



T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

AORT KOARKTASYONU TANISI KONULAN
HASTALARDA TEDAVİDE NE ZAMAN TRANSKATETER,
NE ZAMAN CERRAHİ YA DA NE ZAMAN KOMBİNE
TEDAVİ YAPALIM?

TIPTA UZMANLIK TEZİ

DR. Emir GÖKALP

KAYSERİ – 2018



**T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**AORT KOARKTASYONU TANISI KONULAN
HASTALARDA TEDAVİDE NE ZAMAN TRANSKATETER,
NE ZAMAN CERRAHİ YA DA NE ZAMAN KOMBİNE
TEDAVİ YAPALIM?**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

DR. Emir GÖKALP

Tez Danışmanı

Prof. Dr. Ali BAYKAN

KAYSERİ - 2018

TEŞEKKÜR

Asistanlık eğitimim boyunca bilgi ve tecrübesini bizlerle paylaşan, yoğun çalışma temposuna rağmen her zaman bize vakit ayıran, sabırlı ve hoşgörülü davranışlarını örnek aldığım değerli tez hocam Prof. Dr. Ali Baykan'a,

Asistanlığım ve başasistanlığım sürecinde eğitimimiz için titizlikle uğraşan, her zaman yanımızda olan, yardımlarını bizden esirgemeyen Anabilim Dalı Başkanımız Prof. Dr. Tamer Güneş'e,

Tezimin ortaya çıkma ve olgunlaşma sürecinde emeği geçen başta tez hocam olmak üzere, Pediatrik Kardiyoloji Öğretim Üyesi saygıdeğer hocalarıma, Pediatrik Kardiyoloji Poliklinik çalışanlarına, eğitimim boyunca ve tezin istatistiksel değerlendirmeleri aşamasında emeğini esirgemeyen Prof. Dr. Başak Nur Akyıldız'a,

Asistanlık eğitimimiz boyunca bilgilerini, deneyimlerini bizden esirgemeyip büyük özveri ile yetişmemizde emeği olan Anabilim Dalımızın tüm öğretim üyelerine,

Birlikte çalışmaktan her zaman onur ve mutluluk duyduğum uzman ve asistan doktor arkadaşlarıma, hemşirelerimize ve tüm personelimize,

Hayatımın her anı gibi uzmanlık eğitimim boyunca da sevgilerini ve desteklerini esirgemeyen anneme, babama, kardeşime,

Uzmanlık eğitimimin başından, tezimin son aşamasına kadar sabırla ve sevgiyle destek olan hayatıma anlam katan sevgili eşim Beyza'ya,

Hayatıma neşe katan biricik kızım Zeynep'e,

Sonsuz sevgi, saygı ve teşekkürlerimi sunarım...

Dr. Emir GÖKALP

Kayseri, 2018

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	i
İÇİNDEKİLER	ii
KISALTMALAR VE SİMGELER.....	iv
TABLolar LİSTESİ.....	vi
ŞEKİLLER LİSTESİ	viii
ÖZET.....	ix
ABSTRACT.....	xii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Tanım ve Tarihçe	3
2.2. Prevalans ve Etiyoloji	4
2.3. Embriyoloji ve Morfoloji.....	5
2.4. Anatomi.....	6
2.5. Sınıflama.....	7
2.6. Patofizyoloji	8
2.7. Aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak anomaliler.....	10
2.8. Aort koarktasyonuna eşlik eden vasküler anomaliler	11
2.9. Aort koarktasyonuna eşlik eden ekstrakardiyovasküler anomaliler	11
2.10. Klinik özellikler	12
2.10.1. Preduktal koarktasyon (infantil tip, semptomatik koarktasyon).....	12
2.10.2. Postduktal koarktasyon (erişkin tip, asemptomatik koarktasyon)	13
2.11. Tanı yöntemleri.....	14
2.11.1. Elektrokardiyografi (EKG).....	14
2.11.2. Telekardiyografi.....	14
2.11.3. Ekokardiyografi	14
2.11.4. Manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi anjiyografi..	15
2.11.5. Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiyografi	16

2.12. Tedavi.....	18
2.12.1. Medikal Tedavi	18
2.12.2. Cerrahi Tedavi	19
2.12.3. Balon Anjiyoplasti	22
2.12.4. Koarktasyonun stentle giderilmesi.....	24
2.13. Komplikasyonlar	26
2.14. Prognoz	27
3. MATERYAL VE METOD	29
4.BULGULAR.....	31
5. TARTIŞMA	47
6. SONUÇLAR	58
KAYNAKLAR	60

KISALTMALAR VE SİMGELER

ACE:	Anjiotensin Converting Enzim
AFN:	Arteriyo Femoral Nabız
AK:	Aort Koarktasyonu
BAP:	Balon Anjiyoplasti
BİB:	Balon İçinde Balon
BT:	Bilgisayarlı Tomografi
CW-Doppler:	Devamlı Dalga Doppler
EF:	Ejeksiyon Fraksiyonu
EKG:	Elektrokardiyografi
KF:	Kısalma Fraksiyonu
KKH:	Konjenital Kalp Hastalığı
KKY:	Konjestif Kalp Yetersizliği
mmHg:	Milimetre Civa
MRG:	Manyetik Rezonans Görüntüleme
NB:	Nabız Basıncı
PDA:	Patent Duktus Arteriyozus
PGE1:	ProstaglandinE1
SKB:	Sistolik Kan Basıncı
SPSS:	Statistical Package for Social Sciences
TÖE:	Transözefagial Ekokardiyografi

TTE: Transtorasik Ekokardiyografi

VSD: Ventriküler Septal Defekt



TABLÖLAR LİSTESİ

Tablo 1. Aort koarktasyonunun yapılmış çeşitli sınıflamaları	8
Tablo 2. Aort koarktasyonuna eşlik eden kalp defektleri	10
Tablo 3. AK tanısında kullanılan noninvaziv tanı yöntemlerinin karşılaştırılması ..	17
Tablo 4. Tedavi edilmemiş hastaların yaş aralığına göre ölüm nedenleri.....	28
Tablo 5. Hastaların yaş gruplarına göre cinsiyetlerinin dağılımı.....	32
Tablo 6. Hastaların başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı	33
Tablo 7. Fizik muayene bulgularının yaş gruplarına göre dağılımı	34
Tablo 8. Ekokardiyografi ile saptanan koarktasyon yerleri	35
Tablo 9. Aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak anomaliler.....	35
Tablo 10. Aort koarktasyonuna eşlik eden ekstra kardiyak hastalıklar	36
Tablo 11. Medikal tedavi dağılımı	37
Tablo 12. Hastalara tanı sonrası uygulanan ilk tedavi seçeneklerinin dağılımı	37
Tablo 13. Hastaların yaş gruplarına göre uygulanan girişimsel tedavi şekillerinin dağılımı	38
Tablo 14. Tanı sonrası ve izlemde tekrarlayan tedaviler öncesi ve sonrası sistolik basınç gradientleri	39
Tablo 15. Tedavi şekilleri, yaş ve cinsiyetlerine göre tedavi öncesi ve sonrası sistolik tansiyon arteriyel değerleri.....	40
Tablo 16. Tedavi şekilleri, yaş ve cinsiyetlerine göre tedavi öncesi ve sonrası diyastolik tansiyon arteriyel değerleri	40
Tablo 17. Yaş gruplarına göre ilk tedavi sonrası ikinci işlem gereksinimi ve ortalama izlem süreleri.....	41
Tablo 18. İkinci tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri.....	42

Tablo 19. Üçüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri.....	43
Tablo 20. Dördüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri.....	44
Tablo 21. Tedavi sonrası ve uzun dönem komplikasyonlar.....	45
Tablo 22. Hastaların izlem durumlarına göre yaş gruplarının dağılımı	45
Tablo 23. Eksitus olan hastaların özellikleri	46



ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1. Aort koarktasyonu gösteren bir aortogram	3
Şekil 2. Arkus aortanın bölümleri	6
Şekil 3. Jukstaduktal koarktasyon	7
Şekil 4. Aort koarktasyonunda kollateral dolaşım. Anteriorda a.mamaria interna'dan epigastrik arteriyel sistem yoluyla alt ekstremiteye, a.mamaria interna'dan skapular kollateraller ve interkostal arterler yoluyla inen aortaya ve intraabdominal organlara kan akımı.....	9
Şekil 5. Ekokardiyografide diyastole uzanan ve diyastol boyunca süren akım örneği	15
Şekil 6. Aort koarktasyonu tedavisinde sık kullanılan cerrahi düzeltme teknikleri...	20
Şekil 7. Balon anjiyoplasti	23
Şekil 8. Aortik stent yerleştirilmesi.....	25
Şekil 9. Tedavi edilmemiş AK'da yaşa göre sağ kalım oranı	27
Şekil 10. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı	31

AORT KOARKTASYONU TANISI KONULAN HASTALARDA TEDAVİDE NE ZAMAN TRANSKATETER, NE ZAMAN CERRAHİ YA DA NE ZAMAN KOMBİNE TEDAVİ YAPALIM?

ÖZET

Amaç: Aort koarktasyonu (AK) terimi aortadaki segmental daralmayı tanımlamaktadır. Bu daralma aortun her seviyesinde olabilmekle birlikte, en sık sol subklavyen arterin arkus aortadan çıkış yerinin distalinde, duktus arteriyozus komşuluğunda görülmektedir. Aort koarktasyonu çocukluk çağındaki morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden biri olan konjenital kalp hastalıklarının % 8'ini oluşturur. Bu çalışmada kliniğimizde AK tanısı almış ve tedavi edilmiş hastaların tedavi şekilleri ve sonuçları arasındaki farklılıkların incelenmesi ve prognozlarının araştırılması amaçlanmıştır.

Materyal ve metod: Bu çalışmaya Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'na 1999-2016 yılları arasında başvuran ve AK tanısı alan 133 hasta (86 erkek, 47 kız) dahil edildi. Hastaların bilgi işlem kayıtları, ekokardiyografi kayıtları, kardiyak kateterizasyon, anjiyokardiyografi ve cerrahi kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Tanı anındaki yaşları 1 gün ile 199 ay arasında değişen hastaların; 47'si (% 35,3) 1–29 gün, 40'ı (% 30,1) 1–12 ay ve 46'sı (% 34,6) 12 ay üzerinde olmak üzere üç gruba ayrıldı. Rutin muayenesinde üfürüm duyulması üzerine tarafımıza yönlendirilen 54 (% 40,6) hasta dışındaki hastalarda en sık dispne (% 21,8), takipne (% 12), morarma (% 11,3) ve göğüs ağrısı (% 6,8) şikayetleri mevcuttu. Başvuru anında yapılan fizik muayenede en sık ekstremiteler arasında 20 mmHg üzerinde basınç farkı (% 90,9), hipertansiyon (% 87,9), üfürüm (% 85,7) ve arteriyo femoral nabız yokluğu/zayıflığı (% 81,2) saptandı. Ekokardiyografik incelemede 133 hastanın 6'sında (% 4,5) preduktal, 125'inde (% 94) duktal (jukstaduktal) ve ikisinde (% 1,5) postduktal yerleşimli koarktasyon izlendi. Hastaların 13'ünde (% 13,9) arkus aorta hipoplazisinin, 24'ünde (% 25,8) istmus hipoplazisinin koarktasyona eşlik ettiği görüldü. Aort koarktasyonunun tedavisinde cerrahi girişim, aort balon anjiyoplasti ve

stent yerleştirilmesi gibi farklı tedavi seçenekleri vardır. Tanı sonrası 133 hastanın 98'ine (% 73,7) balon anjiyoplasti (BAP), 21'ine (% 15,8) aortik stent yerleştirilmesi ve 14'üne (% 10,5) cerrahi tedavi uygulandı. Tanı ve tedavi sonrası ortalama $25,2 \pm 24,5$ ay sonra, balon anjiyoplasti yapılan 98 hastanın 56'sında (% 57,1), aortik stent yerleştirilen 21 hastanın 13'ünde (% 61,9) ve cerrahi tedavi yapılan 14 hastanın dördünde (% 28,5) olmak üzere toplamda 73 (% 54,8) hastada ikinci kez işlem gereksinimi olurken, 60 (% 45,2) hastada ikinci tedaviye gereksinim olmadı. Rekoarktasyon gelişen 73 hastanın, 31'ine (% 42,4) BAP, 9'una (% 12,4) aortik stent yerleştirilmesi, 20'sine (% 27,4) cerrahi tedavi ve 13'üne (% 17,8) stente balon ile redilatasyon işlemi yapıldı. Ortalama $19,3 \pm 10,1$ aylık izlem sonrası BAP hastalarının 16'sında (% 51,6), cerrahi tedavi sonrası üç (% 15) hastada, stent anjiyoplasti hastalarının üçünde (% 33,3) ve stente balon redilatasyon sonrası beş (% 38,4) hastada olmak üzere toplamda 27 hastada rekoarktasyon gelişirken 46 hastanın ek tedavi gereksinimi olmadı. Rekoarktasyon gelişen 27 hastaya uygulanan tedaviler sonrasında ortalama $16,1 \pm 1,4$ ay sonra dokuz hastada dördüncü kez tedavi gereksinimi olurken, 18 hastanın ek tedavi gereksinimi olmadı. Dokuz hastaya yapılan dördüncü tedavi sonrası sadece iki hastanın ek tedavi gereksinimi oldu. İlk tedavi sonrası çeşitli nedenlere bağlı olarak rekoarktasyon gelişen veya redilatasyon gereksinimi olan hastalar detaylı olarak incelendiğinde; toplamda 42 hastaya cerrahi tedavi, 140 hastaya BAP, 36 hastaya aortik stent yerleştirilmesi ve 26 hastaya stente balon ile redilatasyon işlemi uygulandığı görüldü. Sonuç olarak tanı sonrası toplamda 42 (% 31,6) hastaya cerrahi tedavi yapılırken, 91 (% 68,4) hastanın cerrahi müdahale gereksinimi olmadan tedavisi tamamlandı. Tanı ve tedavi sonrası kısa ve uzun dönem takipte komplikasyonlara bakıldığı zaman; BAP yapılan 98 hastanın üçünde (% 3) anevrizma, birinde (% 1) femoral tromboz ve birinde (% 1) ciddi femoral arter yaralanması gözlenirken, cerrahi tedavi uygulanan 14 hastanın ikisinde (% 14,2) kanama ve birinde (% 7,1) parapleji geliştiği gözlemlendi. Çalışmaya alınan 133 hastanın takip durumları incelendiğinde; 115 hastanın (% 86,5) kontrollerine düzenli geldiği, iki hastanın (% 1,5) kontrollerine gelmediği ve 16 hastanın (% 12) çeşitli nedenlerle eksitus olduğu saptandı.

Tartışma: Günümüzde AK'nun sadece aorta lokalize bir darlıktan ibaret olmadığı, aynı zamanda diffüz bir arteriyopati olduğu kabul edilmektedir. Koarktasyonda

tedavinin temel amacı; darlığın ortadan kaldırılması ve komplikasyonların en aza indirilmesidir. Kliniğin deneyimi ve tecrübesine bağlı olarak tedavi seçimi değişmekle birlikte, primer uygulanacak tedavi seçimi açısından net bir görüş birliği bulunmamaktadır. AK tedavisi hastanın yaşına, mevcut kliniğine, eşlik eden kardiyak ve ekstrakardiyak hastalıklara göre seçilmelidir. BAP tedavisinin başarısı yüksek olmakla birlikte, özellikle yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde işlem yapılan nativ koarktasyonlu hastaların yaklaşık 1/4'ünde rekoarktasyon gelişmektedir. Stent anjiyoplasti yenidoğan ve süt çocuğu döneminde kullanılamamaktadır, belirli yaş ve kilodan sonra etkili bir tedavidir. Her ne kadar BAP yenidoğan döneminde kullanımı tartışmalı ise de ciddi hastalığı olan veya kliniği stabil olmayan hastalarda kliniği düzeltmesi ve/veya cerrahi tedavi için zaman kazandırması nedeniyle, palyatif bile olsa başarıyla kullanılan bir tedavi yöntemi olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Aort Koarktasyonu, Çocukluk Çağı, Klinik, Tedavi, Balon Anjioplasti, Stent, Cerrahi

WHICH TREATMENT MODALITY IS BETTER FOR PATIENTS WITH AORTIC COARCTATION; TRANSCATHETER APPROACH, SURGERY OR COMBINED THERAPY?

ABSTRACT

Objective: Aortic coarctation (AC) defines segmental narrowing of the aorta. This narrowing may be at any level of the aorta, but most commonly the left subclavian artery is seen distal to the arcuate aorta and adjacent to the ductus arteriosus. Aortic coarctation accounts for 8% of congenital heart diseases, one of the most important causes of childhood morbidity and mortality. In this study, it is aimed to investigate the differences between the treatment modalities and outcomes of patients who have received and diagnosed with AC in our clinic and to investigate their prognosis.

Materials And Methods: This study included 133 cases (86 males, 47 females) admitted to Erciyes University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology between 1999-2016. Data records of the patients, echocardiographic records, cardiac catheterization, angiocardiography and surgical records were evaluated retrospectively.

Findings: In this study, the population divided into 3 groups whose ages change between 1 day-199 months at the time of diagnosis; 47 of all (35,3%) are between 1-29 days, 40 of all (30,1%) are between 1-12 months and 46 of all (% 34,6) are over 12 months. Except from 54 cases (40,6%) who are diagnosed during their routine doctor visit, the other cases have dyspnea (21,8%), tachypnea (12,0%), cyanosis (11,3%), and chest pain (6,8%) complaints. During physical examination at the time of admission, the most common finding is above 20 mmHg blood pressure difference between extremities (90,9%), other findings are hypertension (87,9 %), murmur (85,7 %), and arterio-femoral pulse absence/weakness (81,2 %). In echo examination, 6 out of 133 cases (4,5 %) are preductal, 125 out of 133 (94 %) are ductal(jukstaductal) and 2 of the cases (1,5 %) postductal located coarctation are found. In addition to the coarctation, 13 of cases (13,9 %) arcus aorta hypoplasia, 24

of cases (25,8 %) isthmus hypoplasia have detected. There is different treatment options for aort coarctation treatment such as surgical approach, aorta balloon angioplasty and stent replacement. After diagnosis, 98 out of 133 cases (73,7 %) are treated with balloon angioplasty (BAP), 21 out of all with aortic stent replacement and 14 out of all(10,5%) with surgical approach. After diagnosis and treatment mean $25,2 \pm 24,5$ months later, total 73 cases (54,8%) have required second treatment approach; 56 cases out of 98(57,1%) treated with balloon angioplasty, 13 out of 21 with aortic stent replacement and 4 out of 14 (28,5%). On the other hand, 60 cases (45,2%) have not required second treatment approach. In the treatment options of 73 cases developed recoarctation; 31 out of 73 (42,4%) with BAP, 9 (12,4%) with aortic stent replacement, 20 (27,4%) surgical approach and 13 (17,8%) had stent which is redilated with balloon. After mean $19,3 \pm 10,1$ months follow up, 16 cases with the treatment of BAP(51,6%), 3 cases with surgical approach(15%), 3 cases with stent angioplasty (33,3%) and 5 cases with balloon redilation after stent (38,4%), so in total 27 cases have had recoarctation, however 46 cases have not required treatment. After mean $16,1 \pm 1,4$ months, in 9 of 27 recoarctation occurred cases required fourth times treatment, on the other hand 18 cases have not required treatment. In 2 out of 9 cases required fourth times treatment have required further treatment. When recoarctation occurred or redilatation required cases happened after first treatment evaluated; in total treatment options performed as 42 patients required surgical treatment, 140 patients required BAP, 36 patients required aortic stent replacement and 26 patients stent redilated with balloon. As a result, 42(31,6%) cases treated with surgical approach, 91(68,4%) cases have not need surgery after diagnosis. When we look for complication after diagnosis and treatment; aneurisma in 3 (3%) , femoral thrombosis in 1(1%), and serious femoral arterial wound 1(1%) happened out of 98 cases treated with BAP. On the other hand bleeding in 14(14,2%) and paraplegia in 1(7,1%) found out 14 cases treated with surgery. In the reasearch during 133 cases follow up; 155 cases (86,5%) have come to their control visits regularly, two cases have not showed up and 16 cases(12%) have died due to miscellenaous reasons.

Conclusion: Currently, it is considered that AK is not just a narrowing of the aorta, but also a diffuse arteriopathy. The main purpose of coarctation treatment is; removal

of the stenosis from the center and minimizing the complications. Although the choice of treatment varies depending on the experience and experience of the clinic, there is no clear consensus on the choice of treatment for which the primer is to be administered. AC therapy should be selected according to the patient's age, current clinic, accompanying cardiac and extracardiac diseases. With the high success rate of BAP treatment, recoarctation develops in approximately 1/4 of the cases of native coarctation, especially in neonates and early infancy. Stent angioplasty can not be used in newborn and infantile period, it is an effective treatment after a certain age and weight. Although the use of BAP in neonatal period is controversial, it should be evaluated as a successful treatment even if it is palliative because of the time of clinic correction and / or surgical treatment in patients with serious illness or in cases where the clinic is not stable.

Key words: Aortic coarctation, Childhood, Clinic, Treatment, Balloon angioplasty, Stent, Surgery

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Aort koarktasyonu bir konjenital kalp hastalığı olup, konjenital kalp hastalıkları doğumda var olan veya daha sonra tanımlanabilen kardiyovasküler sistemdeki yapısal veya fonksiyonel anomalileri ifade eder (1).Çocukluk çağındaki morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerindendir. İnsidansı % 0,8 olarak bildirilmektedir (2,3). Aort koarktasyonu (AK) konjenital kalp hastalıklarının % 5-8'ini oluşturur. Prevalansı 3 – 4/10.000 canlı doğumdur (4,5). Erkeklerde daha sık görülmektedir (6).

Aort koarktasyonu, aortadaki segmental daralmayı tanımlamaktadır. Daralma aortun her seviyesinde olabilmekle birlikte, genellikle sol subklavyen arterin arkus aortadan çıkış yerinin distalinde, duktus arteriozus komşuluğunda görülmektedir (7,8). Darlığa sıklıkla biküspit aort kapağı (BAV), istmus ve transvers ark hipoplazisi, bazı hastalarda kardiyovasküler sistemin diğer anomalileri eşlik etmektedir. Darlık diskret (halka şeklinde) veya tübüler şekilde olabilmektedir. Darlığın derecesine ve eşlik eden kalp anomalilerine bağlı olarak farklı semptomlar görülebilmektedir. Koarktasyon çapı, aorta çapının % 45 - % 55'ine ulaştığında semptomlar gelişmeye başlar.

Hastalık her ne kadar bebeklik ve çocukluk döneminde tanı almakta ve tedavi edilmekte ise de yeniden daralma veya geç tanı konulması gibi nedenlerle adölesan ve erişkin yaşlarda da görülebilmektedir.

Aort koarktasyonu tanısı; fizik inceleme, ekokardiyografik deęerlendirme, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans grntleme (MRG), kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi gibi teknikler kullanılarak konmaktadır.

Aort koarktasyonu tanısı alan hastalarda; darlıęın derecesi, hastanın yaşı ve klinik durumu dikkate alınarak tedavi ynteminin seęimi ve zamanı belirlenmelidir (9-12).

Aort koarktasyonu tedavisinde cerrahi, balon anjiyoplasti, koarktasyonun stentle giderilmesi yntemleri uygulanmaktadır. Aort koarktasyonu tedavisinde kullanılan yntemlerin etkinlięini, gvenilirlięini, maliyetini, hastaların konforunu ve komplikasyonlarını deęerlendiren alıřmalar sınırlıdır.

Bu alıřmadaki amacımız klinięimizde AK tanısı almıř, tedavi edilmiř ve izlenen hastaların tedavi řekillerini ve sonularını, tedavi řekilleri arasındaki farklılıkları incelemek, prognozlarını deęerlendirmek ve gelecekte aort koarktasyonu tanısı alacak hastalar iin uygun tedavi seimine ıřık tutacak gncel verileri belirlemektir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tanım ve Tarihçe

Koarktasyon terimi; Latince’de daralma anlamına gelmektedir (4,5,14). Aort koarktasyonu torasik ve abdominal aortanın herhangi bir bölgesinde oluşmuş segmental daralmayı tanımlamaktadır. Aort koarktasyonu gösteren bir aortogram Şekil 1’de verilmiştir.



Şekil 1. Aort koarktasyonu gösteren bir aortogram

Koarktasyon, aort lümenini daraltarak kan akışını engelleyen, aort duvar bütünlüğünün korunduğu, mediya tabakasındaki kalınlaşmadan kaynaklanır (15,16). En sık yerleşim yeri arkus aortadan çıkan sol subklavyen arterin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aortaya giriş yerinin tam karşısındadır (17). Patent duktus arteriyozus (PDA) dışında, diğer konjenital kalp hastalıklarının eşlik etmediği koarktasyona izole koarktasyon adı verilir (18,19).

Aort koarktasyonu 1760 yılında Morgagni tarafından inen aortun bir bölümünde daralma olarak tarif edilmiştir (20). Koarktasyonda ilk başarılı cerrahi 1945 yılında Crafoord ve Nylin (9) tarafından rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniği ile gerçekleştirilmiştir. Takip eden 60 yıl içinde aort koarktasyonunun cerrahi tedavisinde değişik teknikler tanımlanmış ve uygulanmıştır. Waldhausen ve Nahrwold (11) subklavyen flep arteriyooplasti yöntemini, Vosschulte (10) yama greft aortoplasti yöntemini tarif etmiştir (21-23).

Koarktasyon tedavisinde ilk kez perkütan balon anjiyooplasti işlemi 1982 yılında Singer ve ark. tarafından uygulanmış (24,25). 1990'lı yılların başında üçüncü tedavi seçeneği olarak stent anjiyooplasti kullanılmaya başlanmıştır (26-29).

2.2. Prevalans ve Etiyoloji

Aort koarktasyonu en sık görülen dördüncü doğumsal kalp hastalığıdır ve tüm doğumsal kalp hastalıklarının % 5-8'ini oluşturur (30,31). Erkek/kız oranı 1,27 - 1,74 arasında değişmektedir (6). Genetik zemini net olmamakla birlikte multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir (10). Bazı genetik sendromlar ile birlikteliği gösterilmiş olsada çoğunlukla sporadik olarak görülür (32). Turner sendromu olan hastaların yaklaşık %35'ine eşlik etmektedir (33-38). Koarktasyonun dahil olduğu obstruktif sol kalp lezyonlarında herhangi bir gen bölgesi gösterilememiş olsada yeni veriler genetik etkinin bilinenden daha önemli olduğunu düşündürmektedir (33,39).

2.3. Embriyoloji ve Morfoloji

Aortik ark ve dallarının embriyolojisi, normal fetusta inen aortayı oluşturan embriyonik kalp tüpünün trunkoaortik kesesi ile çift dorsal aorta arasındaki altı çift damarsal yapının gestasyonun altıncı ile sekizinci haftaları arasındaki belirme kaybolma yada kalıcı olmaları ile tanımlanabilir (10,40). Trunkus arteriyozusun en distalindeki aortik keseden çıkan her bir aortik ark, embriyonik ön barsaktan gelişen brankial cephe birleşir (41,42). Duktus arteriyozusu sol altıncı arkın distal parçası oluştururken, sağdaki parçası geriler. Arkus aorta ve istmik bölge sol dördüncü aortik arkten gelişirken, sağ dördüncü ark geriler (43).

Aort koarktasyonunun dördüncü ve altıncı aort arkının gelişimsel anomalisi sonucu oluştuğu düşünülmekle birlikte, koarktasyonun embriyolojik patogenezi halen tam olarak anlaşılamamıştır (10,31). Koarktasyonun oluşumu hakkında duktal doku yayılım hipotezi ve hemodinamik hipotez şeklinde hipotezler öne sürülmüştür (44,45).

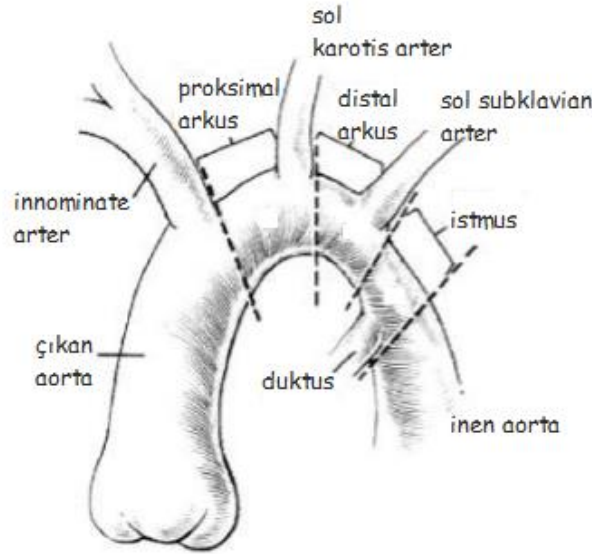
Duktus dokusu teorisi: Normalde inen aortanın jukstaduktal bölgesinde bulunmaması gereken duktal düz kas hücrelerinin periduktal aortaya migrasyonu sonucu koarktasyon geliştiği ileri sürülmüştür. Teoriye göre migrasyon sonucu, duktus kapanırken oluşan konstrüksiyonu aortik lümenin daralması izlemektedir. Yenidoğan döneminde duktus kapandıktan sonra koarktasyonun daha belirgin hale gelmesi bu teoriyi desteklemektedir, ancak bu teori abdominal aortada veya transvers aortada oluşan koarktasyonları açıklamakta yetersiz kalmaktadır (12,44,46).

Hemodinamik teori: İntrauterin dönemde toplam ventriküler outputun % 30'u sol ventrikül tarafından karşılanmakta, kardiyak outputun sadece % 10'luk kısmı istmustan geçmektedir. Bu dönemde asendan aortada akım azalmasına neden olan kardiyak anomalilerin, transvers ark ve aortik istmus gelişiminde yavaşlama ve hipoplaziye neden olduğu düşünülmektedir. Fallot tetralojisi, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi gibi asendan aortada akım artışına neden olan patolojilerde AK görülmemesi bu hipotezi desteklerken, bu teori ek kalp defekti olmayan izole aort koarktasyonlu hastaları açıklamamaktadır (45,47).

Sonuçta her iki teoride, bazı koarktasyon tiplerini açıklayabilirken tümünü açıklamakta yetersiz kalmaktadır (10,31).

2.4. Anatomi

Aortanın farklı embriyonal kaynaklardan oluşan üç bölümü vardır. Sol ventrikülün üst bölümünden çıktıktan sonraki ilk bölümü çıkan aorta olup bu bölgedeki darlık supravavüler aort stenozu olarak adlandırılır. Aort arkusu, çıkan aortanın devamındaki kavisli bölümdür ve bu bölgeden itibaren görülen darlıklar aort koarktasyonu olarak adlandırılır. Anatomik olarak; innominate arter ile sol karotis arter arasındaki kısım *proksimal arkus*, sol karotis arter ile sol subklavyen arter arasındaki kısım *distal arkus* ve sol subklavyen arter ile duktal arteriyel bileşke arasındaki kısım *istmus* olarak adlandırılır. Arkus aortanın bölümleri Şekil-2’de verilmiştir.



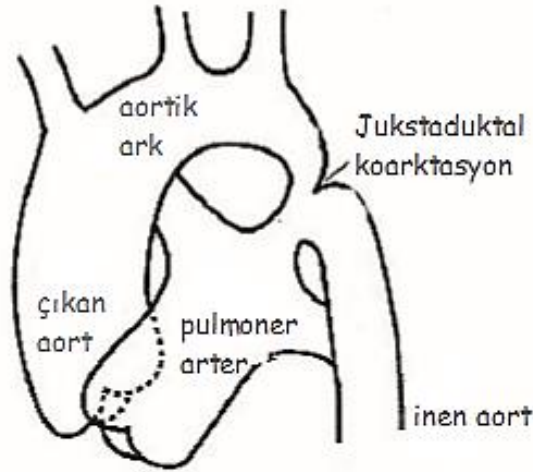
Şekil 2. Arkus aortanın bölümleri

Aortik arkusun devamında koarktasyonun en sık görüldüğü, duktal arteriyel bileşke gelir. Duktal arteriyel bileşkeyi inen veya torasik aorta ve diyaframı geçtikten sonra

abdominal aorta takip eder. Koarktasyon genellikle torasik aortanın üst kısmında, toraksın alt kısmında ve abdominal aortada görülür (12,48,49).

2.5. Sınıflama

Bonnet ve ark. aort koarktasyonlarını duktus arteriyozusun proksimalinde ya da distalinde olmasına göre; infantil tip (preduktal) ve erişkin tip (postduktal) olmak üzere iki gruba ayırmıştır (44). Bonnet'in tiplendirmesi semptomların başlama yaşı ile anatomik isimlendirme arasındaki uyumsuzluk nedeni ile artık kullanılmamaktadır (12). Koarkte segment klasik olarak % 98 istmusun distalinde desendan aort başlangıcında, duktal striktür seviyesinde yer alır. Koarktasyon duktusun tam karşındaysa paraduktal (juktaduktal), hemen üstündeyse preduktal ve hemen altındaysa postduktal terimi kullanılır. Çok nadir olarak abdominal aort seviyesinde görülebilir. Koarktasyon uzun damar segmentini etkilemişse tübüler hipoplazi, kısa birkaç milimetrik uzunlukta bir segmenti etkilemişse diskret darlık şeklinde adlandırılır (10,18,19). Duktal (juktaduktal) koarktasyon Şekil 3'te şematize edilmiştir.



Şekil 3. Juktaduktal koarktasyon

Koarktasyonu olan hastaların büyük bir kısmında değişik derecelerde istmusda ve transvers aortada hipoplazi vardır. Semptomatik yenidoğanlarda ve infantlarda bu

hipoplazi, genç erişkin hastalara göre daha belirgindir (39,50). Aort koarktasyonunun yapılmış farklı sınıflamaları Tablo 1’de verilmiştir.

Tablo 1. Aort koarktasyonunun yapılmış farklı sınıflamaları

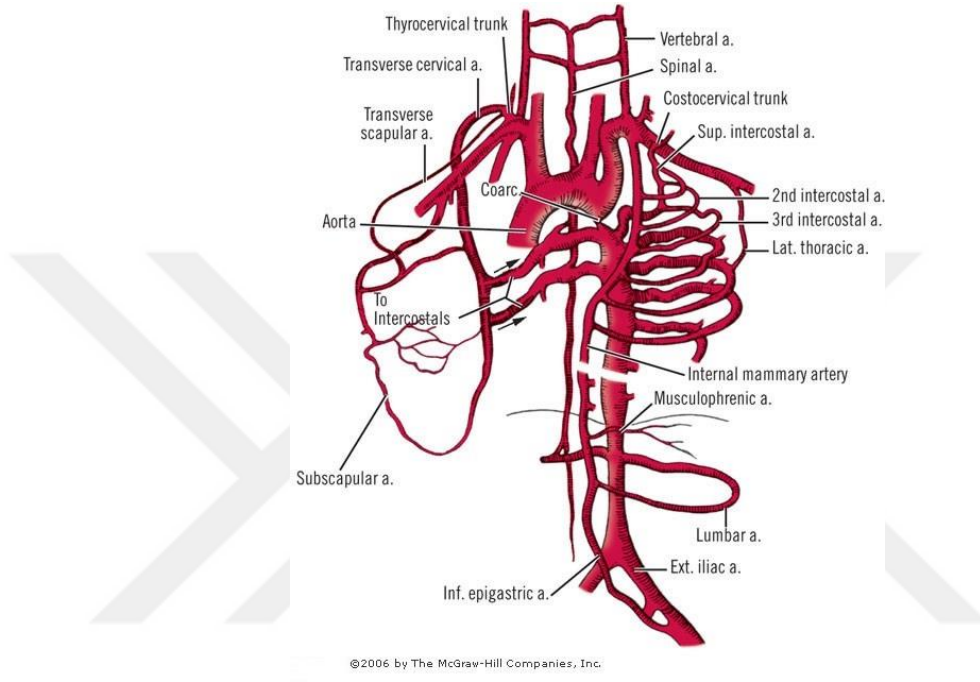
Fizyopatolojik yaklaşıma göre	Darlığın yerine göre	AK uzunluk ve yapısına göre	Eşlik eden kardiyak anomaliye göre	İstmus ve/veya arkus hipoplazisi varlığına göre
Preduktal	Preistmik	Diskret (mediya tabakasında kalınlaşma)	İzole	Primer
Duktal	İstmik	Tubuler hipoplazi (Darlığın uzunluğu >5mm)	AK+Ventriküler Septal Defekt	AK+istmus hipoplazisi
Postduktal	Postistmik		AK+Kompleks intrakardiyak anomali	AK+istmus hipoplazisi+arkus hipoplazisi

2.6. Patofizyoloji

Aort koarktasyonunun hemodinamik etkileri, patofizyolojisi ve klinik bulguları temel olarak; darlığın ciddiyetine, kollaterallerin varlığına, eşlik eden diğer kalp defektlerine ve oluşan adaptasyon mekanizmalarına bağlıdır (10,51).

İntrauterin dönemde sağ ventrikül debisinin büyük kısmı duktus arteriozus yolu ile inen aortaya, sol ventrikül debisi çıkan aorta ve arkus aortaya atılır. Doğumun ilk bir haftası içinde kapanan duktus sonrasında hafif derecede darlık oluşturan izole koarktasyonda, duktusun karşısındaki aort segmentinde duktal düz kas lifleri içeren shelf dokusu vardır ve bu dokunun oluşturduğu darlık ilerleyicidir (39,46). Süperiyor interkostal arter, subklavyen arter ve internal mamariyal arterden çıkan kollateral damarlar fetal hayattan başlayarak koarkte segmenti atlayarak vücudun aşağı

bölgelerini kanlandırırlar. Fetal başlangıçlı kollateral damar oluşumu doğum sonrasında da devam eder ve koarktasyonun klinik bulgularını maskeler. Aort koarktasyonunda kollateral dolaşım Şekil 4'te verilmiştir.



Şekil 4. Aort koarktasyonunda kollateral dolaşım. Anteriorda a.mamaria interna'dan epigastrik arteriyel sistem yoluyla alt ekstremiteye, a.mamaria interna'dan skapular kollateraller ve interkostal arterler yoluyla inen aortaya ve intraabdominal organlara kan akımı

Aort koarktasyonunda oluşan hipertansiyon sadece mekanik daralmanın değil aynı zamanda nörohumoral mekanizmaların da bir sonucudur. Hastalarda; sol ventrikül hipertrofisi, konjestif kalp yetmezliği (KKY), intrakraniyal anevrizmalar ve aort rüptürü gibi bulgular görülür (52-54).

Yenidoğan dönemindeki ciddi darlıklarda, hastalar semptomatiktir. Duktusun henüz kapanmadığı koarktasyon tipinde vücudun aşağı bölgeleri duktus yolu ile kanlanır. Kollateral oluşumuna gerek yoktur. Pulmoner hipertansiyona eşlik eden hafif sistemik hipertansiyon vardır. Duktal akım ile kanlanan vücudun alt yarısında femoral

nabızlar alınır ve şanta bağlı diferansiyel siyanoz görülür. Ventriküler septal defekt (VSD) varlığında siyanoz bulguları daha hafiftir.

Duktusun kapanmasıyla; vücudun alt yarısında hipoperfüzyon, böbrek yetmezliği ve asidoz gelişir. Ani olarak yükselen sistemik rezistansa bağlı akut sol kalp yetersizliği, sol ventrikül dilatasyonu, mitral yetmezliği, foramen ovaleden soldan sağa şant, pulmoner hipertansiyon, sağ ventrikül dilatasyonu ve masif kardiyomegali görülür. Sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) azalır, sağ ventrikül basıncı artar.

Semptomatik yenidoğanlarda duktusu açık tutucu tedaviler, prostaglandin E1 (PGE1) infüzyonu gereklidir (10,51).

Aort koarktasyonlu hastalarda darlığın öncesindeki ve sonrasındaki damarlarda da patolojiler ortaya çıktığı gösterilmiştir (52). Kompleks kardiyak patolojilerin eşlik ettiği koarktasyonlarda yetmezlik bulguları daha erken gelişir ve tedavileri daha zordur (19,56,57).

2.7. Aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak anomaliler

Duktus açıklığı eşlik etsin veya etmesin, kompleks kardiyak anomalilerin eşlik etmediği koarktasyon formuna primer veya basit, ek kardiyak anomalilerin varlığında kompleks koarktasyon terimi kullanılır (10,58,59). Aort koarktasyonuna eşlik eden kalp defektleri ve görülme sıklıkları Tablo 2’de verilmiştir.

Tablo 2. Aort koarktasyonuna eşlik eden kalp defektleri

Eşlik eden kalp defekti	%
Biküspit aort kapağı	30-85
VSD	17-30
Transvers ark hipoplazisi	15-30
Aort kapağı darlığı	5-13
Hipoplastik sol ventrikül	7-8
Büyük arterlerin transpozisyonu	4-5
Atrioventriküler septal defekt	3-4
Subaortik darlık	4-5
Subaortik darlık ve VSD	2-4
Tek ventrikül	3
Çift çıkımlı sağ ventrikül	2-3
Diğerleri	<2

Yenidoğan ve infant döneminde bulgu veren koarktasyonlara sıklıkla kardiyak patolojiler eşlik ederken, ileri yaş çocuklarda veya genç erişkin hastalarda kardiyak patoloji birlikteliği sık değildir (10,31,58,59). Aort koarktasyonu ile birlikte diğer obstrüktif sol kalp lezyonlarının birlikte bulunması Shone kompleksi olarak adlandırılmaktadır (60,61).

2.8. Aort koarktasyonuna eşlik eden vasküler anomaliler

En sık aortik arkın ilk dalı olan innominate arter anomalileri görülür. Brakiosefalik arterin iki büyük dalından biri olan sağ subklavyen arter % 4 oranında transvers aortadan çıkar, özefagusun arkasında vasküler ring yaparak trakea ve özefagusta darlığa neden olur.

Sol subklavyen arterin, koarktasyonun distalinden çıkması halinde iki kol arasında nabız ve kan basıncı farklılıkları oluşur (62).

Willis poligonu çevresinde intrakraniyal anevrizmalar görülür ve hastaların % 10'unda ciddi nörolojik bulgular oluşturabilir (18,39). Koarktasyonlu hastalarda ani ölüm, prematür ateroskleroz, aort anevrizması ve diseksiyonu görülebilir. Rezidüel darlık olmaksızın, tedavi edilmiş hastalarda da hipertansiyon saptanması nadir değildir. Koarktasyon ile hemanjiyom birlikteliği de bildirilmiştir. Koarktasyonun proksimalinde oluşan yüksek kan basıncı nedeniyle olduğu düşünülen hemanjiyomların, kan akımını azaltarak istmus hipoplazisine sebep olabileceği varsayılmaktadır (19,63).

Günümüzde AK'nın aorta lokalize bir darlıktan ibaret olmadığı, diffüz bir arteriyopati olduğu görüşü kabul görmektedir (108).

2.9. Aort koarktasyonuna eşlik eden ekstrakardiyovasküler anomaliler

Aort koarktasyonu Turner Sendromlu olguların % 25'inde görülmektedir. Kas-iskelet sistemi anomalileri, genitoüriner, solunum ve gastrointestinal sistem anomalileri ile birlikte görüldüğü de bildirilmiştir (10,18,19,39,59).

2.10. Klinik özellikler

Klinik darlığın şiddetine ve eşlik eden kardiyak anomalilere bağlı olarak değişkenlik gösterir. İlave kardiyak veya nonkardiyak anomalisi olmayan hafif koarktasyon hastalarının semptomları yoktur, gelişimleri normaldir.

Aort koarktasyonunun klinik bulguları preduktal (semptomatik, infantil) koarktasyon ve postduktal (asemptomatik, erişkin) koarktasyon bulguları olmak üzere iki grupta incelenebilir.

2.10.1. Preduktal koarktasyon (infantil tip, semptomatik koarktasyon)

Preduktal tip (infantil tip) koarktasyonlu hastalarda duktus kapanmadan önce diferansiyel siyanoz görülebilir ise de doğum sonrası fizik muayeneleri normal de olabilir. Duktusun kapanmasını takip eden günlerde semptomatik hale gelirler. Takipne, siyanoz, solunum sıkıntısı başta olmak üzere, solukluk, hırıltı, öksürük, özellikle beslenme sırasında terleme, kilo alamama ve halsizlik gibi şikayetlerle başvururlar (39). Ağır koarktasyonlu bebeklerde duktus kapandıktan sonra KKY'ne bağlı olarak oligüri, anüri, dispne, genel sirkülatuar şok tablosu ve asidoz görülebilir. Fizik incelemede; hastaların % 50'sinde prekordiyum üzerinde nonspesifik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. S2 tek ve şiddetlidir, S3 galo ritmi duyulabilir. Sırt oskültasyonunda paraskapular bölgede sistolik üfürüm duyulması koarktasyon için tipiktir (45,50). Sağlıklı kişilerde alt ekstremitte sistolik kan basıncı, üst ekstremitteye göre osilometrik yöntemle 5 - 10 mmHg daha yüksektir. Bu yüksekliğin görülmeşi veya tersine alt ekstremitte sistolik kan basıncının üst ekstremitteye göre daha düşük ölçülmesi koarktasyon açısından uyarıcı olmalıdır (64,65). Hastalarda alt ekstremitte nabızları zayıf alınabilir ya da alınamaz. PGE1 infüzyonu alan hastalarda femoral nabızlar normal olarak palpe edilebilir. Sol kalp yetersizliği veya sağdan sola şanlı duktus varlığında, ekstremitte nabızları arasında farklılık saptanmayabilir.

Hastaların % 20 - 30'unda doğum sonrası ilk üç ayda konjestif kalp yetersizliği gelişir. Bu hastalarda renal perfüzyon azalmasına ikincil akut böbrek yetmezliği, asidoz, şok ve ölüme kadar ilerleyebilen klinik tablo görülebilir. Kalp yetersizliği olan her yenidoğanda AK akla gelmelidir (66).

2.10.2. Postduktal koarktasyon (erişkin tip,asemptomatik koarktasyon)

İzole AK'lı birçok hastanın ileri yaşlara kadar kardiyak semptomu yoktur. Öykülerinde belirsiz şikayetler vardır. Eforla gelen kol ve bacak ağrısı, halsizlik, çabuk yorulma, burun kanaması, baş ağrısı, alt ekstremitede soğuma, kas güçsüzlüğü ve kramp çocukların tariflediği şikayetlerdir.

Fizik muayenede, büyüme ve gelişme genellikle normaldir. Hastalar sıklıkla rutin değerlendirme sırasında tanı alırlar. Üst ekstremitte nabızlarının kuvvetli alınmasına karşın alt ekstremitte nabızlarının zayıflamış veya alınamıyor olması AK'nın tipik belirtisidir. Brakiyal ve femoral nabızlar eş zamanlı palpe edildiğinde femoral nabızlarının daha geç ve zayıf alındığı fark edilir. Üst ekstremitde hipertansiyon tespit edilir ve kan basıncı alt ekstremiteden yüksek bulunur. Alt ve üst ekstremitte arasındaki kan basıncı farkının 20 mmHg ve üzerinde olması AK tanısında önemlidir (67).

Koarktasyon segmenti içinde nadir de olsa sol subklavyen arter tutulumu görülebileceği (sağ kol basıncı sola göre yüksek) veya sağ subklavyen arter, sol subklavyen arterin distalinden çıkabileceği (aberran sağ subklavyen arter, sol kol basıncı sağa göre yüksek) için her iki brakiyal arter palpasyonu önemlidir (65,68).

Ancak VSD, PDA gibi ek kardiyak anomalileri bulunan veya kollateral dolaşım gelişen koarktasyon hastalarında kan basıncı farkı görülmeyebilir (31).

Oskültasyonda, izole aort koarktasyonunda birinci ve ikinci kalp sesi sıklıkla normaldir. Kalp kaidesinde yumuşak sistolik üfürüm duyulabilir. Kollateral ağın gelişimine bağlı olarak paraskapular bölgede devamlı üfürüm duyulabilir. Koarktasyona eşlik eden biküspit aort kapağı ve/veya aort stenozu varlığında kalbin bazalinde sistolik üfürüm ve sistolik klik duyulabilir (18,19,50).

Koarktasyona eşlik eden aort darlığı varlığında sıklıkla suprasternal çentikte, kollateral damarların varlığında interkostal aralıkta trıl palpe edilebilir (68).

2.11. Tanı yöntemleri

2.11.1. Elektrokardiyografi (EKG)

Ciddi koarktasyonda veya geç tanı alan büyük çocuklarda EKG genel olarak normaldir ya da üst ekstremitedeki hipertansiyonun derecesine göre sol QRS aksı ve sol ventrikül hipertrofi bulguları görülebilir. Semptomatik yenidoğan ve süt çocuklarında ise genellikle sağ QRS aksı, sağ dal bloğu, sağ ventrikül veya biventriküler hipertrofi görülebilir (50,66).

2.11.2. Telekardiyografi

Radyolojik bulgular, hastanın yaşına, hipertansiyonun etkisine ve kollateral arterlerin varlığına göre değişkenlik gösterir.

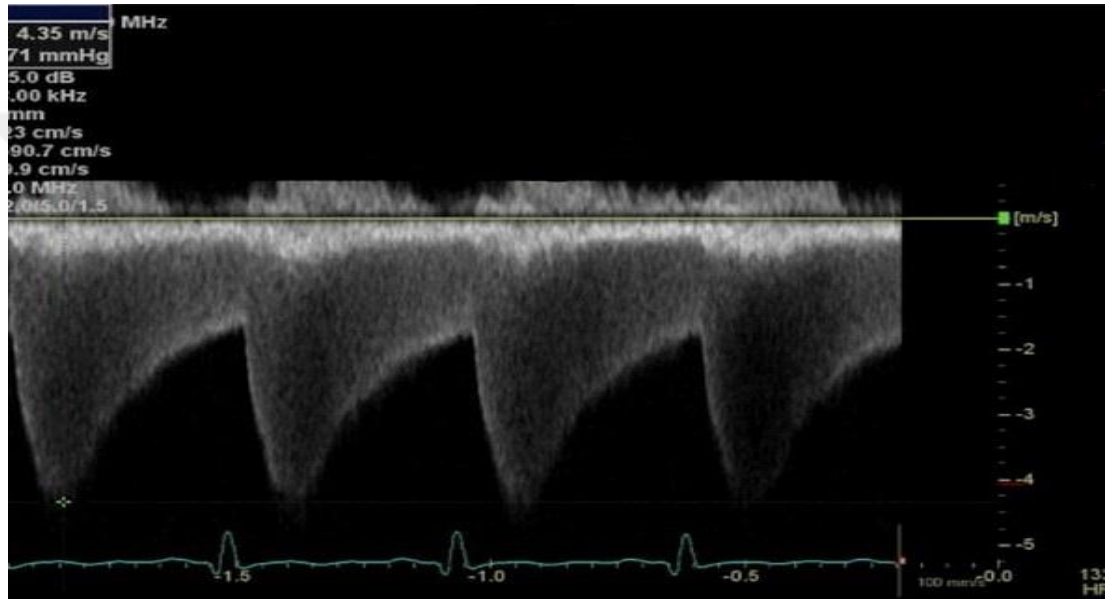
Ağır koarktasyonlu yenidoğan ve süt çocuğu döneminde kardiyomegali ve sol kalp yetersizliğine bağlı pulmoner venöz konjesyon görülür. Asemptomatik sütçocuğu veya daha büyük çocuklarda kalp büyüklüğü normal veya hafif artmış olabilir. Artmış kollateral dolaşıma bağlı pulsatil anevrizmatik damarların erozyonu sonucu kostaların alt kenarında çentiklenmeler görülebilir. Bu çentiklenme sıklıkla büyük çocuklarda gözlenir. Bazı hastalarda aort kavisinde belirginleşme ve poststenotik dilatasyona bağlı sol paramediyastinal bölgede aortik yapı çift konturlu görülebilir ve bu görüntü “3 işareti” olarak adlandırılır. Baryumlu özefagus grafisinde ters E veya 3 işareti olarak görülür (66,69).

2.11.3. Ekokardiyografi

Transtoraksik iki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi, aort koarktasyonunun tanısını koymada ve yerini belirlemede ilk yapılması gereken ucuz, kolay uygulanabilir invaziv olmayan görüntüleme yöntemidir. Koarktasyon anatomisinin değerlendirilmesi en iyi suprasternal incelemede, posterolateral planda elde edilir. Aortik ark, asendan aorta, proksimal desenden aorta, aortik kapak anomalileri, sol ventrikül duvar kalınlıkları ve eşlik eden diğer anomaliler değerlendirilir. Koarktasyonun öncesi ve sonrası akım hızları belirlenir ve basınç farkı ölçülebilir. Hemodinamik olarak belirgin koarktasyonlarda, artmış akım hızı ile birlikte diyastole

doğru uzanan ve diyastol boyunca süren tipik devamlı dalga Doppler (CW-Doppler) bulgusu ‘‘kuyruklu’’ anterograd akım paterni saptanır. Ekokardiyografide diyastole uzanan ve diyastol boyunca süren akım örneği Şekil 5’te verilmiştir.

Spektral Doppler’de saptanan midsistolde pik yapıp, yavaş inişle diyastol boyunca süren kuyruklu ve devamlı akım paterni koarktasyon için tanıda yardımcıdır (39,70).



Şekil 5. Ekokardiyografide diyastole uzanan ve diyastol boyunca süren akım örneği

İlerleyen yaşlarda koarktasyon tanısının ekokardiyografi ile konulması zorlaşabilir. Transözefagiyal ekokardiyografi, MRG veya kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi gerekebilir.

2.11.4. Manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi anjiyografi

Bilgisayarlı tomografi ve Manyetik rezonans görüntüleme gibi görüntüleme yöntemleri, koarktasyon boyutlarını ve derecesini, kollateral damar oluşumlarını gösteren, tanı ve tedavi sonrası izlemde kullanılan invaziv olmayan yöntemlerdir ve giderek artan sıklıkta kullanılmaktadır (71-73). Her iki yöntemle de koarkte segment

ve eşlik eden anomalilerin morfolojisi ve komşuluk ilişkileri üç boyutlu şekilde oluşturulabilmektedir.

Manyetik rezonans anjiyografi, konvansiyonel anjiyografinin invaziv riski olmaksızın, koarktasyonun yeri, darlığın derecesi, stenotik segmentin uzunluğu, arkus ve/veya istmik hipoplazinin olup olmadığı ve eşlik eden PDA'nın varlığı hakkında klasik anjiyografiye benzer bilgiler verir (69,74).

Bilgisayarlı tomografi incelemeleri, koarktasyon hakkında MRG kadar yüksek kalitede olmasada tatminkar görüntüler verir. Özellikle endovasküler stent uygulamalarından sonraki izlemlerde, stent artefaktlarından etkilenmediği için MRG'a üstünlüğü vardır. Ancak BT anjiyografi uygulanan hastalar iyonize radyasyona maruz kalmaktadır (75-77).

2.11.5. Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiyografi

Aort koarktasyonu olan hastalarda kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi tanısal ve terapötik amaçlar ile kullanılmaktadır. İnvaziv olmayan görüntüleme yöntemlerindeki (ekokardiyografi, MRG, BT) gelişmelerle birlikte koarktasyon tanısında kullanım alanı azalmıştır. Hemodinamik değerlendirme gereken, koarktasyon yerinin ve derecesinin tam olarak saptanamadığı, eşlik eden diğer intrakardiyak patolojiler varlığında ise üstünlüğünü korumaktadır. Günümüzde nativ ve rekürren koarktasyonda, balon anjiyoplasti ve stent ile darlığın giderilmesinde terapötik modalite olarak kullanılmaktadır.

Femoral venin ve femoral arterin perkutan kateterizasyonu çoğu hastada güvenle yapılabilirken, kritik hastalığı olan infantlarda, yüksek riski olan bir işlemdir. Bu hastalarda sol kalp kateterizasyonu patent foramen ovale yoluyla yapılabilir. Yenidoğanlarda umbilikal arter erken saatlerde kateterize edilirse, sol taraflı kalp kateterizasyonunda güvenli ve etkin bir yol olarak kullanılabilir. Kateterizasyon sırasında koarktasyon bölgesi dik olarak geçilir, kateterin girdiği geniş bir kollateral damar, aort olarak algılanabilir. Sol ventrikül ve asendan aort pik sistolik basınç farkının büyüklüğü, koarktasyonun hemodinamik şiddeti hakkında fikir verir. Koarktasyon çıkan aortada stenozun öncesinde sistolik kan basıncında (SKB) ve

nabız basıncında (NB) artışa, inen aortada stenozun distalinde SKB ve NB da azalmaya sebep olur. Kateterizasyonda femoral artere geri çekiş sırasında elde edilen basınç farkı genellikle ekokardiyografide saptanan basınç farkından düşüktür. Basınç farkı kalp fonksiyonları, eşlik eden intrakardiyak patolojiler ve kollaterallerin varlığı göz önüne alınarak değerlendirilmelidir. AK tanısında kullanılan noninvaziv tanı yöntemlerinin karşılaştırılması Tablo 3’de verilmiştir.

Tablo 3. AK tanısında kullanılan noninvaziv tanı yöntemlerinin karşılaştırılması

Yöntem	Avantajları	Dezavantajları
TTE	Yaygın olarak kullanılır, valvüler ve ventriküler fonksiyonları değerlendirir, kantitatif olarak gradyent hesaplanır.	Desendan aorta iyi görülmeyebilir, stent iyi görülmez.
TÖE	Desendan aorta iyi gözlenir, stent genel olarak iyi görülür intraopereatif kullanımda idealdir.	Aortik ark görüntüsü sınırlıdır, asendan aortada kör nokta vardır, abdominal aorta görülmez, 10 kg altında kullanımı riskli ve sınırlıdır.
BT	Aortik ağacın tam görüntülemesi yapılır, stent artefaktından az etkilenir.	Oblik ark görüntülemesi, ventriküler ve valvüler fonksiyonlar değerlendirilemez, saggital plan rezolüsyonu sınırlıdır. Radyasyon kullanılır.
MRG	Aortik ağacın tam görüntülemesi yapılır ventriküler ve valvüler fonksiyonlar değerlendirilebilir oblik ve saggital planlarda yüksek rezolüsyon elde edilir. Radyasyon kullanılmaz.	Metalik protezlerde kontrendikedir, stent artefaktı yaratır, valvüler fonksiyonlarda sınırlı deneyim vardır. Özel deneyim gerektirir.

TTE: Transtorasik ekokardiyografi TÖE: Transözefagial ekokardiyografi

MRG: Magnetik rezonans görüntüleme BT: Bilgisayarlı tomografi

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi aortik ark anatomisini değerlendirme ve aort koarktasyonu kesin tanısı için altın standart olmaya devam etmektedir (5,62,78).

2.12. Tedavi

Aort koarktasyonunda tedavinin temel amacı; darlığın ortadan kaldırılması ve komplikasyonların en aza indirilmesidir. Tedavi hastaların kliniğine, yaşına ve koarktasyon derecesine göre planlanır (30,79).

Aort koarktasyonunda tedavi endikasyonları;

1. Yenidoğan dönemindeki PDA bağımlı ağır AK (semptomatik, kritik AK)
2. Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde AK'ya bağılı olarak semptomatik hale gelen, kalp yetersizliği bulguları olan hastalar
3. Aort koarktasyonuna bağılı hipertansiyonu olan ve/veya alt ve üst ekstremiteler arasında kan basıncı farkı 20 mmHg ve üzerinde olan hastalar
4. Anjiyografisinde tipik AK görünümü olmakla birlikte gelişmiş kollateral dolaşımı nedeniyle gradiyent alınamayan hastalar

Aort koarktasyonu doğal seyrine bırakıldığında mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. Tanı alan bütün hastalara uygun zamanda ve uygun yöntemle müdahale edilmelidir.

Tedavi yöntemleri tek başlarına veya farklı klinik durumlarda kombine olarak da kullanılabilirler (74,80).

Tedavi yöntemleri;

1. Medikal tedavi
2. Cerrahi tedavi
3. Balon anjiyoplasti
4. Koarktasyonun stentle giderilmesi

2.12.1. Medikal Tedavi

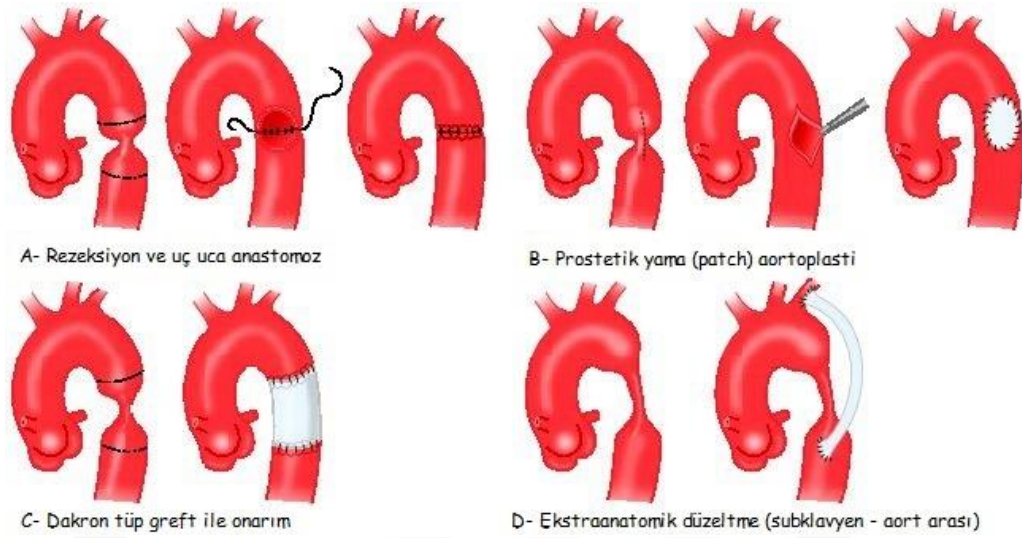
Medikal tedavi aslında bir tedavi seçeneği olmayıp KKY, şok, sistemik hipertansiyon gibi hemodinamisi bozulmuş yenidoğanlarda cerrahi veya girişimsel tedaviye kadar

hastayı stabilize etmek için kullanılır (50,81). Bu süreçte oksijen, kısa etkili inotropik ajanlar (dopamin dobutamin), diüretikler, antikonjestif tedavi ve duktus bağımlı hastalara PGE1 infüzyonuna en kısa sürede başlamak, yaşamın ilk günlerinde inen aortanın ve böbreklerin kan akımını sağlamak açısından çok önemlidir (12,82). Damar yapısı veya fonksiyonu bozuk hastalarda başlangıçta hipertansiyon olmasa bile zaman içerisinde hipertansiyon tespit edilebilir. Geç dönemde tanı alan koarktasyonda veya postoperatif dönemde devam eden kronik hipertansiyon tedavisinde beta blokerler ve ACE (anjiotensin converting enzim) inhibitörleri seçilebilir. Hipertansif krizlerde ilk seçenek IV diazoksit olmakla birlikte hidralazin, sodyum nitroprusid de kullanılabilir. ACE inhibitörlerinin küçük çocuklarda akut böbrek yetersizliğini tetikleyici etkisi unutulmamalıdır. Ayrıca tedavi edilmiş AK hastalarında devam eden hipertansiyonun tedavi edilmesi gereklidir. Bu hastalarda beta blokerler ve ACE inhibitörleri seçenekler arasındadır(83,84).

2.12.2. Cerrahi Tedavi

Girişimsel tedavi yöntemlerindeki gelişmeler, çok sayıda hastada tedavi olanağını arttırsa da, cerrahi tedavi güncelliğini korumaktadır. Aort koarktasyonunda cerrahi tedavinin amacı, koarkte segmenti ortadan kaldırmak ve aortu doğal yapısına yaklaştırmaktır. Kardiyak patolojilerin eşlik ettiği kompleks koarktasyonlarda cerrahi tedavi ön plana çıkar. Koarktasyonun ve aortik arkın anatomisi uygun ise; rezeksiyon ve uç uca anastomoz, uç uca anastomoza uygun olmayan vakalardaprostetik yama (patch) aortoplasti, , subklavyen flep aortoplasti veya dakron tüp greft ile onarım teknikleri kullanılır. Aort koarktasyonu tedavisinde sık kullanılan cerrahi düzeltme teknikleri Şekil-6'da verilmiştir. Rekoarktasyon, anevrizma oluşumu, parapleji, şilotoraks, sinir zedelenmesi, sol kol disfonksiyonu ve kanama gibi komplikasyonlar açısından, bir cerrahi teknik diğerine üstün bulunmamış olmakla beraber uygun vakalarda uç uca anastomoz diğerlerine göre daha düşük anevrizma formasyonu riski nedeniyle tercih edilmektedir.

Rekoarktasyon tüm cerrahi tekniklerde olası bir risktir fakat izlem sürelerine ve yaş gruplarına göre sonuçlar değiştiği için cerrahi teknik, işlemi yapacak merkezin deneyimine bağlıdır (85-90).



Şekil 6. Aort koarktasyonu tedavisinde sık kullanılan cerrahi düzeltme teknikleri

Prostetik yama (patch) aortoplasti: 1961 yılında Vosschulte tarafından tanımlanmıştır. Geçmişte sık olarak kullanılmış ancak yamanın karşı tarafında anevrizma oluşma oranı yüksek olduğu için kullanımı sınırlanmıştır (91). Longitudinal olarak açılan koarkte segmentteki shelf dokusu eksize edilir. Lümeni genişletmek için bu bölgeye prostetik patch yerleştirilir. Balon anjiyoplastiye cevap vermeyen diskret rekoarktasyonlarda, uzun ve dar segment koarktasyonlarda ve PGE1 infüzyonuna cevapsız kritik yenidoğanlarda yararlı olabilir. Tekniğin olumlu yanları, sol subklavyen, interkostal ve spinal arterlerin korunması ve sütürlerin daraltıcı etkisi olmamasıdır, ancak yapay madde kullanımı ve kistik mediyal nekrozlu alanın çıkarılmamasına bağlı uzun dönemde anevrizma görülebilir (19,92-94).

Subklavyen flep aortoplasti: 1966 yılında Waldhausen ve Nahrwold tarafından yenidoğan bir hastada gerçekleştirilmiştir (23). Bu teknikte koarktasyon bölgesi açıldıktan sonra subklavyen arter distalinden bağlanıp kesilerek oluşturulan patch açılan koarkte bölgeyi genişletmek için kullanılır. Vertebral arterin bağlanması subklavyen kaçak sendromunu önler. Bu tekniğin avantajları, yapay materyalden kaçınıp otolog dokunun kullanılması, dairesel sütürdeki daraltıcı etkinin olmaması, flepin iyi vaskülerize olması nedeniyle büyümeye elverişli olması ve anastomoz

bölgesinde oluşan düşük basınç ve sınırlı diseksiyon yapılmasıdır. Dezavantajları ise, subklavyen arter kullanımına bağlı sol kola giden ana kan akımının kesilmesi ve sol üst ekstremité büyüme ve fonksiyonunun etkilenmesidir. Üst ekstremité iskemisi riski olduğu için yeterli kollateral kan akımı olsa bile ileri yaşlarda tanı alan hastalarda tercih edilen bir yöntem değildir (19,94-97).

Rezeksiyon ve uç uca anastomoz: 1945 yılında Crafoord ve Nylin tarafından, koarkte segmentin çıkarılıp uç uca anastomoz yapılması ile gerçekleştirilmiştir (21). Teknik olarak darlığın proksimal ve distali klemplenerek koarkte segment çıkarıldıktan sonra desenden aort proksimale doğru çekilerek iki aort parçası birleştirilir. Neonatal aortun yüksek elastikiyeti tekniği kolaylaştırıcı bir faktördür. Bu tekniğin avantajları, koarkte segmentin tamamen çıkarılabilmesi, otolog dokunun kullanılması ve sol subklavyen arterin korunmasıdır. Anevrizma riski düşüktür. Ancak oldukça yoğun bir cerrahi teknik olması nedeniyle oluşabilecek kanama ve yüksek mortalite riski dezavantajlarıdır. Dairesel sütür hattında restenoz gelişebilir (19,98-100).

Dakron tüp greft ile onarım: Rezeksiyon ve uç uca anastomoza benzer şekilde koarkte segment çıkarıldıktan sonra dakron tüp grefti koarktasyonun proksimal ve distal kenarlarından dikilir (86,94).

Daha az sıklıkla, koarktasyonun kendi nativ materyali kullanılarak yapılan piloroplasti ile onarım tekniği ve asendan ve desenden aort arasına uzun bir kondüit koyularak koarkte segmentin bypass edildiği ekstraanatomik düzeltme tekniğinde kullanılmaktadır.

Cerrahi tedavi komplikasyonları:

1- *Parapleji:* Postoperatif dönemde en çok korkulan komplikasyondur. Klemp süresinin uzun tutulması, eşlik eden hipotansiyon ve yetersiz kollateral dolaşıma bağlı olarak gelişir (101,102).

2- *Kanama:* Postoperatif dönemde en sık görülen komplikasyondur. Kollateral dolaşıma ve yüksek kan basıncına bağlıdır. Çoğunlukla anastomoz hattındaki gerginliğe bağlı sütür yerlerinde görülür.

3- *Şilotoraks*: Aortik ark ve sol subklavyen arteri arkasından çaprazlayarak geçen lenfotorasik damarın zedelenmesi veya perforasyonu sonrası gelişir.

4- *Sinir zedelenmesi*: Frenik sinirin zedelenmesine bağlı tek taraflı diyafram paralizi veya rekürren laringeal sinir zedelenmesine bağlı ses kısıklığı gözlenir.

5- *Postoperatif paradoksal hipertansiyon*: Operasyon sonrasında hastalarda orta dereceli hipertansiyon sık görülür. Cerrahi strese sekonder artmış katekolamin düzeylerine ve baroreseptör cevabına bağlıdır.

6- *Mezenterik arteritis (Postkoarktektomi sendromu)*: Operasyon sonrası pulsatil akıma bağlı oluşan damar hasarı ve refleks vazokonstriksiyon sonucu gelişen mezenterik arter vaskülitidir. Kusma, karın ağrısı, batin distansiyonu ve barsak seslerinde azalma ile kendini gösterir. Cerrahi tedavi gerekebilir. Postoperatif dönemde oral alıma erken başlanması ve hipertansiyon varlığı risk faktörleridir.

7- *Rekoarktasyon*: Tedavi sonrası koarktasyon bölgesinde istirahat peak basınç gradiyentinin 20 mmHg üzerinde olması ve radyolojik olarak % 50 ve üzerinde çap azalması olarak tanımlanır. Özellikle iki yaş altında olmak üzere % 3-41 oranında görülmektedir (103-105). Rekoarktasyon gelişme riski hastanın operasyon yaşı ile ters orantılı bulunmuştur (106-107). Farklı cerrahi teknikleri arasında değişik restenoz oranları bildirilirken, birbirlerine üstünlükleri gösterilememiştir (108-109).

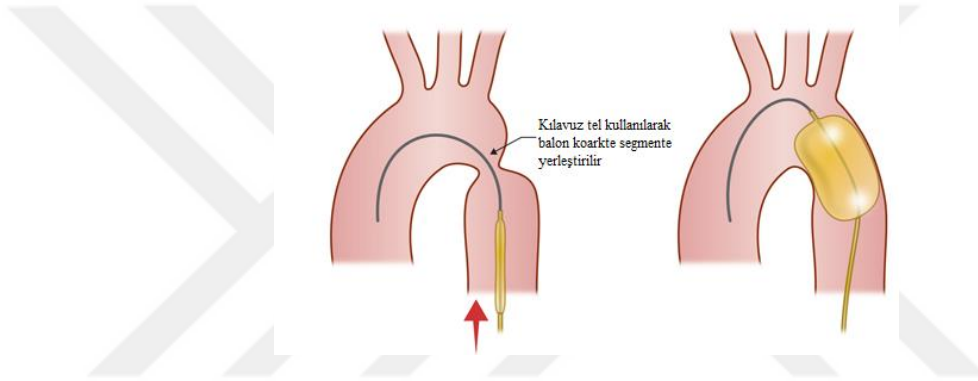
8- *Ölüm*: Çoğunlukla iskemi sonucu gelişen böbrek yetmezliğine bağlıdır. İzole koarktasyonlara göre ek kardiyak anomalilerin varlığı mortalite oranını arttırmaktadır (107,110-112).

Cerrahi sonrası özellikle sütçocuğu döneminde koarktektomi yapılan hastalar başta olmak üzere her 6-12 ayda bir takip gereklidir. Kontrol takiplerinde dört ekstremitte kan basıncı ölçümü, hipertansiyon varlığı, miyokard fonksiyonları ve ek kardiyak anomalilere bağlı gelişebilecek komplikasyonlar açısından dikkat edilmelidir.

2.12.3. Balon Anjiyoplasti

Postoperatif rekoarktasyonlu hastalara Singer ve ark. tarafından 1982 yılında balon ile dilatasyon işlemi uygulanmış olup, takip eden yıllarda gerek rekoarktasyonda

gerekse nativ koarktasyonda yaygın olarak kullanılmaktadır (113,114). Balon anjiyoplasti, diskret tip daralmalarda cerrahi tedaviye oranla daha az invaziv, alternatif bir tedavi yöntemidir (Şekil-7). Uzun segment ve tortiyöz yapıdaki koarktasyonlarda başarı şansı azdır. Erken dönemde yüksek rekoarktasyon ve anevrizma gelişebilmesi nedeniyle nativ koarktasyonu olan yenidoğanlarda ve üç ay altı çocuklarda kullanımı tartışmalıdır (115,116). Rekoarktasyonlarda ilk seçilen tedavi yöntemi perkutan balon anjiyoplasti yöntemidir (79).



Şekil 7. Balon anjiyoplasti

Tüm balon anjiyoplasti işlemlerinin genel anestezi altında yapılması sağlanmalıdır. Balon anjiyoplasti prosedüründe femoral arter kullanılır. Umblikal ve radyal arterlerde kullanılabilir. Femoral artere yerleştirilen kateter kılıfı sonrası, arteriyel yolla retrograd olarak koarktasyon bölgesi geçilir ve gerekli ölçümler alınır. Seçilecek balon çapı, diyafram hizasındaki aort çapını geçmeyecek, subklavyen arter hizasındaki aort ile aynı ve en dar koarkte yerin 3-4 katına kadar çapta olmalıdır. Balon dilatasyon işlemi on saniyeyi geçmeyen kısa şişirme süreleri ile 2-4 kez tekrarlanmalıdır. Koarkte segment çapı, aortik istmus çapının % 80-90'ına ulaşmadıysa daha büyük çapta balon ile işlem tekrarlanmalıdır (117,118).

Koarktasyona bağlı oluşan darlığın, balon anjiyoplasti ile tedavi mekanizması postmortem ve deneysel çalışmalarda ortaya konmuştur. Balon anjiyoplastiye bağlı büyüyen lezyon çapı, koarktasyon yerinde intimal ve mediyal yırtıklar oluşturarak

koarktasyon lümenini genişletir (114,115). Genellikle yüzeysel düzeyde oluşan nadiren adventisyaya kadar uzanan mediyal yırtıkların anevrizma gelişimine neden olduğu düşünülmektedir.

Farklı anevrizma tanımlamaları nedeni ile dilatasyon yerinde oluşan anevrizma insidansı farklılık göstermekle birlikte % 5-10 civarındadır (119,120).

Alt ve üst ekstremité arasındaki kan basıncı farkının 20 mmHg'nın altında olması ve bir yıl içinde girişimsel tedavi ihtiyacı olmaması erken başarı olarak tanımlanır.

Balon anjiyoplasti tedavisi sonrası özellikle yenidoğan ve sütçocuğu döneminde olmak üzere; rekoarktasyon, anevrizma gelişimi, femoral arter zedelenmesi/trombozu, nörolojik komplikasyonlar ve paradoksal hipertansiyon gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.

2.12.4. Koarktasyonun stentle giderilmesi

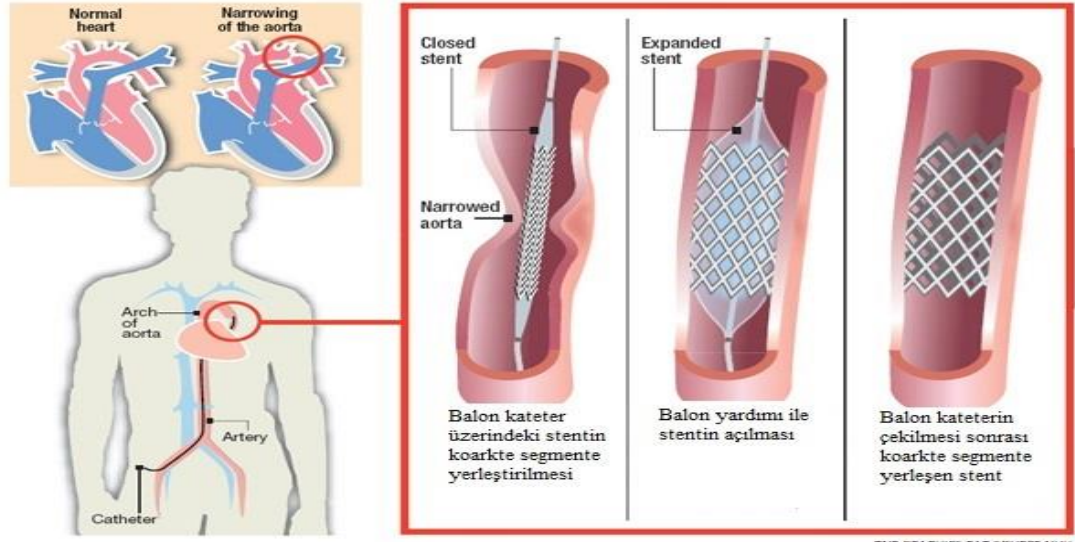
1991 yılında O'Laughlin ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (121).

Stent kullanım endikasyonları:

- 1- Uzun segment koarktasyon
- 2- Koarktasyona istmik ve aortik ark hipoplazisinin eşlik etmesi
- 3- Proksimal ve distal aort segmentlerindeki içeren tortiyöz koarktasyon
- 4- Balon anjiyoplasti, cerrahi sonrası gelişen anevrizma veya rekoarktasyon

Balon anjiyoplasti ile yapılan dilatasyon sonucu koarktasyon bölgesinde yırtıklar, akut rüptür, diseksiyon ve kronik anevrizma formasyonu gibi akut ve geç dönem komplikasyonlar görülebilirken, stent uygulanması koarktasyon bölgesinde fazla dilatasyon yapılmasını gerektirmez. Böylece transmural yırtıklar önlenirken stentin aort duvarını ışınsal tarzda desteklemesi, ilerleyici diseksiyonların ve anevrizma formasyonlarının engellenmesini mümkün kılar. Stentin gerilmesi koarktasyon bölgesinde elastik recoil oluşumunu engeller, böylece erken ve geç dönem rekoarktasyon oluşumunda belirgin azalma görülür. Ayrıca balon anjiyoplasti

tedavisi ile yeterli sonuç alınamayan uzun segment koarktasyonlarda ve istmus hipoplazisinin eşlik ettiği koarktasyonda rahatlıkla kullanılabilir. Bunlara karşılık stentlerin rijit yapıda oluşu damar duvar kompliyansını, kan basıncını ve nabız dalga yayılımını etkiler (113,122). Aortik stent yerleştirilmesi Şekil 8’de özetlenmiştir.



Şekil 8. Aortik stent yerleştirilmesi

Önceleri geniş ölçüde tek bir balon üzerine yerleştirilmiş stent kullanılırken, anevrizma riskini arttırdıkları için balon içinde balon (BİB) kateterleri geliştirilmiştir. Aortik stent yerleştirilmesi işlemi genel anestezi eşliğinde yapılmalıdır. Sağ ve sol kalp kateterizasyonu sonrası stenotik bölgenin uzunluğu ve çapı, diyafragma seviyesindeki aort çapı, transvers aortik ark ve subklavyen arter seviyesindeki aort çapı ölçülür. Balon seçiminde balon çapı, diyafram seviyesindeki aort çapını aşmayacak şekilde koarktasyon bölgesinin proksimalindeki aort çapından en fazla 1-2 mm geniş, uzunluğu ise stent uzunluğuna eşit ya da 1-2 mm uzun olmalıdır. Çıplak stentlere göre daha az komplikasyon riski taşıyan kaplı stentler önerilmektedir. Politetrafloroetilen kaplama damar duvarı ve lümeni arasına yerleşerek anevrizma gelişimini önler (122-128).

Stent anjiyoplasti verilerinde, istirahat ve dinamik egzersiz sırasındaki üst ekstremiteler kan basıncına olan etkisi ve rekoarktasyona uygulanan redilatasyon işleminin güvenilirliğini ortaya koyan verilerin olmaması stent tedavisindeki kısıtlamalar olarak görülmektedir. Ancak mevcut veriler ile değerlendirildiğinde, stent anjiyoplasti özellikle çocuk ve adolesanlardaki nativ koarktasyonlar ve rekoarktasyonlarda cerrahi ve balon anjiyoplastiye alternatif olarak kullanılmaktadır (30).

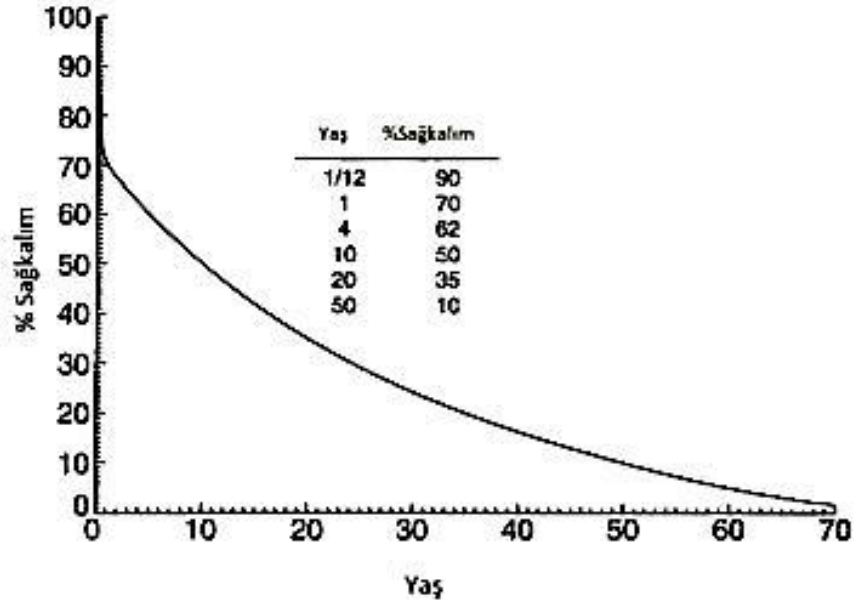
2.13. Komplikasyonlar

Aort koarktasyonu tanısıyla tedavi edilen hastaların, tedavi sonrası düzenli aralıklarla takip ve kontrollerine devam etmesi gerekmektedir. Başarılı aort koarktasyon onarımı yapılan hastaların dahi işlem sonrası tamamen tedavi edilmiş olduğu kanısına varılmamalı ve geç dönemde gelişebilecek komplikasyonlar yönünden dikkat edilmelidir. Gelişebilecek uzun dönem komplikasyonları erken saptamak için iki boyutlu ve renkli Doppler eko-kardiyografi, MRG, BT anjiyografi ve gereklilik halinde kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi yapılmalıdır. Rekoarktasyon, sistemik hipertansiyon, anevrizma, serebrovasküler hastalık, kalp yetersizliği, koroner arter hastalığı ve enfektif endokardit uzun dönem komplikasyonları arasındadır. Tedavi sonrası normotansif olan hastaların uzun süreli takiplerinde hipertansif seyredebildikleri bildirilmiştir (129-131). Bu hastalar hipertansif seyredebileceği gibi sadece egzersiz sırasında hipertansiyon ortaya çıkabilir. Bu hastalarda sol ventrikül hipertrofisi ve koroner arter hastalığı gelişebilir. Sistemik hipertansiyon, rekoarktasyon açısından uyarıcı olmalıdır (132,133). Biküspit aort kapağın eşlik ettiği koarktasyonda uzun dönemde aort stenozu görülebilir. Rekoarktasyona ve eşlik eden ek kardiyak anomalilere bağlı oluşan enfektif endokardit, en sık koarktasyonun distalinde veya biküspit aortik kapakta türbülans jet akıma bağlı oluşur.

Aort duvarında meydana gelen değişikliklere ve hipertansiyona bağlı olarak aort rüptürü veya diseksiyonu gelişebilir. Cerrahi ve transkateter girişim gerektiren acil bir durumdur. Uzun süre hipertansiyon varlığı Willis halkasında Berry anevrizması oluşmasına sebep olur. Anevrizmanın rüptürü sonucu gelişen beyin kanaması, kalıcı nörolojik hasar veya ölüm ile sonuçlanır ve daha sıklıkla erişkin yaşlarda gözlenir.

2.14. Prognoz

Hiç tedavi edilmeyen aort koarktasyonu hastaların % 90'ı 35-40 yaşlarına kadar yaşar, % 5'i 50-60 yaş arasında kaybedilirken ancak geri kalan % 5 hasta toplumun ortalama yaşam süreleri kadar yaşar. Tedavi edilmemiş aort koarktasyonunda yaşa göre sağ kalım oranı Şekil 9'da verilmiştir.



Şekil 9. Tedavi edilmemiş AK'da yaşa göre sağ kalım oranı (134)

Transkateter ve/veya cerrahi tedavi ile iyi sonuçlar elde edilmesine rağmen, uzun dönem morbidite ve mortalite halen önemli bir sorundur (45,134). Tedavi edilmemiş hastaların yaş aralığına göre ölüm nedenleri Tablo 4'te özetlenmiştir.

Tablo 4. Tedavi edilmemiş hastaların yaş aralığına göre ölüm nedenleri (136,137)

Yaş aralığı	Ölüm nedeni	Ölüm oranı
0 – 12 ay	Kalp yetmezliği ve onun sekelleri	% 20
1 – 4 yaş	Kronik kalp yetmezliği	% 10
14 – 20 yaş	İnfektif endokardit Aort diseksiyonu Aort rüptürü Berry anevrizması rüptürüne sekonder intrakraniyal kanama	% 25
20 – 50 yaş	Erken koroner arter hastalığı Hipertansiyon Kapak hastalığı kaynaklı kalp yetmezliği	% 25

Nekropsi serilerine göre en sık ölüm sebepleri; koroner arter hastalığı, konjestif kalp yetersizliği, aort rüptürü, infektif endokardit, intrakraniyal hemoraji ve hipertansiyon olarak saptanmış, ölüm riski 3,8/1000 hasta-yıl olarak bildirilmiştir (134-138).

3. MATERYAL VE METOD

Ocak 1999–Aralık 2016 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı’nda ve Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı’nda aort koarktasyonu tanısı ile takip ve tedavi edilen hastalar (n=133) çalışmaya alındı. Hastaların bilgi işlem kayıtları, EKO kayıtları, kardiyak kateterizasyon, anjiyokardiyografi ve cerrahi kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışma protokolü Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yerel Etik Kurulu’na sunuldu, çalışmaya 2017/208 protokol numarası ile 07.04.2017 tarihinde onay alındı.

Çalışma kapsamına alınan hastalar için standart bir form (EK 1) oluşturuldu.

Öykü: Hastalar tanı yaşlarına göre 1–29gün, 1–12 ay ve 12 ay üstü olmak üzere üç gruba ayrılarak, cinsiyet, morarma, göğüs ağrısı, beslenme bozukluğu, hızlı ve zor nefes alma, yorgunluk, kilo alamama, uyku hali, inleme, emerken yorulma vb. diğer şikayetleri ve şikayetlerin başlama zamanı gibi veriler kayıtlardan elde edildi.

Fizik Muayene: Hastanın genel durumu, kan basıncı, solunum sayısı, kalp hızı, girişimsel tedavi öncesi medikal tedavi gereksinimi, eşlik eden ekstrakardiyovasküler sistem hastalıkları, kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi (alt ve üst ekstremiteler arasındaki basınç farkı, üfürüm, ek ses, nabızlar) ve diğer sistemik muayene bulguları kayıtlardan elde edildi.

Kardiyolojik ve Radyolojik Değerlendirme: Hastaların sol ventrikül fonksiyonları, AK yeri, AK gradienti ve eşlik eden kardiyak anomalilerEKO raporlarından

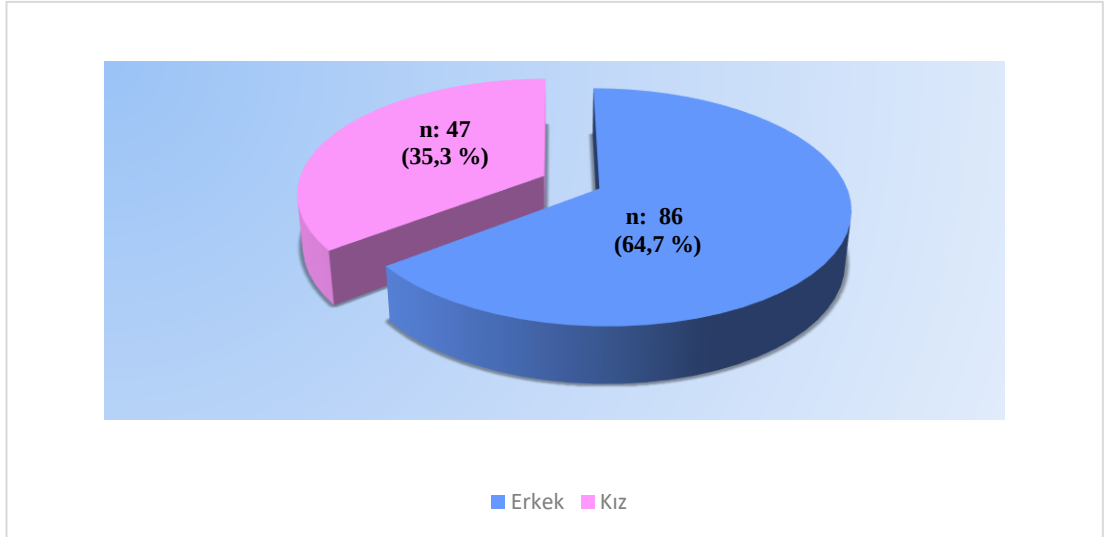
ıkarıldı. Kalp kateterizasyon ve anjiyokardiyografik alıřma verileri anjiyokardiyografi arřivinden retrospektif dosya incelemesiyle ıkarıldı.

İstatistiksel Analiz:

Veriler IBM SPSS Statistics version 22.0 (IBM Corp. Armonk, New York, USA) istatistik paket programı kullanılarak kaydedildi ve istatistiksel analizi yapıldı. Deęiřkenler ortalama±standart sapma, sayı (n) ve yüzde (%) olarak gsterildi. alıřmadaki sayısal deęiřkenlerin normal daęılım gsterip gstermedięi Shapiro-Wilks testi ile deęerlendirildi. Normal daęılım gsteren parametreler iin Student's t-testi ve normal daęılım gstermeyen parametreler iin Mann Whitney U-testi kategorik verilerin analizinde ise ki-kare testi kullanıldı. Tm istatistiksel analizlerde $p<0.05$ deęeri anlamlı kabul edildi.

4.BULGULAR

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı ve Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda Ocak 1999–Aralık 2016 tarihleri arasında aort koarktasyonu tanısı alan toplam 133 hasta çalışmaya alındı. Hastaların 86'sı (% 64,7) erkek, 47'si (% 35,3) kız olup, erkek/kız oranı 1,8'dir. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı Şekil 10'da verilmiştir.



Şekil 10. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı

Hastaların tanı anındaki yaşları 1 gün–199 ay arasında değişmekte idi (ortalama tanı yaşı $2,7 \pm 4,5$ yıl, ortanca yaş 2,2 ay).

Hastaların 47’si (% 35,3) 1–29 gün, 40’ı (% 30,1) 1–12 ay ve 46’sı (% 34,6) 12 ay üzerinde idi. Hastaların yaş gruplarına göre cinsiyetlerinin dağılımı Tablo 5’te verilmiştir.

Tablo 5. Hastaların yaş gruplarına göre cinsiyetlerinin dağılımı

Yaş	Toplam		Cinsiyet			
	n	%*	Erkek		Kız	
			n	%**	n	%**
1-29 gün	47	35,3	30	63,8	17	36,2
1-12 ay	40	30,1	24	60,0	16	40,0
>12 ay	46	34,6	32	69,5	14	30,5
Toplam	133	100,0	86	64,7	47	35,3

* Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

**Verilen değerler aynı yaş grubu içindeki yüzde oranlarıdır.

Başvuru anında 54 (% 40,6) hastanın şikayeti yoktu. Bu asemptomatik hastalarda üfürüm duyulması üzerine yapılan kardiyolojik değerlendirmede AK tespit edildi. Başvuru anında; nefes darlığı % 21,8, hızlı nefes alma % 12,0, morarma % 11,3, göğüs ağrısı % 6,8, inleme % 6,0, beslenme bozukluğu % 5,3 ve yorgunluk % 4,5 şikayetleri mevcuttu. Hastaların başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı Tablo 6’da verilmiştir.

Tablo 6. Hastaların başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı

Başvuru şikayetleri	Yaş								χ ²	p
	1-29 gün		1-12 ay		>12 ay		Toplam			
	n	%*	n	%*	n	%*	n	%**		
Nefes Darlığı	14	29,8	5	12,2	10	22,2	29	21,8	3,788	0,137
Hızlı Nefes Alma	11	23,4	5	12,2	0	0,0	16	12,0	12,045	0,003
Morarma	10	21,3	5	12,2	0	0,0	15	11,3	10,603	0,005
İnleme	5	10,6	3	7,3	0	0,0	8	6,0	4,877	0,09
Beslenme Bozukluğu	5	10,6	2	4,9	0	0,0	7	5,3	5,285	0,073
Emerken Yorulma	3	6,4	2	4,9	0	0,0	5	3,8	2,861	0,247
Huzursuzluk	3	6,4	0	0,0	0	0,0	3	2,3	5,616	0,048
Uyku Hali	3	6,4	0	0,0	0	0,0	3	2,3	5,616	0,06
Deri Renginde Bozulma	3	6,4	0	0,0	0	0,0	3	2,3	7,614	0,04
Terleme	2	4,3	2	4,9	0	0,0	4	3,0	2,222	0,343
Öksürük	1	2,1	3	7,3	1	2,2	5	3,8	2,212	0,355
Göğüs Ağrısı	0	0,0	2	4,9	7	15,6	9	6,8	8,812	0,01
Yorgunluk	0	0,0	2	4,9	4	8,9	6	4,5	4,112	0,12
Kilo Almamama	0	0,0	2	4,9	1	2,2	3	2,3	2,452	0,307
Bayılma	0	0,0	0	0,0	1	2,2	1	0,8	1,906	0,373
Baş Ağrısı	0	0,0	0	0,0	1	2,2	1	0,8	1,906	0,373

*Verilen değerler aynı yaş grubundaki hastaların içindeki yüzde oranlarıdır.

**Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

Yenidoğan döneminde hızlı nefes alma ($p=0,003$), morarma ($p=0,005$), huzursuzluk ($p=0,048$) ve deri renginde bozulma ($p=0,04$) şikayetlerinin fazlalığı istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Bir yaş üstünde göğüs ağrısı şikayetinin fazlalığı istatistiksel olarak anlamlı idi ($p=0,01$).

Çalışmaya alınan 133 hastanın başvuru anındaki fizik muayenesinde 114'ünde (% 85,7) üfürüm saptandığı belirlendi. Hastaların 108'inde (% 81,2) femoral arterde nabız (AFN) alınamaması, 121'inde (% 90,9) alt ve üst ekstremitelerde 20 mmHg tansiyon arteriyel farkı, 117'sinde (% 87,9) hipertansiyon, 29'unda (% 21,8) dispne, 27'sinde (% 20,3) hepatomegali, 16'sında (% 12,0) takipne ve 12'sinde (% 9,0) taşikardi saptandı. Hastaların fizik muayene bulgularının yaş gruplarına göre dağılımı Tablo 7'de verilmiştir.

Tablo 7. Fizik muayene bulgularının yaş gruplarına göre dağılımı

Fizik Muayene Bulguları	Yaş								χ ²	p
	1-29 gün		1-12 ay		>12 ay		Toplam			
	n	%*	n	%*	n	%*	n	%**		
Üfürüm	38	80,5	37	92,5	39	84,7	114	85,7	1,628	0,443
AFN alınamaması	44	93,6	38	95,0	26	26,0	108	81,2	16,219	0,045
Ekstremit 20 mmHg fark	42	89,3	37	92,5	42	91,3	121	90,9	1,655	0,423
Hepatomegali	16	34,0	9	22,5	2	4,2	27	20,3	12,547	0,002
Hipertansiyon	36	76,5	38	95,0	43	93,4	117	87,9	0,639	0,726
Taşikardi	9	19,1	3	7,5	0	0,0	12	9,0	10,480	0,005
Dispne	14	29,8	5	12,2	10	22,2	29	21,8	3,788	0,137
Takipne	11	23,4	5	12,2	0	0,0	16	12,0	12,045	0,003

*Verilen değerler aynı yaş grubundaki hastaların içindeki yüzde oranlarıdır.

**Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

1-29 gün ve 1-12 ay arasındaki hastalarda AFN alınamaması ($p=0,045$), 12 ay üzerindeki hastalara göre istatistiksel olarak anlamlı, 12 ay altındaki hastalarda hepatomegali bulgusunun fazlalığı 12 ay üzerindeki gruba göre anlamlı idi ($p=0,02$). 1-29 gün arasında taşikardi ($p=0,005$) ve takipne ($p=0,003$) bulgusunun diğer iki gruba göre fazlalığı istatistiksel olarak anlamlı bulundu.

Doppler ekokardiyografik inceleme ile 117 (% 87,9) hastada diyastole taşan Doppler akım paterni izlendi. 133 hastanın altısında (% 4,5) preduktal yerleşimli, 125'inde (% 94,0) duktal (juktaduktal) yerleşimli, ikisinde (% 1,5) postduktal yerleşimli koarktasyon saptandı. On üç (% 13,9) hastada arkus aorta hipoplazisi, 24 (% 25,8) hastada istmus hipoplazisi saptandı. Preduktal ve postduktal yerleşimli oarktasyonda öncelikle cerrahi, duktal (juktaduktal) yerleşimli koarktasyonda öncelikle balon anjiyoplasti tercih edildiği tespit edildi.

Ekokardiyografi ile saptanan koarktasyon yerleri Tablo 8'de verilmiştir.

Tablo 8. Ekokardiyografi ile saptanan koarktasyon yerleri

Koarktasyon yeri	n	%
Duktal (jukstaduktal)	125	94,0
Preduktal	6	4,5
Postduktal	2	1,5
Toplam	133	100,0

Hastaların 37'sinin (% 27,8) izole AK tanısı aldığı, 96'sına (% 72,2) kardiyak anomalilerin eşlik ettiği belirlendi. Kardiyak anomalilerin eşlik ettiği hastaların 43'ünde (% 32,3) PDA, 33'ünde (% 24,8) VSD, 29'unda (% 21,8) BAV, 24'ünde (% 18) pulmoner hipertansiyon, 21'inde (% 15,8) ASD, 20'sinde (% 15) aort kapak darlığı ve 19'unda (% 14,2) dilate kardiyomiyopati saptandı. AK'a eşlik eden kardiyak anomaliler Tablo 9'da verilmiştir.

Tablo 9. Aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak anomaliler

Koarktasyona eşlik eden kardiyak anomaliler	n*	%**
Patent duktus arteriyozus	43	32,3
Ventriküler septal defekt	33	24,8
Biküspit aortik kapak	29	21,8
Pulmoner hipertansiyon	24	18,0
Atriyal septal defekt	21	15,8
Aort kapak darlığı	20	15,0
Dilate kardiyomiyopati	19	14,2
Mitral yetmezliği	9	6,8
Aort yetmezliği	9	6,8
Büyük arter transpozisyonu	4	3,0
Supravalvüler aort darlığı	4	3,0
Atriyovenriküler septal defekt	3	2,3
Triküspit yetmezliği	3	2,3
Hipoplastik sol kalp	3	2,3
Subaortik stenoz	2	1,5
Koroner arter anomalisi	2	1,5
Çift çıkımlı sağ ventrikül	2	1,5
Mitral kapak prolapsusu	2	1,5
Pulmoner darlık	2	1,5

*Bir hastada birden fazla ek kardiyak anomali bulunabilmektedir.

**Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

Ekstra kardiyak hastalıkların eşlik ettiği 29 (% 21,8) hastanın, 10'unda (% 7,5) genitoüriner sistem anomalisi, dördünde (% 3,0) kraniyofasiyal anomali, üçünde (% 2,2) nörolojik sistem hastalığı, üçünde (% 2,2) endokrin bozukluk, ikisinde (% 1,5) Turner Sendromu, ikisinde (% 2,2) Williams Sendromu, birinde (% 0,7) Down Sendromu ve birinde (% 0,7) Trizomi 13 mevcuttu. Koarktasyona eşlik eden ekstrakardiyak hastalıklar Tablo 10'da verilmiştir.

Tablo 10. Aort koarktasyonuna eşlik eden ekstra kardiyak hastalıklar

Koarktasyona eşlik eden ekstrakardiyak hastalık		n	%*	Toplam %*
Turner Sendromu		2	1,5	1,5
Williams Sendromu		2	1,5	1,5
Down Sendromu		1	0,7	0,7
Trizomi 13		1	0,7	0,7
Solunum sistemi	Bronkopulmoner displazi	1	0,7	1,5
	Koanal atrezi	1	0,7	
Nörolojik sistem	Epilepsi	2	1,5	2,2
	West Sendromu	1	0,7	
Endokrin sistem	Konjenital hipotiroidi	2	1,5	2,2
	Puberte prekoks	1	0,7	
Genitoüriner sistem	Tek taraflı agenetik böbrek	2	1,5	7,5
	Hidronefroz	2	1,5	
	Posterior üretral valv	2	1,5	
	Ektopik böbrek	1	0,7	
	At nalı böbrek	1	0,7	
	Polikistik böbrek	1	0,7	
	Üreterovezikal darlık	1	0,7	
Gastrointestinal sistem	Özefagus atrezisi	1	0,7	0,7
Kraniyofasiyal	Mikrosefali	1	0,7	3,0
	Yarık damak	1	0,7	
	Yarık dudak	1	0,7	
	Kulak anomalisi	1	0,7	

*Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

Kalp yetersizliği bulguları olan 68 (% 51,1) hastaya inotropik (digoksin, dopamin, dobutamin) ve antikonjestif destek tedavisi verildiği, hipertansiyon saptanan 117 hastanın 44'üne antihipertansif tedavi verildiği belirlendi. Tedavi sonrası takip sürecinde rezidü koarktasyonu olan hipertansif hastalarda koarktasyon derecesine göre ACE inhibitörleri veya beta bloker ajanlar tercih edildi. Toplamda 65 (% 48,9) hastanın medikal tedavi gereksinimi olmazken, 68 (% 51,1) hastaya medikal destek tedavisi verildi. Hastaların 41'ine (% 30,8) furosemid, dördüne (% 3,0) spironolakton, 22'sine (% 16,5) digoksin, 17'sine (% 12,8) dopamin, 14'üne (% 10,5) propranolol, 23'üne (% 17,3) enalapril ve 20'sine (% 15,0) kaptopril tedavileri verildi. Girişimsel tedavi uygulanan 46 (% 34,6) hastanın girişimsel tedaviden sonra da medikal tedaviye devam ettiği belirlendi. Hastalara uygulanan medikal tedavi dağılımı Tablo 11'de verilmiştir.

Tablo 11. Medikal tedavi dağılımı

Medikal tedavi		n*	%**
ACE inhibitörleri	Enalapril	23	17,3
	Kaptopril	20	15,0
Beta bloker ajan	Propranolol	14	10,5
İnotrop ajan	Digoksin	22	16,5
	Dopamin/Dobutamin	17	12,8
Diüretik ajan	Furosemid	41	30,8
	Spironolakton	4	3,0

*Bir hasta birden fazla ilaç kullanabilmektedir.

**Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

Çalışmaya alınan hastaların ilk tedavisinde; 98'ine (% 73,7) balon anjiyoplasti işlemi, 21'ine (% 15,8) aortik stent yerleştirilmesi ve 14'üne (% 10,5) cerrahi tedavi uygulandığı belirlendi. Hastalara tanı sonrası uygulanan ilk tedavi seçeneklerinin dağılımı Tablo 12'de verilmiştir.

Tablo 12. Hastalara tanı sonrası uygulanan ilk tedavi seçeneklerinin dağılımı

Tedavi şekli	n	%
Balon anjiyoplasti	98	73,7
Aortik stent yerleştirilmesi	21	15,8
Cerrahi tedavi	14	10,5
Toplam	133	100,0

Yenidoğan dönemindeki 47 hastanın 38'ine (% 80,8) balon anjiyoplasti, dokuzuna (% 19,2) cerrahi tedavi, 1-12 ay arasındaki 40 hastanın 38'ine (% 95) balon anjiyoplasti, ikisine cerrahi tedavi, 12 ay üzerindeki 21 hastaya stent anjiyoplasti uygulandı. Balon anjiyoplasti işleminin daha çok 1-29 gün ve 1-12 ay arası yaş gruplarında, stent anjiyoplastinin teknik olarak bir yaş altında kullanılamamasına bağlı olarak 12 ay üzeri yaş grubunda uygulandığı belirlendi. Cerrahi tedavinin ise 1-29 gün arasındaki hasta grubunda diğer iki yaş grubuna göre daha sık uygulandığı belirlendi ($p<0,001$). Hastaların yaş gruplarına göre uygulanan girişimsel tedavi şekillerinin dağılımı Tablo 13'de verilmiştir.

Tablo 13. Hastaların yaş gruplarına göre uygulanan girişimsel tedavi şekillerinin dağılımı

Yaş Grup	Toplam		Tedavi Şekli					
			Balon A.		Cerrahi		Stent A.	
	n	%*	n	%**	n	%**	n	%**
1-29 gün	47	35,3	38	80,8	9	19,2	0	0,0
1-12 ay	40	30,1	38	95,0	2	5,0	0	0,0
>12ay	46	34,6	22	47,8	3	6,6	21	45,6
Toplam*	133	100,0	98	73,7	14	10,5	21	15,8

* Verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

**Verilen değerler aynı yaş grubu içindeki yüzde oranlarıdır.

Balon anjiyoplasti tedavisi uygulanan 98 hastanın işlem öncesi ortalama sistolik basınç gradientinin $39,3\pm19,7$ mmHg'dan, $12,3\pm11,0$ mmHg'ya, koarktasyonun stent ile giderildiği 21 hastada $37,0\pm12,2$ mmHg'dan, $4,0\pm6,9$ mmHg'ya, cerrahi uygulanan 14 hastada $38,2\pm11,7$ mmHg'dan, $6,9\pm5,9$ mmHg'ya gerilediği belirlendi.

Tekrarlayan tedaviler öncesi ve sonrası sistolik basınç gradientlerindeki farklar Tablo 14'de özetlenmiştir.

Tablo 14. Tanı sonrası ve izlemde tekrarlayan tedaviler öncesi ve sonrası sistolik basınç gradientleri

Tedavi	n	İlk tedavi öncesi gradient (mmHg)			İlk tedavi sonrası gradient (mmHg)			p
		Ort±SD	Min	Max	Ort±SD	Min	Max	
Balon	98	39,3±19,7	14	96	12,3±11,0	0	40	0,001
Cerrahi	14	38,2±11,7	12	56	6,9±5,9	0	21	0,001
Stent A.	21	37,0±12,2	18	64	4,0±6,9	0	20	<0,001
		İkinci tedavi öncesi			İkinci tedavi sonrası			
Balon	31	33,7±15,8	17	88	8,6±6,3	0	27	0,001
Cerrahi	20	30,6±8,7	17	52	2,5±4,4	0	17	<0,001
Stent A.	9	27,6±4,0	21	35	6,0±6,3	0	18	0,001
Stent R.	13	24,7±6,4	12	37	5,3±5,3	0	17	0,001
		Üçüncü tedavi öncesi			Üçüncü tedavi sonrası			
Balon	9	27,8±11,0	18	53	10,6±8,1	2	29	0,001
Cerrahi	6	33,8±11,2	24	56	0 mmHg	0	0	<0,001
Stent A.	4	27,0±4,2	18	27	2,0±2,3	0	4	<0,001
Stent R.	8	24,7±4,9	16	30	4,1±3,7	0	10	<0,001
		Dördüncü tedavi öncesi			Dördüncü tedavi sonrası			
Balon	2	20,0±2,8	18	22	4,0	4	4	0,001
Cerrahi	2	25,0±7,0	20	30	0 mmHg	0	0	<0,001
Stent A.	2	34,5±7,7	29	40	5,5±4,9	2	9	<0,001
Stent R.	3	22,3±7,0	16	30	2,0±1,7	0	3	<0,001
		Beşinci tedavi öncesi			Beşinci tedavi sonrası			
Stent R.	2	24,0±4,2	21	27	4,5±0,7	4	5	<0,001

Stent R.:Stent redilatasyonu Stent A.:Stent anjiyoplasti

Tanı anında hastaların 117'sinin (% 87,9) tansiyon arteryel değerinin 95 persentil üzerinde olduğu belirlendi. Tedavi sonrası tüm hastaların sistolik ve diyastolik tansiyon arteryel değerlerinin 50 persentilde olduğu belirlendi.

Hastaların tedavi şekillerine göre tedavi öncesi ve tedavi sonrası sistolik ve diyastolik tansiyon arteryel değerleri arasında her üç işlem grubunda da istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı ($p<0,05$). Hastaların tedavi şekilleri, yaş ve cinsiyetlerine göre tedavi öncesi ve sonrası sistolik ve diyastolik tansiyon arteryel değerleri Tablo 15 ve 16'da verilmiştir.

Tablo 15. Tedavi şekilleri, yaş ve cinsiyetlerine göre tedavi öncesi ve sonrası sistolik tansiyon arteriyel değerleri

Sistolik tansiyon arteriyel değeri (mmHg)										
Tedavi	Yaş	C	n	Tedavi öncesi			Tedavi sonrası			P
				Ort±SD	Min	Max	Ort±SD	Min	Max	
Balon	1-29	K	14	112,1±27,3	86	172	85,5±2,6	81	90	<0,001
	gün	E	24	104,9±13,8	88	148	85,6±2,9	80	90	0,001
	1-12	K	15	114,1±13,4	100	143	88,7±4,4	83	95	<0,001
	ay	E	23	117,7±17,0	96	155	94,9±3,7	88	100	0,007
	>12	K	9	131,6±15,9	110	156	106,8±3,5	101	113	0,008
	ay	E	13	137,6±26,0	110	195	106,1±2,7	101	110	<0,001
Stent A.	>12	K	5	125,4±15,7	114	153	105±4,3	100	110	0,003
	ay	E	16	134,0±13,7	114	160	104,1±3,8	100	113	<0,001
Cerrahi	1-29	K	3	103,6±7,6	97	112	85,3±4,6	80	88	0,002
	gün	E	6	106,6±5,9	98	113	88,5±0,5	88	89	0,001
	1-12	K	1	123,0	123	123	93,0	93	93	<0,001
	ay	E	1	124,0	124	124	94,0	94	94	<0,001
	>12	K	-	-	-	-	-	-	-	-
	ay	E	3	132,3±7,5	125	140	104,6±4,5	100	109	<0,001

C:cinsiyet K:kız E:erkek Stent A.:Stent anjiyoplasti

Tablo 16. Tedavi şekilleri, yaş ve cinsiyetlerine göre tedavi öncesi ve sonrası diyastolik tansiyon arteriyel değerleri

Diyastolik tansiyon arteriyel değeri (mmHg)										
Tedavi	Yaş	C	n	Tedavi öncesi			Tedavi sonrası			p
				Ort±SD	Min	Max	Ort±SD	Min	Max	
Balon	1-29	K	14	63,5±3,2	60	69	41,2±4,5	34	49	0,004
	gün	E	24	68,0±4,8	62	77	40,4±4,0	33	49	0,001
	1-12	K	15	73,2±4,6	65	80	44,3±5,0	35	50	<0,001
	ay	E	23	77,3±3,9	66	83	47,3±3,3	41	53	<0,001
	>12	K	9	86,5±3,8	81	92	54,6±4,3	46	60	<0,001
	ay	E	13	83,4±3,0	80	89	52,6±2,6	49	59	<0,001
Stent A.	>12	K	5	84,8±3,6	81	90	57,4±3,2	53	60	<0,001
	ay	E	16	83,8±4,6	76	92	56,0±4,8	47	63	<0,001
Cerrahi	1-29	K	3	71,3±5,0	66	76	41,3±2,3	40	44	<0,001
	gün	E	6	69,8±5,3	64	78	47,3±3,0	43	50	<0,001
	1-12	K	1	76,0	76	76	52,0	52	52	0,004
	ay	E	1	74,0	74	74	53,0	53	53	0,005
	>12	K	-	-	-	-	-	-	-	-
	ay	E	3	86,3±2,0	84	88	58,6±4,7	55	64	<0,001

C:cinsiyet K:kız E:erkek Stent A.:Stent anjiyoplasti

İlk tedavide balon anjiyoplasti yapılan 98 hastanın 56'sında (% 57,1), aortik stent yerleştirilen 21 hastanın 13'ünde (% 61,9), cerrahi tedavi yapılan 14 hastanın dördünde (% 28,5) ikinci kez tedavi gereksinimi geliştiği saptandı.

Balon anjiyoplasti sonrası 1-29 gün arasındaki 22 (%57,9) hastada $7,9 \pm 17,0$ ay sonra, 1-12 ay arasındaki 18 (% 47,4) hastada $11,9 \pm 19,2$ ay sonra, 12 ay üzerindeki 16 (% 72,7) hastada $19,7 \pm 13,5$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği, cerrahi tedavi sonrası 1-29 gün arasındaki 22 (% 22,2) hastada $23,0 \pm 23,9$ ay sonra, 12 ay üzerindeki 2 (% 66,7) hastada $81,8 \pm 31,4$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği, stent anjiyoplasti yapılan 13 (% 61,9) hastada $25,2 \pm 24,5$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği belirlendi. Yaş gruplarına göre ilk tedavi şekli, ikinci işlem gereksinimi ve ikinci işleme kadar geçen ortalama izlem süreleri Tablo 17'de verilmiştir.

Tablo 17. Yaş gruplarına göre ilk tedavi sonrası ikinci işlem gereksinimi ve ortalama izlem süreleri

Yaş	İlk Tedavi	n	İkinci işleme kadar ort. izlem süresi (ay)	İkinci işlem gereksinimi n (%)	χ^2	p
1-29 gün	Balon	38	$7,9 \pm 17,0$	22 (57,8)	3,706	0,054
	Cerrahi	9	$23,0 \pm 23,9$	2 (22,2)		
Toplam		47	$6,8 \pm 25,2$	24 (51,0)		
1-12 ay	Balon	38	$11,9 \pm 19,2$	18 (47,3)	1,722	0,189
	Cerrahi	2	-	-		
Toplam		40	$14,4 \pm 30,1$	18 (45,0)		
>12 ay	Balon	22	$19,7 \pm 13,5$	16 (72,7)	0,573	0,751
	Cerrahi	3	$81,8 \pm 31,4$	2 (66,6)		
	Stent A.	21	$25,2 \pm 24,5$	13 (61,9)		
Toplam		46	$11,5 \pm 22,6$	31 (67,3)		

İlk tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastalar değerlendirildiğinde, tedavi grupları arasında rekoarktasyon gelişmesi açısından istatistiksel fark saptanmadı ($p=0,054$, $\chi^2=3,706$; $p=0,189$, $\chi^2=1,722$; $p=0,751$, $\chi^2=0,573$). Tedavi seçeneğine göre rekoarktasyona kadar geçen süreler karşılaştırıldığında, tedavi grupları arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,09$).

İlk tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen 73 hastanın ikinci tedavisinde, 31'ine (% 42,4) balon anjiyoplasti, dokuzuna (% 12,4) stent anjiyoplasti, 20'sine (% 27,4) cerrahi tedavi, 13'üne (% 17,8) stente balon ile redilatasyon uygulandığı belirlendi.

Balon anjiyoplasti yapılan 1-29 gün arasındaki 10 hastanın beşinde (% 50,0)29,5±53,2 ay sonra, 1-12 ay arasındaki 13 hastanın altısında (% 46,1)30,3±39,1 ay sonra, 12 ay üzerindeki sekiz hastanın beşinde (% 62,5)38,0±44,1 ay sonra, stent anjiyoplasti yapılan dokuz hastanın üçünde (% 33,3)35,2±1,8 ay sonra, cerrahi yapılan 1-29 gün arasındaki 14 hastanın üçünde (% 21,4)5,2±2 ay sonra, stent redilatasyonu yapılan 13 hastanın beşinde (% 38,4)19,3±10,1 ay sonra rekoarktasyon geliştiği saptandı. İkinci tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri Tablo 18'de verilmiştir.

Tablo 18. İkinci tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri

Yaş	İkinci tedavi	n	Üçüncü işleme kadar ort. izlem süresi (ay)	Üçüncü işlem gereksinimi n (%)	χ^2	p
1-29 gün	Balon	10	29,5±53,2	5 (50,0)	12,611	0,002
	Cerrahi	14	5,2±2,0	3 (21,4)		
Toplam		24	20,4±42,1	8 (33,3)		
1-12 ay	Balon	13	30,3±39,1	6 (46,1)	17,622	0,001
	Cerrahi	4	-	-		
Toplam		17	30,3±42,1	6 (35,2)		
>12 ay	Balon	8	38,0±44,1	5 (62,5)	12,539	0,014
	Cerrahi	2	-	-		
	Stent A.	9	35,2±1,8	3 (33,3)		
	Stent R.	13	19,3±10,1	5 (38,4)		
Toplam		32	29,7±28,4	13 (40,6)		

İkinci tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastalar değerlendirildiğinde, tedavi grupları arasında rekoarktasyon gelişmesi açısından istatistiksel fark saptanmadı ($p=0,002$, $\chi^2=12,611$; $p=0,001$, $\chi^2=17,622$; $p=0,014$, $\chi^2=12,539$).Tedavi seçeneğine göre rekoarktasyona kadar geçen süreler karşılaştırıldığında, tedavi grupları arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,12$).

İkinci tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen 27 hastanın üçüncü tedavisinde, dokuzuna (% 33,3) balon anjiyoplasti, dördüne (% 14,8) stent anjiyoplasti, altısına (% 22,2) cerrahi tedavi ve sekizine (% 29,6) stente balon ile redilatasyon uygulandığı belirlendi.

Balon anjiyoplasti yapılan 1-29 gün arasındaki altı hastanın dördünde (% 66,6) 8,8±5,0 ay sonra, 1-12 ay arasındaki iki hastanın birinde (% 50,0) 3,3 ay sonra, 12 ay üzerinde bir (% 100,0) hastada 39,8 ay sonra, stent anjiyoplasti yapılan 12 ay üzerindeki dört hastanın birinde (% 25) 15,1 ay sonra, stent ile redilatasyon yapılan 12 ay üzerindeki sekiz hastanın ikisinde (% 25) 16,1±1,4 ay sonra rekoarktasyon geliştiği belirlendi. Üçüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri Tablo 19’da verilmiştir.

Tablo 19. Üçüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri

Yaş	Üçüncü tedavi	n	Dördüncü işleme kadar ort. izlem süresi (ay)	Dördüncü işlem gereksinimi n (%)	χ^2	p
1-29 gün	Balon	6	8,8±5,0	4 (66,6)	29,876	0,001
	Cerrahi	2	-	-		
Toplam		8	8,8±5,0	4 (50,0)		
1-12 ay	Balon	2	3,3	1 (50,0)	19,487	0,001
	Cerrahi	3	-	-		
Toplam		5	3,3	1 (20,0)		
>12 ay	Balon	1	39,8	1 (100,0)	19,610	0,001
	Cerrahi	1	-	-		
	Stent A.	4	15,1	1 (25,0)		
	Stent R.	8	16,1±1,4	2 (25,0)		
Toplam		14	21,8±12,0	4 (28,5)		

Üçüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastalar değerlendirildiğinde, tedavi grupları arasında rekoarktasyon gelişmesi açısından istatistiksel fark saptanmadı (p=0,001, χ^2 =29,876; p=0,001, χ^2 =19,487; p=0,001, χ^2 =19,610).Tedavi seçeneğine

göre rekoarktaya kadar geçen süreler karşılaştırıldığında, tedavi grupları arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,6).

Üçüncü tedavi sonrası izlemde rekoarktasyon gelişen dokuz hastanın dördüncü tedavisinde, ikisine (% 22,2) balon anjiyoplasti, ikisine (% 22,2) koarktasyonun stentle giderilmesi, ikisine (% 22,2) cerrahi tedavi, üçüne (% 33,3) stente balon ile redilatasyon uygulandığı belirlendi.

Koarktasyonu stentle giderilen iki hastanın birinde (% 50,0) 10,6 ay sonra, stente balon ile redilatasyon yapılan üç hastanın birinde (% 33,3) 13,2 ay sonra rekoarktasyon geliştiği, belirlendi.

Dördüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri Tablo 20’de verilmiştir.

Tablo 20. Dördüncü tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların yaş gruplarına göre dağılımı ve izlem süreleri

Yaş	Dördüncü tedavi	n	Beşinci işleme kadar ort. izlem süresi (ay)	Beşinci işlem gereksinimi n (%)	χ^2	p
1-29 gün	Balon	2	-	-	47	<0,001
	Cerrahi	1	-	-		
Toplam		3	-	-		
1-12 ay	Balon	-	-	-	-	-
	Cerrahi	1	-	-		
Toplam		1	-	-		
>12 ay	Balon	-	-	-	14,652	0,001
	Cerrahi	-	-	-		
	Stent A.	2	10,6	1 (50,0)		
	Stent R.	3	13,2	1 (33,3)		
Toplam		5	11,9	2 (40)		

Rekoarktasyon gelişen iki hastaya beşinci tedavisinde stente balon ile redilatasyon işlemi uygulandığı, takibinde rekoarktasyon gelişmediği belirlendi.

Balon anjiyoplasti yapılan 98 hastanın üçünde (% 3,0) anevrizma, birinde (% 1,0) femoral tromboz ve birinde (% 1,0) ciddi femoral arter yaralanması olduğu, cerrahi tedavi uygulanan 14 hastanın ikisinde (% 14,2) kanama ve birinde (% 7,1) parapleji geliştiği belirlendi.

Uzun dönem takiplerinde 6 (% 4,5) hastada hipertansiyonun devam ettiği tespit edildi. Tedavi sonrası ve uzun dönem komplikasyonları Tablo 21’de verilmiştir.

Tablo 21. Tedavi sonrası ve uzun dönem komplikasyonlar

Tedavi sonrası ve uzun dönem komplikasyonlar		n	%*
Balon anjiyoplasti	Anevrizma	3	3,0
	Femoral tromboz	1	1,0
	Ciddi femoral arter yaralanması	1	1,0
Cerrahi	Kanama	2	14,2
	Parapleji	1	7,1
Uzun dönem komplikasyon	Hipertansiyon	6	4,5

*Komplikasyon gözlenen gruptaki hastalar içindeki yüzde oranıdır.

Çalışmaya alınan hastaların 115’inin (% 86,5) kontrollerine düzenli geldiği, iki hastanın (% 1,5) kontrollerine gelmediği, 16 hastanın (% 12,0) çeşitli nedenlerle eksitus olduğu belirlendi. Hastaların izlem durumlarına göre yaş gruplarının dağılımı Tablo 22’de verilmiştir.

Tablo 22. Hastaların izlem durumlarına göre yaş gruplarının dağılımı

İzlem durumu	Yaş						Toplam	
	1-29 gün		1-12 ay		>12 ay			
	n	%*	n	%*	n	%*	n	%**
Kontrole gelen	32	68,1	39	95,1	44	97,8	115	86,5
Kontrole gelmeyen	1	2,1	0	0,0	1	2,2	2	1,5
Exitus	14	29,8	2	4,9	0	0,0	16	12,0
Toplam	47	100,0	41	100,0	45	100,0	133	100,0

*Verilen değerler çalışmadaki aynı hasta grubunda yer alan hastalar içindeki yüzde oranlarıdır

*Verilen değerler çalışmadaki hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.

Eksitus olan 16 hastanın ikisi (% 12,5) sepsis, dördü (% 25,0) çoklu organ yetmezliği sendromu, beşi (% 31,3) eşlik eden kardiyak anomaliler, ikisi (% 12,5) pnömoni ve üçü (% 18,7) kardiyak anomaliler için yapılan ameliyat sonrası kaybedildi. On altı hastanın beşine (% 31,2) sol ventrikül disfonksiyonu, altısına (% 37,5) VSD ve üçüne (% 18,7) pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği belirlendi. Eksitus olan hastaların özellikleri Tablo 23’de verilmiştir.

Tablo 23. Eksitus olan hastaların özellikleri

No	Tanı Yaşı (gün)	Tedavi	R	Ek kardiyak anomali	İzlem Süresi (gün)	Eksitus nedeni
1	1	Balon	-	SVD	1	Kardiyak neden
2	29	Balon	-	SVD, PDA, DKMP	3	Kardiyak neden
3	26	Balon	-	VSD, PHT	1	ÇOYS
4	9	Balon	-	VSD	1	Sepsis
5	3	Balon	-	PDA, VSD, ASD, MY	47	ÇOYS
6	9	Balon	-	BAV	5	ÇOYS
7	11	Balon	-	PDA, PHT, SVD	3	Kardiyak neden
8	30	Balon	-	PDA	2	Pnömoni
9	5	Balon	-	PDA, ASD	28	ÇOYS
10	7	Balon	-	SVD	8	Kardiyak neden
11	2	Balon	+	PDA, VSD, BAV	150	Pnömoni, ÇOYS
12	46	Balon	-	PDA, AVSD	44	Pnömoni
13	40	Balon	-	SVD	3	Kardiyak neden
14	1	Cerrahi	-	PHT, BAT	8	Postoperatif kanama, kardiyak neden
15	6	Cerrahi	-	PDA, VSD, TY, Hipoplastik sol kalp	1	Postoperatif DIC, kardiyak neden
16	1	Cerrahi	-	VSD, BAT	33	Postoperatif kanama, kardiyak neden

R:rekoarktasyon, SVD:sol ventrikül disfonksiyonu, PDA:patent duktus arteriozus, DKMP:dilate kardiyomiopati, VSD:ventriküler septal defekt, PHT:pulmoner hipertansiyon, ASD:atriyal septal defekt, MY:mitral yetmezlik, BAV:biküspit aortik valv, AVSD:atriyoventriküler septal defekt, BAT:büyük arter transpozisyonu, TY:triküspit yetmezlik, ÇOYS:çoklu organ yetmezliği sendromu, DIC:disemine intravasküler koagülasyon

5. TARTIŞMA

Günümüzde AK'nın diffüz arteriyopatinin bir parçası olduğu kabul edilmektedir (108). AK, en sık sol subklavyen arterin arkus aortadan çıkış yerinin distalinde, duktus arteriyozus komşuluğunda görülmektedir (7,8). Darlık diskret (halka şeklinde) veya tübüler şekilde farklı seviyelerde yerleşebilir. AK izole olabileceği gibi, koarktasyona BAV, istmus ve transvers ark hipoplazisi ve diğer kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir (4,5).

Koarktasyonda tedavinin temel amacı; darlığın ortadan kaldırılması ve komplikasyonların en aza indirilmesidir (30,79). AK doğal seyrine bırakıldığında mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. Tedavi edilmemiş hastalarda beklenen yaşam süresi daha kısadır. Sol ventrikül kütleinde artış ve sistemik hipertansiyon kardiyovasküler morbidite ve mortaliteyi arttıran önemli nedenlerdir. AK'lı çocuklarda patolojik sürecin belirlenmesi, kardiyak ve vasküler patolojilerin araştırılması, alınabilecek önlemler ve geliştirilecek tedavi seçenekleri ile geç dönem komplikasyonların önlenmesi oldukça önemlidir (9-12).

Çalışmamızda AK tanısı alan 133 hastaya uygulanan tedavi şekilleri, tedavilerin sonuçları incelenerek koarktasyon tanısı alan hastalar için gelecekte uygun tedavi seçimine yönelik değerlendirmeler yapılmaya çalışıldı.

Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklarının % 8'ini oluşturur, prevalansı 3–4/10.000 canlı doğumdur (4,5). Erkeklerde daha sık görülmektedir (6). Fyler ve ark. (40) erkek/kız oranını 1,7, Beekman (10) 1,9, Shinebourne ve ark. (139) 1,7 olarak

bildirmişlerdir. Çalışmamızda erkek/kız oranı 1,8 olup, literatür ile uyumlu bulunmuştur.

Rao ve ark. (105) tanı yaşını $3,4\pm 4,3$ yıl, Mendelsohn ve ark. (115) $6,0\pm 0,6$ yıl olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda tanı yaşı $32,9\pm 54,6$ ay olarak bulunmuştur. Literatüre göre çalışmamızda daha erken tanı yaşı bulunması; yenidoğan dönemindeki hastaların erken tanı alabiliyor olması ile izah edilebilir.

Aort koarktasyonunda şikayetler, hastanın yaşına, darlığın derecesine ve eşlik eden kardiyak defektlere bağlı olarak değişir (135). Çobanoğlu ve ark.'nın üç ay altı süt çocuklarında yaptıkları çalışmada en sık gözlenen şikayetler, nefes darlığı %59, hızlı nefes alma %49 ve siyanoz %40 olarak sıralanmıştır (144). Çalışmamızda tüm yaş gruplarında en sık nefes darlığı, hızlı nefes alma, morarma ve göğüs ağrısı saptandı. Shinebourne ve ark. AK'nın % 39 oranında asemptomatik olduğunu belirtmişlerdir (139). Çalışmamızda da hastaların % 40,6'sı asemptomatik bulundu. Asemptomatik olan hastaların % 27,6'sı 1–29 gün arasındaydı, yenidoğan dönemindeki asemptomatik hasta sayısının fazla olması, ilk muayene sırasında üfürüm duyularak erken tanı almalarına bağlı olduğu düşünüldü.

Aort koarktasyonunda en sık rastlanan fizik muayene bulguları; üfürüm, alt ekstremitelerde nabız yokluğu veya zayıflığı, alt ve üst ekstremitelerde 20 mmHg üzerinde basınç farkı olması, üst ekstremitelerde hipertansiyon, hepatomegali ve taşikardi olarak sıralanabilir (39,135). Crossland ve ark.(61)alt ve üst ekstremitelerde arasındaki TA farkının % 92 duyarlılığa sahip olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda hastaların % 90,9'unda alt ve üst ekstremitelerde 20 mmHg TA farkı, % 87,9'unda hipertansiyon, % 85,7'sinde üfürüm, % 81,2'sinde femoral nabız yokluğu veya zayıflığı, % 21,8'inde dispne, % 20,3'ünde hepatomegali, % 12'sinde takipne ve % 9'unda taşikardi varlığı saptandı.

Taşikardi ($p=0,005$), hepatomegali ($p=0,002$), arteriyo femoral nabız yokluğu veya zayıflığı ($p=0,045$) bir yaş altı hastalarda daha sık tespit edildi ($p<0,05$). Bu bulguların bir yaş altında daha sık görülmesi kritik darlıkların semptomatik olmasına bağlandı.

Aort koarktasyonu % 98 oranında duktal (jukstaduktal) bölgede gözlenir, çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak % 94,0 hastada duktal (jukstaduktal), % 4,5 hastada preduktal, % 1,5 hastada postduktal bölgede olduğu saptandı. Massoud ve ark. (145) hastaların % 28'inde transvers ark ve istmus hipoplazisinin koarktasyona eşlik ettiğini bildirmişlerdir. Von Heurn ve ark. (146) olgularında % 25 oranında istmus hipoplazisi, % 33 oranında arkus aorta hipoplazisi saptadıklarını bildirmişlerdir. Mavroudis ve ark. (155) ise arkus aorta ve istmus hipoplazisinin % 14 oranında koarktasyona eşlik ettiğini bildirmişler. Çalışmamızda 24 hastada (% 25,8) istmus hipoplazisinin, 13 hastada (% 13,9) arkus aorta hipoplazisinin koarktasyona eşlik ettiği saptanmıştır. Çalışmamızda preduktal ve postduktal yerleşimli koarktasyonda öncelikle cerrahi tedavi tercih edilirken, duktal (jukstaduktal) yerleşimli koarktasyonda öncelikle balon anjiyoplasti tercih edildiği tespit edildi. Preduktal ve postduktal yerleşimli koarktasyonda cerrahi tercih edilmesi, ek kardiyak hastalıkların daha yüksek oranda eşlik etmesine ve kliniğin semptomatik ilerlemesine bağlı olduğu düşünüldü.

Sahn ve ark. (147) koarktasyon bölgesinde Doppler ekokardiyografi ve anjiyografi ile ölçülen sistolik basınç gradientleri ve yaş grupları arasında anlamlı farklılık saptamadıklarını bildirmişlerdir. Çalışmamızda Doppler ekokardiyografi ile koarktasyon bölgesinde sistolik basınç gradienti $35,5 \pm 17,7$ mmHg, anjiyografi ile $36,8 \pm 16,1$ mmHg olarak ölçüldü, iki ölçüm arasında istatistiksel farklılık saptanmadı ($p=0,417$).

Aort koarktasyonuna % 50–75 oranında ek kardiyak anomaliler eşlik etmektedir (39,105). Çobanoğlu ve ark. (144) üç ay altı çocuklarda VSD % 48, PDA % 48, BAV % 17, aort stenozu % 15 oranında AK'ya eşlik ettiğini bildirmişlerdir. Rao ve ark. (105) AK'ya PDA % 19, VSD % 17, BAV % 17, aort stenozu % 14, subaortik stenoz % 6 ve ASD'nin % 5 oranında eşlik ettiğini saptamışlardır. Çalışmamızda AK'ya % 32,3 PDA, % 24,8 VSD, % 21,8 BAV ve % 15,8 ASD'nin eşlik ettiği belirlendi.

Fyler ve ark. (6) AK ile kardiyovasküler sistem dışı anomalilerin birlikte bulunma oranını % 25 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda kardiyovasküler sistem dışı anomali oranı % 21,8 olarak belirlendi.

Çalışmamızda hastaların % 33,8'inin antikonjestif, % 35,3'ünün antihipertansif olmak üzere toplamda % 51,1 hastanın, primer tedavi öncesi medikal tedavi aldığı belirlendi. Antikonjestif tedavi verilen hastaların % 83'ü bir yaş altında idi. İlk günlerde furosemid kullanılan yenidoğanlarda paradoks olarak renal prostaglandin salgılanmasının arttığı ve duktus açıklığının devam ettiği, klortiyazidlerde ise bu etkinin olmadığı bildirilmiştir (145-147). Çalışmamızda antikonjestif tedavi olarak furosemid % 30,8, enalapril % 17,3, digoksin % 16,5 ve kaptopril % 15 verildiği, antihipertansif olarak propranolol % 10,5 kullanıldığı belirlendi.

Aort koarktasyonu tanısı alan hastalarda; cerrahi, balon anjiyoplasti, koarktasyonun stentle giderilmesi gibi tedavi seçenekleri uygulanır. Çalışmaya alınan hastaların yaş gruplarına göre uygulanan tedavi seçenekleri arasındaki ilişki incelendiğinde; yenidoğan dönemindeki hastaların % 80,8'ine balon anjiyoplasti, % 19,2'sine cerrahi, süt çocuğu dönemindeki hastaların % 95'ine balon anjiyoplasti, % 5'ine cerrahi, teknik olarak bir yaş altında kullanılamamasına bağlı olarak 12 ay üzerindeki hastaların % 45,6'sına stent anjiyoplasti uygulandığı belirlendi.

Rao ve arkadaşları (105) balon anjiyoplasti sonrası koarktasyon bölgesinde tedavi öncesi $46,0 \pm 17,0$ mmHg ölçülen sistolik basınç gradientinin, tedavi sonrası $11,0 \pm 9,0$ mmHg'ya gerilediğini, Mendelson ve ark. (115) sistolik basınç gradientinin $46,0 \pm 2,0$ mmHg'dan $15,0 \pm 2,0$ mmHg'ya gerilediğini bildirmişlerdir. Çalışmamızda balon anjiyoplasti sonrası sistolik basınç gradientinin $39,3 \pm 19,7$ mmHg'dan $12,3 \pm 11,0$ mmHg'ya gerilediği belirlendi (Tablo 18).

Saurez de Lezo ve ark. stent anjiyoplasti tedavisi sonrası koarktasyon bölgesindeki sistolik basınç gradientinin $43,0 \pm 12,0$ mmHg'dan, $2,0 \pm 3,0$ mmHg'ya gerilediğini bildirmişlerdir (29). Schaffer ve ark. (152) stent anjiyoplasti tedavisi uyguladıkları 20 kg altındaki çocuklarda, koarktasyon bölgesindeki ortalama sistolik basınç gradient değerinin 30 mmHg'dan üç mmHg'ya gerilediğini bildirmişlerdir. A. Baykan ve ark. (156) stent anjiyoplasti sonrası sistolik basınç gradientinde anlamlı düzeyde azalma olduğunu tespit etmişlerdir. Çalışmamızda stent anjiyoplasti uygulanan 21 hastanın tedavi öncesi $37,0 \pm 12,2$ mmHg olan sistolik basınç gradientinin $4,0 \pm 6,9$ mmHg'ya gerilediği belirlendi (Tablo 18).

Shaddy ve ark. (25,153) cerrahi sonrası sistolik basınç gradientinde % 88 oranında azalma olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda cerrahi uygulanan 14 hastanın sistolik basınç gradientinde % 82 oranında azalma olduğu belirlendi.(Tablo 18).

Çalışmaya alınan hastaların ilk tedavi şekilleri ister balon anjiyoplasti, ister cerrahi, isterse stent anjiyoplasti olsun, her üç tedavi şeklinde de tedavi öncesi ve sonrası karşılaştırılan sistolik basınç gradient değerlerinde anlamlı azalma olduğu ($p<0,05$), ancak tedavi grupları arasında ilk tedavi ve sonrası izlemde, stent anjiyoplasti ve cerrahi tedavi işlemlerinde, balon anjiyoplastiye göre sistolik basınç gradientindeki azalmanın, daha fazla olduğu belirlendi. Cerrahi tedavi ve stent anjiyoplastinin koarkte damar çapını daha normal çaplara getirdiği ve sistolik basınç gradientinde daha belirgin azalma sağladığı, daha minimal invaziv bir işlem olan balon anjiyoplastinin etkisinin daha sınırlı kaldığı değerlendirildi (Tablo 18).

İlk tedavisinde ve sonrasında ikinci kez balon anjiyoplasti uygulanan ve takibinde rekoarktasyon sonrası üçüncü kez balon anjiyoplasti yapılan dokuz hasta değerlendirildiğinde; üçüncü kez uygulanan balon anjiyoplasti tedavisinin, ilk iki balon anjiyoplasti kadar efektif olmadığı ve işlem sonrası sistolik basınç gradientindeki azalmanın, ilk iki işlem ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı olmadığı tespit edildi ($p>0,05$) (Tablo 18). Bu bakımdan aynı hastaya üçüncü kez balon anjiyoplasti işlemi uygulanacaksa vaka içinde değerlendirilmekle beraber, alternatif tedavi modalitelerinin planlanması uygun olacaktır. Üçüncü kez balon anjiyoplasti yapılan hastalardan elde edilen bu sonuç değerlendirildiğinde; üçüncü kez uygulanan balon işlemi etkisiz veya ikinci rekoarktasyon sonrası daha düşük sistolik basınç gradienti ile işleme alınan hastalardaki gradient farkı değişikliği yetersiz görülüyor. Dokuz hasta sonuçları üzerinden elde edilen bu bulgunun yapılacak ileri çalışmalarda daha çok vaka ile tecrübe edilip değerlendirilmesi faydalı olacaktır.

Koarktasyona uygulanan tedavi sonrasında sistolik basınç gradientinin 20 mmHg'nın altına düşmesini bekliyoruz ancak yapılan farklı çalışmalarda balon anjiyoplastinin

akut başarısının % 74-93 olarak bulunduğu ve hastaların % 7-26'sında balon anjiyoplastiyi izleyen erken dönemde basınç farkının 20 mmHg'nın üstünde kaldığı bildirilmiştir (29,115,152). Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak ilk tedavisinde balon anjiyoplasti uygulanan 16 (% 16,3) hastada, cerrahi uygulanan iki (% 14,2) hastada, ikinci tedavisinde balon anjiyoplasti uygulanan dört (% 12,9) hastada ve üçüncü tedavisinde balon anjiyoplasti uygulanan bir (% 11,1) hastada işlem sonrası gradientin 20 mmHg üstünde kaldığı belirlendi. Cerrahi tedavi yapılan iki hastanın postop izleminde sistolik basınç gradientinin, ek tedavi gereksinimi olmadan 20 mmHg altına gerilediği, ilk tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan altı hastaya ortalama 5,9±9,1 ay sonra cerrahi tedavi uygulandığı, dört hastaya ortalama 14,0±12,4 ay sonra yeniden balon anjiyoplasti yapıldığı, altı hastanın ek tedavi gereksinimi olmadan gradientin 20 mmHg altına gerilediği belirlendi.

Cerrahi tedavi sonrası rekoarktasyon oranının % 3 ile % 41 arasında olduğubildirilmiştir (39). Merrill ve ark. (111) % 28, Kappettein ve ark. (129) % 41 rekoarktasyon bildirmişlerdir. Backer ve ark. (98) yenidoğan döneminde % 50, bir ay üstü çocuklarda % 4, Pfammatter ve ark. (106) yenidoğan döneminde % 19, süt çocuğunda % 5, Koller ve ark. (109) iki yaş altı çocuklarda % 13, iki yaş üstü çocuklarda % 0,7 oranında rekoarktasyon tespit etmişlerdir. Çalışmamızda ilk tedavisinde cerrahi uygulanan 14 hastanın dördünde (% 28,5) 52,4±40,8 ay sonra rekoarktasyon geliştiği, rekoarktasyon gelişen dört hastanın üçüne balon anjiyoplasti, birine cerrahi tedavi yapıldığı belirlendi. İlk tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan, gelişen rekoarktasyon sonrası ikinci tedavisinde cerrahi uygulanan 20 hastanın üçünde (% 15) 5,2±2,0 ay sonra rekoarktasyon geliştiği, rekoarktasyon gelişen üç hastaya balon anjiyoplasti yapıldığı belirlendi. Cerrahi tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen yedi hastanın beşinin yenidoğan döneminde, ikisinin bir yaş üzerinde olduğu belirlendi. Üçüncü tedavisinde cerrahi uygulanan altı hastada ve dördüncü tedavisinde cerrahi uygulanan iki hastada rekoarktasyon gelişmediği belirlendi. İlk tedavide cerrahi tercih edilen hastalarda % 28,5 rekoarktasyon gelişirken, balon anjiyoplasti sonrası cerrahi tedavi uygulananlarda % 10,7 oranında rekoarktasyon geliştiği, üçüncü ve dördüncü tedavisinde cerrahi uygulanan hastalarda rekoarktasyon gelişmediği tespit edildi.

Cerrahi tedavi sonrası rekoarktasyon riskinin erken operasyon yaşı ile orantılı olduğu gösterilirken, kullanılan cerrahi tekniği ile ilişkisi net olarak gösterilememiştir (39). Çalışmamızda cerrahi tedavi sonrası rekoarktasyon gelişen hastaların % 71,4'ünün yenidoğan döneminde olduğu belirlendi. Çalışmamızdaki hastalara cerrahi uygulamada tek tip; rezeksiyon + uç uca anastomoz tekniği uygulandığı için seçilecek cerrahi teknik ve sonuç ilişkisi arasında karşılaştırma yapılamadı.

Rao ve ark.(105) balon anjiyoplasti sonrası, yenidoğan döneminde% 83, süt çocuğunda % 39, bir yaş üstünde % 8 olmak üzere toplamda % 25 oranında rekoarktasyon saptadıklarını bildirmişlerdir. Mendelson ve ark. (115) balon anjiyoplasti sonrası bir yaş altında % 60, bir yaş üstünde % 7,3 olmak üzere toplamda % 10 rekoarktasyon bildirmişlerdir. Lee ve ark.(151) balon anjiyoplasti sonrası, üç ay altında % 69, üç ay üstünde % 20 rekoarktasyon saptamışlardır. Çalışmamızda ilk tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan 98 hastanın 56'sında (% 57,1) $12,6 \pm 17,3$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği, 27'sine ikinci kez balon anjiyoplasti yapıldığı, 20'sine cerrahi uygulandığı, dokuzuna stent anjiyoplasti yapıldığı, hastaların 22'sinin yenidoğan, 18'inin süt çocuğu, 16'sının 12 ay üzerinde olduğu belirlendi. İkinci tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan 31 hastanın 16'sında (% 51,6) $32,5 \pm 42,2$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği, dokuzuna üçüncü kez balon anjiyoplasti yapıldığı, üçüne cerrahi uygulandığı, dördüne stent anjiyoplasti yapıldığı, hastaların beşinin yenidoğan, altısının süt çocuğu, beşinin 12 ay üzerinde olduğu belirlendi. Üçüncü tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan dokuz hastanın altısında (% 66,6) $13,0 \pm 13,8$ ay sonra rekoarktasyon geliştiği, ikisine dördüncü kez balon anjiyoplasti yapıldığı, ikisine cerrahi uygulandığı, ikisine stent anjiyoplasti yapıldığı, hastaların dördünün yenidoğan, birinin süt çocuğu, birinin 12 ay üzerinde olduğu belirlendi. Dördüncü tedavisinde balon anjiyoplasti yapılan iki hastada rekoarktasyon gelişmediği belirlendi.

Çalışmamızda ilk tedavisinde stent anjiyoplasti uygulanan 21 hastanın 13'ünde (% 61,0) $25,2 \pm 24,5$ ay sonra, ikinci tedavisinde stent anjiyoplasti uygulanan dokuz hastanın üçünde (% 33,3) $49,3 \pm 24,5$ ay sonra, üçüncü tedavisinde stent anjiyoplasti uygulanan dört hastanın birinde (% 25) 15,1 ay sonra, dördüncü tedavisinde stent

anjyoplasti uygulanan iki hastanın birinde (% 50) 13,2 ay sonra rekoarktasyon geliştiği belirlendi.

Tedavi yaklaşımında genel olarak; balon anjioplastide amaç kısmen palyasyon ve bazı hastalarda kür elde etmek iken, cerrahi tedavide yaklaşım radikaldır ve beklenti her zaman tam kür sağlamasıdır. Çalışmamızda balon anjiyoplasti sonrası % 57, cerrahi tedavi sonrası % 28,5 rekoarktasyon geliştiği belirlendi. Balon anjiyoplasti sonrası yüksek oranda rekoarktasyon görülmesi, balon anjiyoplasti uygulanan hastaların yaş ortalamasının, cerrahi uygulanan hastaların yaş ortalamasından düşük olmasına bağlı olduğu düşünüldü.

Cerrahi tedavi sonrası sinir zedelenmesi, şilotoraks, kanama, alt ekstremitte paralizisi, postoperatif hipertansiyon, postkoarktektomi sendromu gibi komplikasyonlar bildirilmiştir (39). Rao ve arkadaşları, balon anjiyoplasti sonrası anevrizma gelişimini % 5, femoral arter trombozunu % 6 oranında bildirmişlerdir (105). Mendelson ve ark. balon anjiyoplasti sonrası % 10 oranında femoral arter trombozu, % 5 oranında anevrizma bildirmişlerdir(115). A. Baykan ve ark. (157) koarktasyona eşlik eden yüksek hipertansiyon insidansının, tedavi sonrasında bile sağlıklı popülasyona oranla daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda cerrahi tedavi sonrası, bir hastada (% 7,1) geçici parapleji, iki hastada (% 14,2) kanama geliştiği, balon anjiyoplasti sonrası bir hastada (% 1) femoral arter trombozu, üç hastada (% 3) anevrizma oluşumu ve bir hastada (% 1) cerrahi müdahale gerektiren ciddi femoral arter yaralanması geliştiği belirlendi. Hastalarda tedavi şekillerine göre karşılaşılan komplikasyonlar incelendiği zaman yapılan işlemin şekline ve hastanın yaşına göre komplikasyonların farklı türde olduğu görüldü. Stent anjiyoplasti uygulaması daha büyük yaş grubundaki hastalarda yapıldığı için, işlem ilişkili komplikasyon veya direkt işleme bağlı komplikasyon gözlenmedi. Stent anjiyoplasti işlemi uygulanan bir hastada sağ hemipleji gelişti, bunun işlem sırasında oluşmuş olan mikroemboli, mikrotrombüs, tromboemboli veya guidewire ilişkili olduğu düşünüldü. Balon anjiyoplasti sonrası femoral arter kanaması ve trombozu görülürken, cerrahi tedavi yapılanlarda mediastinal kanama ve parapleji görüldü. Hastalarda postkoarktektomisendromuna bağlı geçici süreli refleks hipertansiyona yönelik antihipertansif ilaç kullanıldığı belirlendi. Hipertansif seyreden veya

hipertansiyonu tekrarlayan hastalarda daha önce uygulanan tedavi modalitesine göre balon anjiyoplasti, stent anjiyoplasti veya cerrahi yöntemlerden uygun olanlar ile darlığın giderilmeye çalışıldığı ancak nihai tedavi yapılmış olduğu halde altı hastada hipertansiyon devam ettiği belirlendi.

Balon anjiyoplasti ve cerrahi tedavi sonuçları ilk kez Shaddy ve ark. (153) tarafından 3-10 yaş arasında randomize seçilen 36 hasta ile yapılan çalışmada karşılaştırılmıştır. Her iki grupta da sistolik basınç gradientinde % 88 oranında azalma görülürken, balon anjiyoplasti sonrası anevrizma gelişiminin (% 20) cerrahi tedaviye (% 0) kıyasla daha yüksek oranda geliştiği saptanmıştır. Aynı çalışmada balon anjiyoplasti sonrası % 25, cerrahi tedavi sonrası % 6 oranında rekoarktasyon gelişmesine rağmen, istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır. Shaddy ve ark. balon anjiyoplasti sonrası rekoarktasyon ve anevrizma gelişme oranlarının yüksek olmasına rağmen, bir yaşından sonra cerrahi tedaviye alternatif olarak kullanılabileceğini bildirmişlerdir. Ancak Shaddy ve ark. çalışmasında hastalar 3-10 yaş arası olup çalışmamızdaki hastaların yaşları ile uyumlu olmadığı için karşılaştırma yapılamamıştır.

Rao ve arkadaşları üç ay altı çocuklarda ciddi aort koarktasyonu olan 51 hastada balon anjiyoplasti uygulamışlar, balon anjiyoplastiyi cerrahiye alternatif olabilecek bir tedavi seçeneği olarak bildirmişlerdir (150). Lee ve ark. üç ay altı ve üç ay üstü yaş gruplarında nativ koarktasyonda balon anjiyoplasti uygulamışlar; üç ay altı hastalarda restenoz, anevrizma gelişmesi ve femoral arter yaralanmasını daha yüksek oranda bulmuşlar, yine de balon anjiyoplastiyi her iki grupta da uygulanabilecek efektif bir tedavi yöntemi olarak bildirmişlerdir (151).

Rao ve ark. (154) üç ay altı yaş grubunda balon anjiyoplasti ve cerrahi tedavi sonuçlarını karşılaştırdıkları çalışmada; balon anjiyoplastide % 6,6, cerrahi tedavide % 7 erken mortalite saptarken, balon anjiyoplastide % 46, cerrahi tedavide % 50 rekoarktasyon bildirmişlerdir. Aynı çalışmada balon anjiyoplasti sonrası 0,27 komplikasyon/hasta, cerrahi tedavi sonrası 0,86 komplikasyon/hasta oranlarıyla komplikasyon gelişmesi, cerrahi tedavi sonrasında daha yüksek bulunmuştur. Balon anjiyoplastinin yenidoğan döneminde cerrahi tedaviye alternatif olarak kullanılabileceğini bildirmişlerdir.

Cowley ve Shaddy (25), randomize seçilmiş hastalarda balon anjiyoplasti sonrası % 35, cerrahi tedavi sonrası % 0 anevrizma gelişimine ek olarak balon anjiyoplasti tedavisi sonrası üst ve alt ekstremiteler arasındaki basınç farkının, cerrahi tedaviye oranla yüksek olduğunu belirtmişlerdir. Balon anjiyoplasti tedavisinin küçük çocuklarda kullanılabileceğini, ancak mevcut kliniğin ve bulguların dikkate alınmasını önermişlerdir. Brewer ve ark. (101) cerrahide patch plasty tekniği kullanılan hastalarda diğer cerrahi yöntemlere oranla daha yüksek anevrizma oluşumu bildirmişlerdir. Çalışmamızda cerrahi tedavi sonrası anevrizma gelişimi saptanmadı. Balon anjiyoplasti sonrası literatüre göre düşük oranda (% 3) anevrizma gelişimi tespit edildi.

Çalışmamızda girişimsel (balon anjiyoplasti veya koarktasyonun stentle giderilmesi) yöntemler ile hastaların % 71,4'ünde cerrahi uygulanmadan kür sağlandığı belirlendi. Kliniğimizde girişimsel yöntemlerin tercih edildiği dikkat çekti. Hastaların % 71,4'ünün girişimsel yöntemler ile etkili şekilde tedavi edildiği dikkate alındığında, cerrahiye göre daha az invaziv olan girişimsel yöntemlerin, seçilmiş hastalarda tercih edilmesinin uygun bir yaklaşım olduğu düşünüldü.

Yenidoğan dönemindeki hastalar ortalama $36,6 \pm 3,6$ ay, süt çocuğu dönemindeki hastalar ortalama $48,8 \pm 41,7$ ay ve 12 ay üzerindeki hastalar ortalama $87,4 \pm 46,6$ ay olmak üzere, çalışmaya alınan hastaların toplamda ortalama $57,5 \pm 39,6$ ay süre ile izlendiği belirlendi.

Cerrahi tedavide akut mortalite % 3 ile % 32 aralığında bildirilmiştir (39). Conte ve ark. akut mortalitenin izole koarktasyonlara (% 2) oranla, kardiyak defektlerle birlikte olan koarktasyonlarda (% 17) daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir (148). Merrill ve ark. kompleks koarktasyonda % 15 oranında akut mortalite tespit etmişlerdir (111). Kappettein ve ark. (129) % 32 oranında akut mortalite bildirmişlerdir. Rao ve ark. (105) yaptıkları çalışmada erken dönemde mortalite gözlenmemiştir. Çalışmamızda postoperatif dönemde 16 (% 12) hastada mortalite saptandı. Eksitus olan 10 (% 62,5) hastada kompleks koarktasyon varlığı belirlendi.

Çalışmamızda 115 hastanın (% 86,5) kontrollerine düzenli geldiği, iki hastanın (% 1,5) kontrollerine gelmediği ve 16 hastanın (% 12) çeşitli nedenlerle eksitus olduğu

belirlendi. Eksitus olan 16 hastanın ikisi (% 12,5) sepsis, dördü (% 25) çoklu organ yetmezliği sendromu, beşi (% 31,3) eşlik eden kardiyak anomaliler, ikisi (% 12,5) pnömoni ve üçüde (% 18,7) kardiyak anomaliler için yapılan ameliyat sonrası kaybedildi. Eksitus olan 16 hastanın beşinde (% 31,2) sol ventrikül disfonksiyonu, altısında (% 37,5) VSD ve üçünde (% 18,7) pulmoner hipertansiyon saptandığı belirlendi.



6. SONUÇLAR

Çalışmamızda Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı ve Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda Ocak 1999–Aralık 2016 tarihleri arasında AK tanısı alan hastaların; klinik ve demografik özellikleri, tanı yöntemleri, eşlik eden doğumsal kalp ve diğer sistem hastalıkları, tedavi seçenekleri, uzun dönem komplikasyonları retrospektif olarak araştırıldı ve aşağıdaki sonuçlar elde edildi.

Hastalara yaş gruplarına göre uygulanan tedavi modaliteleri karşılaştırıldığında; her üç tedavi şeklinde de tedavi öncesi ve sonrası karşılaştırılan sistolik basınç gradient değerlerinde anlamlı azalma olduğu ancak stent anjiyoplasti ve cerrahi tedavi işlemlerinde, balon anjiyoplastiye göre sistolik basınç gradientindeki azalmanın, daha fazla olduğu belirlendi. Cerrahi tedavi ve stent anjiyoplastinin koarkt damar çapını daha normal çaplara getirdiği ve sistolik basınç gradientinde daha belirgin azalma sağladığı, daha minimal invaziv bir işlem olan balon anjiyoplastinin etkisinin daha sınırlı kaldığı değerlendirildi.

İlk tedavisinde ve sonrasında ikinci kez balon anjiyoplasti uygulanan ve takibinde rekoarktasyon sonrası üçüncü kez balon anjiyoplasti yapılan hastalar değerlendirildiğinde; üçüncü kez uygulanan balon anjiyoplasti tedavisinin, ilk iki balon anjiyoplasti ile karşılaştırıldığında sistolik basınç gradientindeki azalmanın ilk iki işlem kadar efektif olmadığı tespit edildi. Aynı hastaya uygulanacak üçüncü balon anjiyoplasti işlemi yerine, vaka içinde değerlendirilmekle beraber, alternatif tedavi modalitelerinin planlanmasının uygun olacağı düşünüldü.

Çalışmamızda cerrahi tedavi sonrası % 28,5, balon anjiyoplasti sonrası % 57 rekoarktasyon geliştiği belirlendi. Balon anjiyoplasti sonrası yüksek oranda rekoarktasyon görülmesi, balon anjiyoplasti uygulanan hastaların yaş ortalamasının, cerrahi uygulanan hastaların yaş ortalamasından düşük olmasına bağlı olduğu düşünüldü. İlk tedavide cerrahi tercih edilen hastalarda % 28,5 rekoarktasyon gelişirken, balon anjiyoplasti sonrası cerrahi tedavi uygulananlarda % 10,7 oranında rekoarktasyon geliştiği, üçüncü ve dördüncü tedavisinde cerrahi uygulanan hastalarda rekoarktasyon gelişmediği tespit edildi.

Cerrahi özellikle küçük yaştaki ve beraberinde cerrahi girişim gerektirecek ek kardiyak defekti olan hastalarda önem taşıırken cerrahi ve yoğun bakım ekibinin yenidoğan hastaları ameliyat edecek ve postop dönemde takibini yapabilecek yetenekte olması önemlidir. Çalışmamızda % 71,4 hastada cerrahi gereksinimi olmadan girişimsel yöntemlerle kür sağlandığı dikkate alındığında, cerrahi tedavi seçilmiş vakalarda etkin bir şekilde uygulandığı zaman rekoarktasyon oranının düşüklüğü nedeniyle tercih edilecek bir yöntem olarak değerlendirilmelidir.

Tedavi şekillerine göre karşılaşılan komplikasyonlar incelendiği zaman yapılan işlemin şekline ve hastanın yaşına göre komplikasyonların farklı türde olduğu görüldü.

Sonuç olarak aort koarktasyonunda tedavi hastanın yaşına, mevcut kliniğine ve eşlik eden kardiyak hastalıklara göre seçilmelidir. Balon anjiyoplasti ve aortik stent yerleştirilmesi, rekoarktasyonda ve nativ koarktasyonda kullanılan ve başarılı sonuçlar elde edilen alternatif tedavilerdir. Her ne kadar balon anjiyoplastinin yenidoğan döneminde kullanımı tartışmalı ise de ciddi hastalığı olan veya kliniği stabil olmayan hastalarda kliniği düzeltmesi ve primer tedavi için zaman kazandırması nedeniyle başarıyla kullanılan palyatif bir tedavi yöntemi olarak değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran Ofset, 2002: 1065-84.
- 2- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985; 121: 31-36.
- 3- Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 1999: 577-596.
- 4- Moncada S, Vane JR. Pharmacology and endogenous roles of prostaglandin endoperoxides, thromboxane A2, and prostacyclin. Pharmacol Rev 1978; 30: 293-331.
- 5- Saadettin S. Endovasküler stent ile tedavi edilen aort koarktasyonlu çocuklarda kardiyovasküler değişikliklerin araştırılması. Yandal uzmanlık tezi 2011.
- 6- Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, et al. Report of the New England regional infant cardiac program. Pediatrics 1980; 65: 432-436.
- 7- Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. Cardiol J 2011; 18: 487-495.

- 8- Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/ STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 27-129.
- 9- Kiraly L, Kornyei L, Mogyorossy G, Szatmari A. Hypoplastic aortic arch in newborns rapidly adapts to post-coarctectomy circulatory conditions. *Heart* 2005; 91: 233-234.
- 10- Beekman RH. Coarctation of the aorta. In: Allen HG, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults*, 7th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2008: 988 – 1005.
- 11- Paladini D, Volpe P, Russo MG, et al. Aortic coarctation: prognostic indicators of survival in the fetus. *Heart* 2004; 90: 1348-1349.
- 12- Morris MJH, McNamara DG: Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. *Pediatric Cardiology* 1997; 1317- 1338.
- 14- Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43: 323-332.
- 15- Tawes RL, Aberdeen E, Waterston DJ: Coarctation of the aorta in infants and children. *Circulation* 39,40: (suppl 1)-173,1969.
- 16- Lerberg DB, Hardesty RL, Siewers RD: Coarctation of the aorta in infants and children: 25 years experience. *Ann Thorac Surg* 33: 129,1982.
- 17- M1 Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines

- on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: 714-833.
- 18- Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation* 2006; 114: 2412-22.
 - 19- Abbruzzese PA, Aidala E. Aortic coarctation: an overview. *J Cardiovasc Med* 2007; 8: 123-8.
 - 20- Sinha SN, Kardatzke ML, Cole RB, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH. Coarctation of the aorta in infancy. *Circulation* 1969; 40: 385-98.
 - 21- Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945; 14: 347.
 - 22- Vosschulte K. Isthmusplastik zur behandlung der aortem isthmusstenose. *Thoraxchirurgie* 1957; 4: 443-7.
 - 23- Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 51: 532-3.
 - 24- Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 1982; 103: 131-2.
 - 25- 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; 111: 3453-6.
 - 26- Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1518-1523.
 - 27- Grifka RG, Vick GW 3rd, O'Laughlin MP, et al. Balloon expandable intravascular stents: aortic implantation and late further dilation in growing minipigs. *Am Heart J* 1993; 126: 979-984.
 - 28- Thanopoulos BD, Hadjinikolaou L, Konstadopoulou GN, et al. Stent treatment for coarctation of the aorta: intermediate term follow up and technical considerations. *Heart* 2000; 84: 65-70.
 - 29- Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, et al. Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1999; 83: 400 – 406.

- 30- Rao PS. Coarctation of the Aorta. *Current Cardiology Reports* 2005; 7: 425 – 434.
- 31- Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier 2007: 1900-1902.
- 32- McCrindle BW. Coarctation of the aorta. *Curr Opin Cardiol* 1999; 14: 448-52.
- 33- Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 225-230.
- 34- Volkl TM, Degenhardt K, Koch A, et al. “Cardiovascular anomalies in children and young adults with Ullrich-Turner syndrome the Erlangen experience”. *Clin Cardiol* 2005; 28 (2): 88–92.
- 35- Gelb BD. Genetic basis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19: 110-5.
- 36- Andelfinger G, Tapper AR, Welch RC, et al. KCNJ2 mutation results in Andersen syndrome with sex-specific cardiac and skeletal muscle phenotypes. *Am J Hum Genet* 2002; 71: 663-668.
- 37- Lalani SR, Sahoo T, Sanders ME, Peters SU, Bejjani BA. Coarctation of the aorta and mild to moderate developmental delay in a child with a de novo deletion of chromosome 15 (q21.1q22.2). *BMC Med Genet* 2006; 10: 78.
- 38- Wilson DI, Cross IE, Goodship JA, Coulthard S, Carey AH, Scambler PJ, et al. DiGeorge syndrome with isolated aortic coarctation and isolated ventricular septal defect in three sibs with a 22q11 deletion of maternal origin. *Br Heart J* 1991; 66: 308-12.
- 39- Rothman A. Coarctation of the Aorta: An Update. *Curr Probl Pediatr* 1998; 28: 37-60.
- 40- Weinberg P. Aortic arch anomalies. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss & Adams *Heart Disease in Infants, Children and Adolescent. Including the Fetus and Young Adult*, 7th edition. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins 2008: 730 – 60.
- 41- Sadler TW. Cardiovascular system. In: Sadler TW. *Langman’s Medical Embryology* 10th edition. USA, Williams and Wilkins 2006: 159 – 94.

- 42- Barry A. The aortic arc derivatives in the human adult. *Anat Rec* 1951; 111: 221-238.
- 43- Larsen JL. Development of the vasculature. In: Sherman LS, Potter SS, Scott WJ, eds. *Human Embryology* 3th edition. China, Churchill Livingstone 2001: 196 – 234.
- 44- Bonnet L. M. Sur la lesion dite stenose congenitale de l'aorte dans la region de l'isthme. *Rev Med (Paris)* 1903; 23: 108.
- 45- Hamdan MA. Coarctation of the aorta: a comprehensive review. *J Arab Neonatal Forum* 2006; 3: 5-13.
- 46- Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia and the duct arteriosus. *Br Heart J* 1979; 41: 268-270.
- 47- AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972; 30: 514-525.
- 48- Amaral FTV, Salgado R, Salgado HC. Congenital coarctation of the lower thoracic aorta. *Int J Cardiol* 1993; 39: 109-11.
- 49- Adachi B. Das arteriensystem der Japaner. Vol. 1. Kenkyusha, Kyoto; 1928. pp. 29-41.
- 50- Syamasundar Rao P. Diagnosis and management of acyanotic heart disease: Part I-obstructive lesions. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 496-502.
- 51- Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005; 91: 1495-502.
- 52- Vogt M., Kuhn A., Baumgartner D., Busch R., Kostolny M. Ve Hess J. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenotic arteries? *Circulation* 2005; 111: 3269-73.
- 53- Gidding SS, Rocchini AP, Moorehead C, et al. Increased forearmvascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. *Circulation* 1985; 71: 495-9.
- 54- Gardiner HM, Celermajer DS, Sorensen KE, et al. Arterial reactivity is significantly impaired in normotensive young adults after successful repair of aortic coarctation in childhood. *Circulation* 1995; 89: 1745-50.

- 55- Hugh D, David J, Robert E, Feltes F.(eds) Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults, 7 th Edition Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2008.
- 56- Celermajer DS, Greaves K. Survivors of coarctation repair: fixed but not cured.Heart 2002; 88: 113-4.
- 57- Bono JP, Freeman LJ. Long term follow up of patients with repaired aortic coarctations. Heart 2005; 91: 537-8.
- 58- Stewart AB, Ahmed R, Travill CM. ve Newman CGH. Coarctation of the aorta life and health. Br Hearth J 1993; 69: 65-70.
- 59- Fyler DC. Coarctation of the aorta. In: Fyler DC, editor. Nadas pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992: 535-56.
- 60- Kappetein AP, Gittenberger-de Groot AC, et al. The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102: 830-836.
- 61- Morris MJH, McNamara DG. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. In: Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG, editors. The science and practice of pediatric cardiology. Malvern (PA): Lea & Febiger; 1990: 1353 – 1381.
- 62- Neyzi O, Ertuğrul T. Aort Koarktasyonu. Neyzi O, Ertuğrul T. Pediatri (3th) vol 2. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri 2002: 957-959.
- 63- Hijii T, Fukushima J, Tasaki K, Ueda K. Interferon-alpha therapy for multiple hemangiomas associated with coarctation of the aorta. Heart Vessels 1996; 11: 211 – 4.
- 64- Ward KE, Pryor RW, Matson JR, et al. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. Pediatrics 1990; 86: 972-976.
- 65- Crossland DS, Furness JC, Abu-Harb M, et al. Variability of four limb blood pressure in normal neonates. Arch Dis Child Fetal Neonatal Edition 2004; 89: F325-327.
- 66- Park MK. Pediatric cardiology for practioners. 5th ed.Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008: 205-15.

- 67- Crapanzano MS, Strong WB, Newman IR, et al. Calf blood pressure: clinical implications and correlations with arm blood pressure in infants and young children. *Pediatrics* 1996 ; 97: 220 – 224.
- 68- Daniel Bernstein. (2004). The cardiovascular system. İçinde ER Behrman., MR Kliegman. ve BH Jenson (editors), *Nelson textbook of pediatrics*. (17th ed.).Philadelphia: WB. Saunders; 1475-1599.
- 69- Pemberton J, Sahn DJ. Imaging of the aorta. *Int J of Cardiol* 2004;97: 53-60.
- 70- Sağın Saylam G. Erişkin doğumsal kalp hastalıklarında ekokardiyografik değerlendirme. *Türk Kardiyoloji Seminerleri* 2003; 3: 25094.
- 71- Hager A, Kaemmerer H, Leppert A, et al. (2004). Follow-up of adults with coarctation of the aorta: comparison of helical CT and MRI, and impact on assessing diameter changes. *Chest*, 126, 1169 -1176.
- 72- Mohiaddin RH, Kilner PJ, Rees S, Longmore DB. Magnetic resonance volume flow and jet velocity mapping in aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1515-21.
- 73- Steffens JC, Bourne MW, Sakuma H, et al. Quantification of collateral blood flow in coarctation of the aorta by velocity encoded cine magnetic resonance imaging. *Circulation* 1994; 90: 937-43.
- 74- Erdem A. İzole nativ aort koarktasyonu tedavisinde perkutan balon anjiyoplastinin erken-orta dönemde etkinliği ve rekoarktasyonu etkileyen faktörler (yan dal uzmanlık tezi) İstanbul-2007.
- 75- Krueger JJ, Ewert P, Yılmaz S, Gelernter D, Peters B, Pietzner K, et al. Magnetic resonance imaging-guided balloon angioplasty of coarctation of the aorta: a pilot study. *Circulation* 2006; 113: 1093-100.
- 76- Kinsara A, Chan KL. Noninvasive imaging modalities in coarctation of the aorta. *Chest* 2004; 126: 1016-8.
- 77- Rius T, Goyenechea M, Poon M. Combined cardiac congenital anomalies assessed by multislice spiral computed tomography. *Eur Heart J* 2006; 27: 637.
- 78- Paulin S. Aortography. In: Grossman W, Baim DS, eds. *Cardiac Catheterization, Angiography and Intervention*. 4th ed. Pennsylvania: Lea & Febiger; 1991. p.244-64.

- 79- Nakanishi T. Balloon dilatation and stent implantation for vascular stenosis. *Pediatr Int* 2001; 43: 548-52.
- 80- Tynan M, Finley JP, Fontes V, et al. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: Results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 790-792.
- 81- Maliheh K, Abdorrazagh K, Armen K, Reza S. Angiotensin converting enzyme inhibitors and aortic arch obstructive malformations. *Indian J Med Sci* 2006; 60: 417-20.
- 82- Ovaret C, Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Transcatheter treatment of coarctation of the aorta: A review. *Pediatric cardiology* 1998; 19: 27–44.
- 83- Swan L, Wilson N, Houston AB, Doig W, Pollock JCS, Hillis WS. The long-term management of the patient with an aortic coarctation repair. *Eur Heart J* 1998; 19: 382-6.
- 84- Wood EG, Bunchman TE, Lynch RE. Captopril-induced reversible acute renal failure in an infant with coarctation of the aorta. *Pediatrics* 1991; 88: 816-8.
- 85- Caspi J, Ilbawi MN, Muster A, Roberson D, Arcilla R. Management of hypoplastic aortic arch associated with neonatal coarctation. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35(Suppl): 129-32.
- 86- Massey R, Shore DF. Surgery for complex coarctation of the aorta. *Int J Cardiology* 2004; 97: 67-73.
- 87- Karl TR. Surgery is the best treatment for primary coarctation in the majority of cases. *J Cardiovasc Med* 2007; 8: 50-6.
- 88- Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, Zurakowski D, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1260-4.
- 89- Corno AF, Botta U, Hurni M, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, et al. Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 1202-6.
- 90- Carr JA. The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 1101-7.

- 91- Vosschulte K. Surgical correction of coarctation of the aorta by an "isthmusplastic" operation. *Thorax* 1961; 16: 338 – 45.
- 92- Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Aortic aneurysm after patch aorto-plasty repair of coarctation: a prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 734-41.
- 93- Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation* 1987; 75: 689 – 695.
- 94- Ramnarine I. Role of surgery in the management of the adult patient with coarctation of the aorta. *Postgrad Med J* 2005; 81: 243-7.
- 95- Edie RN, Janani J, Attai LA, et al. Bypass grafts for recurrent or complex coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 558 – 64.
- 96- Pandey R, Jackson M, Ajab S, Gladman G, Pozzi M. Subclavian flap repair: review of 399 patients at median follow-up of four-teen years. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1420-8.
- 97- Yamauchi H, Fujii M, Iwaki H, Ishii Y, Saji Y, Maruyama Y, et al. Surgical treatment of coarctation complex in neonates and infants. *J Nippon Med Sch* 2000; 67: 455-8.
- 98- Backer CL, Mavroudis C, Elias ZA, Amin Z, Weigel TJ. Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1365-71.
- 99- Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 19-25.
- 100- Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH et al. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 521-528.
- 101- Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verska JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 368.

- 102- Crawford FA, Sade RM. Spinal cord injury associated with hyperthermia during aortic coarctation repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 616-20.
- 103- Barratt-Boyes B. Surgical correction of coarctation of the aorta: a review of 30 years experience. *Trans Col I Med South Africa* 1985; 1: 25.
- 104- Attia İM, Lababidi ZA. Early results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in young adults. *Am J Cardiol* 1988; 61: 930 – 931.
- 105- Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five to nine – year follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 462 – 470.
- 106- Pfammatter JP, Ziemer G, Kaulitz R, Heinemann MK, Luhmer I, Kallfelz HC. Isolated aortic coarctation in neonates and infants: Results of resection and end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 77883.
- 107- Backer CL, Paape K, Zales VR, Weigel TJ, Mavroudis C. Coactation of the aorta. Repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty. *Circulation* 1995; 92: 132-6.
- 108- Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-845.
- 109- Koller M, Rothlin M, Senning A. Coarctation of the aorta: review of 362 operated patients. Long-term follow-up and assessment of prognostic variables. *Eur Heart J* 1987; 8: 670 – 9.
- 110- Siblini G, Rao PS, Nouri S, et al. Long term follow – up results of balloon angioplasty of post operative aortic recoarctation. *Am J cardiol* 1998; 81: 61 – 67.
- 111- Merrill WH, Hoff SJ, Stewart JR, et al. Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 399 – 403.
- 112- Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM, et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty year experience. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 33 – 41.
- 113- Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR. Interventions for aortic coarctation. *Cardiol Rev* 2002; 10: 139-48.

- 114- Lock JE, Niemi T, Burke BA, et al. Transcutaneous angioplasty of experimental aortic coarctations. *Circulation* 1982; 66: 1280-1286.
- 115- Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crovvey DC, et al. Late follow - up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. *Am J cardiol* 1994; 74: 696 – 700.
- 116- Gibbs JL. Interventional catheterisation. Opening up I: the ventricular outflow tracts and great arteries. *Heart* 2000; 83: 111-5.
- 117- Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Romero M, Segura J, Pavlovic D, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: A 21-Year experience. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 176-89.
- 118- McCrindle BW, Nykanen D, MacDonald C, Freedom RM, Benson LN. Balloon angioplasty of native coarctation: Clinical outcomes and predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 988-96.
- 119- Ho SY, Somerville J, Yip WCL, Anderson RH. Transluninal balloon dilation of resected coarcted segments of thoracic aorta: histological study and clinical implications. *Int J Cardiol* 1988; 19: 99 – 105.
- 120- Brandt B, Marvin WJ, Rose EF, Mahoney LT. Surgical treatment of coarctation of the aorta after balloon angioplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 715–719.
- 121- O’Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; 83(6): 1923-39.
- 122- Golden AB, Hellenbrand WE. Coarctation of the aorta: stenting in children and adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 69: 289-99.
- 123- Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: the treatment of choice in adults? *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1524-7.
- 124- Butera G, Piazza L, Chessa M, Abella R, Bussadori C, Negura D, et al. Covered stents in patients with congenital heart defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 67: 466-72.
- 125- Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, Connelly M, Benson LN. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow up. *Heart* 2001; 85: 561-6.

- 126- Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2001; 54: 112-5.
- 127- Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 70: 276-85.
- 128- Chessa M, Carrozza M, Butera G, Piazza L, Negura DG, Bussadori C, et al. Results and mid-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta. *Eur Heart J* 2005; 26: 2728-32.
- 129- Kappetein AP, Zwinderman AH, Bogers AJJC, et al. More than thirty-five years of coarctation repair: an unexpected high relapse rate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 87–95.
- 130- Presbitero P, Demarie D, Villani M, et al. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987; 57:462 – 467.
- 131- Katz G, Uretzky G, Beer G, et al. Long-term results of surgical repair of coarctation of the aorta, evaluation by exercise test. *Cardiology* 1987; 74: 465 – 473.
- 132- Guenthard J, Wyler F. Exercise-induced hypertension in the arms due to impaired arterial reactivity after successful coarctation resection. *Am J Cardiol* 1995; 75: 814–7.
- 133- Parrish MD, Torres E, Peshock R, Fixier DE. Ambulatory blood pressure in patients with occult recurrent coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 166 – 171.
- 134- Nicholas T, Eugene H, Donald B, Frank L, Robert B (eds)Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery 3 rd edition. Philadelphia:Churchill Livingstone; 2003.
- 135- Hamdan MA. Coarctation of the Aorta: A Comprehensive Review. *J Arab Neonatal Forum* 2006; 3: 5-13.
- 136- Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:245 – 251.

- 137- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *British Heart Journal*, 1970; 32: 633-640.
- 138- Ayşe D. Aort koarktasyonu cp stent ile giderilmiş çocuk hastalarda hipertansiyon persistansının kardiak muayene, ekg, eko ve 24 saatlik kan basıncı monitorizasyonu ile belirlenmesi. Tıpta uzmanlık tezi 2015.
- 139- Shinebourn EA, Tam ASY, Elseed AM, et al. Coarctation of the aorta in infancy and childhood. *British Heart Journal* 1976; 38:375 – 380.
- 140- Wyllie J, Treatment of patent ductus arteriosus, *Seminars in Neonatology* 2003, 8:425-32.
- 141- Fanos V, Benini D, Verlato G, Errico G, Cuzzolin G. Efficacy and renal tolerability of ibuprofen vs.indometacin in preterm infants with patent ductus arteriosus, *Fundam Clin Pharmacol* 2005; 19:187-93.
- 142- Thomas RL, Parker GC, Overmeire BV, Aranda JV. A meta-analysis of ibuprofen versus indometacin for closure of patent ductus arteriosus. *Eur J Pediatr* 2005, 164:135-40.
- 143- Reddington AN, Hayes AM, Ho SY. Transcatheter stent implantation to treat aortic coarctation in infancy. *Br Heart J* 1993; 69:80 – 82.
- 144- Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end to end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1999; 14(1): 19 – 26.
- 145- Massoud ES, Farghly HE, Abdul-Monem A, et al. Balloon Angioplasty for Native Aortic Coarctation in Different Anatomic Variants. *Pediatr Cardiol* 2008; 29:521–529.
- 146- Von Heurn LWE, Wong CM, Spiegelhalter DJ, et al. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990 Success of extended end-to-end arch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107:74 – 86.
- 147- Sahn DJ, Hugh DA, McDonald G, Goldberg SJ. Real-Time Cross-sectional Echocardiographic Diagnosis of Coarctation of Aorta, A Prospective Study of Echocardiographic – Angiographic Correlations. *Circulation* 1997; 56:762 – 69.

- 148- Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, et al. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:663 – 75.
- 149- Lababidi Z. Percutaneous balloon coarctation angioplasty: long-term results. *J Intervent Cardiol* 1992; 5:57 – 62.
- 150- Rao PS, Jureidini SB, Balfour IC, et al. Severe Aortic Coarctation in Infants Less Than 3 Months: Successful Palliation by Balloon Angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003; 15(4):202 – 8.
- 151- Lee CL, Lin JF, Hsieh KS, et al. Balloon Angioplasty of Native Coarctation of Patients Younger and Older Than 3 Months. *Circulation J* 2007; 71:1781 – 1784.
- 152- Schaeffler R, Kolax T, Hesse C, Peuster M. Implantation of stents for treatment of recurrent and native coarctation in children weighing less than 20 kilograms. *Cardiol Young* 2007; 17:617 – 622.
- 153- Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation* 1993; 87:793–799.
- 154- Rao PS, Chopra PS, Kosciuk R, et al. Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants < 3 months old. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:1479 – 83.
- 155- Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation : a 40-year review. *J Card Surg.* 2000 ; 15 (6) : 369-77.
- 156- Ali Baykan, Nazmi Narin, Abdullah Ozyurt, ve ark. Cheatham platinum stent implantation in children with coarctation of the aorta: single-centre short-term, intermediyateterm, and long-term results from Turkey. *Cardiology in the Young* 201
- 157- Baykan A, Demiraldi AG, Tasci O, Pamukcu O, Sunkak S, Uzum K, Sezer S, Narin N. Is hypertension the fate of aortic coarctation patients treated with Cheatham Platinum (CP) stent? *J Interv Cardiol.* 2018 ; 31(2) : 244-250.

T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI'NA

Dr. Emir GÖKALP'e ait “Aort Koarktasyonu Tanısı Konulan Hastalarda Tedavide Ne Zaman Transkateter, Ne Zaman Cerrahi Ya Da Ne Zaman Kombine Tedavi Yapalım?” adlı çalışma, jürimiz tarafından Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda **Tıpta Uzmanlık Tezi** olarak kabul edilmiştir.

Tarih: 07 / 05 / 2018

İmza

Başkan : Prof. Dr. Kazım Üzüm.....

Üye : Prof. Dr. Ali Baykan.....

Üye : Doç. Dr. Mustafa Argun