

BAŐKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĐLIĐI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
PEDİATRİK KARDİYOLOĐI BİLİM DALI



AORT KOARKTASYONUNDA BALON ANĐİOPLASTİ
SONUÇLARINI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN
BELİRLENMESİ

YAN DAL UZMANLIK TEZİ
UZM. DR. ÖZLEM SARISOY

TEZ DANIŐMANI
DOÇ. DR. CANAN AYABAKAN

PROJE NO: KA12/139

İSTANBUL

GİRİŞ VE AMAÇ

Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalıkları arasında 5. sıklıkta yer alır. Konjenital kalp hastalığı ile doğan bebeklerin %6-8'inde görülür. Sıklığı 1/2500 olarak bildirilir. Kalbin sol tarafının diğer obstrüktif lezyonlarında olduğu gibi erkeklerde daha fazladır. Erkeklerde kızlara göre 1,27-1,74 kat daha fazla görülür.

Koarktasyon, %82 oranında izole lezyondur. Ventriküler septal defekt ile birlikteliği %11 oranındadır. Atriyal septal defekt, sol kalbin obstrüktif lezyonları, büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül ve komplet atriyoventriküler septal defekt gibi diğer anomalilerle görülme oranı %7'dir. Biküspid aort kapağı %75-85 oranında aort koarktasyonu ile birlikte bulunur. Yaşamın ilk yılında tanı alanların yalnızca %35'i izole koarktasyon şeklindedir .

Aort koarktasyonu, yenidoğan ve sütçocuklarında kalp yetersizliği, çocuklarda üfürüm ve HT, adolosanlarda HT ile bulgu verir. Kalp yetmezliği bulguları genellikle ilk 3 ayda ortaya çıkar. Fakat birçok çocukta, aortadaki darlığın derecesine göre, yaşamın ilk haftasında da gelişebilir. Duktusa bağımlı sistemik dolaşım olması halinde aniden kalp yetmezliği ve şok tablosu gelişebilir. Yenidoğan döneminde şoka giren bir hastada, eğer alt ekstremitte nabızları alınamıyorsa, normal resüsitasyon uygulamanın yanısıra PGE1 tedavisi de başlanmalıdır. Eğer PGE1 distal aortada kan akımını sağlamaya yeterli değilse gecikmeden erken koarktasyon tamiri uygulanmalıdır.

Tedavi edilmeyen aort koarktasyonlarının prognozu kötüdür. En sık ölüm nedenleri; konjestif kalp yetersizliği (%26), aort rüptürü (%21), bakteriyel endokardit (%18) ve intrakraniyal kanama (%12)'dir. Koarktasyon için tedavi zamanı hastalığın ortaya çıkış şekline bağlıdır. Aort koarktasyonunda cerrahi tedavi tartışmasız en sık uygulanan tedavi şeklidir. Birçok cerrahi teknik mevcut olup, hepsinin kendine özgü avantaj ve dezavantajları vardır. Cerrahi

tamir, özellikle diskret koarktasyonda darlığın giderilmesinde çok etkindir fakat uzun segment koarktasyonda veya arkus ve istmus hipoplazisinin eşlik ettiği durumlarda etkinliği azalır. Postoperatif rezidüel koarktasyon veya rekoarktasyon için reoperasyon, teknik olarak daha zordur ve natif hastalık için uygulanan ilk cerrahiye göre mortalite ve morbidite riski yüksektir. Hastaların önemli bir kısmında postoperatif rezidüel gradiyent ve üst ekstremitede HT devam edebilir.

Natif koarktasyona anjioplasti işlemi çocuklarda, özellikle yenidoğan ve küçük süt çocuklarında, erken tekrarlayan koarktasyon olması, birden fazla girişim gerektirmesi, iliofemoral arterlerde yaralanma ve tıkanıklık meydana gelmesi, dilate edilen alanda anevrizma oluşması nedeniyle tartışmalıdır. Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında, natif koarktasyonda balon anjiyoplasti tedavisinin kabul edilebilir komplikasyon oranları olmasına rağmen rekoarktasyon oranları yüksektir. Fakat akut hastalık döneminde balon anjiyoplasti ile semptomları rahatlatılıp daha stabil bir duruma ulaşan süt çocuklarına, daha güvenle tekrar balon anjiyoplasti veya cerrahi düzeltme yapılması sağlanabilir.

Aort koarktasyonunun tüm yaş gruplarında standart tedavisi cerrahidir. Buna rağmen son 20 yıldır balon anjioplasti ve stent yerleştirilmesi gibi katater yoluyla yapılan girişimsel tedaviler yaygınlaşmıştır. Balon anjioplasti esas olarak ameliyat sonrası rekoarktasyonlarda kullanılan bir yöntemken, günümüzde natif koarktasyon ve rekoarktasyondaki başarı oranları benzer bulunmuştur. Aort koarktasyonun başlangıç tedavisinde, katater yoluyla yapılan girişimsel tedavilerin başarı oranının yüksek ve komplikasyon oranının düşük olması sebebiyle tercih edilen yöntemler haline gelmiştir.

Daha önce yapılan çalışmalarda, transvers arkus ve istmus çapının z değerinin koarktasyon balon anjioplasti başarısını etkileyen en önemli faktör olduğu bulunmuştur. Transvers arkus ve istmus çapı z değeri büyük olan hastaların rekoarktasyon oranının daha düşük olduğu,

ayrıca aortik istmus z deęerinin, balon anjioplasti bařarısını yařla iliřkisiz olarak etkiledięi bildirilmiřtir. Yař da balon anjioplasti bařarısını etkileyen dięer önemli bir faktördür. Yařı 12 aydan küçük çocuklarda rekoarktasyon oranı daha yüksek bulunmuřtur.

Çalıřmamızda aort koarktasyonu nedeniyle balon anjiyoplasti uyguladıęımız hastaları retrospektif olarak deęerlendirerek, balon anjioplasti ile natif koarktasyondaki 5 yıllık bařarı oranımızı belirlemek, rekoarktasyona etki eden faktörleri ortaya koymak, sonuçlarımızı dięer çalıřmaların sonuçlarıyla karřılařtırarak, daha etkin ve uygun tedavi yaklařımını belirlemeyi amaçladık.



GENEL BİLGİLER

1- GİRİŞ VE TARİHÇE

Koarktasyon, büzüşme, toplanma anlamına gelen latince "coartatio" kelimesinden köken alır. Aort koarktasyonu, torasik aortada duktus arteriosusu içine alan bölgede darlık alanı olarak tanımlanır, arkus aorta anomalisi ile birlikte olabilir (1). Genellikle diskret lezyon şeklindedir, fakat uzun segmentte darlık, transvers arkus aortanın tubuler hipoplazisi veya abdominal aortada darlık şeklinde görülebilir (2).

Aort koarktasyonu, ilk defa 1750 yılında ünlü Prusyalı anatomist *Johann Freidrich Meckel* tarafından Berlin Kraliyet Bilimler Akademisi'nde, postmortem olarak 18 yaşındaki bir bayanın aortasının pulmoner arter çapının yarısı kadar küçük çapta olduğunu görülmesi üzerine tanımlanmıştır. *Stiedele* ise 1778 yılında Viyana'da ilk kez kesintili arkus aortayı betimlemiştir. Daha sonra 1791 yılında *Craigie* "Desault's Journal de Chirurgie" dergisinde aort koarktasyonunu daha ayrıntılı tanımlayarak, aort koarktasyonunun en ciddi şeklinin kesintili arkus aorta olduğunu belirtmiştir (1).

2- PREVALANS VE ETYOLOJİ

Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalıkları arasında 5. sıklıkta yer alır. Konjenital kalp hastalığı ile doğan bebeklerin %6-8'inde görülür. Sıklığı 1/2500 olarak bildirilir (2, 3). Kalbin sol tarafının diğer obstrüktif lezyonlarında olduğu gibi erkeklerde daha fazla görülür. Erkeklerde kızlara göre 1,27-1,74 kat daha fazladır (1-3).

Koarktasyon, %82 oranında izole lezyondur. Ventriküler septal defekt ile birlikteliği %11 oranındadır. Atriyal septal defekt, sol kalbin obstrüktif lezyonları, büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül ve komplet atriyoventriküler septal defekt gibi diğer

anomalilerle görülme oranı %7'dir. Buna rağmen, yaşamın ilk yılında tanı alanların yalnızca %35'i izole koarktasyon şeklindedir (4).

Aort koarktasyonunun kalıtımı multifaktöriyeldir. Sporadik olgular daha sık görülse de genetik faktörler önemlidir (1, 2, 5). Koarktasyonlu kadınların çocuklarında konjenital kalp hastalığı sıklığı %4'tür. Aort koarktasyonu, aort kapak stenozu, hipoplastik sol kalp sendromu gibi sol kalbin obstrüktif lezyonları bulunan çocukların 1.derece akrabalarında biküspit aort kapağı olması riski 5 kat artmıştır. McBride ve arkadaşlarının (6) yaptığı bir çalışmada, sol kalbin obstrüktif lezyonlarına sahip 43 ailenin 289 ferdinde nonparametrik kalıtım analizi yapılmıştır. Bu kişilerin, 2p23, 10q21 ve 16p12 kromozom anomalilerine genetik yatkınlıkları bulunduğu ve bu anomalilerin sol kalp obstrüktif lezyonlarında en yaygın genetik sebep olduğu gösterilmiştir. Hipoplastik sol kalp sendromunda 2p15 delesyonu (6), kesintili arkus aortada ise 22q11 delesyonu siktir (1). Danimarkalı hastaları içeren geniş serilerde, X kromozomunun yapısal anomalilerinde veya mozaizminde koarktasyon sıklığı düşük olmasına rağmen, Turner sendromlu hastalarda 1/10 oranında koarktasyon bulunmuştur (1). Genetik çalışmalar, koarktasyonlu hastaların prognozunu ve bu hastaların çocuklarına konjenital kalp hastalığı geçişini belirlemede çok büyük bir role sahiptir (5).

3- PATOLOJİ VE HİSTOLOJİ

Koarktasyon en sık olarak jukstaduktal bölgede tanımlanmıştır. Histolojik olarak koarkte aortik segmentte intimal kalınlaşma oluşur, medial çıkıntı meydana gelir. Medial çıkıntı aortik lümen içine yan ve arka pozisyonundan sarkar, diskret darlık oluşur. Tüm yaş gruplarında histolojik olarak zar veya raf dokusunun bulunduğu alanda deformite ve damar duvarının media tabakasında kalınlaşma tipiktir. Yenidoğan ve süt çocuklarında, duktal doku düz kas hücrelerinden oluşur, bu doku uzayarak ve aortik duvarı birkaç kez çevreler ve duktal duktusun kapanması sırasında kontraksiyona katkıda bulunur. Büyük çocuklarda ve

erişkinlerde ise bu bölgede intimal kalınlaşma ve hiperplazi gözlenir. Media tabakası kollojen tabakaları, elastik doku ve az miktarda düz kas hücresi ile birleşerek kalınlaşmış avasküler intimal dokuya dönüşür. İntimal proliferasyon ve elastik doku dağılımı koarktasyon distalinde de oluşabilir. Bu alandaki yüksek velositeli akımdan arteriyel duvar etkilenir. Koarktasyon bölgesinin komşuluğunda kistik medial nekroz oluşumu ile medial elastik doku bozular. Bazı hastalarda kistik medial nekroz, geç anevrizma oluşumuna ve aortik diseksiyona yol açar. Bu bölgede infektif endarterit gelişebilir. Proksimal aorta genellikle normaldir. (2, 7).

4- MORFOLOJİ

4.1.OBSTRÜKTİF LEZYONLAR

Edwards'a göre koarktasyonları tanımlamadaki en önemli yaklaşım; duktusun açık veya kapanmış olmasını, ek anomali olup olmamasını hesaba katmaksızın, koarktasyonun yerini tarif etmektir. Duktus açıksa obstrüktif lezyon *preduktal*, *paraduktal* ve *postduktal* olabilir (1).

Diskret koarktasyonun inen aortada en sık görüldüğü yer, istmus ile duktus bileşkesidir. Genellikle istmus hipoplaziktir, duktus bileşkesine doğru inceler ve *preduktal* obstrüksiyon gelişir. Eğer obstrüktif lezyon diskret yapıda ise aortik duvar katlantısı ile oluşur. Vakaların çoğunda raf dokusu, duktal doku tarafından oluşturulur. Bu doku tamamen istmus lümenini çevreler. Duktal raf dokusu akım obstrüksiyonu oluşturan en önemli faktördür. Duktus kapandığında duktal raf dokusu fibröz bir zara dönüşür ve iğne deliği kadar açıklık bırakır. *Paraduktal* koarktasyon, aortada duktus ağzının tam karşısında yer alır. Vakaların 1/10'unda görülür. *Postduktal* koarktasyon ise, duktusun distlindeki aort bölümünde oluşur ve bu tip de süt çocuklarında 1/10 oranında görülür. Süt çocuklarında duktus bağımlılığı gerektiren en önemli tiptir. Bazen de normal erişkinlerde postligamental olarak da görülebilir (1).

Aort koarktasyonu her zaman tek başına bulunmaz. Arkus aortadaki deęişik derecelerdeki hipoplazileri ve darlık alanlarını içine alan bir spektrum oluşturur. Lümente diskret tip obstrüksiyonlar, tübüler hipoplazilere göre daha sık görülür. *Tübüler hipoplazi*, arkus aortanın tüm bölümlerinde tek tip darlık olması olarak tanımlanır. Sıklıkla diskret tip darlık ile birlikte, fakat izole de olabilir. En sık olarak istmus veya sol ana karotis arter ile sol subklavian arter arasında yer alır. Nadiren brakiosefalik arter ile sol ana karotis arteri arasında da bulunabilir.

4.2.EŞLİK EDEN LEZYONLAR

Aort koarktasyonu eşlik eden lezyonlara göre de, *basit* ve *kompleks* koarktasyon olarak isimlendirilebilir. *Basit* koarktasyon, önemli intrakardiyak lezyon olmaksızın, patent duktus arteriosus (PDA) ile birlikte veya PDA'sız, aortada koarktasyon olması olarak tanımlanır. *Kompleks* koarktasyon ise, önemli intrakardiyak lezyonların eşlik ettiği koarktasyon türüdür (2). Yenidoęan döneminde koarktasyonla birlikte, istmus hipoplazisi, PDA, patent foramen ovale (PFO) gibi, dięer lezyonların görülmesi sıktır (1).

Bazı lezyonlar, fetal hayatta ventriküller veya büyük arterler seviyesinde soldan sağa akım sağlayarak, aortik istmusa gelen kan akımının azalmasına yol açarlar. Koarktasyonun gelişiminin buna sekonder olduęu düşünülmektedir. Bu lezyonlardan en sık görüleni ventriküler septal defektir. Koarktasyon ile birlikte ventriküler septal defekt (VSD) olduęunda, kalpte kesintili arkus aortaya benzer durum oluşur. Müsküler outlet septumda posterior deviyasyon veya subaortik bölgede obstrüksiyona yol açan fibröz çıkıntı sıktır. Koarktasyon oluşumuna yol açan bu defekt genellikle perimembranöz bölgededir ve ek olarak postero-inferiorda aortik kapaęı ortalayarak yer alır (1).

Ek anomalilerin varlığında koarktasyon gelişimi için vurgulanması gereken 2.mekanizma, pre ve postnatal olarak sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu oluşmasıdır. Çoęu biküspid aort

kapağı ile birlikte olan valvüler veya subvalvüler aort darlıkları bu 2. kategori lezyonlarını oluşturur. Mitral kapakta darlık oluşturan, supralvalvüler mitral raf dokusu, sol atriyal halka gibi, lezyonlar arkus aortaya giden kan akımını azaltırlar. Bu tip birkaç lezyonun birlikte olması ile patoloji hipoplastik sol kalp sendromuna benzer ve prognozu kötüdür. En iyi bilinen bu tip kombinasyon, *Shone kompleksi* olarak adlandırılan paraşüt mitral kapak, supramitral halka, subaortik stenoz ve aort koarktasyonu birlikteliğidir (1).

Biküspid aort kapağı %75-85 oranında aort koarktasyonu ile birlikte bulunur (2, 5). Tzemos ve arkadaşlarının (8) yaptıkları çalışmada, biküspid aortik kapağa sahip 642 erişkin incelenmiş ve %25 oranında aort koarktasyonunun eşlik ettiği görülmüştür. Aort kapağının iki yaprakçıklı olması erken postnatal yaşamda hemodinamik olarak anlamsız olmasına rağmen, aort koarktasyonu ile birlikteliği çok siktir. Aort koarktasyonu ile birlikte olan biküspid kapak morfolojik olarak diğer biküspid kapaklardan farklıdır. İzole biküspid kapaklarda iki yaprakçık eşit değilken, koarktasyonla birlikte olan biküspid kapaklarda her iki yaprakçık eşittir. Biküspid kapak, aort duvarında güçsüzlüğe neden olur ve uzun dönemde dilatasyon olasılığı yüksektir. Bu nedenle uzun dönem takiplerinde aort kökünde ve çıkan aortada diseksiyon oluşabilir (1).

Aort koarktasyonu, atriyoventriküler septal defekt, büyük arter transpozisyonu ile birlikte olan veya olmayan triküspit atrezisi, Taussing-Bing anomalisi, düzeltilmiş-büyük arter transpozisyonu gibi intrakardiyak anomaliler ile birliktelik gösterebilir. Hipoplastik sol kalp sendromunun en önemli parçasıdır (2).

Ektrakardiyak vasküler anomaliler de koarktasyona eşlik edebilir. En önemlileri, brakiosefalik arter anatomisinde değişiklikler, kollateral arter dolaşımı, Willis poligonunda *sakkuler "berry" anevrizması* (%3-5) (2). Subklavyen arter anomalileri de diskret koarktasyona veya kesintili arkus aortaya eşlik edebilir. En sık görülen anomali, sağ

subklavyen arterin aortanın duktusu da içine alan distal bölgesinden köken almasıdır. Bu anormal arter ösofagusun arkasından bir seyir izlerse, köken aldığı aorta segmentini genişletir ve bu yapı *Kommerrell* divertikülü olarak isimlendirilir. Sol subklavyen arter de anormal olarak paraduktal bölgeden çıkabilir. Bu durumda istmus ya çok kısadır veya yoktur ve subklavyen arterin çıkış yerinde darlık görülebilir (1).

Arkus aortanın sağdan seyrettiği durumlarda da koarktasyon, atrezi veya kesintili arkus oluşabilir. Çift arkus aortata da koarktasyon görülebilir (1).

Vasküler olmayan ekstrakardiyak anomaliler ile de koarktasyon birlikte görülebilir. Turner sendromlu hastalarda kas-iskelet sistemi anomalileri, genitoüriner sistem anomalileri, solunum sistemi anomalilerine koarktasyon eşlik edebilir. Baş-boyun bölgesi anomalilerinde koarktasyon sıklığı artmıştır. Embriyogenezde nöral krest hücrelerinin anomalilerinin olması ile bu durum açıklanmaktadır (2).

4.3.KOLLATERAL DOLAŞIM

Kritik koarktasyonu olmayan çocuklarda sıklıkla kollateral dolaşım gelişir. Süt çocukluğu döneminde ise kollateral gelişimi çok nadirdir. Kollateral arterler darlık bölgesini atlayarak vücudun alt yarısının dolaşımını sağlarlar. En sık görülen kollateral, sağ subklavyen arterden köken alan geniş aberan arterdir ve koarktasyon bölgesinin aşağısını kanlandırır. Tiroservikal köke, sol interkostal arterler yoluyla sol internal torasik artere ve anterior spinal arter yoluyla sol vertebral artere kan akışını sağlar. Abbott tarafından kollateral dolaşımda görevli bir damar tanımlanmıştır. Bu Abbott arteri istmusun arka yüzünden köken alır, karotid arter ve transvers arkusun arkasından ortaya geçerek dolaşımı sağlar (1).

4.5.İKİNCİL PATOLOJİK ETKİLER

Aort koarktasyonunun neden olduğu ikincil patolojik etkiler 3 gruba ayrılır.

a) **Bölgesel Etkiler:** Büyük çocuk ve erişkinlerde koarktasyon alanında fibröz intimal kalınlaşma oluşur. Bu kalınlaşan tabaka konsantrik kollojen tabakaları, değişik safhalardaki elastin ve düz kas hücreleri ile birleşir. Azalmış ve dağınık elastik dokuda kistik medial nekroz gelişir. Bu intimal proliferasyona trombüs eklenir ve lümeninde tam veya tama yakın tıkanma oluşur. Bu durumda tüm distal perfüzyon kollateral dolaşıma bağımlı hale gelir. Distal aortik duvarda post stenotik dilatasyon oluşur ve duvarı inceler. Abdominal aortada azalmış kan akımından dolayı bir miktar hipoplazi gelişir. Hastalık tedavi edilmediğinde, oluşan bu bölgesel değişiklikler nedeniyle aort diseksiyonu siktir. Erken cerrahi tedavi ile aort duvarındaki bu değişikliklerin azalıp azalmadığı henüz bilinmemektedir (1).

b) **Miyokard üzerindeki etkileri:** Aort koarktasyonu nedeni ile oluşan kan akışındaki tıkanıklığın miyokarda direkt etkisi, olayın başlangıç hızına, ardyükün artış derecesine ve sol ventrikülün kompensatuar mekanizmalarına bağlıdır.

Yenidoğanlar duktus kapanınca hızlı bir şekilde dekompanse olurlar. Sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları hızla bozulur ve konjestif kalp yetersizliği gelişir. Koroner arterleri besleyen diyastolik kan akımı azaldığı için sol ventrikül duvar stresi artar ve subendokardiyumda iskemi gelişir. Bu durum kardiyak ardyükün azalması ile sonuçlanır ve metabolik asidozun devam etmesi ile sol ventrikül kasılmaları baskılanır.

Süt çocuklarında ise, bu miyokard yetersizliği sebebiyle oluşan uyum mekanizmaları, sol ventrikül çıkış yolu direncini artırır ve sol ventrikülde hipertrofi meydana gelir. Subendokardiyal fibroelastozis ve iskemik kalp hastalığı oluşabilir (1).

c) **Uzak Bölge Etkileri:** Willus poligonunda klasik *berry* veya *sakküler* anevrizmalar oluşabilir. Vücudun üst yarısında hipertansiyon ve ikincil etkileri görülür (1).

5- EMBRİYOLOJİ

Embriyolojik gelişimdeki 3 ana değişiklik arkus aortadaki anomalileri açıklamada yardımcı olabilir (1, 2, 9).

- 1- Arkus aorta damarlarının anormal embriyogenezisi
- 2- Duktus arteriosusun anormal gelişimi (duktal doku teorisi)
- 3- Pulmoner ve sistemik arteriyel yollar arasındaki akım oranındaki değişiklikler (hemodinamik teori)

Arkus aorta ve dalları 6-8. gestasyon haftasında gelişir. Embriyolojik 3. ark, ana karotis arter olarak devam eder. Sol 4. ark torasik arkus aortaya ve istmusa dönüşür, sağ 4. ark normalde involüsyona uğrar. Sağ 6. ark aorta ve pulmoner arterlerin proksimalini oluştururken, sol 6. arktan duktus gelişir. Sol subklavyen arter 7. segmental arterden gelişir. Torasik bölge koarktasyonları sol 4-6. ark anomalileri sonucunda gelişir. Anormal arkus aorta gelişimi tam olarak anlaşılamamıştır (1, 2).

Koarktasyon en sık duktusu içine alan bölgede gelişir. Duktus dokusu teorisine göre; duktal düz kas hücrelerinin istmus ve periduktal aort çevresine anormal migrasyonu sonucu bu bölgede daralma ve koarktasyon oluşur. Fakat bu teori, duktusu içine alan koarktasyon bölgesi dışında, transvers veya abdominal aortadaki koarktasyonları açıklamada yeterli bulunmamıştır (1, 2).

Hemodinamik teoriye göre; fetal arkus aortadaki kan akımının azalmasına bağlı hemodinamik değişiklikler sonucunda koarktasyon gelişir. Normalde fetüsteki kombine ventriküler debinin %10'unu aortik istmus alır ve normal istmus çapı çıkan aort çapının %70-80'i kadardır. Sol ventrikül çıkış yolunda kan hacmini azaltan intrakardiyak lezyonlar, fetusun istmusuna doğru olan kan akımını azaltarak koarktasyonu oluşturur. Bu teori, koarktasyonun VSD, sol

ventrikül çıkış yolunda darlığa neden olan patolojiler ve transvers arkus aortanın tübüler hipoplazisi ile ilişkisini açıklamaya yardımcı olur (1, 2). Turner sendromlu hastalarda koarktasyon gelişimi de hemodinamik teori ile açıklanmaya çalışılmıştır. Fetal dönemde oluşan lenfatik tıkanıklık boyunda kalınlaşmaya neden olur, duktus torasikus genişler ve fetusun çıkan aortasına bastırarak istmusta akımın azalmasına, koarktasyon gelişimine neden olur (2).

Arkus aortadaki tüm obstrüktif lezyonları açıklamak için tek bir teori yeterli değildir. Değişik mekanizmaların rolü vardır. Örneğin; aortada akım azalması, arkus aortadaki duktal doku dağılımını etkiler. Bu durum koarktasyon gelişimini açıklamak için tek bir teorinin yeterli olmadığını göstergesidir (1).

Peterson ve arkadaşlarının (10) zebra balıklarında yaptıkları bir çalışmada, *hey2* geninde meydana gelen durdurucu (gridlock) mutasyonun koarktasyon benzeri duruma yol açtığını göstermişlerdir. Vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF), aort şekillenmeden önce kemoatraktanları harekete geçirerek ve anjioblast migrasyonunu orta hatta doğru hareketlendirerek, aortun gelişiminde hayati bir rol oynar. Bu *hey2* geninde oluşan durdurucu mutasyon VEGF salınımını baskılar, böylece aort kan akımının dağılımında bozulma ve koarktasyon benzeri durum oluşur (10).

6- HEMODİNAMİ

Aort koarktasyonu varlığında fetal hemodinamide bozukluk olmaz. Çünkü intrauterin dönemde aortik istmusa ortak ventriküler kanın yalnızca %10'u geçer. Doğum sonrası foramen ovale ve duktus arteriosusun kapanması ile tüm kardiyak debi dar olan aortik bölümden geçtiği için postnatal yaşamda önemli hemodinamik bozulma olur. Koarktasyonun ciddiyetine ve ek kardiyak lezyonların varlığına bağlı olarak hemodinamik değişiklikler hafif sistolik hipertansiyondan ciddi konjestif kalp yetersizliği ve şoka kadar değişir (1, 2). Aort

koarktasyonu, sol ventrikül çıkışında direnci artırır, bu nedenle sol ventrikül ve çıkan aortada sistolik basınç yükselir. Darlığın ciddiyeti, kardiyak debi ve kollateral dolaşımın genişliğine bağlı olarak çıkan aortadaki basınç azalabilir. İstirahat halinde koarktasyon bölgesindeki sistolik basınç gradiyenti 60-70 mmHg'ya yükselebilir. Sol ventrikül değişik kompensatuar mekanizmalar kullanarak çıkış direncine cevabı artırır. En önemli mekanizma sol ventrikülden miyokard hipertrofisidir. Bu şekilde miyokardiyal duvar baskısı ve ventriküler ardyük normale getirilmeye çalışılır. Hipertrofi normal sistolik ventrikül fonksiyonunun idame edilmesine yardım eder.

İzole koarktasyonda, sol ventrikül diyastol sonu hacmi normaldir ve sistol sonu hacmi azalabilir. Aort koarktasyonlu çocukların çoğunda sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu normal veya artmıştır. Eğer koarktasyon ciddi veya hızlı gelişmişse, yenidoğanda duktusun kapanması şartıyla, sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve ardından konjestif kalp yetmezliği gelişir. Atış hacminin (stroke volume) düşmesi ile sol ventrikül diyastol sonu basıncı artar, sol atriyal basınç artar ve pulmoner venöz konjesyon gelişir. Eğer kardiyak debi önemli miktarda azalmışsa miyokardiyal perfüzyon azalır ve asidoz gelişimi ile miyokard kasılmaları baskılanır. Bu durum daha çok yaşamın ilk aylarında görülür.

Sempatik sinir sistemi aktivasyonu (kalp hızı ve miyokard kasılmalarının artırılması) ve Frank Starling mekanizması (sol ventrikül diyastol sonu hacminin artışı ve normal atış hacminin idamesi) gibi kompensatuar mekanizmalar oluşur. İmmatur miyokard bu kompensatuar cevapları uygun şekilde kullanamaz. Yenidoğan miyokardının sempatik β reseptör yoğunluğu azdır. Erişkin miyokard ile karşılaştırıldığında, sol ventrikül miyokardının kompliansı kötüdür ve Frank- Starling mekanizması ile ventriküler atım hacmi yeterli arttıramaz. Bu nedenlerle sol ventrikül ardyükünde ve duvar stresindeki artış yeterli kompanse edilemez. Sonuç olarak, yenidoğandaki ciddi koarktasyonda duktus kapanınca hızla

sol ventrikül basınç yüklenmesi ve zamandan bağımsız olarak miyokardiyal hipertrofi gelişir.

Erken süt çocukluğu döneminde de sistolik disfonksiyon ve kalp yetersizliği gelişir.

Aort koarktasyonu, sol ventrikül diyastolik disfonksiyonuna da neden olabilir.

Ekokardiyografik çalışmalarda, sol ventrikül erken diyastolik gevşeme hızının azaldığı, diyastolik doluşun bozulduğu kaydedilmiştir. Diyastolik disfonksiyonun nedenleri, sol ventrikül kompliansındaki azalma, miyokardiyal hipertrofi, fibrozis ve bazı hastalarda inotropik artıştır. En önemli fonksiyonel olay, doluş hacmini belirleyen diyastol sonu basınç artışıdır (2, 11).

Koarktasyona eşlik eden kardiyovasküler lezyonların varlığında da hemodinamik değişiklikler oluşur. Valvüler veya subvalvüler aort darlığında, sol ventrikül sistolik basıncı ve ardyüğü artar. Geniş VSD, PDA, mitral darlık gibi patolojilerde ise sol ventrikül diyastol sonu hacmi ve önyüğü artar. Sol ventrikülün kompliansının azalması diyastol sonu basıncının artmasına yol açar. Bununla beraber sol atriyal basıncında artış, pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyon (HT) gelişir. Koarktasyonun komplike olduğu vakalarda sonuçta, sol ventrikül önyüğü, ardyüğü ve diyastolik fonksiyonları bozular.

Aort koarktasyonu olan hastalarda vasküler fizyolojide de anormallik gelişir. Sistolik arteriyel HT, aortik daralma ile ortaya çıkar fakat yanıt olarak vasküler reaktivite değişiklikleri (arteriyel duvar kompliansı ve baroresptör yanıtı) oluşur. Başarılı koarktasyon tamirini takiben oluşan HT'nun nedeni tam olarak bilinmese de, damar kompliansında azalma, anormal baroreseptör fonksiyonu ve nöroendokrin aktivasyon gibi nedenlere bağlanmıştır (2, 3, 12). Bazı çalışmalar, koarktasyon bölgesinde salınan intra-arteriyel norepinefrine cevap olarak damar direncindeki artışı bu durumdan sorumlu tutarken (13), diğer çalışmalarda (14), baroreseptör cevabındaki yeniden düzenlenmenin HT'a neden olduğu bildirilmiştir. Bu durum koarktasyonun proksimalindeki aort duvar kompliansının azalması ile ilişkili olabilir. Bazı

fizyolojik arteriyel deęişiklikler koarktasyonun başarılı tamiri sonrasında da devam edebilir ve koarktasyon tamirinden yıllar sonra da HT'nun devam etmesini açıklamaya yardımcı olabilir (2).

7- KLİNİK BULGULAR

Aort koarktasyonu, genellikle 3 şekilde ortaya çıkar. Yenidoęan ve sütçocuklarında kalp yetersizlięi, çocuklarda üfürüm ve HT, adolosanlarda HT en sık başvuru nedenidir (2).

7.1. Yenidoęan ve Sütçocuklarında Klinik Bulgular

Yaşamın ilk günlerinde, henüz duktus arteriosus açıkken, yenidoęanlar iyi görünürler ve fizik muayeneleri tamamen normal olabilir. Kalp yetmezlięi bulguları genellikle ilk 3 ayda ortaya çıkar. Fakat birçok çocukta, aortadaki darlığın derecesine göre, yaşamın ilk haftasında da gelişebilir. Duktusa baęımlı sistemik dolaşım olması halinde aniden kalp yetmezlięi ve şok tablosu gelişebilir (1, 2, 15). Bu iki şekilde olur, duktusun kapanması veya pulmoner damar direncinin aniden düşmesi ile duktus yoluyla sistemik dolaşıma yeterli kan gönderilemez.

Metabolik asidoz, buna baęlı miyokard kasılmasında ve kardiyak debide azalma, şok, renal yetersizlik, nekrotizan enterokolit oluşur (1, 2).

Süt çocuklarının çoęu deęişik derecelerdeki kalp yetersizlięi bulguları ile başvururlar.

Beslenememe, terleme, nefes darlığı, yeterli kilo alamama gibi bulgular olabildięi gibi, şok da ortaya çıkabilir (1, 2, 15). Süt çocuklarının büyük çoęunluęunda koarktasyon VSD veya aort darlığı gibi önemli lezyonlarla birlikte dir. Geniş VSD ve aort koarktasyonu olan hastalarda yaşamın 8-12. günlerinde akut kalp yetersizlięi, ciddi asidoz ve şok gelişir. Multiorgan yetmezlięi ve ölüm gerçekleşebilir. Bu sebeble tanı konulur konulmaz hızlıca medikal ve cerrahi girişim yapılmalıdır (2).

7.2. Yenidoęan ve Sütçocuklarında Fizik İnceleme

Fizik inceleme bulguları çok çeşitlidir ve ortaya çıktığı klinik bulgulara göre değişiklik gösterir. Genellikle ilk önce taşipne ve interkostal çekilmeler görülür, solukluk, taşikardi, hepatomegali gibi kalp yetmezliği bulguları gelişir. Kardiyak debide azalma meydana gelmişse, deride harelenme, kapiller dolum süresinde artış ve periferel siyanoz görülür. Eğer duktustan sağ-sol şant mevcutsa *diferansiyel siyanoz* (alt ekstremiteler siyanotik, üst ekstremiteler normal) gözlenebilir (1, 2, 15).

Yaşamın ilk günlerinde femoral nabızların alınması koarktasyonu dışlamaz. Çünkü duktus açık olduğu sürece alt ekstremitel dolaşımı devam eder. Koarktasyon varlığında, bazı klinik durumlarda, üst ve alt ekstremiteler arasında nabız ve basınç farkı saptanmayabilir (2).

1- Koarktasyon bölgesinde basınç farkının az olduğu durumlar: Yenidoğan ve süt çocuklarında kalp yetersizliği ve kardiyak debide azalma meydana geldiğinde; yenidoğanda geniş PDA varlığında koarktasyon bölgesinde belirgin gradiyent alınamaz. Geniş VSD ve PDA varsa sağdan sola şant ile akımı idame ettirilen inen aortada kan iyi oksijenize ve pulsatil olabilir.

2- Subklavyen arter anatomisinde değişiklik olduğu durumlar: Vakaların %3-4'ünde sağ subklavyen arter anormal olarak koarktasyon distalinden çıkar. Bu hastalarda sağ kol ve bacakta arteriyel nabız aynıdır, yalnızca sol koldaki nabız farklıdır. Bazı hastalarda da sol subklavyen arter koarktasyon komşuluğundan köken alır ve damar ağzı dar olabilir. Bu hastalarda sağ kolda zıplayıcı nabız ve yüksek arteriyel basınç saptanabilir.

Bu durumlar dışında, femoral nabızların alınamaması veya zayıf alınması ile ekstremiteler arasında kan basıncı farkının olması aort koarktasyonu için patognomotiktir. Semptomlar ortaya çıktığında femoral nabızlar zayıftır veya alınmaz. Üst ve alt ekstremiteler arasında 20 mmHg'dan fazla basınç farkı saptanır.

Oskültasyonda, kalp yetmezliđi durumunda galo ritmi belirgindir, kardiyak debi azaldığı için belirgin üfürüm duyulmayabilir. Sol sternal kenar boyunca ve sırtta sistolik üfürüm duyulur. Koarktasyon ciddiye üfürüm uzundur ve diyastole uzanır. Ek intrakardiyak lezyonlar varsa çeşitli üfürümler duyulabilir. Biküspid aort kapađı varlığında üst sternal kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü, VSD ve mitral yetersizlikte pansistolik veya midsistolik üfürüm, mitral stenozda apekte middiyastolik, darlık ciddiye geç diyastolik üfürüm mevcuttur.

Suprasternal çentikte tril olabilir. Pulmoner hipertansiyon eşlik ediyorsa S2 serttir (1, 2)

7.3. Büyük Çocuk ve Erişkinlerde Klinik Bulgular

Koarktasyon her zaman yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde saptanmaz. Duktus kapandığında semptom oluşturacak kadar darlığı olmayan veya erken kollateral dolaşımı gelişen hastalarda, darlık semptom verecek düzeye ulaşınca tanı konulabilir. Tanı genellikle rutin fizik incelemede, üfürüm duyulması, femoral nabızlarda zayıflık veya açıklanamayan sistemik HT varlığında konulur. Baş ağrısı, burun kanaması, ayaklarda sođukluk, egzersizle bacaklarda ağrı şikayetleri olabilir. Bazı hastalarda, subaraknoid kanama, hipertansif retinopati gibi son dönem sistemik HT bulgular da ortaya çıkabilir. Nadiren ileri yaşlarda koroner arter hastalığı açısından yapılan inceleme sırasında saptanabilir (1).

7.4. Büyük Çocuk ve Erişkinlerde Fizik İnceleme

Femoral nabızlar kol nabızları ile karşılaştırıldığında gecikmiş ve azalmıştır. Femoral nabız gecikmesinde koarktasyonu dışlamak için mutlaka dört ekstremitte tansiyonu ölçülmelidir. Apikal vurunun yer deđiştirmesi, prekordiumda atım görülmesi gibi sol ventrikül hipertrofinin direkt bulguları izlenebilir. Oskültasyonda, üfürüm en iyi sol infraklaviküler çukurda ve sol skapula arkasında duyulur. Kollateral dolaşım varlığında, daha çok geç sistolde pik yapıp, erken diyastole uzanan devamlı üfürüm duyulur (1).

8- TANI YÖNTEMLERİ

8.1. Direkt grafi

Telekardiyografi veya posteroanterior akciğer grafisindeki bulgular koarktasyon için tipik değildir. Süt çocuklarında en sık kardiyomegali ve pulmoner vasküler gölgelenme artışı görülür. Büyük çocuklarda genellikle kalp normal büyüklüktedir. Sol ventrikül genişlemişse kardiyomegali görülebilir. Büyük çocuklarda koarktasyona özgü 2 bulgu vardır.

- 1- Mediasteninin solunda, aortada darlığın öncesi ve sonrasında genişleme
- 2- Kostalarda çentiklenme: Genellikle dört yaşından sonra görülür. Yetişkinlerde tedavi edilmeyen hastaların $\frac{3}{4}$ 'ünde bu bulgu vardır. En iyi posteriorda, 3. kostaların medialinde, 4-8. kostaların alt kenarında görülür. Klasik olarak her iki tarafta da çentiklenme mevcuttur (Subklavyen arter koarktasyonun distalinden çıkıyorsa tek taraflı çentiklenme görülür).

Baryumlu özofagus grafisinde diskret koarktasyonda, frontal veya sol anterior oblik filmde, E (veya ters 3) bulgusu görülür (1, 2).

8.2. Elektrokardiyogram

Koarktasyona özgü elektrokardiyogram (EKG) bulgusu yoktur. EKG'de koarktasyona eşlik eden lezyonlara ait bulgular görülebilir. Küçük süt çocuklarında sağ ventrikül hakimiyeti ve sağ aks bulunur. Daha sonraları sol ventrikül hipertrofisi gelişir. Sağ ventrikül hipertrofisinin tüm süt çocuğu döneminde devam etmesi, özellikle de VSD veya mitral kapak darlığı gibi eşlik eden lezyonlar varlığında, pulmoner hipertansiyonu düşündürür. Aort kapağında darlık veya primer miyokardiyal hastalık durumunda, ST segmentinde "strain" paterni ve T dalga depresyonu görülebilir. Büyük çocuk ve adolosanlarda sol ventrikülün uzun süre basınç yüküne maruz kalmasına bağlı olarak sol ventrikül hipertrofisi görülür (1, 2).

8.3. Magnetik Rezonans Görüntüleme

Ekokardiyografi, süt çocuđu ve küçük çocuklarda doğumsal kalp hastalıklarının tanısında kullanılan en iyi ve yeterli yöntemdir. Magnetik rezonans (MR) aortayı değerlendirmede ekoya üstün bir tanı yöntemi olmasına rağmen, süt çocuklarında sedasyon ve analjezi ihtiyacı sebebiyle kullanımını sınırlıdır. MR en son geliştirilen faz akım hızlı haritalama ile birlikte, koarktasyon için morfolojik ve fizyolojik bilgileri içeren tam bir tanı yöntemi olarak kullanılabilir. Ameliyat sonrası koarktasyon tamirini değerlendirmek açısından mükemmel bir araçtır. Sadece birincil patoloji ve kollateral akımı değerlendirmek dışında, ikincil patolojiler örneğın; aortik kök genişlemesi, biküspid kapak varlığında kapağın yetersizliğı ve darlığı, sol ventrikül kütlesi ve fonksiyonu hakkında bilgi verir. Koarktasyon için tedavi seçeneklerini belirlemede, komplikasyonları, aortik gradiyenti ve rekoarktasyonu değerlendirmede yardımcıdır. Önceden koarktasyon tamiri yapılmış hastalarda, kol ve bacak arasındaki kan basıncı farkı ile restenoza karar verilemediğı durumlarda restenozun hemodinamik olarak anlamını belirleyebilir (1, 2, 16).

MR anjiyografi, kollateral damarları direkt gösterebilir ve proksimalden distal aortaya kadar, hemodinamik olarak güvenilir şekilde, kan akımını oranlar. Koarktasyona stent uygulaması sonrası kollateral dolaşımdaki değışiklikleri faz kontrast MR kullanılarak, başarılı şekilde gösterilebilir. Helikal bilgisayarlı tomografi de, erişkinlerde tedavi edilmiş koarktasyonu değerlendirmede MR ile aynıdır (1).

8.4. Ekokardiyografi

Süt çocuklarında 2 boyutlu ekokardiyografi (EKO) ve Doppler, koarktasyonun anatomisini ve fizyolojisini değerlendirmede güvenilir ve girişimsel olmayan tanı yöntemidir. Adelosan ve erişkinde görüntü kalitesi bozulduğı için tanı zorlaşır. Arkus aorta, en iyi suprasternal çentikte yüksek parakoronel eksende görüntülenir ve arkus aortanın detayları izlenebilir. Suprasternal uzun eksende, bölgesel darlık şeklindeki tipik koarktasyon görüntüsü alınır.

Posterior raf dokusu ince olarak görülür, fibröz membran aortanın arka yüzünden çıkar ve duktusa doğru yönelir. Özellikle süt çocuklarında transvers arkusu görüntülemek önemlidir. Ciddi koarktasyonda, istmus hipoplazisi, poststenotik dilatasyon, inen aortada sistolik akım azalması gibi eşlik edebilecek bulgulara bakılmalıdır. Renkli akım Doppleri de, özellikle iki boyutlu görüntülerin iyi olmadığı durumlarda, koarktasyonun yerini belirlemede kullanılır.

Doppler EKO, koarktasyonun hemodinamik ciddiyetini değerlendirir. Suprasternal alandan devamlı dalga Doppleri ile darlık bölgesinde yüksek akım hızı saptanır. Zirve akım hızı ve diyastolik akım hızının yarılanma süresi hesaplanır. Koarktasyon bölgesinde antegrad akım uzar ve akım diyastolde devam eder, diyastolik kuyruk olarak adlandırılır (1, 2).

EKO ile karotis-subklavyen arter indeksi hesaplanabilir. Sol subklavyen arter ile sol karotis arter arasındaki arkus aorta çapının, sol subklavyen arter çapına oranının 1,5'dan az olması, 3 aydan küçük çocuklarda koarktasyon tanısı için %99 duyarlı ve %96 özgün bulunmuştur. Duktusu açık yenidoğanda, koarktasyon tanısı için istmus ve inen aorta çaplarının oranının 0,64'den küçük olması tanı koydurucudur. Bu yöntemin de 3 ay altı çocuklarda duyarlılığı %72, özgünlüğü %100 olarak bulunmuştur (1, 17).

Aortada darlık bölgesinin üzerinde ölçülen pik basınç gradienti, Bernoulli eşitliği kullanılarak jet zirve akım hızından hesaplanabilir. Sol ventrikülde anlamlı darlık yaratan lezyon varsa gradiyent hesaplamak için koarktasyon alanının proksimalindeki akım hızı da gereklidir. Bu ölçüm olmadan yapılan gradiyent hesaplamalarında gradiyent olduğundan fazla görünebilir (1).

EKO ile mitral ve aort kapakları eşlik eden lezyonlar açısından değerlendirilir. M-mode kullanılarak, sol ventrikül kütlesi ölçülür ve kısalma fraksiyonu hesaplanır. Ciddi koarktasyonda düşük kardiyak debi nedeniyle eşlik eden obstrüktif lezyonların ciddiyeti (gradiyenti) normalden az bulunabilir.

Geniř duktus varlığında, koarktasyon alanındaki gradiyent doğru ölçülmeyebilir, çünkü akım paterni deęişmiştir. Normal koşullarda EKO koarktasyon tanısında %95 duyarlı ve %99 özgündür (1).

Koarktasyonun fetal dönemde yapılan EKO ile tanısı çok zordur. Ciddi koarktasyon varsa, sol ventrikül saęa göre göreceli hipoplazik ise, erken gebelikte tanı konulabilir. Bunun dışında fetüs gebelięin son dönemine kadar normal olarak görülür (1).

8.5. Kalp Kateterizasyonu ve Anjiyografi

Aort koarktasyonunda kalp kateterizasyonu daha çok tedavi amacıyla uygulanır. Tanı girişimsel olmayan yöntemlerle rahatlıkla konabildięi için sadece bu amaçla kalp kateterizasyonu yapılmaz. Koarktasyonun yapısı ve ciddiyeti net olarak aydınlatılmamışsa veya olası eşlik eden lezyonlardan şüpheleniliyorsa kalp kateterizasyonu yapılabilir. Aort koarktasyonunda tanısız kalp kateterizasyonu ve anjiyografide řu incelemeler yapılır:

- 1- Koarktasyonun anatomisi (diskret veya uzun segment), yeri, ciddiyeti tanımlanır. Transvers ark hipoplazisi, istmus hipoplazisi, anormal brakiosefalik arterler tespit edilir.
- 2- Duktus arteriosusun durumu (açık veya kapalı) tanımlanır, řantın yönü ve büyüklüęü gösterilebilir.
- 3- Arteriyel kollateral dolařımın durumu ve uzanımı tanımlanır.
- 4- Eşlik eden intrakardiyak lezyon olup olmadığı ve varsa ciddiyeti gösterilir.
- 5- Sol ventrikül fonksiyonu deęerlendirilir.
- 6- Önemli intrakardiyak lezyon varlığında pulmoner arter basıncı ve direnci deęerlendirilir.

Tanısal kalp kateterizasyonunda hem sađ, hemde sol kalp yapıları incelenmelidir. Bu sebeble femoral ven ve arter ikisi birlikte kullanılmalıdır. Fakat yenidođanlarda arteriyel girişim riski yüksek olduđu için ven yoluyla kalp kateterizasyonu tercih edilir. Ayrıca yenidođanlarda umblikal ven yolu da kullanılabilir. Genel durumu iyi olmayan hastalarda kalp kateterizasyonu riski yüksektir. Hasta hipotermi, hipoglisemi, asidoz ve anemi açısından dikkatli izlenmeli ve gerektiğinde agresif tedavi edilmelidir. Prostaglandin infüzyonu alan hastaların infüzyonuna işlem sırasında da devam edilmelidir. Hastanın kalp kateterizasyonu sırasında mümkün olduğunca en iyi durumda olmasına çalışılmalıdır.

Sađ kalp kateterizasyonunda, sol-sađ şant değerlendirilmeli, pulmoner arter basıncı, pulmoner kapiler wedge basıncı ölçülmeli ve pulmoner vasküler direnç hesaplanmalıdır. Sol kalp kateterizasyonu mutlaka yapılmalıdır. Yenidođan ve süt çocuklarında koarktasyon bölgesinde oluşabilecek damar perforasyonu açısından çok dikkatli olunmalıdır. Sol ventrikül sistol ve diyastol sonu basınçları, sol ventrikül çıkış yolu ve koarktasyon bölgesi gradiyentleri ölçülmelidir. Sol ventrikül ve inen aorta arasında basınç farkı ölçülmelidir. Koarktasyonun hemodinamik olarak ciddiyeti, sistolik basınç farkına bakılarak değerlendirilir. Normal kardiyak debi varlığında, izole koarktasyonda çıkan aorta ile inen aorta arasındaki sistolik basınç farkınının 20 mmHg' nin üzerinde olması koarktasyon tanısını koydurur. Bazı durumlarda mevcut sistolik basınç gradyenti olduğundan az ölçülebilir. Sol ventrikül disfonksiyonu ve düşük kardiyak debi, geniş PDA, birden çok sol taraf obstrüktif lezyonu veya iyi gelişmiş kollateral dolaşım bulunması halinde basınç farkı azalabilir. Bu nedenle koarktasyonda anatomi ve hemodinamik durum birlikte değerlendirilmelidir.

Anjiyografi, koarktasyonu ve arkus aorta anatomisini değerlendirmede altın standarttır.

Koarktasyon anatomisi ve kollateral dolaşım en iyi olarak, çıkan aortanın anteroposterior ve lateral projeksiyonlarında gösterilir. Sol ventriküler anjiyografi ile sol ventrikül fonksiyonu değerlendirilir ve mitral kapağın, ventriküler septumun, sol ventrikül çıkış yolunun, aort

kapasının durumu değerlendirilir. Eğer soldan sağa şant yoksa koarktasyon da sol ventrikülogram ile iyi görüntülenebilir. Sol ventrikül anjiyogramı için uzun aksiyal oblik projeksiyon (20 derece kraniyal açılı 70 derece sol anterior oblik) ile beraber 25-30 derece sağ anterior oblik projeksiyon tercih edilir. Sağ anterior oblik pozisyon, sol ventrikül fonksiyonunu ve mitral kapak yetersizliğini değerlendirmede yardımcıdır, ayrıca anterior mürküler ve subpulmonik VSD'leri en iyi gösteren pozisyonudur (2).

9- TEDAVİ

Tedavi edilmeyen aort koarktasyonlarının prognozu kötüdür. Klinik kayıtlar ve postmortem sonuçlarla yapılan klasik çalışmalarda, tedavi edilmeyen aort koarktasyonunda ortalama yaşamın 34 yıl olduğu, hastaların %75'nin 46 yaşında öldüğü bulunmuştur. En sık ölüm nedenleri; konjestif kalp yetersizliği (%26), aort rüptürü (%21), bakteriyel endokardit (%18) ve intrakraniyal kanama (%12)'dir. Koarktasyon için tedavi zamanı hastalığın ortaya çıkış şekline bağlıdır (1, 2).

9.1. Yenidoğan ve Süt Çocuğunda Tedavi

Prostoglandin E1(PGE1) tedavisinin 1980 yıllarda kullanılmaya başlanması ile koarktasyonun tedavisi dramatik olarak değişmiştir. PGE1 duktusun uzun süre açık kalmasını sağlayarak doku iskemisini düzeltir ve distal aortada akımın devamını sağlar. Başlangıç olarak 0,05-0,1 mcg/kg/dak dozunda başlanır ve 0.4 mcg/kg/dak dozuna kadar arttırılabilir. Yapılan çalışmalarda düşük dozlarda da eşit tedavi sağladığı ve daha az apneye neden olduğu gösterilmiştir (1). Maksimum cevap 15 dakika ile 4 saat arasında meydana gelir. Nadir vakalarla 5 haftalıktan büyük çocuklarda da etkili olduğu bildirilse de, tedavi duktusu kapalı olarak başvuran büyük yenidoğanlarda daha az etkilidir. Koarktasyonun patogeneğinde aortada reaktif duktal doku varlığı ileri sürüldüğünden PGE1 infüzyonun, aortadaki koarkte segmentin çapına da pozitif etkileri olduğu bulunmuştur (1).

PGE1 infüzyonu yan etki olarak, solunumu azaltarak apneye yol açar ve bu durum nadiren ventilatör tedavisi gerektirebilir. Deride vazodilatasyon yaparak hipotansiyon, şıçrama hareketi, nöbet, ateş, enfeksiyona yatkınlık, diyare ve çok nadiren koagülopatiyeye neden olabilir.

Yenidoğanda koarktasyon tedavisi tanı zamanına bağlıdır. Eğer antenatal olarak tanı konulmuşsa veya yüksek oranda şüpheleniliyorsa bebek doğar doğmaz PGE1 başlanabilir. Hastanın femoral nabızları zayıf alınıyor veya alınamıyorsa ve tedavi amacıyla başka bir merkeze gönderilecekse, transport sırasında akut duktus kapanması ölümcül olabileceğinden, hemen PGE1 başlanmalıdır.

Yenidoğan döneminde şoka giren bir hastada, eğer alt ekstremiten nabızları alınamıyorsa, normal resüsitasyon uygulamanın yanısıra PGE1 tedavisi de başlanmalıdır. Pozitif basınçlı ventilasyon sırasında pulmoner damar direncini artıran manevralar ile pulmoner-sistemik akım oranı azaltılır. Böylece duktustan sağdan sola şant artar, alt ekstremitede saturasyon düşerken perfüzyon düzelir. Hastaların multiorgan yetersizliğine gidişini engellemek için solutulan oksijen miktarını azaltmak, parsiyel karbondioksit basıncını normal sınırlarda tutmak, sıvı ve inotrop infüzyonlarını uygun şekilde vermek gibi tedaviler uygulanır. Ayrıca bu hastaların hipoglisemi, hipotermi, anemi gibi metabolik bozukları da hemen tanınmalı ve tedavi edilmelidir. Eğer PGE1 distal aortada kan akımını sağlamaya yeterli değilse gecikmeden erken koarktasyon tamiri uygulanmalıdır. İzole koarktasyonu olan yenidoğan ve süt çocuklarında, deneyimli merkezlerde cerrahi tedavinin mortalitesi oldukça düşüktür.

Eşlik eden önemli intrakardiyak lezyonları olan kompleks koarktasyonlu süt çocuklarında kalp yetersizliği geliştiğinde, cerrahi risk yükselir. Buna rağmen bu hastalarda da, tıbbi tedavi ile stabilizasyon sonrası erken cerrahi tedavi gereklidir. Kompleks koarktasyonlu süt çocuklarında, cerrahi mortalite oranı %2-10'dur. Bazı durumlarda yalnızca koarktasyon tamiri

yeterlidir ve eşlik eden intrakardiyak lezyonda patofizyolojik düzelme sağlar. Örneğin; koarktasyon tamiri sonrasında VSD'den sol-sağ şant azalır ve konjestif kalp yetersizliği düzelir. Takipte intrakardiyak cerrahi zamanına kadar VSD çapı kendiliğinden küçülebilir. Yenidoğan döneminde koarktasyon tamiri sonrasında, orta dereceli aort veya mitral kapak hipoplazileri de düzelebilir. Geniş VSD'lerde veya VSD'li büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül gibi kompleks durumlarda süt çocukluğu döneminde koarktasyon tamiri ile birlikte pulmoner arter bandı yapmak tercih edilebilir. Ancak birçok merkezde, yenidoğan veya süt çocukluğu döneminde sternotomiyle koarktasyonun ve intrakardiyak patolojinin tek aşamalı tamiri başarılı ve güvenli bir şekilde yapılmaktadır.

9.2. Çocukluk Döneminde Tedavi

Çocukluk döneminde en sık olarak semptomsuz çocuklarda, üst ekstremitede hipertansiyon veya üfürüm sebebiyle tanı konulur. Üst ekstremitede ciddi hipertansiyonu olmayan asemptomatik çocuklarda, koarktasyon tamirinin 2-3 yaşta yapılması önerilir. Elektif koarktasyon tamiri yaşının kararı birçok nedene dayanır.

Bir yaşın altında koarktasyon tamiri yapılan çocuklarda, koarktasyonun tekrarlama riski yüksektir. Koarktasyon bölgesinde tekrar daralma oranı, koarktasyonun tamir yaşı ile ilişkilidir. Yapılan çalışmalar, 3 yaş civarında inen aortanın çapının erişkin çapının %55'ne ulaştığını göstermiştir. Üç yaşından sonra yapılan koarktasyon tamirlerinde tekrar daralma yaygın değildir (2).

Aort koarktasyonunda operasyon yaşı, geç HT sıklığı ile ilişkilidir. Rezidüel HT kötü prognostik faktördür. Dört yaş üzerinde ameliyat edilen hastalarda rekoarktasyon olmaksızın kalıcı HT sıklığı yüksektir. Geç çocukluk döneminde ameliyat edilen hastaların ileriki yaşamlarında kardiyovasküler nedenlerle ölüm riski yüksektir. En sık kardiyovasküler ölüm nedenleri; koroner arter hastalığı, ani kardiyak ölüm, inme ve aort anevrizma rüptürüdür.

Mortalite, ge koarktasyon tamiri ve takipte yksek kan basıncı saptanması ile dođrudan iliřkilidir. Residel HT ve erken aterosklerotik kardiyovaskler hastalık riski arttıđından, koarktasyon tamiri ge ocukluk ve adolosan yařa geciktirilmemelidir. Elektif koarktasyon tamirinin ikinci 6 aylık dnemde yapılmasını nerenler olduđu gibi (1, 2, 5, 18), izole koarktasyonun 3-6 aylıkken veya tanı konulur konulmaz tamir edilmesi gerektiđini savunanlar da vardır. Erken cerrahiyi savunan grup 3-6 aylık dnemde duktal yeniden řekillenme (remodeling) tamamlandıđı iin rekoarktasyon riskinin azaldıđını ne srmektedir (4).

10- CERRAHİ TEDAVİ

Aort koarktasyonunda cerrahi tedavi tartıřmasız en sık uygulanan tedavi řeklidir. Birok cerrahi teknik mevcut olup, hepsinin kendine zg avantaj ve dezavantajları vardır. Cerrahi koarktasyon tamiri genellikle tm tekniklerde sol torakotomi ile yapılmaktadır. Eřlik eden intrakardiyak lezyonun da cerrahi tedavisi yapılacaksa sternotomi uygulanır. Cerrahi tamir, zellikle diskret koarktasyonda darlıđın giderilmesinde ok etkindir fakat uzun segment koarktasyonda veya arkus ve istmus hipoplazisinin eřlik ettiđi durumlarda etkinliđi azalır. Bu hastaların ođunda ameliyat sonrası 20 mmHg' nin altında rezidel gradiyent kalabilmektedir.

Cerrahi olarak koarktasyon tamirinin mortalitesi yařa ve eřlik eden lezyonlara gre deđiřmektedir. St ocuđu ve byk ocuklarda izole koarktasyon tamirinin mortalitesi %0 iken geniř VSD eřlik ediyorsa %2-10'a ykselir. Kompleks intrakardiyak lezyonların varlıđında mortalite daha da yksektir (2, 19). Cerrahi morbidite, postoperatif paradoksal HT (postkoarktektomi sendromu), spinal kord iskemi ve paralizisi, rekrren larengeal ve frenik sinir hasarı, řilotoraks, kanama ve infeksiyon gibi durumları ierir (2, 4).

Paradoksal HT, koarktasyon tamirini izleyen 3-5.gnler arasında meydana gelebilir, hem sistolik, hem de diyastolik kan basıncı tedavi ncesi deđerlerin zerine ykselir. Ciddi vakalarda mezenterik arteritis ve kalınbarsak iskemisi oluřabilir. Paradoksal HT'nun oluřum

mekanizması, sempatik sinir sisteminin ve renin-anjiotensin sisteminin rebound aktivasyonu ile ilişkilidir. Postoperatif dönemde HT oluştuğunda agresif antihipertansif tedaviye hızlıca başlanmalıdır. Beta bloker tedavi, paradoksal HT'ü önleyebilir. Ramipril, endotelial fonksiyonları iyileştirir ve proinflamatuar sitokinlerin ekspresyonunu azaltır. Operasyon sonrası devam eden HT'da uzun süreli antihipertansif tedavi gereklidir (2, 5).

Spinal kord hasarı ve paralizisi çok nadir bir komplikasyondur ve yaygın arteriyel kollateral varlığında görülür. Operasyon sırasında aortaya konulan kros-klemp nedeniyle inen aorta ve spinal arterlerin perfüzyonu bozulduğunda meydana gelebilir. Ameliyat öncesi değerlendirmede MR ile arteriyel kollateral durumu gösterilmeli ve uygun koruma yöntemleri uygulanmalıdır. Kros-klemp konulduğunda inen aortada yeterli perfüzyonun sağlanması, toplam kros-klemp zamanının 30-35 dakika ile sınırlandırılması, az sayıda interkostal arterin feda edilmesi, hiperterminin önlenmesi, gerekliyse hipoterminin sağlanması ile bu komplikasyon önlenir. Bazı hastalarda kros-klemp sırasında, politetrafloroetilen tüp ile çıkan aortadan inen aortaya geçici bypass veya sol atriyumdan inen aortaya kısmi bypass ile inen aorta perfüzyonunu sağlamak gerekebilir (1, 2).

Postoperatif rezidüel koarktasyon veya rekoarktasyon için reoperasyon, teknik olarak daha zordur ve natif hastalık için uygulanan ilk cerrahiye göre mortalite ve morbidite riski yüksektir. Hastaların önemli bir kısmında postoperatif rezidüel gradiyent ve üst ekstremitelerde HT devam edebilir.

10.1. Rezeksiyon ve Uç-uca Anastamoz

Koarktasyonda ilk deneysel tamir 2.dünya savaşı sırasında *Blalock* tarafından yapılmıştır. Bu ameliyatta *Blalock* sol subklavyen arteri veya karotis arteri aşağıya döndürerek darlığı bypass etmiştir. *Gross* rezeksiyon ve uç uca anastamozu Boston'da ilk kez deneysel olarak göstermiş, ilk operasyon ise 1945 yılında Stockholm'da, *Crafoord* ve *Nylin* tarafından uygulanmıştır (1,

2, 19). Günümüzde birçok merkezde, diskret koarktasyonun cerrahi tedavisinde en çok uygulanan tekniktir. Rekoarktasyonu azaltmak, arkus ve istmus hipoplazisinin olduğu durumlarda kullanmak için teknikte bazı modifikasyonlar geliştirilmiştir. Rezeksiyon ve uç uca anastamoz ile birlikte subklavyen flap anjioplastiyi içeren kombinasyonlar yapılmış ve bunun süt çocuklarında uygulanabilen güvenli bir teknik olduğu, mortalitesinin düşük, postoperatif gradiyentin az olduğu bildirilmiştir. Transvers arkus ve istmus hipoplazisi olan süt çocuklarında da genişletilmiş uç uca anastamoz kullanılması geç restenoz riskini azaltmıştır (1, 4).

Rezeksiyonun avantajı, koarkte segmentin ve komşu duktal dokuların çıkarılması, prostetik materyal kullanılmaması ve subklavyen arterin korunmasıdır. Dezavantajı ise, dairesel dikiş hattı olması sebebiyle restenoz sıklığının yüksek bulunmasıdır (1).

Yaşamın ilk aylarında genişletilmiş uç uca anastamoz en iyi yöntem olarak önerilmektedir. Bu yöntemde, gergin olmayan anastamoz sağlamak için arkus aorta ve inen aortada fazla diseksiyon gerekmektedir. İnterkostal arterler kesilip, aortada maksimum elastisite sağlandığı için küçük yaş grubunda en kolay uygulanabilen yöntemdir. Daha büyük süt çocuklarında uç uca anastamoz ve subklavyen flep aortoplasti her ikisi de yaygın olarak kullanılmaktadır (4).

10.1. Prostetik Peç Aortoplasti

Koarktasyon tamiri için 1961 yılında *Vosschulte* tarafından tanımlanmış 2.cerrahi tekniktir. Koarktasyon alanına longitudinal bir insizyon yapılarak, eğer gerekirse insizyon subklavyen arterin proksimalinin üzerine doğru uzatılabilir, burası Dacron veya Gore-Tex yama ile genişletilir. Posterior raf dokusu rezeke edilebilir veya edilmeyebilir (1, 2).

Rezeksiyon tekniği ile karşılaştırıldığında bu tekniğin avantajları; rekoarktasyon oranının daha düşük olması, daha az aortik mobilizasyon gerektirmesi, interkostal arterlerin korunması, dairesel sütür hattının olmaması ve daha kısa klemp süresinde yapılmasıdır. Peç aortoplasti

bazı uzun segment koarktasyonlara uygulanabilir. Bu tekniğin dezavantajı; prostetik materyal kullanımı ve geç dönemde anevrizma oluşumu riskinin yüksek olmasıdır (1, 2, 4).

Anevrizma gelişiminin patogenezi tam olarak belli değildir. Duktal dokunun fazla rezeksiyonu nedeniyle aortik medianın zayıflaması, posterior aortik duvar ile prostetik yama arasındaki gerilme farkı sebebiyle hemodinamik patern değişiklikleri, Dacron'un lokal inflamatuvar cevabı ve anastamoz alanlarındaki duktal doku devamlılığı öne sürülen nedenlerdir (1, 2, 19). Çok geniş yama kullanımı da, anevrizma oluşumunda sorumlu tutulmuştur. Yama boyutunun, en fazla koarktasyon alanını 3 kat genişletecek boyutta olması önerilir (4).

10.3. Subklavyen Flep Aortoplasti

Bu prosedür 1966 yılında *Waldhausen* ve *Nahrwold* tarafından rezeksiyon sonrası yüksek restenoz riski sebebiyle alternatif teknik olarak denenmiştir. Sol subklavyen arter bağlanır ve kesilir. Koarktasyon alanından poststenotik dilatasyon alanına kadar uzun bir insizyon yapılır. Subklavyen arterin proksimal kökü önden açılır, insizyon yapılan alana doğru aşağıya döndürülür ve köşesi kapatılır. Böylece subklavyen arter otolog yama dokusu olarak kullanılır. Vebtebral arterler, subklavyen çalma sendromuna yol açabileceğinden ve bu durumda serebral iskemi yaratabileceğinden, bağlanır. Sol kolun perfüzyonu internal torasik arterle devam eder (1, 2).

Bu tekniğin avantajları; daha az aortik mobilizasyon gereksinimi, doğal materyal kullanımı ve bu sebeple infeksiyon riskinin düşük olması, subklavyen arterin canlı doku olması nedeniyle büyüme potansiyelinin olması, çepeçevre dairesel dikiş olmaması sebebiyle daha az diseksiyon ve dikiş alanlarında daha az gerginlik olmasıdır. Bu teknik uzun segment koarktasyonlarda ve istmus hipoplazisi ile birlikte olan koarktasyonlarda kullanılabilir. Dezavantajı ise kolun ana arterinin kaybıdır. Bu durumun kolun büyümesinde zararlı etkileri

olduđu bildirilmiřtir ve st ocukluđu dneminden sonra tercih edilmez. Anevrizma oluřumu pe aortoplastiye gre nadirdir. Diđer tekniklerle karřılařtırıldıđında restenoz riski en dřk tekniktir. Operasyon sonrası restenoz sıklıđı yařa bađlı olarak %3-13'dr. Ayrıca bu tekniđin erken morbidite, mortalite ve ge HT oranları daha dřktr (1, 2, 4).

Sol subklavyen arterin proksimalindeki obstrktif lezyonlar ve arkus aortadaki tbler hipoplazi ile birlikte olan lezyonlar iin ters yne dndrlmř subklavyen flep de yapılabilmektedir. Ters flep tekniđi hipoplazik arkusta mkemmel geniřleme sađlar ve rekoarktasyon oranını azaltır(1, 4).

10.4. Greft Yerleřtirme

Kompleks anatomide ve daha byk hastalarda kullanılan nadir bir tekniktir. Prostetik materyal kullanımı, infeksiyon riskinin yksek olması, greftin byme potansiyelinin olmaması, iki tane anastamoz gerektirmesi gibi dezavantajları vardır (1).

10.5. Ekstranatomik Bypass Greft

Sternotomi ile yine kompleks anatomilerde ve temelde eriřkinlerde kullanılan nadir bir yntemdir. Orta ve uzun dnem alıřmaların sonuları iyi bulunmuř, greft ile iliřkili lm veya komplikasyon saptanmamıř ve sistolik kan basıncını anlamlı olarak dřrdđ gsterilmiřtir (1).

10.6. Cerrahi Komplikasyonlar

10.6.1. Erken Komplikasyonlar

Lokal Komplikasyonlar: Torakotomi, ameliyatta yapılan doku diseksiyonu veya kardiyopulmoner baypas (ilave defekt tamiri gerektiđinde) ile iliřkili oluřan komplikasyonlardır. Dikiř alanından ve gđs tplerinden fazla miktarda kanamaya bađlı

hemodinamik kötüleşme en ciddi komplikasyondur. Kanama nedenini bulmak ve tamir etmek için tekrar eksplorasyon yapılmalıdır. Koarktasyon tamiri sonrasında oluşan HT, dikiş hatlarına olan basıncı azaltmak ve kanamayı engellemek için agresif olarak kontrol edilmelidir. Turner sendromu anormal konnektif doku bulunması sebebiyle, komplikasyon açısından anlamlı risk faktörüdür. Duktus torasikus hasarı, şilöz efüzyon oluşumuna neden olabilir (1,2).

Nörolojik Komplikasyonlar: Nadiren görülür. Rekürren larengeal sinir veya frenik sinir paralizisi, Horner sendromu, spinal kord yaralanması ve parapleji bu komplikasyonlardandır.

Spinal kord yaralanması en korkulan komplikasyondur. Koarktasyon alanının çevresinde kollateral arter oluşumu ve distal perfüzyon basıncının düşük olması bu komplikasyon riskini yükseltir. Aortik klemp süresinin kısa tutulması ve farmakolojik tedavi bu riski en aza indirir. Eğer distal perfüzyon basıncı çok düşerse, geçici ekstraanatomik şant veya sol ventriküle kısmi baypas yapılarak distal perfüzyon artırılır ve anterior spinal arterin yeterli perfüzyonu sağlanır. Subklavyen flep aortoplasti sırasında vertebral arterin soldan açılması nadiren Willis poligonunda subklavyen çalma sendromu ile sonuçlanabilir. Aberran sağ subklavyen arterin koarktasyon distalinden köken aldığı durumda spinal artere sağlanan kan azalır (1).

Paradoksal Hipertansiyon: Koarktasyon tamiri sonrası siktir. İki dönem halinde meydana gelir. Başlangıç döneminde, arkus aorta ve karotis arterlerdeki baroreseptör gerginliğinin azalmasına bağlı olarak gelişen nöradrenalinin aşırı salınımı nedeniyle oluşabilir. Bu dönem 24-72 saatlik periyodu kapsar. İkinci dönem postkoarktektomi sendromu olarak isimlendirilir. Postoperatif 2.veya 3.günde oluşur. Tamir bölgesinin distalindeki panarteritis ile ilişkilidir. Tamir sonrası distal vasküler yataktaki ani basınç

artışı, kuvvetli damar spazmına ve ardından endotelial iskemiye neden olur. Cerrahi öncesi normal değerlerde olan renin, paradoksal olarak yükselir. Postkoarktatektimi sendromu, düz kas gevşetici ajanlar, ACE (anjiotensin dönüştürücü enzim) inhibitörleri ve beta blokerler ile farmakolojik olarak tedavi edilebilir (1, 18).

10.6.2. Geç Komplikasyonlar

Rekoarktasyon: Semptomatik hastaların çoğu girişim gerektirir. Küçük çocuklarda, ekokardiyografi ile gradyent ölçümü ve ekstremitelere tansiyon ölçümü yapılarak rekoarktasyon değerlendirilir. Büyük çocuk ve erişkinde MR ile kollateral dolaşım, anatomi, anevrizmal değişiklikler, darlığın ciddiyeti ve gradyenti değerlendirilebilir. Koarktasyon tamiri sonrası orta dönem takiplerine göre, tedavi edilmemiş rekoarktasyonların yarısında arkus aorta hipoplazisi gelişebilir (1).

Ameliyat sonrası rekoarktasyon, birçok faktörle ilişkilidir ve nedeni tam olarak anlaşılammıştır. Bu konuda yapılan birçok çalışma sonucunda, rekoarktasyonun aşağıdaki nedenlerle ilişkili olabileceği öne sürülmektedir (19, 20, 21).

- Aortanın anastamoz dikiş hattının yetersiz büyümesi
- Anastamoz alanında aktif fibrozis nedeniyle daralma
- Dikiş hattında tromboz oluşması ve anormal şekilde gerilemesi
- Periduktal dokunun çıkarılamaması nedeniyle duktal doku büzüşmesi ile aortik lümen obstrüksiyonu
- Mezodermik dokunun anormal proliferasyonu
- Arterde anlamlı intimal ve medial proliferasyon
- Dakron yama veya subklavyen arter yamasının yetersiz biçimi

- Greftin küçük olması veya kıvrılması
- Arkus aorta segmentinin operasyon sonrası hipoplazik kalması
- Tübüler hipoplazi
- Aberan sağ subklavyen arter (zor anastamoz sebebiyle)
- Hastanın ağırlığı
- Ek olarak VSD tamiri
- Sternotomi ile tamir
- Ameliyat öncesi inotropik ajan kullanımı

Geç Hipertansiyon ve Kardiyovasküler Etkiler: Koarktasyon tamirinden sonra geç HT gelişimi sıklığı yapılan birçok çalışma sonucunda %11-68 olarak bulunmuştur (19). Başarılı tamir sonrasında devam eden hipertansiyonu açıklamak için birçok hipotez öne sürülmüştür. Koarktasyonun geç tamiri en önemli risk faktörüdür. Yapılan çalışmalarda 2-9 yaş arası ameliyat edilen hastalarda HT riski %10 iken, 10 yaşından sonra ameliyat edilen hastalarda %31 bulunmuştur (19). Bu nedenle koarktasyon tamirinin bir yaşından önce yapılması önerilir. Kullanılan cerrahi teknik, rekoarktasyon veya transvers arkus aortada anlamlı hipoplazi geç HT nedenleri olarak gösterilir. Subklavyen flep aortoplasti ile uç uca anastamoz karşılaştırıldığında, subklavyen flep aortoplasti geç HT açısından daha yüksek riske sahip bulunmuştur (1).

Geç HT için önerilen ilk mekanizma; böbreklerdeki kan akımının azalmasına bağlı olarak *renin-anjiyotensin sisteminin hiperaktivasyonu*dur (18, 19). Yapılan birçok çalışmada, koarktasyonlu hastaların plazma renin düzeyleri yüksek bulunmuştur (18). Bununla birlikte, renin-anjiyotensin aktivitesinin yalnızca sistemik olmadığı, birçok organ ve dokuda

otokrin ve parakrin aktivite gösterdiği günümüzde çok iyi bilinmektedir. Fakat vücut dengesi ve patolojik durumlarda daha çok sistemik aktiviteler etkilidir. Bu hipotez, koarktasyonda arteriyel HT'ü açıklasa da, tamirden yıllar sonra, istirahat ve egzersiz sırasında oluşan HT'nu açıklamak için yeterli bulunmamıştır.

Koarktasyon tamiri sonrası HT'da *bozulmuş barorefleks duyarlılığının* rol oynadığı düşünülerek bu konuda da çalışmalar yapılmıştır. Sempatik sistem ve onun otoregülasyonu, kan basıncının düzenlenmesinde temel rol oynar. Aort koarktasyonunda otonomik disfonksiyon olduğu gösterilmiştir (18). Bu hipotez, proksimal torasik aortada artmış fibrozis ve katılık nedeniyle barorefleks duyarlılığının azaldığını, bunun da koarktasyon tamiri sonrasında görülen anormal kan basıncı düzenine neden olduğunu savunur.

Anormal vasküler fonksiyon hipotezine göre ise; anormal kan basıncı regülasyonu ve yüksek kan basıncından, arteriyel elastisite ve/veya reaktivite defekti sorumludur. Küçük rezistans damarlarında, orta ve büyük boyuttaki arkus damarlarında reaktivite azalması, artmış vasküler katılık, fonksiyonel ve yapısal damar duvar hasarı yüksek kan basıncına neden olmaktadır (1, 18, 19). Erken dönemde arteriyel obstrüksiyonun giderilmesi ile arteriyel elastisite bozuklukları önlenebilir. Küçük yaşlarda arkus damarlarındaki düşük komplians, gelecekteki yüksek tansiyonun belirleyicisidir. Bu hipotez, HT'da arterlerin bozulmuş elastik özelliklerinin rol oynadığını açıkladığı için en popüler hipotezdir. Erken yaşta koarktasyon tamiri ile arteriyel katılığın engellenmesi arasındaki yakın ilişkiyi doğrular.

Başarılı tamir sonrası geç HT gelişen hastalarda arkus aorta geometrisinin etkili olduğu düşünülmektedir. Gotik geometriye (çıkan ve inen aorta arasında kısa ve keskin açı

olması) sahip arkusların, normal arkuslara göre HT prevalansının yüksek olduğu gösterilmiştir (1, 18).

Günümüzde, tamir alanındaki rezidüel gradiyentin rolü, arkus aorta geometrisi, bunların vasküler komplansta azalma ve baroresptör duyarlılığı ile ilişkisini araştıran birçok çalışma yapılmaktadır.

İstirahat kan basıncı 140/90 mmHg üzerinde olan erişkinler ve yaşa ve cinsiyete göre kan basıncı 95. persantilin üzerinde olan çocuklara, HT tedavisi olarak oral beta bloker tedavisi uygulanmalıdır. Egzersiz veya günlük yaşam aktiviteleri sırasında HT'nu olan hastaların tedavisinde genel bir konsensüs yoktur. Bununla birlikte, gün boyunca kaydedilen sistolik kan basıncı değerleri, kardiyovasküler açıdan majör belirleyicidir (18).

Başarılı koarktasyon tamiri sonrasında dahi kardiyovasküler hastalık sıklığı artmıştır. Takiplerde bu nedenle %7,5-18 mortalite saptanmıştır. Mortaliteye neden olan en sık kardiyovasküler hastalıklar; koroner kalp hastalıkları, ani kardiyak ölüm, inme ve aortik anevrizma rüptürüdür. Mortalite, geç tamir yaşı ve takipte yüksek kan basıncı gelişimi ile ilişkilidir (18). Geç koarktasyon tamirlerinde özellikle ortalama 5 yaşından sonra yapılanlarda, sol ventrikülde hiperkinezinin devam ettiği düşünülmektedir (19). Bu hastalarda sol ventrikül kütlelerinde artış ve diyastolik disfonksiyon oluşur. Bir yaşından önce ameliyat edilen çocuklarda ise artmış ardyük nedeniyle oluşan sol ventrikül anormallikleri, kalıcı disfonksiyonuna neden olmaz (1, 19).

Anevrizma gelişimi: Sıklığı yaklaşık %5'dir. En çok peç aortoplastide görülür ve sıklığı %24-38'e ulaşır. Dakron yamaya bağlı lokal inflamatuvar cevap, anastamoz alanında duktal doku devamlılığı, dikiş hattına bağlı gerilme neden olarak gösterilmektedir (19).

11- PERKÜTAN BALON ANJİOPLASTİ VE STENT

Diskret koarktasyonu olan hastalarda, balon anjioplasti cerrahiye göre daha az girişimsel olan bir tedavi seçeneğidir. Özellikle postoperatif rekoarktasyonda tercih edilen tedavi yöntemidir. Çünkü postoperatif rekoarktasyonda cerrahi teknik zordur ve mortalite, morbidite oranı artar. Natif koarktasyon tedavisinde kullanımı tartışmalıdır.

Balon anjioplasti işlemi, ilk defa 1982'de *Singer* tarafından cerrahi tamir sonrası rekoarktasyonu olan ve genel durumu kötü bir yenidoğana uygulanmış ve başarılı olmuştur (8, 22, 23, 24, 25). Lababidi 1983'de kalp yetmezliği olan natif koarktasyonlu bir süt çocuğuna başarılı balon anjioplasti uygulamıştır (8).

Balon dilatasyon işlemi genellikle femoral arterden retrograd olarak yapılır fakat ven yoluyla antegrad olarak da uygulanabilir. Kullanılan balonun çapı genellikle istmus çapının üç katı kadar seçilir fakat diafragmatik aort çapından geniş olmamalıdır. Anjioplasti, koarktasyon alanında intima ve media tabakasını yırtarak damar çapını artırır. Genelde yüzeysel bir medial yırtık oluşur fakat bazen yırtık adventisya tabakasına uzanabilir. Hayvan modellerinde yapılan histolojik değerlendirmelerde, anjioplasti sonrası yaklaşık 8 haftada intimal iyileşmenin olduğu görülmüştür (2, 8).

11.1. Natif Koarktasyon Anjioplasti

Natif koarktasyona anjioplasti işlemi çocuklarda, özellikle yenidoğan ve küçük süt çocuklarında, erken tekrarlayan koarktasyon olması, birden fazla girişim gerektirmesi, iliofemoral arterlerde yaralanma ve tıkanıklık meydana gelmesi, dilate edilen alanda anevrizma oluşması sebebiyle büyük ölçüde kabul görmemiştir (2, 23, 26, 27, 28). Rezidüel ve rekürren stenoz arasındaki farkı ayırtetmek çok zordur. Balon anjioplasti sonrasında %8-27 oranında 20 mmHg'nın üzerinde gradiyent kalmaktadır (2, 8). Buna rezidüel koarktasyon denir. Rekürren koarktasyon ise başarılı anjioplasti sonrasında tekrar rekoarktasyon oluşmasıdır. Rekoarktasyon için en önemli risk faktörleri yaş (1 yaş altı), istmus hipoplazisi (z

skorunun -2'nin altında olması), balon anjioplasti öncesi koarkte segment çapı (3,5 mm'nin altında olması) ve anjioplasti sonrasında koarkte segment çapı (6 mm'nin altında olması) şeklinde belirlenmiştir (8, 24, 29). Büyük çocuk ve adolosanlarda sık olmasa da 2-10 yıllık takip sürecinde rekoarktasyon oluşabilir. Yapılan çeşitli çalışmalarda, tüm yaş gruplarında rekoarktasyon oranı %13-27 olarak bildirilmiştir. Yaş gruplarına göre bakıldığında, yenidoğanlarda %77-83, süt çocuklarında %30-39, büyük çocuklarda %7-8 olarak bulunmuştur (8, 27, 28).

Balon anjioplastide mortalite çok nadir görülür. Yenidoğanlarda ise işlem sırasında mortalite oranı %9-10'dur. Mortalite oranının yenidoğanlarda yüksek olması, eşlik eden diğer konjenital defektlerin varlığına bağlanmıştır (2, 30). Çeşitli akut komplikasyonlar görülebilir. En sık görülen akut komplikasyon femoral arter yaralanması ve trombozudur. Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında en fazla olmak üzere sıklığı %10-16 olarak bildirilmiştir. Bu komplikasyon anjioplasti için kullanılan kılıflar küçüldükçe sıklığı azalır (2, 8, 26). Düşük basınçlı ve küçük çaplı balonlar için daha küçük boyutlu kılıflar kullanıldığından, düşük basınçlı ve uygun olan en küçük çaplı balon kullanımı ile femoral arter komplikasyonları önlenebilir (8, 26, 31). Serebrovasküler olay ve transfüzyon gerektiren femoral arter kanaması çok nadir komplikasyonlardır. Tromboembolik olaya bağlı ciddi nörolojik olay sıklığı %2'nin altında olarak bildirilmiştir (2, 8). Perkütan balon anjioplasti sonrası paradoksal hipertansiyon çok nadirdir. Renin-anjiyotensin sisteminin aktivasyonunun azalması, arkus aorta manüplasyonu ve ağrı nedeniyle hipertansiyon olabilir. Cerrahi tedavi ile karşılaştırıldığında balon anjioplasti sonrası, nörosempatik aktivasyonun daha az olduğu ve plazma katekolamin düzeylerinin düşük olduğu gösterilmiştir.

Takip edilen büyük serilerde anevrizma oluşumu %5-10 oranında bulunmuştur (2, 8, 24, 31). Daha önceki çalışmalarda %43-55 oranları da bildirilmiştir (8, 31). Balon çapı (diafragmatik aortanın 1,5 katından fazla olması) ve uzunluğu, uzamış şişirilme zamanı (30 saniyeden fazla

olması) anevrizma oluşumunda önemli faktörlerdir. Anevrizma takibi direkt grafi, ekokardiyografi, MR görüntüleme veya anjiyografi ile yapılabilir (8, 31).

11.2. Postoperatif Tekrarlayan Koarktasyon Anjioplasti

Postoperatif tekrarlayan koarktasyonda balon anjioplasti, natif koarktasyonda olduğu gibi etki gösterir. Rezidüel gradiyent % 20 oranında 20 mmHg'nın üzerinde kalabilir. Geniş serilerde başarı oranı %65-100 olarak belirtilmiştir. Transvers arkus hipoplazisi (z skorunun <-2 olması) kötü prognozun en önemli belirleyicisidir. Balon anjioplasti başarısını, cerrahi tamir tipi etkilemez. Fakat rezeksiyon ve genişletilmiş uç uca anastamozda balon anjioplasti sonuçlarının daha kötü olduğu bildirilmiştir. Birçok çalışmada postoperatif tekrarlayan koarktasyonda balon anjioplastinin uzun dönemde etkili olduğu bildirilmiştir (2, 8, 31). Yetman ve arkadaşları (22) 3-144 ay arasında takip ettikleri 74 hastadan çok iyi sonuçlar bildirmişlerdir. Hastaların %26'sı tekrarlayan koarktasyon için anjioplasti veya tekrar cerrahi gerektirmiştir. Yeniden girişim gerekliliğinin en iyi belirleyicisi transvers arkus aorta hipoplazisidir. Anevrizma gelişimi oranı natif koarktasyon anjioplasti ile aynıdır. Akut komplikasyon gelişim oranı da benzer fakat mortalite oranı cerrahi girişimde daha yüksektir (2,8).

11.3. Koarktasyona Stent Uygulaması

Aort koarktasyonunda balon ile genişletilebilen stentler etkili tedavi yöntemi olarak önerilmektedir. Natif veya postoperatif tekrarlayan koarktasyonlarda, balon anjioplasti ile eş zamanlı olarak yerleştirilen stent, balon ile genişletilen segmente endovasküler destek sağlar. Stentler, darlık bölgesinde etkili genişleme sağlar, restenoz riskini ve anevrizma olasılığını azaltır (2, 8, 24). Genellikle hastalarda sistolik gradyent 5 mmHg'nın altına düşer. Stent tedavisinin arkus aorta hipoplazisi olan bazı hastalarda da etkili olduğu bildirilmiştir (2, 8, 24). Stent sonrası restenoz nadirdir. Büyüyen çocuklarda yeniden genişletme ihtiyacı

doğurabilir. Geç anevrizma oluşumu meydana gelebilir fakat olasılık tek başına balon anjioplastiden daha azdır. Stent tedavisi, femoral arterden retrograd olarak yapılır. Femoral artere 8-9 Frenc kılıf yerleştirmek gerektiğinden daha çok büyük çocuk ve adolosanlara uygun tedavi yöntemidir (2). Komplikasyon olarak, stent migrasyonu ve arteriyel kılıf bölgesinde damar komplikasyonları görülür (8,24).

12. PROGNOZ

Çocukluk döneminde başarılı koarktasyon tamirini takiben normal yaşam pronozu çok iyidir. Normal büyüme ve gelişme beklenir. Ameliyat sonrası anlamlı rezidüel sistolik gradiyent yoksa, istirahat halinde ve egzersizle üst ekstremite kan basıncı normale, aortik anevrizma veya eşlik eden kardiyak defekt yoksa, genellikle sadece direkt göğüse şiddetli çarpışmayı içeren veya ağır izovolumetrik etkili aktiviteler dışında, egzersiz kısıtlanmaz. Bakteriyemi riski olan durumlarda, endokardit veya endarteriti önlemek için antibiyotik profilaksisi verilir. Koarktasyon tamiri sonrasında, uzun dönem prognozunu etkileyen klinik ve hemodinamik durumlar şunlardır (2):

Rezidüel veya tekrarlayan koarktasyon: Yenidoğan ve süt çocuklarında koarktasyon tedavisi ister cerrahi, ister balon anjiyoplasti ile yapılsın rekoarktasyon sık görülür.

Yetersiz koarktasyon tamiri ve transvers arkus aorta veya istmus hipoplazisi nedeniyle rezidüel gradiyent kalabilir. Yenidoğan ve süt çocuklarında hipoplazik transvers arkus koarktasyon tamiri sonrası gelişip büyüyebilir. Koarktasyon alanındaki yetersiz büyüme tekrarlayan koarktasyona yol açar. Rezidüel ve tekrarlayan koarktasyon erken süt çocukluğu döneminde, diğerlerine göre en fazladır. Günümüzde cerrahi deneyimlerin artması ile genişletilmiş uç uca anastamoz tekniğinde rekoarktasyon riski azalmıştır.

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde uygulanan balon anjiyoplastinin riski yüksektir.

Hipertansiyon: Koarktasyon tamiri ge ocukluk dnemine geciktirilmif hastalarda, istirahat halinde sistolik ve diyastolik hipertansiyon geliřir. Erken st ocukluęu dneminde yapılan koarktasyon tamirlerinde ge HT riski %10-20'dir. İstirahatte koarktasyon blgesinde rezidel gradiyenti olmayan hastalarda ge HT, koarktasyonun proksimalindeki arteriyel damarlarda anatomik ve fonksiyonel deęiřikliklerle iliřkili olabilir. Morfolojik deęiřikliklere baęlı olarak, arteriyel komplians azalır, vaskler reaktivite ve baroreseptrlerde refleks fonksiyon anormallikleri oluřur. Bu hastaların tamir sonrası anlamlı rezidel gradiyentleri yoktur. Dinamik egzersizler sırasında sistolik HT geliřir. Tedavide beta blokerlerden yararlı olabilir.

Aortik anevrizma: Postoperatif aortik anevrizma geliřimi en sık olarak prostetik yama aortoplasti sonrasında geliře de dięer cerrahi tekniklerde de grlmektedir. Bazı anevrizmalar hızlıca byyebilir, aortik diseksiyon ve ani lme neden olabilir. Anevrizma oluřma riski balon anjiyoplasti sonrası daha yksektir. Stent konulan hastalarda ge anevrizma oluřumu riski ise dřktr.

Aortik diseksiyon: Aortik anevrizma varlıęında oluřabildięi gibi anevrizma olmadan da olabilir. Diseksiyon iin predispozan faktrler; aort duvarında kistik medial nekroz, ateroskleroz, persistan HT, ıkan aortada dilatasyon olmasıdır. Turner sendromlu hastalarda sık grlr.

İntrakraniyal kanama: Koarktasyon tamirini takiben ge dnemde oluřur. HT varlıęında veya HT olmaksızın, Willis poligonunda "berry" anevrizması bulunmasıyla iliřkilidir. Serebrovaskler olaylar en nemli morbidite nedenidir.

Sol kolun bymesinde gerilik/ subklavyen alma sendromu: Subklavyen flep aortoplasti yapılan hastalarda, sol kolun arteriyel kan akımını azalmıřtır. Bu hastalarda

egzersiz ile kolda kladukasyo olur ve kolun büyümesi azalır. Vertebral arterin distali sağlamsa veya ameliyatta cerrahi olarak bağlanmazsa subklavyen çalma sendromu gelişir.

Endokardit/ endarterit: Bakteriyel endokardit, biküspid aort kapak ve eşlik eden intrakardiyak lezyonlar varsa gelişebilir. Endarterit ise, koarktasyon tamiri yapılan alanın distal ucunda türbülans ve intimal kalınlaşma nedeniyle meydana gelebilir. Bazı hastalarda mikotik anevrizmalar oluşabilir. Endokardit veya endarterit riski olması nedeniyle hastalar ömür boyu endokardit profilaksisi almalıdır.

Eşlik eden lezyonlar: Aort veya mitral kapak hastalıklarının bulunması, VSD'si olan hastaların ameliyat sonrası rezidüel VSD'sinin kalması, postoperatif kalp bloğu oluşması, progresif sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları, koarktasyon tamiri sonrası uzun dönem prognozunu önemli ölçüde etkiler. Hastalar yaşam boyu kardiyoloji kontrolü gerektirir ve ileri dönemlerde ek transkatater veya cerrahi girişim ihtiyacı oluşturabilir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Balon anjiyoplasti sonrası rekoarktasyon sıklığını ve bunu etkileyen faktörleri belirlemek amacıyla Başkent Üniversitesi İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümüne Nisan 2007- Mayıs 2012 tarihleri arasında aort koarktasyonu tanısıyla başvuran ve balon anjiyoplasti yapılan 53 hastanın verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Hastaların dosyaları incelenerek; başvuru şikayetleri, semptomları, fizik muayene bulguları; ekokardiyografi raporlarından çıkan aorta, arkus, istmus, koarktasyon bölgesi, inen aorta çapları, koarktasyon gradiyenti, eşlik eden diğer kardiyak defektler kaydedildi.

Hastaların anjiyografi raporlarından; anjiyografi sırasında vücut ağırlığı, boy, vücut yüzey alanı (m^2), işlem öncesi koarktasyon bölgesinin gradiyenti, anjiyografi işlemi için femoral artere yerleştirilen kılıfın boyutu, anjiyoplasti uygulanan balon çapı, işlem sonrası koarktasyon bölgesinin gradiiyenti, komplikasyon olup olmadığı kaydedildi.

Arkus aorta ölçümleri: Balon anjiyoplasti yapılan 53 hastanın kateterizasyon sırasında kaydedilen sineanjiyogramları geriye dönük olarak incelendi. Anjiyoplasti işlemi öncesi ve sonrasında lateral pozisyonda çekilen aortografilerde, çıkan aorta, distal transvers arkus aorta (brakiosefalik ve sol subklavyen arter arası), istmus, koarktasyon bölgesi, diaframatik düzeyde inen aorta çapları ölçüldü. Tüm ölçümler sistol sonunda ve kullanılan kateter çapına uygun olarak düzeltilerek yapıldı. Ölçümler normal hastaların vücut yüzey alanına uygun z skorları ile karşılaştırılarak kaydedildi (32).

Katater anjiyografi ve balon anjiyoplasti tekniği: Çalışmaya katılan tüm hastalara Başkent Üniversitesi İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi kateter-anjiyografi laboratuvarında balon anjiyoplasti işlemi uyguladı. İşlem sırasında hastalara derin sedasyon verilerek, entübe edilmeden femoral artere perkütan teknikle kılıf yerleştirildi ve ardından 75-100 ünite/kg'dan intravenöz heparin yapıldı. Pigtail veya Cobra A1 kateterleri, katetere uygun

kılavuz tel yardımıyla retrograd yolla çıkan aortaya ilerletildi. Çıkan ve inen aorta basınçları ölçülerek, koarktasyon bölgesindeki gradiyent hesaplandı. Ön-arka ve/veya lateral pozisyonlarda, 1-2 ml/kg kontrast madde verilerek aortografi yapıldı. Aortografi sonrasında koarktasyon anatomik olarak değerlendirildi. Diskret koarktasyon varsa ve koarktasyon gradiyenti 20 mmHg'dan fazla ise balon anjiyoplasti işlemine karar verildi. Uzun segment koarktasyonlarda anjiyoplasti işleminden vazgeçilerek hastaya ameliyat önerildi. Bu hastalar çalışma dışında bırakıldı. Anjiyoplasti yapılmasına karar verilen hastalarda, diyafragma seviyesinde inen aort çapı ölçülerek balon çapı, bu ölçümle aynı olacak şekilde seçildi. Balona uygun kalınlıkta 260 cm uzun kılavuz tel kullanılarak balon kateter ile yer değiştirildi. Balon koarktasyon alanına yerleştirilerek 3-12 atmosfer basınçla darlık bölgesinin balon üzerinde yaptığı indentasyon kaybolana kadar şişirildi. Anjiyoplasti sonrasında çıkan aortaya lateral pozisyonunda tekrar aortografi yapılarak değerlendirildi, geri çekiş basınç kaydı alınarak işlem sonrası koarktasyon gradiyenti tekrar hesaplandı.

İşlem sonrası femoral girişim yerinde kanama, hematoma ve nabız takibi yapıldı. 2. saatten sonra bacakta ısı ve nabız kaybı devam eden hastalara intravenöz heparin 50 Ü/kg puşe yapılarak 25Ü/kg heparin infüzyonu başlandı, bacak ısıtıldı. Nabız geri gelene kadar infüzyona devam edildi. 24-48 saat heparin infüzyonuna rağmen nabız alınamazsa 5000 ü/kg yükleme, 1000 ü/kg/saat olarak 6 saat streptokinaz infüzyonu yapıldı.

İşlem başarısı: İşlem sonrası koarktasyon gradiyentinin 20 mmHg'nın altına düşmesi başarılı işlem olarak değerlendirildi.

İstatistiksel analiz: Çalışma grupları, amaca uygun olarak 3'e ayrılarak toplam 53 hasta ile retrospektif olarak yapılan bu çalışmanın gücü, %5 hata payıyla ($\alpha=0,05$), %81 bulundu. İstatistik ön değerlendirme *post hoc power analiz* kullanılarak yapıldı. İstatistik analizler için SPSS 16 programı kullanıldı. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası yapılan ölçümler non-

parametrik testlerden *Wilcoxon işaretli sıralar testi* kullanılarak karşılaştırıldı. İşlem başarısı ve rekoarktasyon ile ölçülen parametreler arasındaki ilişkiyi değerlendirmek için *Mann-Whitney U testi* kullanıldı. P değeri $<0,05$ anlamlı kabul edildi. Değerlendirilen parametreler ile rekoarktasyon arasındaki korelasyonu değerlendirmek için *Spearman korelasyon testi* kullanıldı ve $r>0,7$ yüksek korelasyon kabul edildi. Rekoarktasyon gelişimi için kabul edilen yüksek risk faktörleri *Fisher's exact ki kare testi* ile değerlendirildi.

BULGULAR

Hastaların özellikleri: Çalışmaya katılan hastaların ortalama yaşları $14,7\pm 35,5$ (0,1-198) ay, ağırlıkları $7,8\pm 8,9$ kilogramdı. Bunların 23'ü kız (%43), 30'u erkek (%57) hastaydı. Erkek/kız oranı 1,3 bulundu. Hastalar yaşlarına göre; 0-3 ay, 4-12 ay, 12 ay üstü olmak üzere 3 gruba ayrıldı. Birinci grup (0-3 ay) 28, 2.grup (4-12 ay) 13, 3.grup (12 ay üstü) 12 hastadan oluşmaktaydı.

Yaş gruplarına göre (0-3 ay, 4-12ay ve 12 ay üstü) cinsiyet dağılımına bakıldığında; 0-3 ay grubunda E/K: 1.3, 4-12 ay grubunda 0.6, 12 ay üzerinde 3 olarak bulundu (tablo 1). Gruplar arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı fark saptanmadı ($p=0,083$).

Hastaların 41'inde koarktasyona eşlik eden kardiyak anomali mevcuttu. Eşlik eden anomaliler; 23 hastada atriyal septal defekt (ASD), 20 hastada VSD, 9 hastada PDA, 9 hastada biküspid aort kapak, 7 hastada mitral kapak patolojisi (darlık veya yetersizlik), 4 hastada valvüler aort darlığı, 3 hastada çift süperior vena kava (SVC), 1hastada diskret subaortik darlık vardı. Hastaların %23'nde basit koarktasyon, %77'nde kompleks koarktasyon bulunmaktaydı.

Hastaların 47'sinde natif aort koarktasyonu, 6'sında postoperatif tekrarlayan aort koarktasyonu vardı. Rekoarkte olan hastaların 5'i yenidoğan döneminde ameliyat edilmiş hastalardan oluşmaktaydı. Bunlardan 2'sine hipoplazik arkus ve istmus nedeniyle peçplasti,

2'sine subklavyen flep aortoplasti, 1'ne genişletilmiş uç uca anastamoz yapılmıştı. Diğer hastaya ise 6 aylıkken balon anjiyoplasti yapılmış rekoarktasyon gelişince 5 yaşında peçplasti uygulanmıştı. Bu hastalardan biri 0-3 ay grubunda, üçü 4-12 ay grubunda, ikisi 12 ay üstü yaş grubunda bulunuyordu.

Tablo 1. Yaş gruplarına göre cinsiyet dağılımı ve oranı

Yaş grubu	Kız (%)	Erkek(%)	E/K
0-3 ay	42	58	1,3
4-12 ay	61,5	38,5	0,6
12 ay ve üzeri	25	75	3
Toplam	43	57	1,3

Balon anjiyoplasti yapılan tüm hastaların ve ayrı ayrı üç grubun yaşları, balon öncesi ve sonrası yapılan arkus aorta ölçümleri ile sistolik basınç gradiyentleri; anjiyoplasti sonrası izlem süreleri; son kontroldeki sistolik basınç gradiyentleri aşağıdaki tablolarda gösterilmiştir (tablo 2, 4, 6, 8).

Hastaların 9'unda arkus hipoplazisi saptandı. Bunların biri basit koarktasyonlu iken sekizi kompleks koarktasyonlu hastalardandı. Yaş grupları balon öncesi arkus ve istmus hipoplazisi açısından karşılaştırıldı. 0-3 ay ile 4-12 ay arasında arkus hipoplazisi ($p=0,143$) ve istmus hipoplazisi ($p=0,627$) açısından fark saptanmadı. 0-3 ay ile 12 ay üzeri grupta arkus hipoplazisi ($p=0,000$) ve istmus hipoplazisi ($p=0,004$), ayrıca 4-12 ay ile 12 ay üzeri grupta yine arkus hipoplazisi ($p=0,005$) ve istmus hipoplazisi ($p=0,019$) açısından fark anlamlı bulundu. Yine aynı şekilde balon sonrası arkus ve istmus hipoplazisi açısından yaş grupları karşılaştırıldığında; 0-3 ay ile 4-12 ay arasında anlamlı fark bulunmazken ($p=0,073$, $p=0,325$), 0-3 ay ile 12 ay üzeri ($p=0,000$, $p=0,000$) ve 4-12 ay ile 12 ay üzeri ($p=0,026$, $p=0,003$) gruplar arasındaki fark anlamlı bulundu.

Tablo 2. Hastaların özellikleri (tüm hastalar)

Tüm hastalar	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Yaş (ay)	14,7±35,5	0,1	198
Böçao	10,1±3,8	5,5	22,7
Böarkus	6,6±3,4	1	18,5
Böistmus	5,5±3,0	2,5	18,3
Bökoark	3,3±1,8	1,4	11,8
Böabdao	7,2±2,9	4	16
Bögrd	35,8±18,2	12	92
Bsçao	10,5±4,4	4,4	25,3
Bsarkus	6,8±3,6	3,1	20
Bsistmus	5,9±3,4	2,6	20,6
Bskoark	4,9±2,6	1,5	14,5
Bsabdao	7,8±3,7	4,1	21,4
Bsgrd	13,8±10	0	42
İzlem süresi	24,6±15,7	1	60
En son grd	20,2±7,7	8	41

Tablo 2, 3, 4, 5, 6,7, 8 ve 9 için: Bö: balon öncesi, Bs: balon sonrası, çao: çıkan aorta çapı, arkus: distal transvers arkus çapı, koark: koarktasyon bölgesi çapı, abdao: diafragma düzeyindeki abdominal aorta çapı, grd: gradiyent, çaoz: çıkan aorta z değeri, arkusz:distal transvers arkus z değeri, istmusz: istmus z değeri, abdaoz: abdominal aorta z değeri

Tablo 3. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası z değerleri (tüm hastalar)

Tüm hastalar	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçaoz	0,2±1,1	-2	2,5
Böarkusz	-0,9±1,5	-3,5	4
Böistmusz	-1,6±1,3	-3,5	2
Böabdaoz	-0,1±1,3	-3	3
Bsçaoz	0,5±1,2	-3	4
Bsarkusz	-0,6±1,4	-4	2,5
Bsistmusz	-1,3±1,3	-4	2,5
Bsabdaoz	0,3±1,4	-2	4

Tablo 4. 0-3 ay grubu hastaların özellikleri

0-3 ay	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçao	8,1±1,5	5,5	11,6
Böarkus	4,7±0,9	3,1	7

Böistmus	3,9±0,9	2,5	6,2
Bökoark	2,4±0,7	1,4	4,2
Böabdao	5,6±0,9	4	8,1
Bögrd	36,5±18	12	92
Bşçaoçap	8±1,7	4,4	11,8
Bsarkus	4,7±1,1	3,1	7,2
Bsistmus	4±0,9	2,6	5,9
Bskoark	3,5±0,9	1,5	5
Bsabdao	5,7±1	4,1	7,5
Bsgrd	13,2±10,1	0	39
İzlem süresi	26,6±16,3	1	60
En son grd	20,2±7,9	8	40

Tablo 5. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası z değerleri (0-3 ay)

0-3 ay	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçaoz	0,2±1,3	-2	2,5
Böarkusz	-1,6±1,2	-3,5	1,5
Böistmusz	-1,9±1,2	-3,5	1
Böabdao	-0,5±1,2	-3	2,5
Bşçaoz	0,2±1,3	-3	2,5
Bsarkusz	-1,3±1,3	-4	1
Bsistmusz	-1,9±1,1	-4	0
Bsabdao	-0,2±1,1	-2	1,5

Tablo 6. 4-12 ay grubu hastaların özellikleri

4-12 ay	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçao	9,7±3,8	6,8	21,9
Böarkus	6,3±2,8	4,2	15,2
Böistmus	5,3±2,9	3,1	14,5
Bökoark	3,2±1,6	2,1	8,6
Böabdao	6,8±2,7	4,8	14,6
Bögrd	37,7±22,9	12	84
Bşçao	10±4	7,3	22,3

Bsarkus	6,6±2,8	4,2	14,9
Bsistmus	5,5±2,7	3,8	14
Bskoark	4,7±2,6	3,1	12,9
Bsabdao	7,1±2,8	5,5	15,6
Bsgrd	15,2±9,1	3	32
İzlem süresi	21,7±14,8	6	50
En son grd	19,1±8,9	11	41

Tablo 7. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası z değerleri (4-12 ay)

4-12 ay	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçaoz	0,0±0,9	-1,5	2
Böarkusz	-1,0±1,1	-3	1,5
Böistmusz	-1,8±1,1	-3,5	0,5
Böabdao	-0,3±1,1	-2	2
Bsçaoz	0,2±0,9	-1	2
Bsarkusz	-0,5±1,1	-2	2
Bsistmusz	-1,5±0,8	-2,5	0,5
Bsabdao	0,0±1,0	-1	2

Tablo 8. 12 ay üzeri grubun özellikleri

12 ay üzeri	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçao	9,7±3,8	6,8	21,9
Böarkus	6,3±2,8	4,2	15,2
Böistmus	5,3±2,9	3,1	14,5
Bökoark	3,1±1,6	2,1	8,3
Böabdao	6,8±2,7	4,8	14,6
Bögrd	31,7±13,1	14	52
Bsçao	10±4	7,3	22,3
Bsarkus	6,6±2,8	4,2	14,9
Bsistmus	5,5±2,7	3,8	14
Bskoark	4,7±2,6	3,1	12,9
Bsabdao	7,1±2,8	5,5	15,6
Bsgrd	15,2±9,1	3	31

İzlem süresi	21,7±14,8	6	50
En son grd	21,4±5,9	15	31

Tablo 9. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası z değerleri (12 ay üzeri)

12 ay üzeri	Mean±SD	Minumum	Maksimum
Böçaoz	0,5±0,8	-1	2
Böarkusz	0,5±1,4	-1,5	4
Böistmusz	-0,6±1,3	-3	2
Böabdao	1±1,1	-1	2,5
Bsçaoz	1,4±1	0	4
Bsarkusz	0,5±1,1	-1	2
Bsistmusz	0,0±1,2	-2	2,5
Bsabdao	1,9±1,3	-0,5	4

Tüm hastalar dikkate alındığında balon anjiyoplasti öncesi ölçülen sistolik basınç gradiyentinin ortalama 35,8±18,2 mmHg'dan, balon anjiyoplasti sonrası 13,8±10 mmHg'a gerilediği (p=0.000), koarktasyon bölgesi çapının 3,3±1,9 mm'den 4,9±2,6 mm' ye arttığı (p=0.000) görüldü (tablo 10). Yine balon anjiyoplasti öncesinde ölçülen çıkan aorta, istmus, distal aortik arkus ve abdominal aorta çaplarının, balon anjiyoplasti sonrasında anlamlı olarak arttığı belirlendi.

Tablo 10. Balon anjiyoplasti öncesi (bö) ve sonrasında (bs) aorta ölçümlerinin karşılaştırılması

	Bö (mm)	Bs (mm)	P değeri
Çao	10,1±3,8	10,5±4,4	0,008
çaoz	0,2± 1,1	0,5±1,2	0,012
Arkus	6,6±3,4	6,9±3,6	0,031
arkusz	-0,9±1,5	-0,6±1,4	0,019
İstmus	5,5±3,0	5,9±3,4	0,006
istmusz	-1,6±1,3	-1,3±1,3	0,044
Koark	3,3±1,8	4,9±2,6	0,000

Abdao	7,2±2,9	7,8±3,7	0,000
abdaoz	- 0,1±1,3	0,3±1,4	0,000
grd	35,8±18,2	13,8±10	0,000

İşlem sonuçları: Hastaların 43'ünde balon anjiyoplasti işleminde başarı sağlandı. İşlem başarısı 0-3 ay grubunda 22, 4-12 ay grubunda 10, 12 ay üzeri grubunda 11 hastada saptandı. Balon anjiyoplasti yapılan tüm hastalarda işlem başarısı % 81, 0-3 ayda %79, 4-12 ayda %77, 12 ay üzerinde %92 bulundu. Yaş ve cinsiyet ile işlem başarısı arasında anlamlı ilişki bulunmadı ($p > 0.05$). İşlemin başarılı olduğu hastalarla başarısız olduğu hastalar arasında, tüm hasta grubunda ve yaş gruplarında, balon öncesi ($p=0,05$) ve sonrası gradiyent ($p=0.000$) dışında diğer parametrelerde anlamlı fark saptanmadı. Basit koarktasyonlu hastaların 9'nda (%75) işlemin başarılı olduğu, 3'nde (%25) işlemin başarısız olduğu tespit edildi. Kompleks koarktasyonlu hastaların 34'ünde (%83) işlem başarılı iken, 7'sinde (%17) işlemin başarısız olduğu belirlendi. Koarktasyon tipi ile işlem başarısı arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0,537$). PDA varlığı ile işlem başarısı arasında da anlamlı ilişki bulunmadı ($p=0,665$). İşlem başarısı ile arkus ve istmus hipoplazisi arasında ilişki saptanmadı ($p=0,349$, $p=0,722$). İşlem başarısı ile rekoarktasyon arasında anlamlı ilişki belirlendi ($p=0,04$).

İzlem süreleri: Hastaların ortalama izlem süreleri 26,6±16,3 (1-60) ay olarak belirlendi. En son kontrolde ortalama inen aorta gradiyenti 20,2±7,7 (8-41) mmHg ölçüldü. 0-3 ay grubunun en uzun izlem süresine sahip olduğu ve en yüksek inen aorta gradiyenti ile takip edildiği görüldü (tablo2, 4, 6, 8).

Rekoarktasyon sıklığı: Tüm grupta rekoarktasyon oranı %68 iken, 0-3 ayda %82, 4-12 ayda %54, 12 ay üzerinde %25 bulundu (tablo 7). Yaş ile rekoarktasyon arasında zayıf negatif korelasyon olduğu saptandı ($p=0,000$; $r=-0,48$).

Hastalar, rekoarktasyon olan ve olmayan olarak 2 grupta incelendiğinde; tüm grupta *balon anjiyoplasti öncesi ölçülen* distal transvers arkus çapı, arkus z skoru, istmus çapı, koarktasyon

bölgesi çapı; *balon anjiyoplasti sonrası ölçülen* distal transvers arkus çapı, arkus z skoru, istmus çapı, istmus z skoru, koarktasyon bölgesi çapı, abdominal aorta çapı ve gradiyente anlamlı fark saptandı (tablo 11,12).

Tablo 11. Rekoarktasyon olan ve olmayan hastalarda balon öncesi ve sonrası ölçümlerin karşılaştırılması

	Rekoarktasyon olanlar	Rekoarktasyon olmayanlar	P değeri
böçao	9,3±3,3	11,3±4,2	0,114
böçaoz	0,3± 1,3	0,0±0,9	0,211
böarkus	5,5±2,2	8,4±4,2	0,003
böarkusz	-1,3±1,2	-0,3±1,7	0,033
böistmus	4,7±2,3	6,8±3,6	0,016
böistmusz	-1,7±1,2	-1,3±1,4	0,261
bökoark	2,9±1,4	4,0±1,3	0,015
böabdao	6,5±2,3	8,2±3,5	0,118
böabdaoaz	- 0,2±1,2	0,0±1,4	0,545
bögrd	36,8±19,8	33,7±15,1	0,761
bsçao	9,3±3,6	12,1±5,1	0,051
bsçaoz	-0,3±1,2	0,7±1,2	0,750
bsarkus	5,7±1,4	8,6±4,3	0,010
bsarkusz	-1,0±1,2	-0,1±1,6	0,049
bsistmus	4,8±2,2	7,5±4,3	0,004
bsistmusz	-1,8±1,0	-0,7±1,5	0,013
bskoark	4,0±2,0	6,2±2,9	0,000
bsabdao	6,8±2,6	9,3±4,6	0,034
bsabdaoaz	-0,1±1,1	0,7±1,7	0,275
bsgrd	16,4±10,5	9,1±7,4	0,014

Tablo 12. Rekoarktasyon olan ve olmayan hastalarda gruplara göre balon öncesi ölçümlerin p değerleri

	0-3 ay	4-12 ay ay	>12	Tüm hastalar
böçao	0,685	0,152	0,926	0,114
böçaoz	0,432	0,146	0,452	0,211
böarkus	0,754	0,720	0,042	0,003
böarkusz	0,636	0,770	0,073	0,033
böistmus	0,434	0,255	0,578	0,016
böistmusz	0,604	0,083	0,278	0,261
bökoark	0,471	1,000	0,926	0,015
böabdao	0,532	0,317	0,402	0,118
böabdao z	0,385	0,228	0,776	0,545
bögrd	0,248	0,220	0,918	0,761

Yaş gruplarına ayrı ayrı bakıldığında; 0-3 ay ve 4-12 ay grupları rekoarktasyon açısından karşılaştırıldığında balon anjiyoplasti öncesi ve sonrası ölçümlerde anlamlı fark saptanmadı. 12 ay üzeri grupta ise, balon anjiyoplasti öncesi ölçülen distal transvers arkus çapı, balon anjiyoplasti sonrası ölçülen istmus z skoru ve gradiyentte rekoarktasyon olan ve olmayan hastalarda anlamlı fark bulundu (tablo 12,13).

Tablo 13. Rekoarktasyon olan ve olmayan hastalarda gruplara göre balon sonrası ölçümlerin p değerleri

	0-3 ay	4-12 ay ay	>12	Tüm hastalar
bsçao	0,946	0,261		0,051
bsçaoz	0,656	0,781		0,750
bsarkus	0,708	0,101	0,509	0,010
bsarkusz	1,000	0,686	0,229	0,049

bsistmus	0,414	0,569	0,004
bsistmusz	0,353	0,087	0,013
bskoark	0,072	0,422 0,064	0,000
bsabdao	1,000	0,099	0,034
bsabdaoaz	0,727	0,032	0,275
bsgrd	0,097	0,333 0,096	0,014
		0,373 0,309	
		0,211 0,707	
		0,329 0,014	

İşlemden sonra rekoarktasyon gelişme süresi tüm hastalarda $2,5 \pm 2,5$ ay olarak bulundu.

Rekoarktasyon gelişme süreleri açısından gruplar karşılaştırıldığında; gruplar arasında anlamlı fark olmadığı görüldü ($p=0,655$, $p=0,142$, $p=0,539$).

Tablo 14. Yaş gruplarına göre işlem başarısı ve rekoarktasyon yüzdeleri

Yaş grubu başarılı	İşlem(%)	İşlem(%) başarısız	Rekoarktasyon Olan (%)	Rekoarktasyon Olmayan (%)
0-3 ay	79	21	82	18
4-12 ay	77	23	54	46
12 ay üzeri	92	8	25	75
Tüm hastalar	81	19	62	38
P değeri	0,820		0,001	

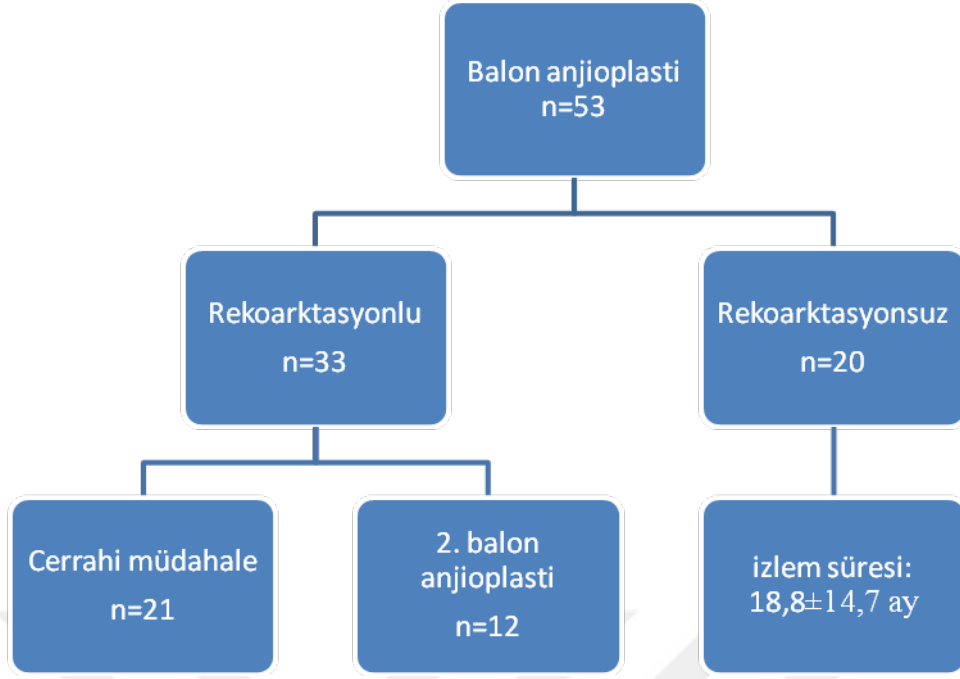
Rekoarktasyon için risk faktörleri: Hastalar rekoarktasyon için belirlenen risk faktörleri açısından değerlendirildi. Hastalarda risk faktörlerinden yaş (1 yaştan küçük olma), istmus çapının çıkan aort çapının yarısından küçük olması, istmus hipoplazisi (z değerinin <-2 olması), distal transvers arkus hipoplazisi (z değerinin <-2 olması), balon anjiyoplasti öncesinde ölçülen koarktasyon bölgesi çapının $<3,5$ mm olması, balon sonrası koarktasyon

bölgesi çapında <6 mm dilatasyon sağlanması, balon öncesi ölçülen koarktasyon bölgesi gradyentinin >50 mmHg olması değerlendirildi.

Yaş ile rekoarktasyon arasında anlamlı ilişki bulundu ($p=0.005$). Bu sonuca göre 1 yaşından küçük hastalarda rekoarktasyon sıklığının anlamlı olarak yüksek olduğu belirlendi. Yaş grubu, 3 ay altı ve üzeri olarak belirlendiğinde de $p=0,002$ olarak bulundu. Balon öncesi ölçülen istmus çapı, çıkan aorta çapının %50'si ve altında olanlarda rekoarktasyon sıklığının anlamlı düzeyde yüksek olduğu saptandı ($p=0,045$). İstmus hipoplazisi ($p=0,389$), distal transvers arkus hipoplazisi ($p=1,000$), balon anjiyoplasti öncesinde ölçülen koarktasyon bölgesi çapının $<3,5$ mm olması ($p=0,213$), balon sonrası koarktasyon bölgesi çapının <6 mm olması ($p=0,129$), balon öncesi ölçülen koarktasyon bölgesi gradyentinin >50 mmHg olması ($p=0,730$) ile rekoarktasyon arasında anlamlı ilişki bulunmadı. Belirlenen bu risk faktörleri ile işlem başarısı arasındaki ilişki incelendiğinde hiçbirisi ile anlamlı ilişki saptanmadı ($p < 0,05$).

Rekoarktasyonda tekrar girişim ihtiyacı: Hastaların %38'nde balon anjiyoplasti sonrasında rekoarktasyon olmazken, %62'sinde rekoarktasyon saptandı. Rekoarkte olan hastaların %39'una cerrahi tedavi, %23'üne 2. kez balon anjiyoplasti uygulandı. Yaş gruplarına göre bakıldığında; 0-3 ay grubunda rekoarktasyon olmayan %18, cerrahi tedavi %46, 2. balon %23, 4-12 ay grubunda rekoarktasyon olmayan %46, cerrahi %39, 2. balon %15, 12 ay üzeri grupta rekoarktasyon olmayan %75, cerrahi tedavi %25 olduğu saptandı (tablo 15).

Şekil 1: Balon anjiyoplasti sonrası rekoarktasyon durumu



Tablo 15. Yaş gruplarına göre balon anjiyoplasti ve ameliyat yüzdeleri

(%)	0-3 ay	4-12 ay	12 ay üstü	toplam
1.balon sonrası rekoarktasyon olmayanlar	18	46	75	38
1.balon sonrası ameliyat	46	39	25	39
2.balon yapılanlar	36	15	0	23

İkinci balon anjiyoplasti uygulaması: İlk balon anjiyoplastiden sonra rekoarkte olan 12 hastaya 2.kez balon anjiyoplasti yapıldı. Bu hastaların 4'ü(%33,3) 0-3 ay grubunda, 7'si (%58,3) 4-12 ay grubunda, 1'i (%8,3) 12 ay üstü grubundaydı. Hastaların 6'sı (%50) 2. balon anjiyoplasti sonrası rekoarkte olduğu için cerrahi tedavi edildi. Diğer 6 hastada rekoarktasyon gelişmedi (%50). Rekoarktasyon gelişen hastaların 2'si (%33,3) 0-3 ay grubunda, 4'ü (%66,6) 4-12 ay grubundaydı.

Ameliyat tekniđi: Tüm yař gruplarında en sık (%28; n=18) kullanılan ameliyat tekniđi rezeksiyon ve uç uca anastamoz iken 2. sıklıkta subklavyen flep (%15; n=8), 3.sıklıkta ise peçplasti (%10; n=5) olduđu görüldü (tablo 9). Subklavyen flep tekniđinin 12 ay üstü grupta, peçplastinin ise 4-12 ay grubunda *kullanılmadıđı* belirlendi (tablo 15).

Tablo.16. Yař gruplarına göre yapılan ameliyat tekniklerinin % dađılımı

(%)	0-3 ay	4-12 ay	12 ay üstü	toplam
Ameliyat olmayanlar	32	54	75	47
uç uca anastamoz	32	31	17	28
subklavyen flep	22	15	0	15
peçplasti	14	0	8	10

Komplikasyonlar: Tüm hasta grubunda komplikasyon oranı %19 (10 hasta) olarak saptandı. Hastalarda damar tıkanıklıđı ve nabız kaybı dıřında iřleme bađlı komplikasyona rastlanmadı. Bu komplikasyon 0-3 ay grubunda 8 hastada (%29), 4-12 ay grubunda 2 hastada (%15) görülrken, 12 ay üzeri grupta damar tıkanıklıđı ve nabız kaybı görülmeydi. Hastaların tümüne 24-48 saat süreyle heparin infüzyonu verildi. Bu hastalardan 1'ne 6 saat süreyle streptokinaz infüzyonu uygulandı. İki hastaya taburculuk sonrası bařka bir merkezde 1 ay süre ile düşük molekül ađırlıklı heparin verildiđi öğrenildi. Arter tıkanıklıđı nedeniyle hastaların hiçbirine cerrahi müdahale gerekmedi, hiçbirinde ekstremitte kaybı görülmeydi.

TARTIŞMA

Aort koarktasyonunda tedavi, ilk kez 1940'lı yılların başında Craafoord ve Nylin tarafından cerrahi olarak uygulanmıştır (1, 2, 19, 21, 33). Bu nedenle cerrahi tedavi yöntemleri hızla geliştirilmiş, cerrahi daha yaygın ve kabul gören tedavi şekli haline gelmiştir. Balon anjiyoplasti uygulamaları ise 1980'li yılların başında Sos, Singer, Sperling ve arkadaşları tarafından cerrahi sonrası rekoarktasyonlara ve natif aort koarktasyonlarına postmortem olarak yapılan anjiyoplasti çalışmaları ile başlamıştır (23, 33). İlk zamanlar balon anjiyoplasti uygulaması cerrahi sonrası gelişen rezidüel veya rekürren koarktasyonlar için kullanılan ve kabul edilir bir yöntem olmuştur. Başlangıçta natif koarktasyonlarda balon anjiyoplasti tedavisi tartışmalı olsa da, daha sonraları yapılan çalışmaların sonuçlarının, natif koarktasyonda da benzer veya daha iyi olması nedeniyle daha yaygın kullanılır olmuştur. Tynan ve arkadaşlarının (34) natif koarktasyonlarda, Hellenbrand ve arkadaşlarının (35) cerrahi sonrası rekoarktasyonlarda yaptığı balon anjiyoplasti çalışmalarının yayınlanmasından sonra balon anjiyoplasti uygulaması yaygınlaşmıştır. Bununla birlikte yenidoğan ve süt çocuklarında balon anjiyoplasti tedavisi hala tartışmalıdır. Balon anjiyoplasti ve stent uygulaması, daha çok büyük çocuklarda cerrahiye alternatif olarak uygulanan tedavi yöntemidir.

Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında cerrahi tedavi de, balon anjiyoplasti tedavisi de rekoarktasyon ve anevrizma oluşumu açısından yüksek risk taşır. Cerrahiye bağlı olarak insizyonel ağrı ve rahatsızlık, frenik sinir ve vokal kord paralizisi, infeksiyonlar, hemotoraks, şilotoraks, Horner's sendromu ve nadiren spinal kord iskemisi, beyin hasarı, sol kolun büyümesinde gerilik veya gangren görülebilir. Yenidoğan ve süt çocuklarında cerrahi tedavide de restenoz riski yüksektir. Bu nedenle cerrahi teknikler geliştirilip modifiye edilmiştir. Genişletilmiş uç uca anastamoz tekniğinin geliştirilmesi ile restenoz riski azaltılmıştır. Çünkü hipoplastik ark genişletilmesi gerektiğinden, sol subklavyen arterin proksimalinden rezeksiyon yapılır ve duktal doku tamamen çıkarılır. Yenidoğan ve süt çocuklarında cerrahi sonrası erken mortalite izole koarktasyonda %2, diğer durumlarda %6-8 olarak bildirilmiştir (8).

Natif koarktasyonda balon anjiyoplasti tedavisi, erken rekoarktasyon riskinin yüksek olması, birçok girişim gerektirmesi, iliofemoral damar yaralanması ve anevrizma oluşum riskinin yüksek olması nedeniyle sınırlı tercih edilmiştir (26). Özellikle yenidoğan ve 3 ayın altındaki süt çocuklarında, henüz duktus dokusunun gerilememesi, koarktasyonların uzun segment olması, transvers arkus veya istmus hipoplazisinin koarktasyona eşlik etmesi rekoarktasyon olasılığını artırır (27, 36, 37). Diğer taraftan yenidoğan ve küçük süt çocukları dahil olmak üzere yapılan birçok çalışmada, balon anjiyoplastide kabul edilebilir morbidite ve düşük komplikasyon oranları bildirilmiş, tedavinin etkili ve güvenli olduğu gösterilmiştir (20,22,25,26,27,28,29,30,33,38,39,40,41,42,43).

Bu yaş grubunda, büyük çocuklardan farklı olarak, aort koarktasyonunda kalp yetersizliği bulgularının geliştiği sık olarak görülür. Yenidoğanlarda ise şok benzeri tablo ve ciddi kardiyorespiratuar dekompanseasyon gelişebilir. Koarktasyona bağlı gelişen hipertansif kardiyomyopati ciddi miyokardiyal disfonksiyona yol açabilir. Serebral kanama ve karaciğer fonksiyon bozukluğu görülebilir. Bu gibi durumlarda balon anjiyoplasti tedavisi, hastada

metabolik ve hemodinamik rahatlama sağlayarak, daha sonra elektif koşullarda cerrahi düzeltmeye olanak verir (28,33, 36, 38, 39).

Bizde balon anjiyoplasti uygulanan hastalarımızın rekoarktasyon oranlarını karşılaştırdığımızda; tüm hastalarda rekoarktasyon oranının % 62 olduğu ve yaş arttıkça rekoarktasyon olasılığının azaldığını gördük. Rekoarktasyon oranı 0-3 ay grubunda %82, 4-12 yaş grubunda %54, 12 ay üstü yaş grubunda %25 bulundu. İşlem başarısı ile rekoarktasyon arasında ilişki saptanmadı.

Rekoarktasyon oranı farklı çalışmalarda deneklerin yaşlarına ve izlem süresine bağlı olarak çok farklı rapor edilmiştir. Yenidoğan ve 3 ay altı süt çocuklarında rekoarktasyon oranları %50-83 olarak bildirilmiştir (27, 36, 37, 39, 40, 43, 44). İlk bir yaşta balon anjiyoplasti sonrası rekoarktasyon sıklığı %40, 1 yaş üstü çocuklarda %10-30 olarak bulunmuştur (20, 29, 39,41). Walhout ve arkadaşlarının 3ay-16 yaş arası çocuklarda yaptıkları çalışmada (20), rekoarktasyon sıklığı, balon anjiyoplasti sonrası %7, cerrahi sonrası %5,6 olarak saptanmıştır. Rao ve arkadaşları (40) konjestif kalp yetersizliği ve/ veya tıbbi tedavi ile kontrol edilemeyen hipertansiyonlu ≤ 3 ay süt çocuklarında, cerrahi tedavi ile balon anjiyoplasti sonuçlarını karşılaştırmışlardır. Her iki grupta da, koarktasyon bölgesindeki basınç gradyentinde azalma, darlıktaki genişletilme düzeyi, takipteki rezidüel gradyentler, tedavi sonrası ve takipteki sonuçlar benzer bulunmuştur. Rekoarktasyon sıklığı ve tekrar girişim ihtiyacı arasında da fark saptanmamıştır. Erken ve geç mortalite oranları benzer olup, eşlik eden kardiyak defektlere bağlanmış, tedavi şekli ile ilişkilendirilmemiştir. Morbidite, hastanede kalış süresi, endotrakeal entübasyon ihtiyacı ve mekanik ventilasyon süresi açısından karşılaştırıldığında, cerrahi yöntemle tedavi edilen grubun morbidite oranları yüksek bulunmuştur. Benzer şekilde cerrahi tedavi grubunun komplikasyon oranları da yüksek saptanmıştır (40). Rao tarafından derlenen 58 çalışma sonucunda da, sütçocukluklarında rekoarktasyon sıklığı, balon anjiyoplasti sonrası %19, cerrahi sonrası %11, mortalite sıklığı ise sütçocuklarında balon

sonrası %7, cerrahi sonrası %13,5 olarak bildirilmiştir (41). Yine Rao tarafından derlenen 16 çalışma sonucunda 1 yaş üstü çocuklarda rekoarktasyon sıklığı, balon anjiyoplasti sonrası %9.5, cerrahi sonrası %5.9, mortalite sıklığı ise balon sonrası %0, cerrahi sonrası %5.6 olarak bildirilmiştir (41). Her iki yaş grubunda da, iki tedavi yönteminde rekoarktasyon sıklığı benzer, mortalite oranları cerrahide daha yüksek bulunmuş. Morbidite açısından da balon anjiyoplasti cerrahiye göre daha az morbiditeye sahiptir. Balon anjiyoplasti sonrası hastanede kalış süresi cerrahiye göre daha azdır. Yetman ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada (22), 12 yılda balon anjiyoplasti yapılan 90 hasta (yaşları 0,1-20 yıl) değerlendirilmiş ve rekoarktasyon oranı %72 bulunmuştur. Shaddy ve arkadaşlarının (45) 3-10 yaş arası 36 çocukta yaptıkları çalışmada rekoarktasyon sıklığı balon anjiyoplasti sonrası %25, cerrahi sonrası %6 bulunmuştur. Rekoarktasyon oranlarımızın diğer çalışmalara göre daha yüksek olmasının yaş gruplarının daha küçük çocuklardan meydana gelmesi ile açıklayabiliriz. Süt çocukluğu grubunda (4-12 ay) hastaların büyük çoğunluğu (%85) 4-6 aylık çocuklardan oluşmaktaydı. Yine aynı şekilde 1 yaş üzeri grupta, hastaların yarısını 13-36 ay çocuklar oluşturmaktaydı.

Süt çocukluğu döneminde aort koarktasyonu daha çok kompleks koarktasyon şeklinde görülür. Bizim hastalarımızda, basit koarktasyon sıklığı %23, kompleks koarktasyon sıklığı %77 bulundu. En sık eşlik eden kardiyak lezyonların ASD ve VSD olduğu görüldü.

Çalışmaya alınan hastaların büyük çoğunluğunun yenidoğan ve küçük süt çocuklarından oluşması nedeniyle eşlik eden lezyonların diğer bir deyişle kompleks koarktasyon oranının fazla olması açıklanabilir. İki yüz onaltı süt çocuğunda yapılan bir çalışmada kompleks koarktasyon oranı %52, basit koarktasyon ise %48 olarak, 3 gün ile 17 yaş arası 105 çocukta yapılan başka bir çalışmada da kompleks koarktasyon sıklığı %41, basit koarktasyon ise %59 olarak bildirilmiştir (2,46). Wong ve arkadaşlarının (30) çalışmasında, eşlik eden kardiyak anomali sıklığı yenidoğanlarda %89, çocuk yaş grubunda %50, adolosanlarda %15 olarak belirlenmiştir.

Balon anjiyoplasti öncesinde, ölçülen sistolik basınç gradyentinin işlem sonrası anlamlı olarak azaldığı ve koarktasyon bölgesinin çapının anlamlı olarak arttığı görüldü. İşlem öncesi ölçülen çıkan aorta, distal transvers ark, istmus ve inen aorta çaplarında da anlamlı artış belirlendi. Tüm hastalarda işlem başarısı %81 bulundu. 12 ay üzeri grupta işlem başarısı %92 ile en yüksekti. Diğer iki grupta işlem başarısı oranları hemen hemen aynı bulundu (%79 ve %77). Bunun 4-12 ay grubunda da çoğunun 4-6 ay arası küçük süt çocuklarından oluşması nedeni ile olduğunu söyleyebiliriz. Yapılan çalışmalarda da işlem başarısı oranları % 70-100 olarak bildirilmiştir (27, 28, 31, 40, 46). İşlem başarısı ile yaş, cinsiyet, eşlik eden kardiyak anomali, arkus ölçümleri ve PDA varlığı arasında ilişki saptanmadı. Kaine ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada (46), PDA varlığının işlem başarısızlığı ile ilişkili olduğu görülmüş fakat takipte eşlik eden defektlerin işlem başarı oranları ile ilişkisi saptanmamıştır. Aynı çalışmada yaştan işlem başarısından bağımsız bir risk faktörü olduğu belirtilmiştir (46).

Rekoarktasyon saptanan hastalarımızın işlemden önce ve sonra yaptığımız ölçümlerini incelediğimizde; rekoarktasyon olmayan hastalara göre balon anjiyografi öncesinde ölçülen distal transvers ark çaplarının ve z değerlerinin, istmus çaplarının, koarktasyon bölgesi çaplarının anlamlı olarak küçük olduğu belirlendi. İşlemden sonra da transvers ark, istmus, koarktasyon bölgesi ve abdominal aorta çaplarının anlamlı olarak küçük kaldığı, gradyentlerin ise anlamlı derecede yüksek olduğu bulundu. Kaine ve arkadaşlarının (46) yaptığı çalışmada, başarı sonuçlarını etkileyen en önemli belirleyicinin istmus z değeri olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmada istmus z değeri ≥ -1 olan hastaların %90'unda 5 yıllık takipte rekoarktasyon olmadığı, z değeri ≤ -2 olan hastaların ise %89'unda 3 yıl içinde rekoarktasyon geliştiği görülmüştür. Ovaert ve arkadaşları (23), 69 çocuğun bilgilerini derledikleri yazılarında rekoarktasyon ile ilişkili faktörleri değerlendirmişler; transvers arkus hipoplazisinin rekoarktasyon oranını arttırdığını, buna karşın artmış balon/koarkte segment oranının rekoarktasyon sıklığını azalttığını belirtmişlerdi. Bizde işlem öncesi ve sonrası ölçülen distal

transvers ark çap ve z değerinin, istmus çap ve z değerinin rekoarktasyon ile anlamlı ilişkisi olduğunu belirledik. Ayrıca işlem öncesi ve sonrası koarktasyon bölgesi çaplarının ve işlem sonrası ölçülen sistolik gradyentin rekoarktasyonla anlamlı ilişkisi olduğunu saptadık. İşlem öncesi ölçülen sistolik gradyentin rekoarktasyon açısından anlamlı olmadığı görüldü. Yetman ve arkadaşları (22) da çalışmalarında, transvers ark z değerinin <-2 olmasına ek olarak anjiyoplasti öncesinde ve sonrasında yüksek basınç gradiyenti olmasının rekoarktasyonla anlamlı olarak ilişkili olduğunu bildirmiştir.

Aort koarktasyonunda rekoarktasyon için daha önceden belirlenmiş risk faktörleri bizim hasta grubumuzda da değerlendirildi. Bunlar: bir yaşından küçük olma, istmus çapının çıkan aort çapının yarısından küçük olması, istmus hipoplazisi, distal transvers arkus hipoplazisi, balon anjiyoplasti öncesinde ölçülen koarktasyon bölgesi çapının $< 3,5$ mm olması, balon sonrası koarktasyon bölgesi çapında < 6 mm dilatasyon sağlanması, balon öncesi ölçülen koarktasyon bölgesi gradyentinin > 50 mmHg olması idi. Bu risk faktörlerinden yaş ve istmus hipoplazisinin rekoarktasyon için anlamlı risk faktörleri olduğu saptandı. Rao ve arkadaşlarının (29, 42) çalışmalarında da bizim çalışmamızda olduğu gibi rekoarktasyon riski açısından yaş, istmus çapı ve koarkte segment çapı ön plana çıkmaktadır. (29,42).

Toplam 53 hastadan rekoarktasyon gelişen 33 hastanın 21'ine cerrahi, 12'sine 2.kez balon anjiyoplasti uygulandı. Tekrar balon anjioplasti yapılan hastalar, diskret koarktasyonu olan ve/veya eşlik eden ek anomaliye sahip küçük çocuklardan oluşmaktaydı. VSD nedeniyle cerrahi planlanan bu hastalara planlanan cerrahi zamanına kadar vakit kazanmak amacıyla 2.kez balon anjiyoplasti yapıldı. Bu hastalardan 2'sine ise VSD ameliyatı sonrasında rekoarktasyon gelişmesi nedeniyle tekrar cerrahiden kaçınmak amacıyla balon anjiyoplasti uygulandı.

En sık uygulanan cerrahi, çalışmadaki hastalarının büyük çoğunluğunun küçük süt çocuklarından oluşması nedeniyle, genişletilmiş uç uca anastomoz tekniğiydi. İkinci sıklıkta subklavyen flep aortoplasti uygulanırken, en az peçplasti uygulandı.

Balon anjiyoplasti ve koarktasyon cerrahisi sonrasında mortalite saptanmadı. Hastalardan birine koarktasyonuna balon anjiyoplasti uygulanıp işlem sonrası koarktasyon bölgesi açıldı. Takibinde rekoarktasyonu olmayan hasta, 5 aylıkken çoklu VSD tamiri sonrasında hemodinamik bozulma nedeniyle kaybedildi. Damar tıkanıklığı ve nabız kaybı dışında işleme bağlı komplikasyona rastlanmadı. Anevrizma oluşumu saptanmadı.

Başarılı balon anjiyoplasti uygulamasında, aortada intimal ve medial hasar oluşur ve bu durum takipte aortik anevrizma gelişimine yol açabilir. Anevrizma, koarktasyon alanının çapının diafragma seviyesinde abdominal aorta çapına oranının $>1,5$ olması (40) veya bu alanın çapının normal aorta çapından %20 daha fazla olması (27) olarak tanımlanmıştır. Özellikle yenidoğan ve küçük süt çocuklarında anevrizma gelişme riski yüksektir. Yapılan çalışmalarda anevrizma gelişme sıklığı %0-10 olarak bildirilmiştir (27, 28, 36, 38, 41, 42, 44, 47). Fakat bazı çalışmalar da balon anjiyoplasti uygulamasında anevrizma gelişme riskinin daha yüksek olduğunu, uzun süreli izlemde %35-55'e ulaşabildiğini bildirmiştir (29, 48). Shaddy ve arkadaşlarının (45) 3-10 yaş çocuklarda balon anjiyoplasti ve cerrahi tedaviyi karşılaştırdıkları çalışmada cerrahi sonrası takipte anevrizmaya rastlanmazken balon anjiyoplasti sonrası %20 anevrizma geliştiğini tespit etmiştir. Hastalara işlemde bir yıl sonra anjiyografi veya MR yapılarak anevrizma açısından değerlendirilmiş ve anevrizma tespit edilenler periyodik MR ile izlenmiştir. Anevrizma saptanan hastaların takipte anevrizmalarında ilerleme saptanmamıştır. Fiore ve arkadaşlarının (47) yenidoğanlarda yaptığı çalışmada anevrizma oluşumu %13 bulunmuş ve başarısız balon anjiyoplasti işlemi ve ikinci anjiyoplasti uygulanmasına bağlanmıştır. Bizim çalışmamızda hastaların 1-60 aylık izlem sürelerinde yapılan ekokardiyografik değerlendirmelerinde anevrizma oluşumu

saptanmadı. Balon anjiyoplasti uygulaması sırasında büyük balon kullanılması, yeni dilate edilmiş ve yırtık oluşturulmuş koarktasyon bölgesinde katater veya kılavuz tellerin dikkatsiz manipülasyonlarının anevrizma gelişimine yol açtığı düşünülmektedir (40). Balon anjiyoplasti uygulamasında önerilen balon çapı, diafragma seviyesinde inen aorta çapını aşmayacak şekilde, koarkte bölge çapının iki veya üç katı olmasıdır (26, 39, 42). Önerilen uygulama ise balon çapının, istmus ile diafragmatik aorta çapının ortalaması bir balon kullanılarak işlemin yapılması ve yeterli dilatasyon sağlanmazsa (gradyent <20 mmHg) diafragmatik aorta çapında balon kullanılmasıdır (39,42). Dilawar ve arkadaşları (26) çalışmalarında küçük çaplı ve düşük basınçlı balonlar kullanılarak etkili balon anjiyoplasti uygulaması yapılabileceğini savunmaktadırlar. Cerrahi koarktasyon tedavisinde de tüm tekniklerin hepsinde anevrizma oluşumu saptanmıştır. Yaygın olarak kullanılan 3 tip cerrahi teknikte de anevrizma oluşma sıklığı benzer bulunmuştur. Rezeksiyon ve uç uca anastamoz tekniğinde %27, subklavyen flep aortoplastide %32, prostetik peçplastide %35 oranında anevrizma geliştiği saptanmıştır (42). Forbes ve arkadaşlarının aort koarktasyonu tedavisinde balon anjiyoplasti, stent ve cerrahi yöntemleri karşılaştırdıkları çalışmada (49), anevrizma oranları kısa dönem izlemde, balon grubunda %14,3, stent grubunda %3.1, cerrahi grupta %11.5, orta dönem izlemde balon grubunda %43.8, stent grubunda %5.4, cerrahi grupta %12.5 bulunmuştur. Hastalarımızda anevrizma gelişimi cerrahi işlem sonrasında da görülmedi.

Özellikle yenidoğan ve küçük çocuklarda femoral artere küçük kılıf yerleştirilmesi damar komplikasyonları açısından önemlidir. Yüksek basınçlı ve büyük çaplı balonlar büyük kılıf gerektirdiği için arteriyal tıkanıklıklar açısından da risk taşımakta, antikoagülan ve trombolitik ilaç tedavisi gerektirmektedir (26). Bizim çalışmamızda balon anjiyoplasti yapılan tüm hastalarda femoral arter komplikasyonları %19 olarak belirlendi. Femoral arter komplikasyonu 0-3 ay grubunda 8 hastada (%29), 4-12 ay grubunda 2 hastada (%15) görülürken, 12 ay üzeri grupta damar tıkanıklığı ve nabız kaybı görülmedi.

Koarktasyon anjioplasti işleminden sonra femoral arter tıkanıklığı sıklığı genel olarak; kısmi tıkanıklık %6, tam tıkanıklık %8 olarak bildirilmektedir (41, 42). Bu sıklık yenidoğan ve sütçocuklarında %21 iken, çocuklarda %9 olarak saptanmıştır (42). Cowley ve arkadaşları iliofemoral tıkanıklık veya darlık oranlarını %22-58 olarak yüksek düzeyde bildirirken (48), küçük çaplı ve düşük basınçlı balonlarla femoral arter komplikasyonuna rastlanmadığı diğer araştırmacılar tarafından belirtilmektedir (26, 39).

Balon anjiyoplasti, aort koarktasyonu tedavisinde cerrahiye alternatif ve güvenli bir tedavi yöntemidir. Yenidoğan ve 3 ay altı süt çocuklarında, kalp yetersizliği bulgularının gerilemesini sağlayarak hastalara daha uygun durumda cerrahi uygulanmasına olanak sağlar. Balon anjiyoplasti öncesi ve sonrasında ölçülen distal transvers arkus çapı ve z skoru, istmus çapı ve z skoru, koarktasyon bölgesinin çapı rekoarktasyon ile ilişkili önemli ölçümlerdir. Yaş ve ciddi istmus hipoplazisi rekoarktasyon için anlamlı risk faktörleridir.

Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında, natif koarktasyonda balon anjiyoplasti tedavisinin kabul edilebilir komplikasyon oranları olmasına rağmen rekoarktasyon oranları yüksektir.

Akut hastalık döneminde balon anjiyoplasti ile semptomları rahatlatılıp daha stabil bir duruma ulaşan sütçocuklarına, daha güvenle tekrar balon anjiyoplasti veya cerrahi düzeltme yapılması sağlanabilir. Yenidoğan ve 3 ay altı sütçocuklarında balon anjiyoplasti, güvenli ve etkili bir yöntem olarak cerrahi tedaviye alternatif olarak önerilmektedir (27, 33, 38, 39, 40, 41, 43, 44).

SONUÇLAR

- 1- Çalışmaya katılan hastaların 23'ü kız (%43), 30'u erkek (%57) hastaydı. Erkek/kız oranı 1,3 bulundu. Yaş grupları (0-3 ay, 4-12ay ve 12 ay üstü) arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı fark saptanmadı.
- 2- Hastaların 41'inde koarktasyona eşlik eden kardiyak anomali mevcuttu. %23'nde basit koarktasyon, %77'nde kompleks koarktasyon bulunmaktaydı.
- 3- Hastaların 9'unda arkus hipoplazisi saptandı. Bunların biri basit koarktasyonlu iken sekizi kompleks koarktasyonlu hastalardandı.
- 4- Hastalar balon öncesi ve sonrası arkus ve istmus hipoplazisi açısından karşılaştırıldığında; 0-3 ay ile 12 ay üzeri grupta ve 4-12 ay ile 12 ay üzeri grupta fark anlamlı bulundu. Küçük yaş grubunda aort koarktasyonuna daha çok arkus ve istmus hipoplazisinin eşlik ettiği saptandı. Fakat işlem başarısı ile arkus ve istmus hipoplazisi arasında anlamlı ilişki bulunmadı.
- 5- Tüm hastalar dikkate alındığında balon anjiyoplasti öncesi ölçülen sistolik basınç gradiyentinin ortalama $35,8 \pm 18,2$ mmHg'dan, balon anjiyoplasti sonrası $13,8 \pm 10$ mmHg'a gerilediği, koarktasyon bölgesi çapının $3,3 \pm 1,9$ mm'den $4,9 \pm 2,6$ mm'ye arttığı görüldü. Yine balon anjiyoplasti öncesinde ölçülen çıkan aorta, istmus, distal aortik arkus ve abdominal aorta çaplarının, balon anjiyoplasti sonrasında anlamlı olarak arttığı belirlendi.

- 6- Hastaların 43'ünde balon anjiyoplasti işleminde başarı sağlandı. Balon anjiyoplasti yapılan tüm hastalarda işlem başarısı % 81, 0-3 ayda %79, 4-12 ayda %77, 12 ay üzerinde %92 bulundu.
- 7- İşlemin başarılı olduğu hastalarla başarısız olduğu hastalar arasında, tüm hasta grubunda ve yaş gruplarında, balon öncesi ve sonrası gradiyent dışında diğer parametrelerde anlamlı fark bulunmadı.
- 8- Yaş, cinsiyet, koarktasyon tipi ve PDA varlığı ile işlem başarısı arasında anlamlı ilişki saptanmadı.
- 9- Hastaların ortalama izlem süreleri $26,6 \pm 16,3$ (1-60) ay olarak belirlendi. En son kontrolde ortalama inen aorta gradiyenti $20,2 \pm 7,7$ (8-41) mmHg ölçüldü.
- 10- Tüm grupta rekoarktasyon oranı %68 iken, 0-3 ayda %82, 4-12 ayda %54, 12 ay üzerinde %25 bulundu. Rekoarktasyon oranındaki yükseklik, çalışma hastalarının büyük çoğunluğunun yenidoğan ve küçük süt çocuklardan oluşmasına bağlandı.
- 11- Tüm grupta balon anjiyoplasti öncesi ölçülen distal transvers arkus çapı, arkus z skoru, istmus çapı, koarktasyon bölgesi çapı; balon anjiyoplasti sonrası ölçülen distal transvers arkus çapı, arkus z skoru, istmus çapı, istmus z skoru, koarktasyon bölgesi çapı, abdominal aorta çapı ve gradiyentte anlamlı fark saptandı.
- 12- İşlemden sonra rekoarktasyon gelişme süresi tüm hastalarda $2,5 \pm 2,5$ ay olarak bulundu. Rekoarktasyon gelişme süreleri açısından gruplar karşılaştırıldığında anlamlı fark olmadığı görüldü.
- 13- Yaş ile rekoarktasyon arasında anlamlı ilişki bulundu. Bu sonuca göre 1 yaşından küçük hastalarda rekoarktasyon sıklığının anlamlı olarak yüksek olduğu belirlendi.
- 14- Balon öncesi ölçülen istmus çapı, çıkan aorta çapının %50'si ve altında olanlarda rekoarktasyon sıklığının anlamlı düzeyde yüksek olduğu saptandı.

15- Rekoarkte olan hastaların % 39'una cerrahi tedavi, %23'üne 2. kez balon anjiyoplasti uygulandı. Yaş gruplarına göre bakıldığında; 0-3 ay grubunda rekoarktasyon olmayan %18, cerrahi tedavi %46, 2. balon %23, 4-12 ay grubunda rekoarktasyon olmayan %46, cerrahi %39, 2. balon %15, 12 ay üzeri grupta rekoarktasyon olmayan %75, cerrahi tedavi %25 olduğu saptandı.

16- Tüm yaş gruplarında en sık (%28; n=18) kullanılan ameliyat tekniği rezeksiyon ve uca anastamoz iken 2. sıklıkta subklavyen flep (%15; n=8), 3.sıklıkta ise peçplasti (%10; n=5) olduğu görüldü.

17- Tüm hasta grubunda komplikasyon oranı %19 (10 hasta) olarak saptandı. Hastalarda damar tıkanıklığı ve nabız kaybı dışında işleme bağlı komplikasyona rastlanmadı. Bu komplikasyon 0-3 ay grubunda 8 hastada (%29), 4-12 ay grubunda 2 hastada (%15) görülürken, 12 ay üzeri grupta damar tıkanıklığı ve nabız kaybı görülmedi.

18- Hastaların tümüne 24-48 saat süreyle heparin infüzyonu verildi. Bu hastalardan 1'ne 6 saat süreyle streptokinaz infüzyonu ve 2'sine 1ay süre ile düşük molekül ağırlıklı heparin uygulandı. Arter tıkanıklığı nedeniyle hastaların hiçbirine cerrahi müdahale gerekmedi, hiçbirinde ekstremitte kaybı görülmedi.

KAYNAKLAR

1. Hoschtitzky A, Anderson RH, Elliott MJ. Aortic Coarctation and Interrupted Aortic Arch. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G editors. Paediatric Cardiology, 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2009. p. 945-66.
2. Beekman RH. Coarctation of the Aorta. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF editors. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th ed. Philadelphia: Wolter Kluwer Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 988-1005.
3. Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of aorta: From fetal life to adulthood. *Cardiol J* 2011; 18: 487-95.
4. Abbruzzese PA and Aidala E. Aortic coarctation: an overview. *J Cardiovasc Med* 2007; 8: 123-8.
5. Tanous D, Benson LN, Horlick EM. Coarctation of the aorta: evaluation and management. *Current Opinion in Cardiology* 2009; 24: 509-15.
6. McBride KL, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, Koehler D, Menesses-Diaz A, Fernbach S, Lee K, Towbin JA, Leal S and Belmont JW. Linkage analysis of left ventricular outflow tract malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta and hypoplastic left heart syndrome). *European Journal of Human Genetics* 2009; 17: 811–819.

7. Tzemos N, [Therrien J](#), [Yip J](#), [Thanassoulis G](#), [Tremblay S](#), [Jamorski MT](#), [Webb GD](#), [Siu SC](#). Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008; 300:1317-25.
8. Ovaert C, Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Transcatheter Treatment of Coarctation of the Aorta: A Review. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 27-44.
9. Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: From fetal life to adulthood. *Cardiol J* 2011; 18: 487-95.
10. Peterson RT, [Shaw SY](#), [Peterson TA](#), [Milan DJ](#), [Zhong TP](#), [Schreiber SL](#), [MacRae CA](#), [Fishman MC](#). Chemical suppression of a genetic mutation in a zebrafish model of aortic coarctation. *Nat Biotechnol*. 2004; 22: 595-9.
11. Meliones JN, Snider AR, Serwer GA, [Shaffer EM](#), [Rocchini AP](#), [Beekman RH](#), [Rosenthal A](#), [Dick M 2nd](#), [Peters J](#), [Reynolds P](#). Pulsed Doppler assessment of left ventricular diastolic filling in children with left ventricular outflow obstruction before and after balloon angioplasty. *Am J Cardiol* 1989;63:231-6.
12. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *Q J Med* 1999; 92: 365-71.
13. Gidding SS, Rocchini AP, Moorehead C, [Schork MA](#), [Rosenthal A](#). Increased forearm vascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. *Circulation* 1985;71: 495-9.
14. Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Steffens C, [Rocchini AP](#). Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am J Cardiol* 1983;52: 112-7.
15. Taylor ML. Coarctation of the Aorta: A Critical Catch For Newborn Well-Being. *The Nurse Practitioner* 2005; 30:35-45.
16. Pemberton J, Sahn DJ. Imaging of the aorta. *Int J Cardiol* 2004; 97:53-60.

17. Mivelaz Y, Di Bernardo S, Meijboom EJ, Sekarski N. Validation of two echocardiographic indexes to improve the diagnosis of complex coarctations. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2008; 34: 1052-56.
18. Divitiis M, Rubba P, Calabro R. Arterial hypertension and cardiovascular prognosis after successful repair of aortic coarctation: A clinical model for the study of vascular function. *Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases* 2005; 15: 382-94.
19. Costa Smith Maia MM, Aiello VD, Barbero- Marcial M, Ebaid M. Coarctation of the aorta corrected during childhood. Clinical aspects during follow-up. *Arq Bras Cardiol* 2000; 74: 174-80.
20. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Bennink GBWE, Meijboom EJ. Comparison of surgical repair with balloon angioplasty for native coarctation in patients from 3 months to 16 years of age. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2004; 25: 722-7.
21. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, Randolph G, Wax D, Mavroudis C. Coarctation of the Aorta: Midterm Outcomes of Resection With Extended End-to-End Anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1932-8.
22. Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, Sunnegardh J, Adatia I, Freedom RM, Benson L. Balloon Angioplasty of Recurrent Coarctation: A 12- Year Review. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 811-6.
23. Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, MacDonald C, Freedom RM, Benson L. Balloon Angioplasty of Native Coarctation: Clinical Outcomes and Predictors of Success. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 988-96.
24. Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR. Interventions for Aortic Coarctation. *Cardiology in Review* 2002; 10: 139-148.

25. Morrow WR, Vick GW, Nihill MR, Rokey R, Johnston DL, Hedrick TD, Mullins CE. Balloon Dilation of Unoperated Coarctation of the Aorta: Short and Intermediate Term Results. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 133-8.
26. Dilawar M, El Said HG, El Sisi A, Ahmad Z. Safety and Efficacy of Low- Profile Balloons in Native Coarctation and Recoarctation Balloon Angioplasty for Infants. *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 404-8.
27. Lee CL, Lin JF, Hsich KS, Lin CC, Huang TC. Balloon Angioplasty of Native Coarctation and Comparison of Patients Younger and Older Than 3 Months. *Circ J* 2007; 71: 1781-4.
28. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka R, O'laughlin MP, Mullins C. Balloon Angioplasty of Native Coarctation Of the Aorta: Midterm Follow- Up and Prognostic Factors. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 730-4.
29. Rao PS, Thapar MK, Kutaylı F, Carey P. Causes of Recoarctation After Balloon Angioplasty of Unoperated Aortic Coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 109-15.
30. Wong D, Benson LN, Van Arsdell GS, Karamlou T, McCrindle BW. Balloon angioplasty is preferred to surgery for aortic coarctation. *Cardiol Young* 2008; 18: 79-88.
31. Hijazi ZM, Fahey JT. Balloon Angioplasty for Recurrent Coarctation of Aorta. Immediate and Long-term Results. *Circulation* 1991; 84: 1150-6.
32. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes R. Regression Equations for Calculation of Z Scores of Cardiac Structures in Large Cohort of Healthy Infants, Children and Adolescents: An Echocardiographic Study. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2008; 21: 922-34.
33. Rao PS. Transcatheter interventions in critically ill neonates and infants with aortic coarctation. *Ann Pediatr Card* 2009; 2: 116-9.

34. Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: Results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 790-2.
35. Hellenbrand WE, Allen HD, Glinko RJ, Hagler DJ, Lutin W, Kan J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: Results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 793-7.
36. Liang CD, Su WJ, Chung HT, Hwang MS, Huang CF, Lin YJ, Chien SJ, Lin IC, Ko SF. Balloon Angioplasty for Native Coarctation of the Aorta in Neonates and Infants With Congestive Heart Failure. *Pediatr Neonatol* 2009; 50: 152-7.
37. Redington AN, [Booth P](#), [Shore DF](#), [Rigby ML](#). Primary balloon dilatation of coarctation of the aorta in neonates. *Br Heart J* 1990; 64: 277-81.
38. Francis E, Gayathri S, Vaidyanathan B, Kannan BRJ, Kumar RK. Emergency balloon dilation or stenting of critical coarctation of aorta in newborns and infants: An effective interim palliation. *Ann Pediatr Card* 2009; 2:111-5.
39. Rao PS, Chopra PS. Role of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 621-31.
40. Rao PS, Chopra PS, Kosciak R, Smith PA, Wilson AD. Surgical Versus Balloon Therapy for Aortic Coarctation in Infants ≤ 3 Months Old. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1479-83.
41. Rao PS. Should balloon angioplasty be used instead of surgery for native aortic coarctation? *Br Heart J* 1995; 74: 578-9.
42. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five to Nine Year Follow Up Results of Balloon Angioplasty of Native Aortic Coarctation in Infants and Children. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 462-70.

43. [Rao PS](#), [Jureidini SB](#), [Balfour IC](#), [Singh GK](#), [Chen SC](#). Severe aortic coarctation in infants less than 3 months: successful palliation by balloon angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003;15:2020-8.
44. Park Y, Lucas VW, [Sklansky MS](#), [Kashani IA](#), [Rothman A](#). Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. *Am Heart J* 1997; 134: 917-23.
45. Shaddy [RE](#), [Boucek MM](#), [Sturtevant JE](#), [Ruttenberg HD](#), [Jaffe RB](#), [Tani LY](#), [Judd VE](#), [Veasy LG](#), [McGough EC](#), [Orsmond GS](#). Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation* 1993; 87:793-9.
46. Kaine SF, Smith [EO](#), [Mott AR](#), [Mullins CE](#), [Geva T](#). Quantitative echocardiographic analysis of the aortic arch predicts outcome of balloon angioplasty of native coarctation of the aorta. *Circulation* 1996; 94:1056-62.
47. Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, Jureidini S, Balfour I, Carpenter D, Demello D, Virgo KS, Pennington DG, Johnson RG. Comparison of Angioplasty and Surgery for Neonatal Aortic Coarctation. *Ann Thorac Surg* 2005;80: 1659-64.
48. Cowley CG, [Orsmond GS](#), [Feola P](#), [McQuillan L](#), [Shaddy RE](#). Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005;11: 3453-6
49. Forbes TJ, [Kim DW](#), [Du W](#), [Turner DR](#), [Holzer R](#), [Amin Z](#), [Hijazi Z](#), et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2664-74.

