoperatif SVÇY EKO gradienti – postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti arasında orta derece korelasyon (r=0.55, P<0.001), preoperatif sol ventrikül kateter sistolik basıncı– postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti arasında orta derece korelasyon

($r=0.5, P<0.001$) ve postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti – son kontrol SVÇY EKO gradienti arasında önemli derecede korelasyon ($r=0.73, P<0.001$) bulundu (Şekil 4.1).



Şekil 4.1. Preoperatif ve postoperatif gradient ilişkisi. **Sol:** Postoperatif 5-7. gün SVÇY EKO gradienti ile son kontrol EKO gradienti arasındaki ilişki görülmektedir ($r=0.73, P<0.001$). **Sağ:** Sol ventrikül kateter sistolik basıncı ile son kontrol EKO gradienti ilişkisi görülmektedir ($r=0.5, P<0.001$).

Subaortik darlık tipi ile son kontrol SVÇY EKO gradienti karşılaştırıldığında diskret subaortik membran tipi ve tünel tipi darlığı bulunan hastalarda SVÇY EKO gradienti subaortik ridge'e göre daha yüksek ölçüldü (Tablo 4.40).

Tablo 4. 40. Darlık tipi ve son kontrol SVÇY EKO gradient ilişkisi

Subaortik darlık tipi	Gradient	Hasta sayısı	P
Diskret subaortik membran	16±9 (2-97) (9)	101	< 0.001 [*]
Subaortik ridge	6±4 (1-28) (5)	66	< 0.001 ⁺
Tünel tipi	24±2 (12-25) (25)	3	0.064 ^f

Sayısal değişkenler: Ortalama ± standart sapma (minimum–maksimum) (ortanca) olarak verilmiştir

*: Diskret subaortik membran ile subaortik ridge arasındaki fark önemli

+: Subaortik ridge ile tünel tipi arasındaki fark önemli

f: Diskret subaortik darlık ile tünel tipi arasındaki fark önemsiz.

Küçük aortik anulus, dar SVÇY çapı, preoperatif yüksek SVÇY EKO gradienti, yüksek sol ventrikül kateter sistolik basıncı, artmış subaortik bölge kateter gradienti, postoperatif birinci ay SVÇY EKO gradient yüksekliği, diğer bir kardiyak cerrahinin takibi sırasında subaortik darlık gelişmesi, DSS'nin izole olması, diskret membranöz tip darlık bulunması ve erken dönem SVÇY EKO gradientinin ≥ 10 olması restenoz ile ilişkili bulundu. Ameliyat yaşı ($P=0.83$), lezyonun aortik kapağa yakınlığı ($P=0.94$), lezyonun aortik kapak ile ilişkili olması ($P=0.26$), daha dik ASA derecesi ($P=0.25$), daha kısa MAS mesafesi ($P=0.19$), septal deviasyon ($P=0.9$) ve cerrahi teknik ($P=0.81$) restenoz ile ilişkili bulunmadı. Tablo 4.41 ve 4.42'de restenoz için risk faktörleri ve istatistiksel değerler özetlendi.

Tablo 4.41. Restenoz için risk faktörleri - I

Restenoz için risk faktörleri	Restenoz var	Restenoz yok	P
Preoperatif aortik anulus (mm)	13.3 $\pm$ 3.6 (7.7-20.8) (14)	16.7 $\pm$ 4 (7 - 29,8) (16,3)	0.001
Preoperatif SVÇY çapı (mm)	6.8 $\pm$ 1.2 (5.1-9.3) (6.6)	11 $\pm$ 3 (4.2-14.4) (11.3)	0.001
Preoperatif SVÇY EKO gradienti (mmHg)	71 $\pm$ 35 (25-150) (66)	38 $\pm$ 26 (7-145) (30)	< 0.001
Preoperatif LV kateter sistolik basıncı (mmHg)	162 $\pm$ 34 (94-228) (166)	115 $\pm$ 31 (60-270) (132)	< 0.001
Preoperatif subaortik bölge kateter gradienti (mmHg)	57 $\pm$ 29 (9-106) (55)	26.7 $\pm$ 20.4 (4-87) (19)	< 0.001
Postoperatif 1. ay SVÇY gradienti (mmHg)	23.5 $\pm$ 9.8 (6-42) (23)	7.1 $\pm$ 3.9 (1-23) (6)	< 0.001

Sayısal değişkenler: Ortalama $\pm$ standart sapma (minimum–maksimum) (ortanca) olarak verilmiştir.

Sekonder DSS gelişen 17 hastanın sekizinde, postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti ≥ 10 mmHg bulunan 57 hastanın 24'ünde, lezyon - mitral kapak ilişkili olan 16 hastanın altısında, izole DSS bulunan 36 hastanın 13'ünde, 111 Diskret subaortik membranlı (DSM) hastanın 28'inde postoperatif izlemde restenoz gelişmiştir (Tablo 4.42).

Tablo 4. 42. Restenoz için risk faktörleri - II

Restenoz için risk faktörleri	Restenoz var	Restenoz yok	Toplam	P
Sekonder subaortik darlık gelişmesi (+)	8	9	17	0.002
(-)	23	148	171	
Toplam	31	157	188	
Postoperatif SVÇY EKO < 10 mmHg	2	121	123	< 0.001
gradienti ≥ 10 mmHg	24	33	57	
Toplam	26	154	180	
İzole DSS Varlığı (+)	13	23	36	0.002
(-)	18	134	152	
Toplam	31	157	188	
Darlık tipi DSM (+)	28	83	111	< 0.001
SAR (+)	1	70	71	
Toplam	29	153	182	

Ortalama 5.5 yıllık takip süresinde 188 hastanın 22'sine (%11.7) reoperasyon, reoperasyon yapılan 22 hastanın 2'sine (%9) restenoz nedeni ile ikinci reoperasyon yapılmıştır.

Küçük aortik anulus, yüksek SVÇY EKO gradienti, yüksek sol ventrikül kateter sistol basıncı ve subaortik gradient, yüksek postoperatif erken dönem ve birinci yıl SVÇY EKO gradienti, uzun takip süresi, izole DSS bulunması, lezyonun mitral kapak ilişkisi ve darlık tipi reoperasyon ile ilişkili bulundu. Ameliyat yaşı (P=0.89), preoperatif SVÇY çapı (P=0.24), lezyonun aortik kapağa mesafesi (P=0.16), aortik kapakta kalınlaşma (P=0.27), aortik kapağa rekonstrüksiyon yapılması (P=0.65), septal deviasyon varlığı (P=0.74) ve uygulanan cerrahi teknik (P=0.5), sekonder darlık gelişmesi (P=0.42) reoperasyon ile ilişkili bulunmadı (Tablo 4.43 ve tablo 4.44).

Tablo 4.43. Reoperasyon için risk faktörleri -I

Reoperasyon için risk faktörleri	Reoperasyon var (n: 22)	Reoperasyon yok (n: 166)	P
Preoperatif aortik anulus (mm)	14.3±6 (9-32) (14)	16.7±4.2 (7-29.8) (16.3)	0.012
Preoperatif SVÇY EKO gradienti (mmHg)	80±39 (30-150) (75)	42±27 (7-145) (34)	< 0.001
Preoperatif LV sistolik basıncı (mmHg)	148±39 (90-228) (154)	121±35 (60-270) (114)	0.003
Preoperatif SVÇY kateter gradienti (mmHg)	61±27 (9-106) (65)	32±29 (4-100) (20)	< 0.001
Postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti (mmHg)	25±23 (3-88) (25)	9±8 (1-55) (6)	0.001
Postoperatif 1. yıl SVÇY EKO gradienti (mmHg)	43±21(10-65) (55)	10±9 (1-39) (6)	< 0.001
Takip süresi (yıl)	8.86±4.5 (3.2-16.9) (8.17)	5±2.31 (0.6-18.7) (4.5)	<0.001

Sayısal değişkenler: Ortalama ± standart sapma (min–maks) (ortanca) olarak verilmiştir.

Lezyon – mitral kapak ilişkisi belirlenen 16 hastanın beşinde, DSM tip darlığı bulunan 111 hastanın 18’inde, izole DSS’u olan 36 hastanın sekizinde postoperatif izlemde reoperasyon yapılmıştır (Tablo 4.44).

Tablo 4. 44. Reoperasyon için risk faktörleri - II

Reoperasyon için risk faktörleri	Reoperasyon var	Reoperasyon yok	Toplam	P
Lezyon-mitral kapak ilişkisi (+)	5	11	16	0.025
(-)	17	155	172	
Toplam	22	166	188	
Subaortik darlık tipi DSM (+)	18	93	111	0.006
SAR (+)	2	69	71	
Toplam	20	162	182	
İzole DSS bulunması (+)	8	28	36	0.042
(-)	14	138	152	
Toplam	22	166	188	

TARTIŞMA

Önemli subaortik darlık tedavi edilmez ise aortik kapak zedelenmesi, enfektif endokardit, sol ventrikül hipertrofisi, kalp yetmezliği ve ventriküler aritmi meydana gelebilir^(11,12). Subaortik darlık patofizyolojisini genetik yatkınlık zemininde, subaortik bölgenin anormal geometrisi ve kronik türbülant akıma karşı anormal hücresel proliferasyon oluşturmaktadır⁽⁸⁾. Subaortik darlık için asıl tartışma cerrahi endikasyon kriterleri, uygulanacak cerrahi teknik, restenoz ve önemli aort yetmezliği için risk faktörlerinin nasıl önleneceği üzerinedir. Etiolojik faktörler ikinci planda kalmıştır.

5.1. Cerrahi Endikasyonlar

Çocuk veya yetişkin yaş grubu, on yaş altı veya üstü, patolojinin primer veya restenoz oluşu, izole veya komplike olması gibi alt gruplara göre cerrahi endikasyonlar oluşturulması sorunu daha da karmaşık hale getirmiştir. Zamanla artan ve paylaşılan deneyimler sayesinde cerrahi endikasyonlar netleşmeye başlamıştır. Kalp kateterizasyonu, ekokardiyografi, elektrokardiyografi bulguları, semptomatik olma, eşlik eden diğer kardiyak patolojilerden dolayı cerrahi gereksinim ve hastanın bireysel özellikleri gibi faktörler cerrahi endikasyon için kullanılmıştır. Primer ve tekrarlayan subaortik darlık cerrahisi için kabul edilmiş evrensel bir cerrahi endikasyon kılavuzu yoktur^(10,45,86).

Geçmişte çok farklı kriterler cerrahi endikasyon için kabul edilmiştir. SVÇY'nin gradient değerine bakılmaksızın tanı konulur konulmaz^(18,28,31,47,48,53,84), 30 mmHg'dan küçük gradient değerlerinde^(11,14), 30-50 mmHg arası gradient değerlerinde^(6,40,42,53) ve 50 mmHg üzeri gradient değerlerinde ameliyat önerenler de^(4,9,16,22,38,41) bulunmaktadır. Gradient değerleri ne olursa olsun hastanın semptomatik olması^(9,22,40,48), en az hafif AY'nin bulunması ve ilerleme göstermesi^(11,36,39), EKG'de hipertrofi bulgusu veya *strain paterni*'nin olması^(22,39,48), ek kardiyak anomalinin ekstrakorporiyal dolaşım gerektiren

cerrahi gerektirmesi^(22,37,40,41), sol ventrikül fonksiyon bozukluğu⁽³⁶⁾ ve enfektif endokardit geçirme^(4,9,37,39,48) cerrahi endikasyonlar arasındadır.

Son dönemde endikasyon kriteri olarak kullanılmıyor olsa da geçmişte bazı yazarlar tanı konur konmaz, yetmezlik ve gradient derecesine bakılmaksızın subaortik darlığın ilerleyici özelliğinden dolayı komplikasyonlar gelişmeden önce cerrahi yapılmasını önermişlerdir^(18,28,31,47,48,53,84). Aynı zaman diliminde farklı endikasyon kriterlerini kabul eden raporlar yayınlanmıştır. Douville ve ark.⁽¹⁸⁾ tarafından 1975-1988 yılları arasında yapılan çalışmada (ortalama ameliyat yaşı:11 yıl (2 gün-52 yıl)) 36 DSS'li hastada tanı konulur konulmaz cerrahi yapılmıştır. Cain ve ark.⁽³⁹⁾ tarafından 1961-1981 yılları arasında yapılan diğer bir çalışmada 37 DSS'li hastada semptomatik olma, EKG'de sol ventrikül hipertrofi bulgusu, ilerleyici AY olması ve SVÇY gradientinin 80 mmHg üzeri olması cerrahi endikasyon kabul edilmiştir. Binet ve ark.⁽⁹⁾ 1975-1979 yılları arasında yaptıkları çalışmada ortalama ameliyat yaşı 11.6 yıl olan 75 subaortik darlıklı hastada semptomatik olma ve SVÇY gradientinin 50 mmHg'dan büyük olmasını ameliyat endikasyonu olarak kabul etmiştir. Shem-Tov ve ark.⁽³⁸⁾ 1963-1980 yılları arasında 21 DSS'li hastada önceleri 50 mmHg'dan küçük SVÇY gradient değerlerinde ameliyat kararı alırken daha sonra, komplikasyonda ilerleme olursa ve daha yüksek gradient değerlerinde cerrahi yapılmasını desteklemişlerdir. Firpo ve ark.⁽⁴¹⁾ 1982-1988 yılları arasında izledikleri seride 65 DSS'li hastanın bir kısmında SVÇY EKO gradientinin 20-30 mmHg arası olması durumunda cerrahi yapıldığını bildirmişlerdir. Erken cerrahi yapılan hastalarda komplikasyonların sık görülmesi nedeni ile AY olsun veya olmasın 40-50 mmHg SVÇY EKO gradient değerini cerrahi endikasyon kabul etmişlerdir. Tünel tipi darlık için mutlaka 50 mmHg üzeri gradient aranması ve erken cerrahi yapılmaması önerilmiştir. Ancak ekstrakorporiyal dolaşıma ihtiyaç duyulan ek kardiyak patolojinin ameliyat edileceği durumlarda erken cerrahi yapılmıştır.

Noninvaziv metotların daha yaygın kullanılması ve güvenilir sonuçlar vermesi ile invaziv basınç değerleri cerrahi endikasyonlarda daha az kullanılır olmuştur. Ancak invaziv basınç değerleri ile daha uyumlu olan ortalama basınç değerinin cerrahi endikasyon için kullanılması önerilmiştir.

İlk çalışmalarda çocuk ve yetişkin hasta grupları genellikle beraber değerlendirilmiştir^(9,18,31,37,48). Ameliyat yaşı genellikle 10 yaş üzeridir. Yetişkin hastaların bulunduğu çalışmalarda cerrahi endikasyon için SVÇY gradientinin yüksek olduğu görülmüştür^(5,20,39,48). Bazı çalışmalarda da ani ölüm riskinin yüksek SVÇY gradientli hastalarda dahi düşük olmasından dolayı büyük çocuklarda ve yetişkin hastalarda yüksek gradient değerlerinde ameliyat yapılması savunulmuştur^(2,45,86).

Kliniklerin birbirinden farklı endikasyon kriterleri kullandığı ve zamanla kriterlerini gözden geçirdikleri görülmektedir. Yakın dönemdeki çalışmalarda daha homojen yaş grupları elde edilmiş ve ≥ 30 mmHg SVÇY gradientleri cerrahi zamanlama için kullanılmaya başlanmıştır^(6,36,42,52,86). ≥ 50 mmHg gradient değerlerinde komplikasyon varlığı ve progresyon açısından dikkatli takip edilmesi önerilmiştir⁽⁷²⁾.

Düşük gradient değerlerinde hastalık sessiz kalacağından Geva ve ark.⁽⁶⁾ 1984-2001 yılları arasında izledikleri serilerinde DSS'li 112 hasta için SVÇY EKO gradientinin ≥ 35 mmHg olması ve hafif AY bulunmasını cerrahi endikasyon kabul etmişlerdir. Karamlou ve ark.⁽⁵²⁾ 1975-1998 yılları arasında izledikleri serilerinde ortalama cerrahi yaşı 3.8 yıl olan 159 DSS'li hasta için SVÇY EKO gradientinin ≥ 30 mmHg olması durumunda cerrahi karar almışlardır. Cerrahi endikasyon için kesin gradient değerinin verilmediği, dikkatli takibin önerildiği çalışmalarında Babaoğlu ve ark.⁽⁷²⁾ 1990-2004 yılları arasında 108 hastanın 24'üne izlem sırasında, ortalama 8.5 yaşında cerrahi girişim yapıldığını bildirmişlerdir. SVÇY gradienti 50 mmHg'dan küçük hastaların yıllık ve gradienti ≥ 50 mmHg olan hastaların darlığın ilerlemesi ve AY gelişmesi yönünden sık takip edilmesi önerilmiştir.

Çalışmamıza 1995-2007 yılları arasında DSS nedeni ile ameliyat edilen 188 hasta dahil edildi. 188 hastanın 124'üne (%66) eşlik eden kardiyak patolojiye cerrahi müdahale gerekli görüldüğü için eş zamanlı, 56'sına (%30) gradient yüksekliği, dördüne AY ve gradient yüksekliği, üçüne AY ve bir hastaya da semptomatik olması nedeni ile ameliyat yapılmıştır. Eşlik eden en sık kardiyak patolojiler 91 (%48.4) hastada VSD, beş (%2.6) hastada PDA ve dört (%2.1) hastada mitral kapak anomalisi idi. Diskret subaortik darlık ve VSD birlikteliğinde genellikle VSD geniştir. Sol-sağ şant fazladır. Benzer durumlarda cerrahi endikasyonu VSD kapatılması oluşturur^(2,44). Hastalarımızın % 81'inde eşlik eden en az bir kardiyak patoloji vardı. VSD'li hastalarda SVÇY EKO gradienti 28.2 ± 13.7 (7-55) (ortanca:28.5) mmHg idi. VSD'nin eşlik ettiği 91 hastanın sadece yedisinde gradient 20 mmHg'dan küçük ölçülmüştür. Eşlik eden kardiyak patolojiyi % 63-92 gibi yüksek bildiren benzer çalışmalar yapılmıştır^(13,21,29,40,41,46). Eşlik eden kardiyak patoloji nedeni ile ekstrakorporiyal dolaşım gerektiren cerrahi yapılacak hastalarda izlem süresince reoperasyonu azaltmak için her iki patolojinin cerrahisi tek seansta yapılmıştır. Benzer endikasyonlar önceki çalışmalarda bildirilmiş ve desteklenmiştir^(22,37,40,41). Bu çalışmalarda genellikle eşlik eden patoloji nedeni ile cerrahi endikasyon sıklığı ön plana çıkarılmamıştır. Çalışmamıza yetişkin hastaların dahil edilmemesi, eşlik eden kardiyak patoloji sıklığı ve bunlar içinde de VSD'li hastaların önemli yer tutması nedeni ile hastalarımıza ortalama 5.76 yaşında ilk subaortik darlık ameliyatı yapılmıştır. Bu yönüyle önceki çalışmalara benzerlik göstermektedir^(2,14,30,36,37,40,43,45,46,52,72). Gradient nedeni ile ameliyat edilen hastalarda SVÇY EKO gradienti 20 mmHg'den büyük ölçülmüştür. Ameliyat edilen izole DSS'li 36 hastanın sadece üçünde gradient 30 mmHg'dan küçüktü. Bu üç hastaya erken dönemde cerrahi yapılmıştır. Aort yetmezliğinin olmaması, asemptomatik olma ve EKG'de sol ventrikül hipertrofi bulgusu bulunmaması durumunda hastaların sık ve dikkatli izlenmesi planlanmıştır. Sonuçlarımız son dönemde yayınlanmış raporlarla

uyumludur^(16,36,40,43,45,52,77). Aort yetmezliği nedeni ile cerrahi karar alınabilecek 56 (%29.8) hasta preoperatif dönemde belirlenmiştir. Bu hastaların 45'inde hafif, sekizinde orta ve üçünde ağır aort yetmezliği vardı. Minimal AY'nin dahil edilmesi ile preoperatif 100 (%53) hastada aort yetmezliği tespit edildi. Önemli AY 11 (%5.8) hastada belirlendi. Ancak aort yetmezliği nedeni ile yedi hastada cerrahi karar alınmıştır. Eşlik eden kardiyak patolojilerin ve yüksek gradientin daha net ve kesin cerrahi endikasyon oluşturması, izole aort yetmezliği nedeni ile endikasyonu göreceli düşük gibi göstermektedir. Benzer çalışmalarda preoperatif AY sıklığı % 50 - 80^(2,14,21,40,45) ve önemli AY sıklığı % 3 -12 arası bulunmuştur^(14,15,36,53). Ortalama ameliyat yaşı 33 yaş olan bir çalışmada ise önemli AY oranı % 39 gibi yüksek bildirilmiştir⁽⁵⁶⁾. Tünel tipi darlığı bulunan altı hastamızın SVÇY EKO gradienti median 82 (27-145) mmHg bulundu. İki hastaya 50 mmHg'dan küçük gradient ile, diğerlerine 60 mmHg üzeri gradient değerlerinde ameliyat kararı alınmıştır. Tünel tipi darlığı bulunan hastaların sayısının az olması nedeni ile diğer gruplar ile istatistiksel karşılaştırma yapılmadı.

Reoperasyon yapılan 22 hastanın 16'sına (%73) yüksek gradient, üçüne önemli AY, ikisine eşlik eden kardiyak patoloji (PS ve rezidüel VSD) ve birine yüksek gradient ve önemli AY nedeni ile reoperasyon yapıldı. Reoperasyon yapılan hastaların SVÇY EKO gradienti 64±30 (7-120) (ortanca: 60) mmHg ölçülmüştür. Reoperasyon gerektiren hastaların büyük çoğunluğunu restenoz ve önemli AY oluşturmuştur. Bu hastalarda eşlik eden kardiyak patolojiler genellikle ilk cerrahide ortadan kaldırıldığından restenoz kararında önemli etki göstermemiştir. Reoperasyon sonrası komplikasyonların yüksek olması ve postoperatif yüksek gradient bulunması nedeni ile cerrahi kararda acele edilmemesi önerilmiştir. Hastaların yaklaşık % 30'unda restenoz gelişen bir çalışmada reoperasyon endikasyonu semptomatik olma ve SVÇY gradientinin 80 mmHg'dan yüksek olması kabul edilmiştir⁽³⁹⁾.

SVÇY EKO gradienti 50 mmHg üzerinde bulunan dokuz hastamız EKG değişikliği ve şikayet olmaması nedeni ile yakın takip edilmektedir.

Sol ventrikül fonksiyon bozukluğu bulunan hastaların çalışma dışı bırakılması, enfektif endokardit geçiren hasta bulunmaması nedeni ile bu durumlar cerrahi kararımızda etki göstermemiştir. Noninvaziv yöntemler ile dikkatli ve sık kontrol yapılması komplikasyonlar meydana gelmeden cerrahinin planlanmasına yardımcı olabilir^(9,18,37,39,48).

Ciddi darlığı bulunan hastalar, SVÇY EKO gradienti 50 mmHg üzeri olan hastalar, ortalama (*mean*) EKO gradienti ≥ 30 mmHg ve kateter gradienti ≥ 30 mmHg olan hastaların ameliyat edilmesi pediatrik kardiyoloji kitap bölümlerine ve derleme yayınlarına girmiş ve desteklenmeye başlanmıştır^(10,86). Hastalar sadece basınç yönünden değil ventrikül hipertrofisi, AY gelişmesi ve ilerlemesi, EKG değişikliği ve semptom yönünden de sık ve dikkatli takip edilmeli ve bu hastalara gerek görüldüğünde öncelikli ameliyat planlanmalıdır^(16,47,86). Çalışma grubunun çocuk hastalardan oluşması nedeni ile gebelik öncesi cerrahi karar söz konusu olmamıştır. Asemptomatik olup gebelik planlayan ve yorucu sporlara katılmak isteyen hastalar için < 30 mmHg gradient değerlerinde ameliyat yapılabilir⁽⁶⁹⁾.

Subaortik darlık cerrahisinin erken dönemlerinde preoperatif tanısal ve postoperatif takip amaçlı kalp kateterizasyonu sık kullanılmıştır^(22,38,39,45,48,71). Ancak 1975'den sonra EKO'nun yaygın kullanılmaya başlaması ile cerrahi endikasyonlarda EKO verileri daha sık kullanılmaya başlanmıştır. Cerrahi endikasyonların tartışıldığı bir çok raporda kalp kateterizasyon verileri daha geri planda kalmıştır^(6,10,11,16). Bu nedenle cerrahi endikasyon kriterleri olarak kateterizasyon verileri ayrıca tartışılmadı.

5.2. Subaortik Darlık Cerrahisi

Cerrahinin amacı subaortik bölgede türbülant akıma neden olan tüm yapıları ortadan kaldırmak, ventrikül hipertrofisi, aortik kapak zedelenmesi ve enfektif endokardit gibi komplikasyonları önlemektir⁽¹¹⁾. Subaortik darlık tedavi edilmez ise medikal tedavi gerektirecek komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Cerrahi zamanlama gibi yapılacak cerrahi şekli de tartışmalıdır. Subaortik darlık cerrahisi, fibröz doku rezeksiyonundan, septal miyotomi veya septal miyektomi, agresif septal miyektomi, Konno prosedürü, modifiye Konno prosedürü, Ross prosedürü, aortik kök genişletilmesi ve kalbin bazalının rekonstrüksiyonu, tekli veya çiftli kapak replasmanı, apikoaortik kondüit kullanımı ve kardiyak transplantasyona kadar değişen kompleks kardiyak cerrahiyi içerir. Subaortik darlığa eşlik eden kardiyak patolojiye, hastanın yaşına ve darlığın tipine göre cerrahi teknik değişiklik gösterebilir⁽²⁰⁾.

Brocks ve Flemming⁽⁹²⁾ tarafından subaortik darlık tedavisinde transventriküler dilatasyon 1956'da, Spencer ve ark.⁽⁹³⁾ tarafından kardiyopulmoner bypass kullanarak subaortik darlık cerrahisi 1958'de ve diffüz tünel tipi darlık cerrahisi⁽⁹⁴⁾ ilk kez 1960'da tanımlanmıştır. Subaortik darlık tedavisi tartışmasız cerrahidir^(10,16). Subaortik darlık tedavisinde bir dönem balon dilatasyon cerrahi tedaviye alternatif gösterilmiştir. De Lezo ve ark.^(75,76) tarafından yapılan 40 hastanın dahil edildiği iki çalışmada işlem sonrası erken ve geç dönemde aort yetmezliğinde artış ve önemli komplikasyon görülmemiştir. Anulus / balon oranı: 0.85 ± 0.3 olacak şekilde geniş balonlar kullanılmıştır. Ortalama gradient 68 mmHg'dan 20 mmHg'nın altına düşürülmüştür. Tünel tipi ve yaka tipi darlığı bulunan hastalar, membran genişliği üç mm'den büyük ve aort yetmezliği ikinci derece ve üzeri olan hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir. İşlemden ortalama 29 ay sonra 7 (%21) hasta yeniden dilatasyon ihtiyacı göstermiştir. İlk dilatasyona benzer sonuçlar elde edilmiştir. Beş yıllık olaysız kalım % 48 hesaplanmıştır. Erken operasyon gereksinimini uzaklaştırmada faydalı

olabileceği savunulmuştur. Balon dilatasyon aynı dönemde birkaç rapor ile daha desteklenmiştir. Son dönemlerde, etkisiz olduğu ve komplikasyonlara neden olabileceği görüşü hakimdir⁽¹⁰⁾. Kliniğimizde balon dilatasyonun etkisiz olduğu düşünüldüğünden çalışma süresinde balon dilatasyon yapılmamıştır.

Subaortik darlık cerrahisi hakkındaki ilk geniş çalışma Wright ve ark.⁽⁴⁵⁾ tarafından 1955-1980 yılları arasında (ameliyat yaşı:11 yaş (19 ay-27 yaş)) 74 hastanın dahil edildiği çalışmadır. Erken dönemde dört hastaya dilatasyon, 37 hastaya kısmi doku rezeksiyonu, 32 hastaya komplet doku rezeksiyonu ve bir hastaya da sol ventrikül apeksi ile inen aorta arasına kapaklı kondüit yerleştirilmesi ameliyatı yapılmıştır. 1970 öncesi 29, sonrası 45 hasta ameliyat edilmiştir. Erken mortalite ve komplikasyonlar 1970 sonrası önemli azalma göstermiştir. Cerrahi etkinliği değerlendirmek için yaşayan 68 hastaya median 1.8 yıl sonra yapılan kateterizasyonda ortalama SVÇY gradientinin 83 mmHg'dan 29 mmHg'ya gerilediği gösterilmiştir. 1970 öncesi ve sonrası gradient değerleri benzer bulunurken sonuçlar genel anlamda tatminkar bulunmamıştır. Zamanla dilatasyon ve kısmi rezeksiyon terk edilerek membran rezeksiyonu ve septal miyektomi yapılmaya başlanmıştır.

Serraf ve ark.⁽²⁵⁾ 1980-1997 yılları arasında 120 DSS'li hastadan oluşan serilerinde, 39 hastaya izole membranektomi, 67 hastaya membranektomi ve miyotomi, 14 hastaya membranektomi ve septal miyektomi uygulamışlardır. Ortalama 13.3 yıllık takip sonrası cerrahi teknik açısından sonuçlar benzer bulunmuş ve diğer çalışmalar ile desteklenmiştir⁽²²⁾. 1987-2001 yılları arasında 219 diskret subaortik membranlı (DSM) çocuk hastanın 112'sinin ameliyat edildiği çalışmada izole membranektomi ile membranektomi - miyektomi kombinasyonu karşılaştırılmıştır. 112 hastanın 58'ine membranektomi ve septal miyektomi kombine uygulanmıştır. Ortalama 8.2 yıllık takip sonrası septal miyektominin reoperasyonu azaltmada etkisi gösterilememiştir⁽⁶⁾. Bazı çalışmalarda rutin miyektomi yapılmasının postoperatif aort yetmezliğini artırdığı

düşünülmüştür. Septal hipertrofi varlığında septal miyektomi ve gerekirse agresif kas rezeksiyonu yapılması, rutin miyektominin septal hipertrofi olmadıkça zorunlu olmadığı görüşü desteklenmiştir^(18,84).

Membranektomi ve septal miyektomiyi beraber uygulayan, zamanla daha sık septal miyektominin yapıldığı çalışmalarda septal miyektomi desteklenmiş ve sonuçları daha iyi bulunmuştur. Van Son ve ark.⁽⁵⁰⁾ tarafından 1957 - 1992 yılları arasında takip edilen 108 DSS'li ve 61 tünel tipi darlıklı hasta rapor edilmiş, izole membranektomi, membranektomi - miyotominin beraber yapıldığı, membranektomi – septal miyektominin birlikte yapıldığı DSS'li hastalar karşılaştırılmıştır. 29 yıla kadar uzayan takip süresinde geç AY üzerine septal miyektomi yapılmasının olumlu etkisi bulunmuştur. Miyektomi yapılanlarda % 7.3, miyotomi yapılanlarda % 27.8, izole membranektomi yapılan hastalarda % 38.6 oranında AY tespit edilmiştir. Benzer çalışmalarda septal miyektominin tam blok ve ölüm riskini artırmadığı, reoperasyon sıklığını azalttığı savunulmuş ve septal miyektomi desteklenmiştir^(53,77).

Primer patolojinin kas dokusu, membranın sekonder oluşum olduğu ve erken cerrahi döneminden beri rutin septal miyektominin yapılmasını savunan çalışmalar da vardır. Cain ve ark.⁽³⁹⁾ tarafından 1961 - 1981 yılları arasında izlenen 37 DSS'li hastada, 1975 öncesi sadece membranektomi, 1975 sonrası rutin septal miyektomi yapılmıştır. Membranektomi yapılan hastalarda restenoz % 36, septal miyektomi yapılan hastalarda % 20 ve reoperasyon % 30 bulunmuştur. İlk ameliyatta darlık yeterince giderilmez ise fibromusküler tip darlık oluşması ve aort yetmezliğinin kötüleşmesi üzerinde durulmuştur⁽³⁹⁾. Ülkemizde Darcin ve ark.⁽³⁾ tarafından 1995-2001 yılları arasında 21 DSS'li hastanın ve Erentug ve ark.⁽⁴⁾ tarafından 1987-1999 yılları arasında izlenen 58 DSS'li hastanın dahil edildiği çalışmalarda rutin septal miyektomi yapılmıştır. Septal miyektomiye bağlı tam blok, iatrojenik VSD ve mitral kapak yaralanması gibi

komplkasyonlar görülebilir. Diğer çalışmalarla birlikte septal miyektominin darlığı gidermede etkili olduğunu, uzun takip süresince aort yetmezliğini önlediğini ve düşük restenoz riskine sahip olduğunu belirtmişlerdir^(39,40,78). Ruzmetov ve ark.⁽¹²⁾ tarafından yapılan çalışmada vücut alanına uygun Hegar bujisi SVÇY'den rahatça geçene kadar septal miyektomi yapılması kabul edilmiştir. Septal miyektominin daha agresif yapıldığı bir diğer çalışmada rezeksiyon septum üzerinde papiller adele seviyesine kadar uzatılmıştır. Agresif miyektomi yapılan 27 hastada orta dönemde restenoz hiç gelişmemiştir. Bir hastada tam blok, üç hastada iatrojenik VSD, bir hastada aortik kapak ve bir hastada da mitral kapak zedelenmesi görülmüştür. Agresif miyektomi kısa ve uzun dönemde aort yetmezliğinin şiddetini ve darlık gradientini azaltmada etkili bulunmuştur. Reoperasyonlarda komplkasyonların fazla olması nedeni ile ilk cerrahi sırasında agresif cerrahi uygulanmasının reoperasyon sıklığını ve reoperasyon komplkasyonlarını azaltacağına vurgu yapılmıştır⁽⁸⁹⁾.

Çalışmamızda ilk cerrahide 78 (%41.5) hastaya izole membranektomi, 106 (%56.5) hastaya membranektomi ve septal miyektomi birlikte, iki hastaya Konno prosedürü, bir hastaya modifiye Konno prosedürü ve bir hastaya septal miyektomi ve aortik kök genişletilmesi ameliyatları yapılmıştır. İzole membranektomi 35 DSM'li ve 43 fibromusküler darlık tipinde, membranektomi-septal miyektomi birlikte 72 DSM'li, 28 fibromusküler ve altı tünel tipi darlığı bulunan hastada yapılmıştır. Aortik kök genişletilmesi, Konno ve modifiye Konno prosedürleri gibi daha agresif cerrahiler tünel tipi değil de DSM'li hastalara yapılmıştır. Tünel tipi darlığı bulunan altı hastanın hepsine ilk müdahale olarak membranektomi ve septal miyektomi birlikte yapılmıştır. Erken dönemde subaortik darlıklarda septal miyotomi bazı çalışmalarda bildirilmiştir^(14,25,50). Çalışmamıza Ocak 1995 sonrası ameliyat edilen hastaların dahil edilmesi nedeni ile septal miyotomiye göre o dönem için daha güncel yaklaşımlar tercih edilmiştir. İzole

membranektomi yapılan 78 hastanın 39'una transaortik ve 39'una sağ ventrikül yaklaşımı ile izole membranektomi yapılmıştır. Transaortik yaklaşım ile izole membranektomi 2002 yılı öncesinde ve genellikle septal hipertrofisi bulunmayan hastalara yapılmıştır. Erken dönemde özellikle septal hipertrofisi olan ve geç dönemde septal hipertrofi olsun veya olmasın hastaların hepsine transaortik yaklaşım ile rutin septal miyektomi yapılmıştır. Miyektomi yapılmayanlarda basit rezeksiyon sonrası proliferatif süreç devam edeceğinden restenoz tekrarlayabilir^(13,37). Daha iyi subaortik açıklık oluşturulması ve restenozun azaltılması için serimizde miyektomi yapılmıştır. Septal deviasyon göstermeyen VSD'li hastalarda genellikle darlık yapan doku VSD'nin alt riminde bulunur. Bu hastalarda rezeksiyonun sağ ventrikülden yapılması tercih edilebilir⁽²⁾. Çalışmamızda VSD sıklığı izole membranektomi sıklığının dolaylı artmasına neden olmuştur. Subaortik darlık rezeksiyonu ile eş zamanlı 9 (%4.8) hastaya AVR, iki hastaya MVR, iki hastaya aortik valvotomi, 14 hastaya aortik rekonstrüksiyon olmak üzere toplam 194 adet eş zamanlı ek kardiyak cerrahi yapılmıştır. Preoperatif önemli AY bulunan 11 hastanın sekizine AVR, üçüne aortik rekonstrüksiyon, önemli MY bulunan dört hastanın ikisine MVR, birine mitral kleft tamiri yapılmıştır. Benzer çalışmalarda önemli AY'nin bulunduğu hastalarda aortik süspansiyon yapılması sonrası yetmezliklerde önemli azalma belirlenmiştir⁽⁵³⁾. Aortik kapak tamiri yaptığımız hastalarda erken dönemde kapak yetmezlikleri sonuçları yüz güldürücüdür (Tablo 4.15 bakınız).

Kompleks patolojilerde erken dönemde daha az agresif yaklaşım kullanılmıştır. Uygulanan cerrahi teknik erken dönem çalışmalar ile uyumlu ve paralel seyir göstermiştir^(14,15,23,39,77,78,85). Aortik kapaklarda % 50 oranında zedelenme ve kalınlaşma bulunabilir⁽³¹⁾. Tanı ve ameliyat gecikmesi ile AY'de artış görülebilir. İlk cerrahide eş zamanlı % 3-10 arası AVR yapılmasına neden olabilir^(31,84,89). Hastalarımızda % 4.8 oranında AVR yapılmıştır. Postoperatif komplikasyonlar arasında 2 (%1) hastada klinik

önemi olmayan iatrojenik VSD belirlendi. İlk cerrahide benzer tekniklerin uygulandığı çalışmalar ile uyumlu^(21,42,47), agresif tekniklerin uygulandığı çalışmalara göre daha düşük oran saptandı^(83,89). Postoperatif 3 (%1.56) hastaya kalıcı kalp pili yerleştirildi. 2 (%1) hastada önemli aort yetmezliği gelişti. Bir hastanın yetmezliği spontan düzelirken, diğer hasta takip edilmektedir. Çalışmamızdaki sonuçlar diğer çalışmaların cerrahi komplikasyonları ile karşılaştırıldığında tam blok yönünden benzer^(14,18,41-43) ve postoperatif AY açısından daha iyi bulunmuştur^(15,89). Enfektif endokardit hiçbir hastada görülmemiştir.

Reoperasyon yapılanlardan 12'sine membranektomi ile septal miyektomi birlikte, beşine AVR, üçüne modifiye Konno prosedürü, birine Konno prosedürü ve birine de Bentall operasyonu, eş zamanlı üç hastaya MVR, bir hastaya rezidüel VSD kapatılması ve bir hastaya da pulmoner darlık giderilmesi ameliyatları yapıldı. Reoperasyon sırasında 3 (%13) hastada önemsiz iatrojenik VSD ve 4 (%18) hastada tam blok tespit edildi. Dördüne de kalıcı kalp pili yerleştirildi. Reoperasyon sırasında ilk cerrahiye göre daha komplike ve agresif cerrahi yapılması (Tablo 4.23'e bakınız) ve komplikasyon sıklığındaki artış dikkati çekmiştir. Buna rağmen sonuçlarımız kabul edilebilir sınırlar içinde ve önceki sonuçlar ile uyumlu bulunmuştur^(25,79,83). Aortik ve mitral kapak yetmezliklerindeki sıklık dikkati çekmiştir⁽⁸⁸⁾.

5.3. Restenoz Sıklığı ve Risk Faktörleri

Restenoz için birbirinden farklı risk faktörleri tanımlanmıştır. Küçük aortik anulus^(6,67), yüksek preoperatif SVÇY EKO gradienti^(4,6,10,47,52,54,72), lezyon - aortik kapak mesafesi kısalığı^(6,10,54,61), küçük ameliyat yaşı^(6,7,53), lezyon ile mitral ve aortik kapak ilişkisi^(6,10,52,54), uzun takip süresi^(14,23,53), yetersiz doku rezeksiyonu^(21,23,40,41,49,53,55), internal skar oluşumu⁽²³⁾, preoperatif intrakaviter gradient bulunması⁽²¹⁾, kalınlaşmış aortik kapak varlığı⁽⁵²⁾, Shone kompleksi^(6,7), tünel tipi darlık^(12,23), önceden aort koarktasyon tamiri

yapılması^(26,55), ameliyat edilmiş, septal deviasyon gösteren VSD'nin subaortik darlık ile beraber bulunması⁽⁶⁰⁾ stenoz için risk faktörleridir.

Restenoz için sınır gradient değeri olarak ≥ 30 mmHg SVÇY EKO gradienti kabul edilmiştir^(15,26). Farklı bir çalışmada 20 mmHg ve üzeri gradient değeri restenoz kabul edilmiştir⁽⁶⁵⁾. Araştırmamızda 30 mmHg üzeri SVÇY EKO gradient değeri restenoz kriteri olarak kabul edildi. Serimizde restenoz nedeni ile 16 hastaya reoperasyon yapılırken son kontrol ölçümlerine göre 15 hastada daha restenoz belirlendi. Sonuç olarak 5.51 ± 3.68 (0.61-18.7) yıllık izlem süresince 31 (%16.5) hastada restenoz tespit edildi. Riskli değer olarak kabul ettiğimiz 10 - 30 mmHg arası SVÇY EKO gradienti bulunan 34 (%18) hasta da restenoz yönünden yakın takip edilmektedir. Küçük aortik anulus, yüksek SVÇY gradienti (Yüksek EKO gradienti, yüksek sol ventrikül sistolik basıncı, yüksek kateter gradienti), yüksek postoperatif 1. ay EKO gradienti, SVÇY'nın dar olması, erken dönem EKO gradientinin ≥ 10 mmHg olması, sekonder subaortik darlık gelişmesi, diskret membranöz tip darlık bulunması ve izole DSS varlığı restenoz için risk faktörü bulundu. Küçük ameliyat yaşı, lezyonun aortik kapağa yakınlığı, lezyonun aortik kapak ile ilişkisi, dik ASA, kısa MAS mesafesi, septal deviasyon ve cerrahi teknik restenoz için risk faktörü bulunmadı.

Diskret subaortik stenozlu hastalar ile sağlıklı bireylerde yapılan karşılaştırmalı çalışmada aortik anulus DSS'li ve septal posterior deviasyon gösteren hastalarda daha küçük bulunmuştur^(2,67). DSS cerrahisinde transaortik yaklaşım çoğunlukla tercih edilir. Küçük aortik anulus subaortik bölgede yeterli rezeksiyon yapmayı zorlaştırır. Restenozlu hastalarda ameliyat öncesi aortik anulus: 13.3 ± 3.6 (7.7-20.8) (ortanca:14) ve restenozsuz hastalarda: 16.7 ± 4 (7-29,8) (ortanca:16,3) mm ölçüldü. Subaortik lezyonun aortik kapak ile ilişkili olması ve lifletlere kadar uzanan fibröz uzantılar anulusun daha küçük kalmasına, lifletlerin kalınlaşmasına ve deforme olmasına neden olur⁽⁵³⁾. Çalışmamızda da küçük

aortik anulus restenoz ile ilişkili bulundu ($P<0.001$). Preoperatif SVÇY çapı 23 hastada ölçülmüştür. Restenozlu hastalarda SVÇY çapı: 6.8 ± 1.2 (5.1-9.3) (ortanca: 6.6), restenozsuz hastalarda SVÇY çapı: 11 ± 3 (4.2-14.4) (ortanca: 11.3) mm ölçüldü. SVÇY ile restenoz arasında ilişki belirlendi ($P=0.001$). Dar SVÇY çalışmamız gibi bir çok çalışmada da restenoz için risk faktörü olarak gösterilmiştir^(6,7,12,23).

Çalışmamızda preoperatif SVÇY EKO gradienti restenozlu hastalarda: 71 ± 35 (25-150) (ortanca: 66), restenozsuzlarda: 38 ± 26 (7-145) (ortanca: 30) mmHg ($P<0.001$), sol ventrikül kateter sistolik basıncı restenozlu hastalarda: 162 ± 34 (94-228) (ortanca: 166), restenozsuzlarda: 115 ± 31 (60-270) (ortanca: 132) mmHg ($P<0.001$) ve preoperatif kateter gradienti restenozlu hastalarda: 57 ± 29 (9-106) (ortanca: 55), restenozsuzlarda: 26.7 ± 20.4 (4-87) (ortanca: 19) mmHg ($P<0.001$) ölçüldü ve restenoz ile ilişkili bulundular. Bu üç farklı değişken subaortik darlık şiddeti hakkında sayısal değer vermektedir. Erken ve son dönemlerde yapılan çalışmalarda yüksek SVÇY gradientinin restenoza belirlemede en önemli bağımsız değişken olduğu bildirilmiştir. Çalışmamıza bu bulgular yönünden benzer çok sayıda rapor yayınlanmıştır^(4,6,10,47,53,53,65,72,89). Bir çalışmada 40 mmHg üzeri SVÇY gradientinin restenoza yedi kat artırdığı bildirilmiştir⁽⁵³⁾. EKO ile subaortik darlığın progresyon riskini belirlemede; SVÇY gradienti, MAS mesafesi ve lezyonun mitral kapak ile ilişkisi kullanılarak *cut off value* (0.55) oluşturulmuştur. Tanısal değeri yüksek ve EKO ile elde edilmesi kolaydır⁽⁵⁴⁾. Kliniğimizde postoperatif ilk EKO değerlendirilmesi genellikle 5-7. gün yapılmaktadır. Postoperatif erken dönemde sempatik tonus artışının etkisini ortadan kaldırmak için erken postoperatif EKO gradient değeri olarak 1. ay değeri istatistiksel hesaplamalarda kullanıldı. Beşinci gün gradient değerleri ile 1. ay EKO gradient sonuçları benzerdi. Ancak çalışmamızda risk faktörü değişkeni olarak kullanılmadı. Postoperatif 1. ay SVÇY EKO gradienti restenozlu hastalarda: 23.5 ± 9.8 (6 - 42) (ortanca: 23) mmHg, restenozsuzlarda: 7.1 ± 3.9 (1-23)(ortanca: 6) mmHg hesaplandı

($P<0.001$). Benzer bir çalışmada postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti ortalama 23 mmHg ve restenoz gelişmeyen hastalarda ortalama 11 mmHg bulunmuştur⁽⁸⁹⁾. Başka bir çalışmada postoperatif erken dönem SVÇY gradienti 10 mmHg üzeri bulunan sekiz hastanın % 75'inde ortalama 4.7 yıl sonra restenoz gelişmiştir⁽⁶⁵⁾. Rezidüel gradient varlığı preoperatif yüksek SVÇY gradienti ile birlikte restenoz için en sık suçlanan risk faktörüdür. SVÇY EKO gradienti 10 mmHg üzeri bulunan hastalarda restenoz sıklığında artış belirlenmiştir. Ortalama 5.5 yıllık takibimizde restenoz gelişen 31 hastanın sadece ikisinde postoperatif SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçük ölçülmüştür SVÇY EKO gradienti ≥ 10 mmHg olan hastalarda restenoz daha yüksek oranda bulunmuştur ($P<0.001$). Bir çok çalışmada da postoperatif rezidüel gradient varlığı ve özellikle SVÇY EKO gradientinin 10 mmHg'dan yüksek olması restenoz ile ilişkili bulunmuştur (21,23,40,41,49,53,65,87). Rezidüel gradient yetersiz doku rezeksiyonu ile ilişkilidir. Bazı çalışmalarda subaortik darlık tamamen kaldırılrsa dahi anatomik bölge değişmiş olarak kalacağından, kronik türbülans nedeni ile patolojik sürecin devam edeceği ve restenoz gelişeceği bildirilmektedir^(13,37,66).

İzole darlıklı hastalarda subaortik kateter gradienti: 50 ± 26 mmHg ve ek kardiyak patolojisi bulunan hastalarda: 31 ± 26 mmHg bulundu ($P=0.002$). İzole DSS'li 36 hastanın 13'ünde, kardiyak patolojilerin eşlik ettiği 157 hastanın 18'inde restenoz gelişti ($P=0.002$). Sadece altı tünel tipi darlık olması nedeni ile diğer gruplar ile istatistiksel karşılaştırma yapılmadı. Darlık tipi ve restenoz ilişkisi DSM ile fibromusküler ridge grupları arasında araştırıldı. DSM'li hastalarda median gradient 40 mmHg, fibromusküler ridge'li hastalarda median gradient 22.5 mmHg hesaplandı ($P=0.001$). İzole subaortik darlığı ve diskret subaortik membran bulunan hastalarda SVÇY gradienti, diğer kardiyak patolojilerin eşlik ettiği hastalara ve fibromusküler ridge'li hasta grubuna göre daha yüksek bulundu. DSM tipi ve

izole subaortik darlığı bulunan hastalarımızda restenozun daha sık görülmesinin nedeni başlangıçtaki yüksek SVÇY gradienti olabilir^(21,23,40,41,49,53,65,87).

Hastalara DSS gelişmeden önceden PDA, AK, VSD, AVSD ve rerouting cerrahisi ve pulmoner banding ameliyatı yapılması DSS gelişmesi ve restenoz için risk faktörüdür. Bu hastaların anormal SVÇY geometrisine sahip olması, artmış akım etkisi ve septumun dinamik obstrüksiyon yapması gibi nedenler subaortik darlık gelişmesine neden olabilir^(7,30,31,63,64). Önceki çalışmalarda dikkat çekildiği gibi bizim çalışmamızda da daha önce VSD kapatılması, PDA bağlanması ve aort koarktasyonu gibi cerrahi girim yaptığımız hasta grubunda restenozun daha sık olduğu belirlendi ($P=0.038$). Bir çalışmada subaortik darlık gelişmeden önce yapılan kardiyak cerrahi sırasında TEE çalışmasında hastaların % 93'ünde SVÇY'nin akım dinamiğini bozan patolojiler belirlenmiştir⁽⁷⁾. Önceden kardiyak cerrahi ve transkateter girişim yapılsın veya yapılmıyın, klinik olarak izlenen kardiyak patolojili hastalarda sekonder subaortik darlık gelişebilir. Edinsel patoloji olması ve progresyon göstermesi DSS'nin en önemli karakteristik özelliğidir. SVÇY darlığı dışında kardiyak patoloji nedeni ile kliniğimizde takip ettiğimiz 17 hastada subaortik darlık ve bu hastaların sekizinde ameliyat sonrası restenoz gelişmiştir. Restenoz oranı primer subaortik darlığı olan hastalara göre fazladır ($P=0.001$). Restenoz, aort yetmezliği ve reoperasyon sıklığı uzun takip süresi ile ilişkilidir. Hastaların çocuk olması nedeni ile sonraki çalışmalarda daha uzun takip süreleri bildirilmesi doğaldır. Restenozlu hastalarda takip süresi: 7.1 ± 4.1 (1.2-16.4) (ortanca:5.3), restenozsuz hastalarda: 5.2 ± 3.5 (0.6-18.7) (ortanca: 4.5) yıl hesaplanmıştır. Restenozlu hastalarımızda takip süresi önceki çalışmalarda olduğu^(14,23,53) gibi daha uzun bulunmuştur ($P=0.008$). Tetiklenmiş ve proliferasyon kapasitesi devam eden hastalığın klinik oluşturması için belirli bir zamana ihtiyaç vardır. Darlık tamamen ortadan kaldırılrsa dahi, nidus dokusu, internal skar

oluşumu, anormal geometri ve kronik türbülans akım hücre proliferasyonunu artırarak restenoza neden olabilir⁽¹³⁾.

Lezyon-aortik kapak mesafesi kısalığı^(6,10,61), lezyonun aortik kapak ve mitral kapakla ilişkisi^(6,10,52), aortik kapakta kalınlaşma⁽⁵²⁾, septal deviasyon^(13,44,60,61), mitral kapak patolojileri⁽⁶⁾ restenoz için risk faktörü olarak bildirilmiştir. Bu anomaliler çoğunlukla birlikte görülür. Shone kompleksi ve AVSD'nin ventrikülün girim ve çıkım komponentini birlikte tutması gibi subaortik darlık SVÇY'yi oluşturan her parçayı tutabilen spektral bir patolojidir⁽⁶⁷⁾. Lezyon-aortik kapak mesafesi (P=0.94), aortik kapak ile ilişkisi (P=0.26), ASA açısı (P=0.26), MAS mesafesi (P=0.19) ve septal deviasyon (P=0.9) restenoz ile ilişkili bulunmadı. Bu değişkenler çalışmamızın retrospektif parçasıdır. Bu veriler az sayıda hastada belirtilmiştir. Daha çok tanıya odaklanılmış ve eşlik eden ilişkili daha minör patolojiler belirtilmemiş olabilir. Bazı çalışmalarda özellikle septal deviasyon ve mitral kapak patolojilerinin üzerinde daha fazla durulması gerektiği, sıklığının tespit edilenlerden daha fazla olduğu bildirilmektedir^(13,44,60,61,67,88).

Preoperatif SVÇY EKO gradienti ile postoperatif 5-7. gün ve 1. ay SVÇY EKO gradienti arasında orta derece ilişki (sırası ile, $r=0.45$, $P<0.001$, $r=0.55$, $P<0.001$), postoperatif 5. gün ve 1.ay SVÇY EKO gradienti ile son kontrolde ölçülen SVÇY EKO gradienti arasında önemli ilişki belirlendi (sırası ile, $r=0.73$, $P<0.001$, $r=0.7$, $P<0.001$). Çalışmamıza benzer çalışmalarda preoperatif gradient ile postoperatif gradient arasında ve postoperatif gradient ile takip gradientleri arasında önemli ilişki bulunmuştur^(68,89). Preoperatif ve postoperatif erken dönem yüksek SVÇY EKO gradienti bulunan hastalar erken ve geç dönem restenoz açısından dikkatli takip edilmelidir.

Kontrol grubu ve DSS nedeni ile ameliyat olmuş hastalar, restenoz gelişen ve gelişmeyen hastalar arasında ASA ve MAS değerleri karşılaştırıldı. Hasta grubunda ASA 132 ± 7.2 (112-148) ve kontrol grubunda 135.9 ± 4.9 (120-146) derece, hasta grubunda MAS 7.8 ± 2.4

(3.6-13.6) ve kontrol grubunda 5.5 ± 1.0 (2.9-8) mm ölçüldü. Hasta grubunda ASA ve MAS değerleri istatistiksel olarak farklı bulundu (sırası ile, $P < 0.001$, $P < 0.001$). Reoloji hakkında ilk ayrıntılı çalışma Rosenquist ve ark.⁽⁶⁷⁾ tarafından 22 DSS'li ve kardiyak patolojisi olmayan 80 kalp spesimeni üzerinde yapılmıştır. DSS'siz olanlarda ortalama MAS: 4.9 (0-11), DSS'lilerde: 2.4 (0-7) mm ölçülmüştür ($P = 0.0001$). Mitral-aortik uzaklık: Nonkoroner kusp veya sol koroner kusp ile mitral anulus arasındaki en kısa mesafe olarak tanımlanır. Kalbin erken gelişim evresinde *bulboauricular* veya *conoventricular flange*'in regresyon ve absorpsiyonunun gecikmesi mitral ve aortik kapak mesafesinin uzamasına sebep olur. MAS'daki artış nedeni ile oluşan açısal değişiklik sol ventrikülden ejekte edilen kanın ventriküler septuma yakın embriyonik hücrelerin fibroelastik doku biriktirmesine ve fibroelastik ridge'e farklılaşmasına neden olur. Bu durum matur kalpteki DSS gelişimi için de varsayılmıştır⁽⁶⁷⁾. Mitral ve aortik kapak arasındaki en yakın mesafeyi mitral anterior liflet ile aortik nonkoroner kusp arası oluşturur. *Mitral-aortic separation*, *aortic-mitral fibrous continuity*'ye karşılık gelir⁽⁶⁷⁾. Subaortik darlık patogenezinde anormal geometri teorisi daha dik ASA derecesi ve kısa MAS mesafesi üzerinde duruyor. Çalışmamızda olduğu gibi bir çok çalışmada da ASA derecesi ve MAS mesafesi DSS'li hastalarda sırasıyla daha dik, daha kısa ve subaortik darlık gelişmesi için risk faktörü bulunmuştur (1,7,8,10,42,43,56,61,66,67). Restenozlu hastalarda ASA'nın daha dik ve MAS'ın daha uzun olup olmadığı sorusunun cevabını araştırdık. Restenozlu hastalarda: ASA 130 ± 9.6 (114.6-148.6) (ortanca:127.6), restenozsuzlarda: ASA 132.3 ± 6.8 (113-147.6) (ortanca:133.1) derece, restenozlu hastalarda MAS: 8 ± 2.2 (3.6-11.1) (ortanca:8.3) ve restenozsuzlarda: 7.6 ± 2.4 (4-13.6) (ortanca: 6.9) mm ölçüldü. Restenozlu hastalarda sayısal olarak ASA derecesi daha küçük ve MAS mesafesi daha uzun bulunmasına rağmen aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (sırası ile, $P = 0.26$, $P = 0.19$). Restenozlu hastalarda

yapılmış benzer çalışma bulunamadı. ASA ve MAS ölçümü 18 hastada yapılmıştır. Karşılaştırmalı geniş serilere ihtiyaç vardır.

5.4. Aort Yetmezliği Sıklığı ve Risk Faktörleri

Önemli aort yetmezliği sol ventrikülde volüm yükü ve sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu oluşturabilir⁽⁵⁴⁾. Aort yetmezliği gelişmesi ve yetmezliğin ilerlemesi DSS'nin en önemli komplikasyonlarından biridir. Aortik kapak replasmanı (AVR) sonrası miyokard sistolik disfonksiyonu geri dönüşümsüz olabilir⁽³⁷⁾. Sistol başlangıcında tekrarlayıcı jet akıma bağlı oluşan kapak travması aort yetmezliğinin en önemli nedenidir^(10,51). Aortik kapağa çarpan jet akım kapaklarda yetmezliğe, skar oluşmasına, genişlemeye ve prolapsusa neden olarak vejetasyon ve trombüs oluşmasına yatkınlık oluşturur⁽⁶⁹⁾. Aort yetmezliği için diğer bir neden ise subaortik lezyondan aortik kapağa kadar uzanan, sıklıkla sağ koroner lifleti tutan ve diğerlerini de tutabilen fibroelastik doku varlığıdır⁽⁵¹⁾. Fibröz dokunun aortik kapak üzerine uzanması ve invazyonu, kapakta torsiyona, kalınlaşmaya, kapağın ventriküle doğru çekilmesine neden olur⁽²⁹⁾. Cerrahi sonrası kapak yaralanması ve geçirilmiş enfektif endokardit diğer kapak yetmezliği nedenleri arasındadır^(9,41,47,49,55,84).

Ameliyat öncesi subaortik gradientin 50 mmHg ve üzeri olması^(10,14,18,45,47,72), ileri tanı yaşı^(9,10,14,37,56,84), aortik kapakta kalınlaşma⁽²⁰⁾, uzun postoperatif izlem süresi⁽¹⁴⁾, eşlik eden bazı kardiyak patolojilerin varlığı⁽²²⁾, tünel tipi darlık bulunması⁽¹²⁾, aortik kapağa balon valvüloplasti veya valvotomi yapılması⁽⁸⁷⁾ AY için risk faktörüdür. Minimal AY bulunması, 30 mmHg'dan küçük SVÇY gradienti, ince aortik kapak yapısı, daha uzun DSS-aortik kapak mesafesi ve VSD bulunması düşük risk grubu olarak tanımlanmıştır⁽⁸⁷⁾. Postoperatif hastalarda AY'nin gerilediği^(9,23,26) ve ilerleme göstermediğini bildiren çalışmalar olduğu gibi^(21,23,36,37), ameliyat sonrası hastalarda AY geliştiğini ve yavaş ilerlediğini^(41,45) veya ameliyattan sonra AY'nin derecesi ve sıklığının azalmadığını ve

progresyon olabileceğini bildiren çalışmalar vardır^(14,47,53). Subaortik darlık komplikasyonlarının gelişmesi ve ilerlemesi, değişken ve birden çok faktöre bağlıdır^(3,88). Aort yetmezliği progresyonunu izlemek için preoperatif ve postoperatif EKO takibi çok önemlidir.

Çalışmamızda orta ve ağır aort yetmezlikleri önemli aort yetmezliği olarak kabul edildi. On bir hastada ameliyat öncesi ve ayrıca 11 hastada da ameliyat sonrası önemli aort yetmezliği tespit edildi. Sonuç olarak çalışmaya dahil edilen 188 hastanın 22'sinde (%11.7) önemli aort yetmezliği görülmüştür. Postoperatif AY gelişen 11 hastanın üçüne AVR yapılmıştır. Geri kalan sekiz hasta kliniğimizde takip edilmektedir. Ameliyat yaşı, yüksek sol ventrikül sistolik basıncı, yüksek SVÇY kateter gradienti, SVÇY EKO gradienti, yüksek postoperatif 1. ay SVÇY EKO gradienti, uzun takip süresi, aortik kapakta kalınlaşma, aortik rekonstrüksiyon yapılması, balon valvüloplasti yapılması ve konjenital kalp hastalığına sekonder DSS gelişmesi aort yetmezliği için risk faktörü olarak tespit edildi. VSD birlikteliği, cerrahi teknik ve darlık tipi önemli aort yetmezliği ile ilişkili bulunmadı.

Diskret subaortik darlıklı hastaların çoğunluğu dış merkezlerde tanı aldıktan sonra cerrahi amaçlı kliniğimize refere edilen hastalardan oluşmuştur. Bu nedenle tanı yaşı değişkeninin güvenli olmayacağı düşünüldü. Cerrahi öncesi ortalama klinik izlem süresi 0.66 yıl, tanı yaşı ortalama 5.24 yıl ve ortalama ameliyat yaşı 5.79 yıl hesaplandı. Risk faktörü olarak ameliyat yaşının kullanılması daha uygun görüldü. Kronik türbülant akım aort yetmezliği patogeneğinde en önemli faktördür. İleri ameliyat yaşı aortik kapağın kronik türbülant akıma daha uzun süre maruz kalmasına neden olur. İleri yaşlardaki hastalarda AY sıklığı ve ilerlemesi daha fazladır^(18,84). Kapak zarar gördükten sonra darlık kaldırılrsa da aort yetmezliği devam edebilir ve artış gösterebilir^(22,37). Hatta çocukluk çağında yapılan ameliyat ileri yaşlarda oluşacak AY'yi önleyemeyebilir⁽⁸⁴⁾. Çalışmamızda önemli aort

yetmezliği bulunan hastaların ameliyat yaşı 8.8 ± 4.1 (2.3-15.8) (ortanca:8.2), önemli aort yetmezliği olmayan hastaların ameliyat yaşı 5.4 ± 4 (0.07-16.4) (ortanca:4.6) yıl hesap edildi ($P < 0.001$). İleri tanı yaşı ve diğer bir ifade ile geç yapılan ameliyat, çalışmamızda olduğu gibi AY için risk faktörü olarak bir çok araştırmada gösterilmiştir (9.10,14,18,37,38,56,84,88). İki yaşından önce ameliyat edilen hastalarda AY sıklığı azalır⁽⁸⁴⁾.

Uzamış türbülant akım ve lezyonun fibrotik invazyonu aortik kapakta kalınlaşmaya neden olur. Darlık cerrahisi ile eş zamanlı yapılan rekonstrüksiyon erken dönemde iyi sonuçlar verebilmesine rağmen kapak yetmezliği devam edebilir. Aortik kapakta kalınlaşma belirlenen 21 hastanın altısında önemli AY saptandı ($P = 0.022$). İlk cerrahi sırasında aortik rekonstrüksiyon yapılan sekiz hastanın postoperatif erken sonuçları iyi olmasına rağmen uzun dönemde altı hastada önemli AY olduğu belirlendi ($P < 0.001$). Az sayıda da olsa benzer sonuçlar yayınlanmıştır^(20,51,69). Küçük yaş grubunda rekonstrüksiyon yapılan hastaların çoğunluğunda zamanla önemli AY gelişmesine rağmen, somatik büyümeyi tamamlayacak yaşa gelebilmesi ve uygun boyutta protez kapak replasmanı yapılabilmesi açısından aortik kapak rekonstrüksiyonu yapılması önemlidir.

Preoperatif yüksek darlık gradienti bulunması, postoperatif rezidüel gradientin devam etmesi ile AY gelişimi ve ilerlemesi arasında önemli ilişki belirlenmiştir. Önemli AY gelişen hastalarda sol ventrikül sistolik basıncı: 154 ± 45 (95-270) (ortanca:150), AY gelişmeyenlerde: 120 ± 33 (60-228) (ortanca: 114) mmHg, önemli AY gelişen hastalarda kateter SVÇY gradienti: 61 ± 26 (20-100) (ortanca: 63), AY gelişmeyenlerde: 33 ± 26 (4-106) (ortanca: 23) mmHg, önemli AY gelişen hastalarda başvuru SVÇY EKO gradienti: 64 ± 35 (16-145) (ortanca: 68) mmHg, AY gelişmeyenlerde: 46 ± 31 (7-150) (ortanca:35) mmHg, önemli AY gelişen hastalarda postoperatif 1. ay SVÇY EKO gradienti: 19 ± 10 (3-30) (ortanca: 19) ve AY gelişmeyenlerde: 9 ± 7 (1-42) (ortanca:7) mmHg hesaplandı (sırası ile, $P < 0.001$, $P < 0.001$, $P = 0.004$, $P = 0.005$). Aort yetmezliği ve ilerlemesi SVÇY gradienti

ile doğrudan ilişkilidir. Bir çalışmada SVÇY gradientinin 30 mmHg'dan küçük olması düşük risk faktörü bulunmuştur⁽⁸⁴⁾. Yüksek SVÇY gradienti ve özellikle 50 mmHg ve üzeri gradient değerleri risk faktörü olarak belirlenmiştir. Çalışmamızdaki sonuçlar bunu desteklemiştir. Postoperatif yüksek gradient aortik hasarın devam etmesine neden olur^(10,14,18,45,47,72). Önemli aort yetmezliği gelişen hastalarımızın sadece ikisinde postoperatif SVÇY EKO gradienti 10 mmHg'dan küçüktü. Postoperatif önemli AY belirlenen 11 hastanın dördünde son kontrol sırasında yüksek SVÇY gradienti tespit edilmiştir. Özetle yüksek SVÇY gradienti önemli AY ve restenoz için risk faktörüdür. Geç dönem AY için preoperatif yüksek SVÇY gradientinin güçlü bir prediktör olduğuna vurgu yapılmıştır⁽⁵³⁾.

Önemli aort yetmezliği bulunan hastaların takip süresi: 7.2 ± 4.3 (1.1-16.7) (ortanca: 6.5), önemli aort yetmezliği olmayanlarda: 5.2 ± 3.5 (0.6-8.4) (ortanca: 4.5) yıl bulundu ($P=0.014$). Ameliyat sonrası takip süresi uzadıkça AY sıklığında artma ve derecesinde kötüleşme devam edebilir. Aortik kapak zarar gördükten sonra yetmezlik devam edebilir ve artış gösterebilir^(22,37). Hafif AY'nin dahi önemli AY gelişmesi için risk faktörü olduğu bildirilmektedir⁽⁸⁹⁾. Takip süremiz uzadıkça AY sıklığında artışlar görülecektir^(14,41,84).

Ameliyat öncesi 44 (%23) hastada minimal, 45 (%24) hastada hafif, 8 (%4) hastada orta ve 3 (%2) hastada ağır olmak üzere toplam 100 (%53.2) hastada aort yetmezliği belirlendi. Preoperatif aort yetmezliği olmayan hastaların 25'inde (%14.2) minimal, 8'inde (% 4.5) hafif, 1'inde (%0.6) ağır derece aort yetmezliği, minimal aort yetmezliği olan hastaların 10'unda (%5.7) hafif derece aort yetmezliği, hafif aort yetmezliği olan hastaların 1'inde (%0.6) orta derece aort yetmezliği erken postoperatif dönemde gelişti (AVR yapılanlar dahil edilmedi). Erken dönemde iki hastada önemli AY olmak üzere toplam da 45 (%25.5) hastada aort yetmezliğinde ilerleme, 33 (%18.7) hastanın yetmezlik derecesinde gerileme ve 98 (%55.6) hastanın yetmezlik derecesinde değişiklik olmadığı belirlendi (Tablo 4.16

bakınız). Postoperatif erken dönemde iki hastada önemli olmak üzere 107 (%60.8) hastada aort yetmezliğinin devam ettiği belirlendi. Preoperatif aort yetmezliği ile ortalama 5.5 yıllık izlem sonunda AVR yapılan 16 hasta dışarıda bırakılarak 172 hastanın aort yetmezlikleri karşılaştırıldı. Preoperatif yetmezliği olmayan hastaların 37'sinde minimal, 17'sinde hafif, birinde orta dereceye ilerleme olmak üzere 55 hastanın yetmezlik derecesinde ilerleme, minimal yetmezliği olan hastaların 11'inde hafif, birinde orta dereceye olmak üzere 12 hastanın yetmezlik derecesinde ilerleme, hafif yetmezliği olan hastaların altısında orta derece aort yetmezliğine ilerleme belirlendi. Toplam 73 (%42.4) hastanın yetmezlik derecesinde ilerleme, 26 (%15.2) hastanın yetmezlik derecesinde gerileme ve 73 (%42.4) hastanın yetmezlik derecesinde değişiklik olmadığı belirlendi. Son kontrolde 68 hastada minimal, 50 hastada hafif ve sekiz hastada orta derece olmak üzere toplamda 126 (%79) hastada aort yetmezliğinin devam ettiği görüldü (Tablo 4.33 bakınız). Ayrıca 188 hastanın 16'sına (%8.5) aortik kapak replasmanı yapıldığı belirlendi. Ameliyat öncesi DSS'li hastalara genellikle hafif AY eşlik ederken^(10,14,45,59), az bir kısmında yaklaşık % 4 gibi ağır AY⁽⁵⁶⁾ bulunabilir. Tünel tipi darlıklarda ameliyat öncesi AY sıklığı daha yüksek bildirilmesine rağmen diskret tip darlıklarda AY sıklığı % 30-65 arasında bildirilmektedir^(12,14,15,21,40,41,45). Serimizde bulunan preoperatif AY sıklığı daha önce yapılan çalışmaların sonuçları ile uyumludur. Sonuç olarak ameliyat öncesine göre ameliyat sonrası erken dönemde AY sıklığında hafif artış olmuştur Sadece iki hastada önemli AY belirlenmiştir. Postoperatif orta dönem (ortalama 5.5 yıl) izlem süresinde DSS'li hastalarda aortik kapak yetmezliği sıklığı % 53.2'den % 73.2'ye yükseldi. Bunların % 4.7'si klinik olarak önemlidir. Çalışmamızdan ameliyat sonrası AY sıklığının azalmadığı, progresyon gösterebileceği ve bir kısmında da gerileme olabileceği sonucu çıkarılabilir ve daha önce yapılan bazı çalışmalar ile uyumludur^(14,47,53). Hastalarımızın çoğunluğunun başvurudan kısa süre sonra ameliyat edilmesi ve konservatif olarak izlenen

hasta sayısının az olması nedeni ile ameliyat edilen ve edilmeden izlenen hastaların AY yönünden karşılaştırılması yapılmadı. Çalışmaya ameliyat edilmeden izlenen subaortik darlıklı hastalar dahil edilmemiştir.

Uygulanan cerrahi teknik, darlık tipi, VSD beraberliği AY için risk faktörü olarak tespit edilmedi. İzole membranektomi ve septal miyektomi karşılaştırıldı (P=0.6). Erken dönemde septal miyektomi daha komplike hasta grubuna yapılmıştır. Yani membran rezeksiyonu ve septal miyektomi yapılan hasta grupları patoloji açısından eş tutulmamıştır. Benzer çalışmalar gibi miyektomi desteklenmiş ve rutin uygulanmıştır^(22,36). Cerrahi tekniğin sonuçları etkilemediği yönünde raporlar da bildirilmiştir⁽⁶⁾. Tünel tipi darlığın AY sıklığı ve progresyonu üzerine olumsuz etkisi bilinmektedir^(10,12). Tünel tipi darlığı bulunan hastamızın az sayıda olması nedeni ile DSM ve fibromusküler darlığı bulunan hastalar karşılaştırıldı, AY üzerine önemli fark bulunmadı (P=0.29). VSD'li hastalarda AY'nin erken başladığı ancak ilerleme göstermediği belirtilmektedir⁽²⁸⁾. Çalışmamızda önemli AY üzerine VSD'nin etkisiz olduğu gösterildi (P=0.22).

5.5. Reoperasyon sıklığı ve risk faktörleri

Darlık tipi, uygulanan cerrahi ve izlem süresine göre reoperasyon sıklığı değişiklik gösterebildiğinden farklı rakamlar bildirilmiştir. % 10 ve daha küçük sıklık oranı bildirilse de⁽⁵²⁾ reoperasyon sıklığı çoğunlukla %10-30 arasındadır^(19,53,65,68,84,88,89) ve % 35'e kadar çıkabilir⁽²³⁾. Önemli aort yetmezliği ve restenoz en sık reoperasyon nedenidir. Daha az sıklıkla rezidüel defektler, enfektif endokardit gelişmesi, erken yaşta protez kapak yerleştirilen hastalarda somatik büyüme nedeni ile kapak restriksiyonu ve cerrahi komplikasyonlar reoperasyon nedenleri arasındadır.

Kliniğimizde on altı hastaya yüksek gradient, üç hastaya önemli aort yetmezliği, iki hastaya eşlik eden kardiyak patoloji, bir hastaya da gradient ve aort yetmezliği nedeni ile olmak üzere toplam 22 (%11.7) hastaya ilk cerrahiden 4.4 ± 3.6 (0.6-15.5) yıl sonra

reoperasyon yapılmıştır. Küçük aortik anulus, preoperatif SVÇY EKO gradienti, yüksek sol ventrikül kateter basıncı, kateter SVÇY gradienti, postoperatif erken dönem ve 1. yıl SVÇY EKO gradienti, diskret tip darlık, izole DSS varlığı ve lezyonun mitral kapak ile ilişkisi reoperasyon için risk faktörü olarak tespit edildi. Ameliyat yaşı, preoperatif SVÇY çapı, aortik kapakta kalınlaşma, aortik rekonstrüksiyon, lezyon-aortik kapağa yakınlığı, sekonder darlık gelişmesi, septal deviasyon ve uygulanan cerrahi teknik reoperasyon ile ilişkili bulunmadı.

Preoperatif önemli darlık varlığını gösteren EKO ve kateter değişkenleri, postoperatif yüksek gradient (rezidüel darlık) üç durum (aort yetmezliği, restenoz ve reoperasyon) için de ortak risk faktörü olarak tespit edildi. Aort yetmezliği için risk faktörü bulunan ameliyat yaşı, aortik kapakta kalınlaşma, aortik rekonstrüksiyon, sekonder darlık gelişmesi; restenoz için risk faktörü bulunan dar SVÇY, aortik kapakta kalınlaşma, sekonder darlık gelişmesi erken ve izole DSS bulunması reoperasyon için risk faktörü bulunmadı. Bunun nedeni restenoz ve aort yetmezliği gelişen hastaların hepsine reoperasyon yapılmaması olabilir. İzlem süresi uzadıkça reoperasyon sıklığı artabilir. 50 mmHg üzeri gradient değeri ile dokuz hasta ve orta derece aort yetmezliği ile sekiz hastanın halen takibi devam etmektedir. Beş yıl ve üzeri takibi sadece 86 (%45.7) hasta tamamlamıştır. Ortalama 5.5 yıllık takip süresince aort yetmezliği ve restenoz için bir risk faktörü olarak belirlenmeyen değişkenler izlem süresinin uzaması ile reoperasyon için potansiyel risk faktörü olabilir. Yüksek SVÇY EKO ve kateter gradienti, yüksek sol ventrikül basıncı, küçük aortik anulus, postoperatif SVÇY EKO gradienti ve özellikle ≥ 10 mmHg olması, 1. yıl EKO gradienti, tünel tipi darlık, DSM tipi darlık lezyonun mitral kapak ile ilişkisi ve uzun takip süresi reoperasyon için ön plana çıkan risk faktörleridir^(19,65,89). Bir çalışmada restenoz için hazırlanan grafikler ile reoperasyon grafikleri arasında benzerlik bulunmuştur⁽⁶⁵⁾. Reoperasyon için rezidüel darlık bulunması^(4,6,10,14,18,45,47,52,72) ve preoperatif yüksek SVÇY

gradienti^(21,23,40,41,49,53) en sık vurgu yapılan risk faktörleridir. Erken dönemde 10 mmHg üzeri SVÇY gradienti olan hastalar çok dikkatli takip edilmelidir⁽⁵³⁾. Tüm zaman dilimlerinde ve değişen cerrahi tekniğe rağmen tüm çalışmalarda üç değişken genellikle beraberlik göstermiştir. Reoperasyon için risk faktörleri, restenoz ve aort yetmezliği için risk faktörü başlığı altında mekanizmaları ile açıklandığı için tekrar tartışılmadı.

Sonuç olarak çalışmamız çocuk hastalarla ilgili en geniş seridir. Daha önce çocuk hastalardan oluşan en geniş çalışma 159 hastanın ameliyat edildiği seridir⁽⁵²⁾. Bu çalışmada takip süresi çalışmamıza göre daha uzundur (median 9.1 yıl). Yetişkin ve çocuk hastaların birlikte değerlendirildiği veya daha küçük seriler çok sayıda yayınlanmıştır. Serimiz, restenoz, aort yetmezliği ve reoperasyon sıklığı yönünden literatürdeki orta dönem takip sonuçları ile uyumludur. Çalışmamıza ameliyat edilmeden takip edilen hastaların dahil edilmemesi nedeni ile gradient artış hızı ve aort yetmezliğinin ilerlemesi açısından ameliyat olanlarla olmayalar arasında karşılaştırma yapılamamıştır. Elde ettiğimiz veriler subaortik darlık giderilmesinin aort yetmezliğinin artışını önlemede her zaman etkili olmadığını göstermektedir. Hafif aort yetmezliği ve hafif darlığı olan çocuk hastaların konservatif izlemine desteklemektedir. Ancak preoperatif yüksek gradientlerin restenoz riskini artırdığı da unutulmamalıdır. Restenoz, önemli aort yetmezliği ve reoperasyon sıklığı açısından çocuk hastalardan oluşan ve izlem süresi daha uzun olan çalışmalara ihtiyaç vardır.

SONUÇLAR

1. Çalışmamızda ameliyat öncesi 11 ve sonrası 11 hastada olmak üzere toplam 22 (% 11.7) hastada önemli aort yetmezliği belirlendi.
2. 16(%8.5 hastaya restenoz nedeni ile reoperasyon yapıldı. Ayrıca son kontrolde SVÇY EKO gradienti > 30 mmHg olan 15 hasta belirlendi. Ortalama 5.5 yıllık izlem süresince 31 (%16.5) hastada restenoz meydana geldi.
3. 22 (%11.7) hastaya 4.4 ± 3.6 (0.6–15.5) yıl sonra reoperasyon yapıldı. Reoperasyon yaşı 10.1 ± 6.7 (2.3 - 29.3) yıl bulundu.
4. Ameliyat öncesi hastaların %53.2'sinde AY belirlendi. Önemli aort yetmezliği (orta-ağır) 11(%5.8) hastada tespit edildi.
5. Postoperatif erken dönemde hastalarımızın %25.6'sının aort yetmezliğinde ilerleme, %18.8'inin aort yetmezliğinde gerileme oldu. %55.6'sının aort yetmezliği derecesinde değişiklik olmadı. Postoperatif erken dönemde hastalarımızın %60.8'inde aort yetmezliği belirlendi. Bunların %33.5'i minimal, %26.1'i hafif ve %1.2'si idi.
6. Son kontrole kadar hastaların %42.4'ünün yetmezlik derecesinde ilerleme, %15.2'sinin yetmezlik derecesinde gerileme oldu. %42.4'ünün yetmezlik derecesinde değişiklik olmadı. Son kontrolde 126(%73.2) hastanın aort yetmezliğinin devam ettiği belirlendi. 68(%39.4) hastada minimal, 50(%29.1) hastada hafif ve 8(%4.7) hastada orta derece aort yetmezliği belirlendi. Ameliyat öncesine göre aort yetmezliği sıklığı %53.2'den %73.2'ye ilerleme gösterdi.
7. Aortoseptal aç hastalarda kontrol grubuna göre daha küçük ($P<0.001$), MAS mesafesi kontrol grubuna göre daha uzun ölçülmüştür ($P<0.001$).

8. Restenozlu ve restenozsuz hastalarda ASA ve MAS deęerleri karřılařtırıldı. Önemli fark bulunmadı (sırası ile, $P=0.26$, $P=0.19$).
9. Ameliyat yaşı ($P<0.001$), preoperatif yüksek sol ventrikül sistolik basıncı ($P<0.001$), preoperatif yüksek SVÇY kateter gradienti ($P<0.001$), preoperatif yüksek SVÇY EKO gradienti ($P=0.004$), postoperatif yüksek 1. ay SVÇY EKO gradienti ($P=0.005$), uzun takip süresi ($P=0.014$), aortik kapakta kalınlaşma ($P=0.022$); aortik valvüloplasti yapılması ($P=0.004$), aortik rekonstrüksiyon yapılması ($P<0.001$) ve sekonder subaortik darlık gelişmesi ($P: 0.033$) önemli aort yetmezlięi için risk faktörü bulundu.
10. Ventriküler septal defekt ($P=0.22$), uygulanan cerrahi teknik ($P=0.6$) ve darlık tipi ($P=0.29$) önemli aort yetmezlięi ile ilişkili bulunmadı.
11. Preoperatif SVÇY EKO gradienti ile postoperatif erken dönem gradienti arasında orta derece korelasyon ($r=0.55$, $P<0.001$), postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradienti ile son kontrol SVÇY EKO gradienti arasında önemli derecede korelasyon ($r=0.73$, $P<0.001$) tespit edildi.
12. Diskret subaortik membran ve tünel tipi darlıęı bulunan hastalarda son kontrol SVÇY EKO gradienti, fibromusküler ridge tipi darlık bulunan hastalara göre daha yüksek bulundu (sırası ile, $P<0.001$, $P<0.001$).
13. Preoperatif küçük aortik anulus ($P=0.001$), preoperatif dar SVÇY çapı ($P=0.001$), preoperatif yüksek SVÇY EKO gradienti ($P<0.001$), preoperatif yüksek sol ventrikül kateter pik basıncı ($P<0.001$) ve SVÇY kateter gradienti ($P<0.001$), postoperatif yüksek 1. ay SVÇY EKO gradienti ($P<0.001$), sekonder subaortik darlık gelişmesi ($P=0.002$), postoperatif erken dönem SVÇY EKO gradientinin ≥ 10 mmHg olması ($P<0.001$), izole DSS varlıęı ($P=0.002$) ve

diskret membran tipi subaortik darlık ($P<0.001$) restenoz için risk faktörü bulundu.

14. Ameliyat yaşı ($P=0.83$), lezyonun aortik kapağa yakınlığı ($P=0.94$), lezyonun aortik kapak ile ilişkili olması ($P=0.26$), dik ASA derecesi ($P=0.25$), kısa MAS mesafesi ($P=0.19$), septal deviasyon bulunması ($P=0.9$) ve uygulanan cerrahi teknik ($P=0.81$) restenoz ile ilişkili bulunmadı.
15. Preoperatif küçük aortik anulus ($P=0.012$), preoperatif yüksek SVÇY EKO gradienti ($P<0.001$), preoperatif yüksek sol ventrikül sistolik basıncı ($P=0.003$), preoperatif yüksek SVÇY kateter gradienti ($P<0.001$), postoperatif erken dönem yüksek SVÇY EKO gradienti ($P=0.001$), postoperatif 1. yıl yüksek SVÇY EKO gradienti ($P<0.001$), lezyonun mitral kapak ile ilişkili olması ($P=0.025$), diskret membran tipi darlık ($P=0.006$) ve izole DSS bulunması ($P=0.042$) reoperasyon için risk faktörü bulundu.
16. Ameliyat yaşı ($P=0.89$), preoperatif SVÇY çapı ($P=0.24$), lezyonun aortik kapağa mesafesi ($P=0.16$), aortik kapakta kalınlaşma ($P=0.27$), aortik kapağa rekonstrüksiyon yapılması ($P=0.65$), septal deviasyon varlığı ($P=0.74$), uygulanan cerrahi teknik ($P=0.5$) ve ek kardiyak patolojiye sekonder darlık gelişmesi ($P=0.42$) reoperasyon ile ilişkili bulunmadı.

KAYNAKLAR

1. Kleinert S., Geva T. (1993). Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 22(5), 1501-8.
2. Kitchiner D., Jackson M., Malaiya N., Walsh K., Peart I., Arnold R. (1994). Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Br Heart J*, 71(6), 588-95.
3. Darcin OT., Yagdi T., Atay Y., Engin C., Levent E., Buket S., Alayunt EA. (2003). Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J*, 30(4), 286-92.
4. Erentug V., Bozbuga N., Kirali K., Goksedef D., Akinci E., Isik O., Yakut C. (2005). Surgical treatment of subaortic obstruction in adolescent and adults: long-term follow-up. *J Card Surg*, 20(1), 16-21.
5. Sigfússon G., Tacy TA., Vanauker MD., Cape EG. (1997). Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*, 30(1), 255-9.
6. Geva A., McMahon CJ., Gauvreau K., Mohammed L., del Nido PJ., Geva T. (2007). Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol*, 50(15), 1498-504.
7. Kalfa D., Ghez O., Kreitmann B., Metras D. (2007). Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg*, 32(4), 582-7.
8. Cape EG., Vanauker MD., Sigfússon G., Tacy TA., del Nido PJ. (1997). Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 30(1), 247-54.
9. Binet JP., Losay J., Demontoux S., Planche C., Langlois J. (1983). Subvalvular aortic stenosis: long-term surgical results. *Thorac Cardiovasc Surg*, 31(2), 96-100.
10. Schneider DJ., Moore JW. (2008). Aortic stenosis. HD. Allen, DJ. Driscoll, RE. Shaddy, TF Feltes, (eds.), *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents* (Seventh edition). p: 968-987, Philadelphia, Pennsylvania: Lippincott Williams & Wilkins.
11. Marasini M., Zannini L., Ussia GP., Pinto R., Moretti R., Lerzo F. Pongiglione G. (2003). Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg*, 75(6), 1763-8.

12. Ruzmetov M., Vijay P., Rodefeld MD., Turrentine MW., Brown JW. (2006). Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 5 (3), 227-33.
13. Cilliers AM., Gewillig M. (2002). Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart*, 88(4), 335-6.
14. Coleman DM., Smallhorn JF., McCrindle BW., Williams WG., Freedom RM. (1994). Postoperative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 24(6), 1558-64.
15. de Vries AG., Hess J., Witsenburg M., Frohn-Mulder IM., Bogers JJ., Bos E. (1992). Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol*, 19(5), 1013-7.
16. Keane JF., and Fyler DC. (2006). Aortic outflow abnormalities. JF. Keane, JE. Lock, DC. Fyler (eds.), *Nadas' Pediatric Cardiology (Second edition)*. p: 581-601, Philadelphia, Pennsylvania: Sounders Elsevier.
17. Gurbuz AT., Novick WM., Pierce CA., Watson DC. (1999). Left ventricular outflow tract obstruction after partial atrioventricular septal defect repair. *Ann Thorac Surg*, 68(5), 1723-6.
18. Douville EC., Sade RM., Crawford FA Jr., Wiles HB. (1990). Subvalvar aortic stenosis: timing of operation. *Ann Thorac Surg*, 50(1), 29-33.
19. Brown JW., Ruzmetov M., Vijay P., Rodefeld MD., Turrentine MW. (2003). Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience. *Ann Thorac Surg*, 76(5), 1398-411.
20. Van Arsdell G., Tsoi K. (2002). Subaortic stenosis: at risk substrates and treatment strategies. *Cardiol Clin*, 20(3), 421-9.
21. Frommelt MA., Snider AR., Bove EL., Lupinetti FM. (1992). Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation. *J Am Coll Cardiol*, 19(5), 1018-23.
22. Ashraf H., Cotroneo J., Dhar N., Gingell R., Roland M., Pieroni D., et al. (1985). Subramanian S. Long-term results after excision of fixed subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 90(6), 864-71.
23. Stewart JR., Merrill WH., Hammon JW Jr., Graham TP Jr., Bender HW Jr. (1990). Reappraisal of localized resection for subvalvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg*, 50(2), 197-202.

24. Oliver JM., González A., Gallego P., Sánchez-Recalde A., Benito F., Mesa JM. (2001). Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*, 38(3), 835-42.
25. Roughneen PT., DeLeon SY., Cetta F., Vitullo DA., Bell TJ., Fisher EA., et al. (1998). Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. *Ann Thorac Surg*, 65(5),1368-75.
26. Serraf A., Zoghby J., Lacour-Gayet F., Houel R., Belli E., et al. (1999). Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 117(4),669-78.
27. Kleinert S., Ott DA., Geva T. (1993). Critical discrete subaortic stenosis in the newborn period. *Am Heart J*. 125(4), 1187-9.
28. Freedom RM., Pelech A., Brand A., Vogel M., Olley PM., Smallhorn J., et al. (1985). The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol*, 8(2), 137-48.
29. Choi JY., Sullivan ID. (1991). Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J*, 65(5), 280-6.
30. Leichter DA., Sullivan I., Gersony WM. (1989). Acquired" discrete subvalvular aortic stenosis: natural history and hemodynamics. *J Am Coll Cardiol*, 14(5),1539-44.
31. Somerville J., Stone S., Ross D. (1980). Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. *Br Heart J*, 43(6), 629-47.
32. Carr JA., Sugeng L., Weinert L., Jeevanandam V., Lang RM. (2005). Images in cardiovascular medicine. Subaortic membrane in the adult. *Circulation*, 112(23), e347.
33. Masci PG., Rossi F., Chiarella F. (2008). Discrete subaortic stenosis in elderly women. *Eur J Echocardiogr*, 9(1), 63-3.
34. Agrawal GG., Nanda NC., Htay T., Dod HS., Gandhari SR. (2003). Live three-dimensional transthoracic echocardiographic identification of discrete subaortic membranous stenosis. *Echocardiography*, 20(7), 617-9.
35. Urbach J., Glaser J., Balkin J., Rosenmann D., Levy R., Marin G., et al. (1985). Familial membranous subaortic stenosis. *Cardiology*, 72(2), 214-7.
36. Talwar S., Bisoi AK., Sharma R., Bhan A., Airan B., Choudhary SK., et al. (2001). Subaortic membrane excision: mid-term results. *Heart Lung Circ*, 10(3), 130-5.

37. Stassano P., Di Tommaso L., Contaldo A., Monaco M., Mottola M., Musumeci A., et al. (2005). Discrete subaortic stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surg*, 53 (1),23-7.
38. Shem-Tov-A., Schneeweiss A., Motro M., Neufeld HN. (1982). Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Follow-up of 1-17 years. *Circulation*, 66(3), 509-12.
39. Cain T., Campbell D., Paton B., Clarke D. (1984). Operation for discrete subvalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 87(3), 466-70.
40. Rayburn ST., Netherland DE., Heath BJ. (1997). Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg*, 64(1), 105-9.
41. Firpo C., Maitre Azcárate MJ., Quero Jiménez M., Saravalli O. (1990). Discrete subaortic stenosis (DSS) in childhood: a congenital or acquired disease? Follow-up in 65 patients. *Eur Heart J*, 11(11), 1033-30.
42. Barkhordarian R., Uemura H., Rigby ML., Sethia B., Shore D., Goebells A., et al. (2007). A retrospective review in 50 patients with subaortic stenosis and intact ventricular septum: 5-year surgical experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 6(1), 35-8.
43. Barkhordarian R., Wen-Hong D., Li W., Josen M., Henein M., Ho SY. (2007). Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 133(1),196-203.
44. Kitchiner D., Jackson M., Malaiya N., Walsh K., Peart I., Arnold R., et al. (1994). Morphology of left ventricular outflow tract structures in patients with subaortic stenosis and a ventricular septal defect. *Br Heart J*, 72(3), 251-60.
45. Wright GB., Keane JF., Nadas AS., Bernhard WF., Castaneda AR. (1983). Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol*, 52(7), 830-5.
46. Vogel M., Freedom RM., Brand A., Trusler GA., Williams WG., Rowe RD. (1983). Ventricular septal defect and subaortic stenosis: an analysis of 41 patients. *Am J Cardiol*, 52(10), 1258-63.

47. Rohlicek CV., del Pino SF., Hosking M., Miro J., Côté JM., Finley J. (1999). Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart*, 82(6), 708-13.
48. Attie F., Ovseyevitz J., Buendia A., Soto R., Richheimer R., Chavez-Dominguez R., et al. (1999). Surgical results in subaortic stenosis. *Int J Cardiol*, 11(3), 329-35.
49. Kitchiner D. (1999). Subaortic stenosis: still more questions than answers. *Heart*, 82(6), 647-8.
50. van Son JA., Schaff HV., Danielson GK., Hagler DJ., Puga FJ. (1993). Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis. Late survival and risk of reoperation. *Circulation*, 88(Pt 2), II-159-69.
51. Feigl A., Feigl D., Lucas RV Jr., Edwards JE. (1984). Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol*, 5(3), 185-9.
52. Karamlou T., Gurofsky R., Bojcevski A., Williams WG., Caldarone CA., Van Arsdell GS., et al. (1997). Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg*, 84(3), 900-6.
53. Brauner R., Laks H., Drinkwater DC Jr., Shvarts O., Eghbali K., Galindo A. (1997). Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 30(7), 1835-42.
54. Bezold LI., Smith EO., Kelly K., Colan SD., Gauvreau K., Geva T. (1998). Development and validation of an echocardiographic model for predicting progression of discrete subaortic stenosis in children. *Am J Cardiol*, 81(3), 314-20.
55. Sharma BD., Mittal S., Kasliwal RR., Trehan N., Kohli V. (2000). Discrete subvalvular aortic stenosis. *J Assoc Physicians India*, 48(11), 1103-6.
56. Yap SC., Roos-Hesselink JW., Bogers AJ., Meijboom FJ. (2008). Steepened aortoseptal angle may be a risk factor for discrete subaortic stenosis in adults. *Int J Cardiol*, 126(1), 138-9.
57. Ozkutlu S., Tokel NK., Saraçlar M., Alehan D., Yurdakul Y., Ruacan S. (1997). Posterior deviation of left ventricular outflow tract septal components without ventricular septal defect. *Heart*, 77(3), 242-6.
58. Davies PF., Remuzzi A., Gordon EJ., Dewey CF Jr., Gimbrone MA Jr. (1986). Turbulent fluid shear stress induces vascular endothelial cell turnover in vitro. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 83(7), 2114-7.
59. Ando J., Nomura H., Kamiya A. (1987). The effect of fluid shear stress on the migration and proliferation of cultured endothelial cells. *Microvasc Res*, 33(1), 62-70.

60. Zielinsky P., Rossi M., Haertel JC., Vitola D., Lucchese FA., Rodrigues R. (1987). Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. *Circulation*, 75(6), 1124-9.
61. Tutar HE., Atalay S., Türkay S., Gümüş H., Imamoglu A. (2000). Echocardiographic, morphologic, and geometric variations of the left ventricular outflow tract: possible role in the pathogenesis of discrete subaortic stenosis. *Angiology*, 51(3), 213-21.
62. Vogel M., Smallhorn JF., Freedom RM., Coles J., Williams WG., Trusler GA. (1988). An echocardiographic study of the association of ventricular septal defect and right ventricular muscle bundles with a fixed subaortic abnormality. *Am J Cardiol*, 61(10), 857-60.
63. Steinherz L., Ehlers KH., Levin AR., Engle MA. (1977). Membranous subaortic stenosis and patent ductus arteriosus. *Chest*, 72(3), 333-8.
64. Fisher DJ., Snider AR., Silverman NH., Stanger P. (1982). Ventricular septal defect with silent discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol*, 2(4), 265-9.
65. Van Arsdell GS., Williams WG., Boutin C., Trusler GA., Coles JG., Rebeyka IM., et al. (1995). Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 110(5), 1534-41.
66. Gewillig M., Daenen W., Dumoulin M., Van der Hauwaert L. (1992). Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: a Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*, 19(4), 818-24.
67. Rosenquist GC., Clark EB., McAllister HA., Bharati S., Edwards JE. (1979). Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation*, 60(1), 70-4.
68. Lampros TD, Cobanoglu A. (1998). Discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg*, 14(3), 296-303.
69. Aboulhosn J., Child JS. (2006). Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supralvalvar aortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation*, 114(22), 2412-22.
70. Hunter S. (2002). Congenital anomalies of the aortic valve and left ventricular outflow tract. RH. Anderson, EJ. Baker, FJ. Macarty, ML. Rigby, EA. Shinebourne, M. Tynan M, (eds.), *Pediatric Cardiology* (Second edition). p: 1481-1503, London: Churchill Livingstone.

71. Motro M., Schneeweiss A., Shem-Tov A., Vered Z., Hegesh J., Neufeld HN., et al. (1984). Two-dimensional echocardiography in discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol* , 53(7), 896-8.
72. Babaoglu K., Eroglu AG., Oztunç F., Saltik L., Demir T., Ahunbay G., et al. (2006). Echocardiographic follow-up of children with isolated discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol*, 27(6), 699-706.
73. Weyman AE., Feigenbaum H., Hurwitz RA., Girod DA., Dillon JC., Chang S. (1976). Cross-sectional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol*, 37(3), 358-65.
74. Roche KJ., Genieser NB., Ambrosino MM., Henry GL. (1998). MR findings in Shone's complex of left heart obstructive lesions. *Pediatr Radiol*, 28(11), 841-5.
75. Suárez de Lezo J., Pan M., Sancho M., Herrera N., Arizon J., Franco M., et al. (1986). Percutaneous transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol*, 58(7), 619-21.
76. Suárez de Lezo J., Pan M., Medina A., Romero M., Melián F., Segura J., et al. (1991). Immediate and follow-up results of transluminal balloon dilation for discrete subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 18(5),1309-15.
77. Lupinetti FM., Pridjian AK., Callow LB., Crowley DC., Beekman RH., Bove EL. (1992). Optimum treatment of discrete subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg*, 54(3), 467-70.
78. Jaumin P., Rubay J., Lintermans J., Arena V., Matta A., Goenen M., et al. (1990). Surgical treatment of subvalvular aortic stenosis. Long-term results. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 31(1), 31-5.
79. Ross DB., Trusler GA., Coles JG., Rebeyka IM., Smallhorn J., Williams WG., et al. (1994). Small aortic root in childhood: surgical options. *Ann Thorac Surg*, 58(6), 1617-24.
80. Vouhé PR., Poulain H., Bloch G., Loisançe DY., Gamain J., Lombaert M., et al. (1984). Aortoseptal approach for optimal resection of diffuse subvalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 87(6), 887-93.
81. Luciani GB., Favaro A., Casali G., Santini F., Mazzucco A. (2005). Ross operation in the young: a ten-year experience. *Ann Thorac Surg*, 80(6), 2271-7.
82. Nicks R., Cartmill T., Bernstein L. (1970). Hypoplasia of the aortic root. The problem of aortic valve replacement. *Thorax*, 25(3), 339-46.

83. Caldarone CA., Van Natta TL., Frazer JR., Behrendt DM. (2003). The modified Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg*, 75(1), 147-51.
84. Rizzoli G., Tiso E., Mazzucco A., Daliendo L., Rubino M., Tursi V., et al. (1993). Discrete subaortic stenosis. Operative age and gradient as predictors of late aortic valve incompetence. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 106(1), 95-104.
85. Taylor NC, Somerville J. (1981). Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects. *Br Heart J*, 45(6), 689-97.
86. Gersony WM. (2001). Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J Am Coll Cardiol*, 38(3), 843-5.
87. McMahon CJ., Gauvreau K., Edwards JC., Geva T. (2004). Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol*, 94(4), 459-64.
88. Cohen L., Bennani R., Hulin S., Malergue MC., Yemets I., Kalangos A, et al. (2002). Mitral valvar anomalies and discrete subaortic stenosis. *Cardiol Young*, 12(2), 138-46.
89. Parry AJ., Kovalchin JP., Suda K., McElhinney DB., Wudel J., Silverman NH., et al. (1999). Resection of subaortic stenosis; can a more aggressive approach be justified? *Eur J Cardiothorac Surg*, 15(5), 631-8.
90. Fowles RE., Martin RP., Popp RL. (1980). Apparent asymmetric septal hypertrophy due to angled interventricular septum. *Am J Cardiol*, 46(3), 386-92.
91. Tani LY., Minich LL., Day RW., Orsmond GS., Shaddy RE. (1997). Doppler evaluation of aortic regurgitation in children. *Am J Cardiol*, 80(7), 927-31.
92. Brock R., Fleming PR. (1956). Aortic subvalvar stenosis; a report of 5 cases diagnosed during life. *Guys Hosp Rep*, 105(4), 391-408
93. Spencer FC., Neill CA., Bahnson HT. (1958). The treatment of congenital aortic stenosis with valvotomy during cardiopulmonary bypass. *Surgery*, 44(1), 109-24.
94. Spencer FC., Neill CA., Sank L., Bahnson HT. (1960). Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis. *Am Surg*, Apr;26, 204-16.