



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

**ERCIYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK
KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALINDA 1996-2012 YILLARI
ARASINDA AORT DARLIĞI VE PULMONER DARLIK
TANILARI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN KLİNİK
ÖZELLİKLERİ VE İZLEM SONUÇLARI**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Özlem SAYILMAZ

KAYSERİ-2013



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

**ERCIYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK
KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALINDA 1996-2012 YILLARI
ARASINDA AORT DARLIĞI VE PULMONER DARLIK
TANILARI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN KLİNİK
ÖZELLİKLERİ VE İZLEM SONUÇLARI**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Özlem SAYILMAZ

Danışman

Doç. Dr. Ali BAYKAN

KAYSERİ-2013

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim ve tez çalışmalarım süresince katkıları için başta tez danışmanım Sayın Doç. Dr. Ali BAYKAN ve eşi Doç. Dr. Zeynep BAYKAN'a

Anabilim Dalı Başkanı'mız sayın Prof. Dr. Türkan PATIROĞLU nezdinde tüm hocalarıma teşekkürlerimi sunarım.

Eğitimim boyunca birlikte çalışmaktan zevk aldığım, kıymet verdiğim asistan arkadaşlarıma, sayın Mehtap Hanım'a ve Fatma Hanım'a,

Her anımda yanımda olan, daima destekleyen, aile olmanın bütün olmanın güzelliğini yaşatan, annem ve babama, kardeşlerim ve eşlerine, düşünürken dahi yüzümü güldüren, sevgimi çoğaltan yeğenlerim Furkan, Zeynep ve Batu'ya ve sevgili eşim Ahmet'e sonsuz teşekkür ederim.

Dr. Özlem SAYILMAZ

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
İÇİNDEKİLER	ii
KISALTMALAR	iv
ŞEKİLLER LİSTESİ.....	vi
TABLOLAR LİSTESİ.....	vii
ÖZET.....	ix
ABSTRACT	xi
1.GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. AORT ve PULMONER KAPAKLARIN ANATOMİSİ.....	2
2.2. SEMİLUNAR KAPAKLARIN EMBRİYOLOJİSİ	3
2.3 AORT DARLIĞI (AORT STENOZU).....	4
2.4. AORT DARLIĞI SINIFLANDIRILMASI.....	5
2.4.1. Valvüler Aort Darlığı	5
2.4.2. Subvalvüler Aort Darlığı.....	5
2.4.3. Supravalvüler Aort Darlığı.....	6
2.4.4. Kritik Aort Darlığı.....	7
2.5. AORT DARLIĞI PATOFİZYOLOJİSİ	7
2.6. AORT DARLIĞI TANI.....	9
2.6.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları	9
2.6.2. Aort Darlığı Laboratuvar Bulguları	10
2.7. AORT DARLIĞI TEDAVİSİ.....	13
2.7.1. Valvüler Aort Darlığı Tedavisi:	13
2.7.2. Subvalvüler Aort Darlığı Tedavisi	18
2.7.3. Supravalvüler Aort Darlığı Tedavisi.....	18
2.8. PULMONER DARLIK (PULMONER STENOZ).....	19
2.9. PULMONER DARLIK SINIFLAMASI	19

2.9.1. Valvüler Pulmoner Darlık	19
2.9.2. Subvalvüler Pulmoner Darlık.....	20
2.9.3. Supravalvüler Pulmoner Darlık.....	20
2.9.4. Kritik Pulmoner Darlık	21
2.10. PULMONER DARLIK PATOFİZYOLOJİSİ.....	21
2.11. PULMONER DARLIK TANI	22
2.11.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları	22
2.11.2. Pulmoner Darlık Laboratuvar Bulguları	22
2.12. PULMONER DARLIK TEDAVİSİ	25
2.12.1. Valvüler Pulmoner Darlık Tedavisi	25
2.12.2. Subvalvüler Pulmoner Darlık Tedavisi.....	28
2.12.3. Supravalvüler Pulmoner Darlık Tedavisi.....	28
3. HASTALAR VE METOD.....	30
4. BULGULAR	34
4.1. AORT DARLIĞI BULGULARI	35
4.1.1. Hastaların izlem sonuçları.....	43
4.1.1.1. Medikal izlem.....	42
4.1.1.2. Aort balon valvüloplasti.....	43
4.1.1.3. Cerrahi tedavi	46
4.2. PULMONER DARLIK BULGULAR.....	48
4.2.1. Hastaların izlem sonuçları.....	54
4.2.1.1. Medikal izlem.....	54
4.2.1.2. Balon valvüloplasti.....	55
4.2.1.3. Cerrahi tedavi	58
5. TARTIŞMA	61
6. SONUÇLAR	70
7. KAYNAKLAR	72
TEZ ONAY SAYFASI.....	82

KISALTMALAR

ABV	: Aort Balon Valvüloplasti
ACC/AHA	: The American College of Cardiology/American Heart Association
AD	:Aort Darlığı
AK	: Aort Koarktasyonu
ASD	: Atrial Septal Defekt
AVR	: Aort Valv Replasmanı
AY	: Aort Yetmezliği
BAV	: Biküspid Aort Kapağı
CAV	: Cerrahi Aortik Valvotomi
DKH	: Doğuştan Kalp Hastalıkları
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
HKMP	: Hipertrofik Kardiyomiyopati
MVP	: Mitral Valv Prolapsusu
MY	: Mitral Yetmezlik
OD	: Otozomal Dominant
PA	: Pulmoner Arter
PBV	: Pulmoner Balon Valvüloplasti
PD	: Pulmoner Darlık
PDA	: Patetnt Duktus Arteriozus

PFO	: Patent Foramen Ovale
PY	: Pulmoner Yetmezlik
PVDA	: Pulmoner Venöz Dönüş Aomalisi
PVR	: Pulmoer Valv Replasmanı
STB	: Sinotübüler Bileşke
SVKİ	: Sol Ventrikül Kitle İndeksi
TAVİ	: Transkateter Aortik Kapak İmplantasyonu
TPKİ	:Transkateter Pulmoner Kapak İmplantasyonu
TY	: Triküspit Yetmezliği
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 2.1.	Kalbin anatomisi	2
Şekil 2.2.	Semilunar kapakların anatomik yapısı	3
Şekil 2.3.	Semilunar kapakların gelişimi.....	4
Şekil 2.4.	Normal aort kapağı, kapalı ve açık pozisyonu (A-B), biküspid stenotik aort kapağı	5
Şekil 2.5.	Supravalvüler Aort Darlığı.....	6
Şekil 2.6.	A. Balon valvüloplasti sırasında kapak bölgesinde bel şeklinde darlık alanı B.Darlık giderildikten sonra balonun tamamen açılmış görünümü	15
Şekil 2.7.	Biyoprotez ve mekanik kapaklar	17
Şekil 2.8.	Klasik pulmoner kapak stenozu A: dome yapmış pulmoner kapak ve pulmoner arterde poststenotik genişleme Anteroposterior görünüm B: Aynı bulguların yan görüntüleri	20
Şekil 4.1.	Aort darlığı olan hastalarda başvuru şikayeti sıklığı.....	36
Şekil 4.2.	Aort darlığı olan hastaların darlık yerleşimine göre dağılımı	37
Şekil 4.3.	Aort darlığına eşlik eden kardiyak anomaliler	39
Şekil 4.4.	Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların son gradient ölçümleri.....	45
Şekil 4.5.	Aort darlığına cerrahi işlem uygulanan hastaların son gradient ölçümleri ..	48
Şekil 4.6.	Pulmoner darlığı olan hastaların şikayet sıklığı.....	49
Şekil 4.7.	Pulmoner darlığı olan vakaların darlık yerleşimine göre dağılımı	49
Şekil 4.8.	Pulmoner darlığa eşlik eden kardiyak anomaliler	51
Şekil 4.9.	Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların son gradient ölçümleri ...	58
Şekil 4.10.	Pulmoner darlığa cerrahi işlem uygulanan hastaların son gradient ölçümleri.....	60

TABLolar LİSTESİ

Tablo 4.1.	Aort darlığı ve pulmoner darlık tanısı konan hastaların özet bilgileri	35
Tablo 4.2.	Aort darlığı olan vakaların genel özellikleri	36
Tablo 4.3.	Supravalvüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri.....	37
Tablo 4.4.	Valvüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri	38
Tablo 4.5.	Subvalvüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri.....	38
Tablo 4.6	Aort darlığı yerleşimi ile aort yetmezliği ilişkisi	39
Tablo 4.7.	Aort darlığı şiddetine göre vakaların genel özellikleri	40
Tablo 4.8.	Aort darlığında darlık şiddetinin hasta yaş grubuna göre dağılımı.....	40
Tablo 4.9.	Aort darlığı olan vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyonun darlık yerleşiklerine göre dağılımı	41
Tablo 4.10.	Aort darlığı tanısı ile medikal izlenen hastaların genel özellikleri	42
Tablo 4.11	Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler	43
Tablo 4.12	Vakaların ilk, aort balon valvüloplasti öncesi ve son gradient verileri	44
Tablo 4.13	Aort balon valvüloplasti yapılan vakaların yaş gruplarına göre ilk ve son gradient ölçümlerinin karşılaştırılması	45
Tablo 4.14.	Aort darlığına cerrahi işlem uygulanan hastaların genel özellikleri ve hemodinamik verileri	47
Tablo 4.15.	Pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri.....	48
Tablo 4.16.	Supravalvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri.....	50
Tablo 4.17.	Valvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri	50
Tablo 4.18.	Subvalvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri.....	51
Tablo 4.19.	Pulmoner darlığın derecesine göre vakaların genel özellikleri.....	52
Tablo 4.20.	Pulmoner darlık derecesinin hasta yaş grubuna göre dağılımı	52

Tablo 4.21. Pulmoner darlığı olan vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyonun darlık yerleşkelerine göre dağılımı	53
Tablo 4.22. Pulmoner darlığı olan ve medikal izlenen hastaların genel özellikleri	54
Tablo 4.23. Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler	56
Tablo 4.24. Vakaların ilk, pulmoner balon valvüloplasti öncesi ve son gradient verileri	57
Tablo 4.25. Pulmoner balon valvüloplasti yapılan vakaların yaş gruplarına göre ilk ve son gradient ölçümlerinin karşılaştırılması	57
Tablo 4.26. Pulmoner darlığa cerrahi işlem yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler	59

**ERCİYES ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ
BİLİM DALINDA 1996-2012 YILLARI ARASINDA AORT DARLIĞI VE
PULMONER DARLIK TANILARI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN
KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE İZLEM SONUÇLARI**

ÖZET

Amaç: Çalışmanın amacı aort darlığı pulmoner darlık tanısı alan hastalarda darlığın tipini ve sıklığını, darlık derecesinde ilerleme ya da gerileme sıklığını, tedavi seçeneklerini, operasyon nedenlerini ve hastalığın seyrini belirlemektir.

Hastalar ve Metod: Çalışmada Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Kliniği'nde 1996 - 2012 tarihleri arasında Doppler ekokardiyografi ile aort darlığı tanısı konulan 215 ve pulmoner darlık tanısı konulan 429 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaşları ve cinsiyetleri, başvuru nedenleri, tanı anında ve/veya izlemde belirlenen semptomlar, hastaların boy ve kilo persentil değerleri, elektrokardiyografide ventrikül hipertrofisi, tanı anında eşlik eden kardiyak anomaliler, EKO Doppler pik gradientleri ve takipte son pik gradientleri, valvüloplasti ve/veya cerrahi işlem yapılan hastalar için işlem öncesi pik gradient, işlem sırasında gelişen komplikasyonlar, tanı anında hafif, orta ve ağır kapak darlığı olan hastaların progresyonu veya regresyonu ile kapak yetmezlikleri kaydedildi.

Bulgular: Tanı anında aort darlığı tanısı konan hastaların yaş ortalaması $69,23 \pm 54,4$, takip süresi $41,87 \pm 40,98$ aydı. Pulmoner darlıklı hastaların yaş ortanca değeri 24 ay, takip süresi 24 aydı. Hastaların hepsi öncelikli olarak üfürüm nedeni ile yönlendirilmişti. Aort darlığı tanısı olan hastalarda en sık şikayet çabuk yorulma (%13), pulmoner darlık tanısı konan hastalarda en sık şikayet egzersiz sırasında morarma (%14) idi.

Aort darlığı olan hastaların %77'sinde, pulmoner darlığı olan hastaların %87'sinde valvüler darlık tespit edildi. Aort darlığına en sık eşlik eden kardiyak hastalık BAV, pulmoner darlığa en sık eşlik eden kardiyak hastalık ASD idi. Aort darlığı tanısı konan hastaların 105'i (%48,8) hafif, 24'ü (%11,2) ağır, pulmoner darlığı olan hastaların 251'i (%58,5) hafif, 36'sı (%8,3) ağır derecede darlığa sahipti. Aort darlığı olan hastaların

22'sinde (%11,2), pulmoner darlığı olan hastaların 12'sinde (%3,1) progresyon saptandı. Aort balon valvüloplasti yapılan 41 (%19) hasta çalışmaya alındı. Hastaların tanı anında ortalama pik gradientleri $64 \pm 22,8$ mmHg, ABV öncesi ortalama pik gradientleri $75 \pm 20,61$ mmHg, takipte bakılan son ortalama pik gradientleri $35,46 \pm 20,8$ mmHg ölçüldü. Pulmoner darlık tanısı konulan 126 (%29,5) hastaya PBV yapıldı. Hastaların tanı anında ortalama pik gradientleri 62 ± 85 mmHg, PBV öncesi ortalama pik gradienti $70,7 \pm 25$ mmHg, takipte bakılan son ortalama pik gradientleri $25,4 \pm 16,3$ mmHg ölçüldü. Valvüloplasti sonrasında en sık gelişen komplikasyon kapak yetmezliği idi. Aort darlığı olan 8 hastada (%19,5) valvüloplasti sonrası belirgin aort yetmezliği, pulmoner darlığı olan 12 hastada (%9,5) pulmoner yetmezlik gelişti. Aort darlığı tanısı alan 22 hastaya (%11), pulmoner darlık tanısı alan 23 hastaya (%5,4) cerrahi tedavi yapıldı. Cerrahi tedavinin en önemli komplikasyonu ölümdü. Aort darlığı olan 3 hasta (%13,6), pulmoner darlığı olan 2 hasta (%8,7) cerrahi uygulama sırasında eksitus oldu.

Sonuç: Aort ve pulmoner darlıklar çocukluk çağında genellikle asemptomatiktir. Hastalar sıklıkla üfürüm nedeni ile başvururlar. Hafif derecede darlıklar klinik olarak genellikle iyi tolere edilir. Ancak darlıklar hafif dahi olsa progresyon gösterebilir. Ekokardiyografi ve Doppler ile takip tedavinin şeklinin belirlenmesinde yol gösterir. Orta derecede darlığa sahip hastalar EKO Doppler ile yakın izlenmeli, pik gradientin arttığı durumlarda veya semptomların varlığında ABV/PBV, gerekli durumda cerrahi tedaviler uygulanmalıdır.

Aort ve pulmoner balon valvüloplasti çocuklarda kapak darlıklarının giderilmesinde güvenli ve etkili bir yöntemdir. Cerrahi uygulamalar ABV/PBV ile başarı sağlanamamış olgulara veya kapak darlıklarına eşlik eden diğer kardiyak anomalilerin varlığında uygulanabilir.

Anahtar Kelimeler: Aort darlığı, pulmoner darlık, balon valvüloplasti, valvotomi, kapak replasmanı.

**THE CLINICAL FEATURES AND FOLLOW-UP RESULTS OF PATIENTS
WHO ARE FOLLOWED BY DIAGNOSED WITH THE AORT STENOSIS AND
PULMONARY STENOSIS BETWEEN 1996-2012 YEARS IN THE PEDIATRIC
CARDIOLOGY SCIENCE OF ERCIYES UNIVERSITY FACULTY OF
MEDICINE**

ABSTRACT

Aim: The purpose of the study is to determine the type and the frequency of aortic stenosis and pulmonary stenosis, progression or regression in stenosis degree, the treatment choices, the reasons of operation, and the progress of the patients after the treatment.

Patients and method: In the study the medical records of 215 patients who had aortic stenosis and 429 patients who had pulmonary stenosis diagnosed by Doppler echocardiography in Erciyes University Medical Faculty Pediatric Cardiology Clinic between 1996-2012 years have been evaluated retrospectively.

The diagnosis age and gender, the reason of application, the symptoms which were seen at the time of diagnosis and/or during the observation, the height and weight percentile values, ventricular hypertrophy in electrocardiography, the cardiac anomalies accompanied during diagnosis, the EKO Doppler peak gradient during the diagnosis and the last peak gradient measured in the follow up, the pre-procedure gradient for the ones who had procedures, the interventional procedures applied, the complications which existed during the procedure, the progression and regression of the ones' mild, moderate and severe valvular stenosis during the diagnosis, and valvular insufficiency of the patients have been put down.

Results: During the diagnosis the mean age of the aortic stenosis patients were $69,23 \pm 54,4$, observation period was $41,87 \pm 40,98$ months. The median age of the patients with pulmonary stenosis was 24 months, and the median follow-up time was 24 months. All of the patients were referred primarily due to murmur. The most common complaint is fatigue in patients diagnosed with aortic stenosis (13%), the most common

complaint bruising (14%) during exercise in patients with pulmonary stenosis, respectively.

There were valvular stenosis at 116 (77%) of the patients with aortic stenosis, and 374 (87%) of the patients with pulmonary stenosis. The most common accompanying cardiac disease to aortic stenosis was Bicuspid Aortic Valve (BAV), the most common accompanying cardiac disease to pulmonary stenosis was Atrial Septal Defect (ASD). 105 (48.8%) patients diagnosed with aortic stenosis had mild, 24 (11.2%) had severe stenosis and 251 (58.5%) of the patients with pulmonary stenosis had mild, 36 (8.3%) had severe stenosis. Progression was seen with the 22 (11.2%) of the patients with aortic stenosis and 12 (2.6%) of the patients with pulmonary stenosis. The adequate collected data which consisted of 41 patients with aortic balloon valvuloplasty were presented. Mean peak gradient of the patients at diagnosis time was 64 ± 22.8 mmHg, and the mean peak gradient before ABV was 75 ± 20.61 mmHg, and the mean peak gradient was last follow-up time 35.46 ± 20.8 mmHg. Pulmonary balloon valvuloplasty was applied to 126 (29%) of the patients with pulmonary stenosis. Mean peak gradient of the patients at diagnosis time was 62 ± 85 mmHg, the mean peak gradient before PBV was 70.7 ± 25 mmHg, and the mean peak gradient was last follow-up time 25.4 ± 16.3 mmHg. The most common complication after valvuloplasty was valvular insufficiency. Significant valve insufficiency was improved 8 patients (19.5%) in aortic stenosis, 12 patients (9.5%) in pulmonary stenosis after valvuloplasty. Surgical treatment was applied to 22 patients (11%) who had aortic stenosis diagnosis, and 23 patients (5.4%) who had pulmonary stenosis. The most important complications of the surgical treatment was ventricular fibrillation and death. 3 patients with aortic stenosis (13.6%), and 2 patients (8.7%) pulmonary stenosis died during the surgical procedure.

Conclusion: Aortic and pulmonary stenosis is usually asymptomatic in childhood. Patients often present with murmur. Mild stenosis is generally well tolerated clinically. However, even with mild stenosis can progress. Echocardiography and Doppler follow-up provide guidance on determining the shape of treatment. Patients with moderate stenosis should be monitored closely with Doppler echocardiography, when an increase peak gradient or in the presence of symptoms; ABV / PBV, if necessary surgical treatment should be applied.

Aortic and pulmonary balloon valvuloplasty is a safe and effective method of removing valve stenosis in children. Surgical applications can be applied in patients who have failed ABV / PBV or valve stenosis in the presence of other associated cardiac anomalies.

Key Words: Aortic stenosis, pulmonary stenosis, balloon valvuloplasty, valvotomy, valve replacement.

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalıklarının % 3-8'inde sol ventrikül çıkım yolu darlığı⁽¹⁾ % 7-10'undan sağ ventrikül çıkım yolu darlığı⁽²⁾ sorumludur. Yenidoğan ve erken çocukluk döneminde darlıklar asemptomatik⁽³⁾ olabildiği için darlıkların sıklığı net olarak bilinmemektedir.

Hastaların çoğu erken dönemde asemptomatik olsa da ileri dönemlerde göğüs ağrısı, çabuk yorulma, çarpıntı, efor dispnesi ve senkop gibi bulgular ortaya çıkabilir.

Aort ve pulmoner darlık şiddeti zaman içinde gerileyebildiği gibi ilerleyici de olabilir. Darlığın ağır formları tedavisiz bırakılırsa ventrikül hipertrofisi, sistolik fonksiyon bozukluğu, ventriküler aritmi, enfektif endokardit, kalp yetmezliği ve ölüm gibi komplikasyonlar gelişebilir⁽⁴⁾.

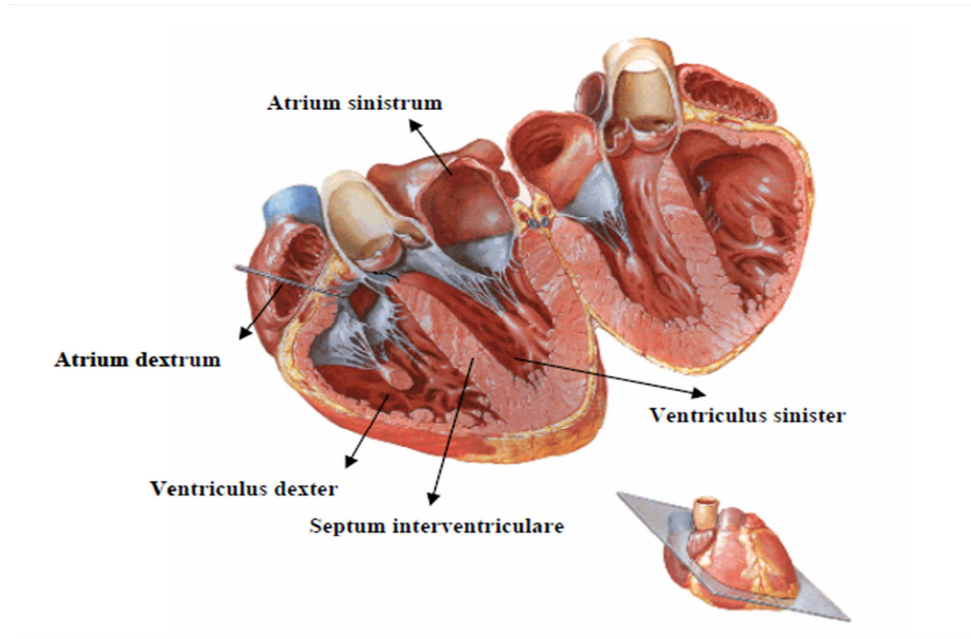
Darlık tedavileri konusunda farklı değişkenlerin risk faktörü olarak bildirilmesi, en uygun müdahale zamanının net olmaması, kapsamlı ve uzun süreli çalışmalara ihtiyaç olduğunu, cerrahi zamanlamanın ve endikasyonların tartışılmasını gerektirmektedir.

Çalışmamızda kliniğimizde takip edilmiş aort ve pulmoner darlıklı olguların, tanı ve tedavi sonuçlarını inceleyerek, darlığın derecesinde ilerleme yada gerileme sıklığı, restenoz, operasyon nedenleri, eşlik eden kardiyak patolojilerin belirlenmesini amaçladık.

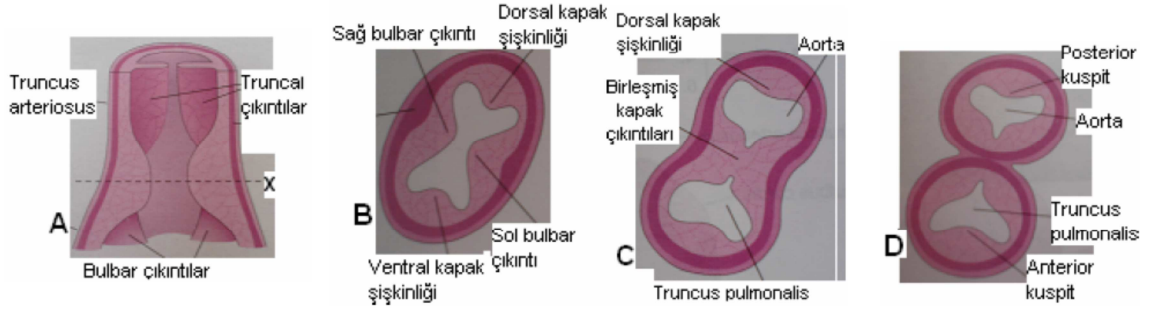
2. GENEL BİLGİLER

2.1.AORT ve PULMONER KAPAKLARIN ANATOMİSİ

Aort ve pulmoner kapaklar semilunar kapaklar olarak adlandırılır ve kalpten çıkan arterlerin başlangıcında bulunurlar. İsmi damar lümenine içten tutunan üç adet yuvarlak kapakçıktan alır. Her bir semilunar kapakçığın yapışık kenarı parabolik hat izler ve açık uçları birleşir. Kapak açıklıkları atriyoventriküler kapaklardan daha azdır. Kan akış hızı daha fazladır ve mekanik aşınmayla karşı karşıyadırlar. Atriyoventriküler kapaklardaki ayarlayıcı mekanizmalar olan korda tendinae ve papiller kaslar semilunar kapaklarda yer almaz⁽⁵⁾. Kalbin anatomisi Şekil 2.1’de gösterilmektedir.



Şekil2.1.Kalbin anatomisi (6)



Şekil 2.3. Semilunar kapaklarının gelişimi A. Bulbus kordis ve truncus arteriozus kesiti, B. bulbus kordisin transvers kesiti C. öncekine benzer şekilde bulbar çıkıntıların birleşmiş görüntüsü, D. Truncus pulmonalis ve aort kapaklarıyla duvarlarının oluşumu (11)

Pulmoner ve aort kapaklarında darlık oluşumundaki kesin mekanizma halen bilinmemektedir. Bu konuda çeşitli görüşler vardır. Keith ve ark.⁽¹²⁾ bulbus kordisin distal kısmının gelişme bozukluğunun kapak yapısında anormalliğe yol açtığını ileri sürmüşlerdir. Oka ve Angrist⁽¹³⁾ pulmoner kapak darlığının yalnızca embriyogenik gelişmede bozukluk değil geçirilmiş fetal endokardit sonucu oluştuğunu iddia etmişlerdir. Bunların yanı sıra genetik faktörlerinde önemli rol oynadığına dair bulgular görüşler vardır.

2.3AORT DARLIĞI (AORT STENOZU)

Aort darlığı (AD) iki ventrikül varlığında, sol ventrikül çıkım yolunda meydana gelen anatomik bozukluktur.

Çocukluk çağındaki konjenital kalp hastalıkları içinde %3-8 oranında görülür⁽¹⁾.

Ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), aort koarktasyonu (AK), patent duktus arteriozus (PDA) gibi diğer konjenital kalp malformasyonlarıyla birliktelik görülse de genellikle izoledir ve %90'ından fazlası konjenitaldir. Aort darlığı Turner Sendromu, Jacobsen Sendromu, Williams sendromu gibi bazı genetik sendromlarla birlikte görülebilmektedir.

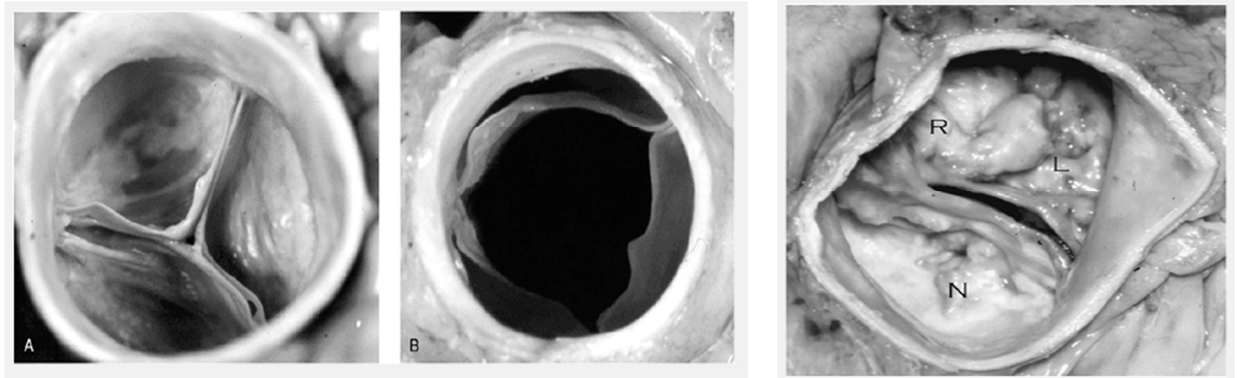
Aort darlığı yerleşimine göre; kapak üzerinde (supravalvüler), kapak düzeyinde (valvüler), kapak altında (subvalvüler) görülebilir⁽¹⁴⁾. En sık valvüler aort darlığı (%71)

görülür, bunu subvalvüler darlık (%10-20) ve supravalvüler darlık (%8-14) takip eder. Darlık tipleri tek başına veya birlikte olabilir⁽⁴⁾.

2.4.AORT DARLIĞI SINIFLANDIRILMASI

2.4.1.Valvüler Aort Darlığı

Valvüler aort darlığına sebep olan en sık kardiyak anomali konjenital biküspid aort kapağıdır ve toplumda %2 oranında görülür⁽¹⁵⁾ (Şekil 2.4).



Şekil 2.4. Normal aort kapağı, kapalı ve açık pozisyonu (A-B), biküspid stenotik aort kapağı ⁽¹⁶⁾

Biküspid aort kapağı çoğu vakada ilerleyici seyir gösterir. Hastaların %33'ünde kardiyak siklus sırasında kapakçıklarda anormal katlanma, buruşma, türbülant akım ve hareket kısıtlılığı olur. Bu zorlamalar sonucunda kapak hasarı, kapakçıklarda kalsifikasyon ve darlık gelişir⁽¹⁾. Aort kökü dokusu yapısal olarak bozuktur ve aortada dilatasyon görülebilir. Kapakçıklarda sarkma, fibrotik çekilmeler ve sinotübüler genişleme nedeniyle yetmezlik gelişebilir. Biküspid aort kapağının doğru insidansı çocukluk döneminde klinik bulgusu olmadığı için net olarak bilinmemektedir. Erkeklerde kadınlara 3/1-5/1 oranla daha fazla görülür.

2.4.2. Subvalvüler Aort Darlığı

Subvalvüler AD prenatal ve yenidoğan döneminde nadiren görülen ve hayatın ilk on yılında karşılaşılan bir kardiyak patolojidir. Doğumsal olabildiği gibi kazanılmış da olabilir. Vakaların yarısından daha fazlasında VSD, AK, PDA, ASD, BAV, kesintili aort arkusu sendromu, pulmoner darlık gibi ilişkili ek kardiyak defektler vardır^(17,18). En

sık eşlik eden kardiyak lezyon VSD'dir (%20-65). Subvalvüler darlık 3 şekilde görülebilir;

a. Lokalize form (tip I); aort kapağının hemen altında değişen mesafede sol ventrikül çıkım yolunu kısmen veya çepeçevre daraltacak şekilde dairesel yerleşim gösteren ince fibröz membran şeklindedir. Subvalvüler AD'nin en sık (%75-%85) görülen şeklidir⁽¹⁹⁾.

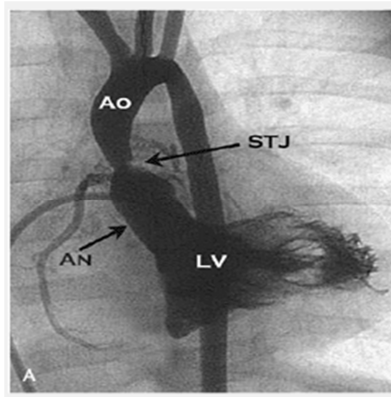
b. Tünel formu (tip II); aort kapağının hemen altında uzun segment fibromuskuler bir yapı şeklindedir. Subvalvüler AD'nin %6-20'sini oluşturur⁽²⁰⁾.

c.İdiopatik Hipertrofik Subaortik Darlık (Hipertrofik Kardiyomiyopati);

Genetik geçişli (OD) olabileceği gibi sporadik olarak da rastlanır. Kalp kasının primer hipertrofisi sonucu gelişir. Sol ventrikül kavitesi daralır ve diyastolik fonksiyon bozulur. Esas patoloji subvalvüler bölgenin dinamik obstrüksiyonu şeklindedir. Hastalar genellikle 20-30'lu yaşlara kadar asemptomatiktir⁽²¹⁾. Hastalığın seyri araya giren aritmiler (ventriküler taşikardi, hasta sinüs sendromu, AV nod bozuklukları) veya sol ventrikül çıkım yolunda gradientin artması ile kötüleşir ve hastalar ani ölüm ile kaybedilir.

2.4.3. Supravalvüler Aort Darlığı

Sol ventrikül çıkım yolu darlıklarının nadir görülen şeklidir. Sinotübüler bileşkede (STB) kumsaati şeklinde bir daralma mevcuttur.



Şekil 2.5. Supravalvüler Aort Darlığı ⁽²²⁾

Vakaların yaklaşık yarısı sporadik, %20'si ailesel (OD geiř), bir kısmı Williams sendromunun bir gesi olarak grlr. Williams sendromunda ek olarak ıkan aorta ve distal aortada, pulmoner arterde darlıklar grlebilir^(23,24). Supravalvler AD yerleřkesine gre iki řekilde grlebilir;

a. Lokalize darlık; hastaların %60-75'inde bu tip grlr. STB'de kum saati řeklinde bir daralma ve kalınlařma mevcuttur.

b. Yaygın darlık; %25-40 oranında rastlanır. Darlık ve kalınlařma ıkan aorta boyunca uzunca bir segmentte hatta brakiosefalik damarların ağızlarına kadar ilerleyebilir.

Bazı hastalarda eřlik eden AK, karotis, renal, iliak arter ostiumları ile periferik arterlerde darlıklar grlebilir. Hastalığın eriřkin yařta grlmemesinin nedeni tedavi edilmeyen olguların ocukluk ve genlik ağında ani lm ile kaybedilmesidir.

2.4.4. Kritik Aort Darlığı

Aort kapağında basın gradientinin ≥ 70 mmHg veya kapak alanının ≤ 0.5 cm² olması hali ağır aort darlığıdır. Yenidoğın ve bebeklik dneminde ağır AD ile birlikte sol ventrikl geliřimi yetersiz olduėunda, PDA yoluyla saėdan sola řant varlıėında kritik AD'den bahsedilir. Duktus kapanınca sistemik dolařım saėlanamaz ve hipotansiyon zayıf periferik perfzyon, zayıf nabız, siyanoz, konjestif kalp yetmezliėine baėlı takipne, beslenme glė, geliřme geriliėi, terleme ve dispne ortaya ıkar⁽¹⁾. Olduka ağır seyrederek ve doėumdan sonraki gn veya haftalar iinde yol atıėı progresif kalp yetmezliėi ile hastanın lmne neden olur.

2.5.AORT DARLIĞI PATOFİZYOLOJİSİ

Aort darlıėında ncelikli patoloji sol ventrikl ii basın yknde artıřtır. Basın arttıėı konsantrik sol ventrikl hipertrofisi geliřir. Uzamıř ejeksiyon sresi ve kısalımıř diyastol sresi, aort basıncının azalması gibi nedenlerle zamanla koroner beslenmede yetersizlik geliřir. Subendokardiyal blgede hipoperfzyon ve iskemi meydana gelir⁽²⁵⁾. Subendokardiyal iskemi ve kalp debisinin yeterince arttırılamaması egzersiz sırasında gės aėrısı ve senkopa neden olabilir⁽²⁶⁾.

Duvar kalınlığındaki artma sol ventrikül basıncındaki artışı karşılayamıyorsa duvar gerilimi (afterload) artar. Bu durum Laplace kanunu ile tanımlanabilir:

$$\text{Duvar gerilimi} = \frac{\text{ventrikül içi basınç} \times \text{ventrikül yarıçapı}}{2} \times \text{duvar kalınlığı}$$

2

Artmış duvar gerilimi ventrikülün sistolik ve diyastolik fonksiyonlarının bozulmasına sebep olur. Şiddetli darlıklarda endokardiyal fibroelastozis oluşabilir. Düzgün yüzeyli ve oldukça kalın bir tabaka ventrikül kavitesi ve papiller kasların üzerini kaplar.

Sol ventrikül çıkım yolu darlıklarında artmış sol ventrikül diastol sonu basıncına bağlı olarak sol atriyum basıncı artar ve sol atriyal hipertrofi gelişir. Bu nedenle sol ventrikül çıkış yolu darlığı özellikle atriyal fibrilasyon gibi atriyal aritmilere sebep olarak hastanın klinik durumunda ciddi bozukluklara neden olabilir⁽²⁷⁾.

Yenidoğanda AD'nın derecesi sonraki patofizyolojik gidişinde belirleyicisi olur. Şiddetli darlıklarda intrauterin hipertrofi devardır ve kısmen fibrozis olabilir. Sol ventrikül diyastol sonu basıncı ile sol atriyum basınçlarının artması pulmoner ödem gelişmesine sebep olabilir. Kritik AD'de kapaktan geçiş çok azdır, hemen daima ventrikül hipertrofisi ve kısmi fibrozis vardır. Koroner dolaşım, beyin ve distal aortun perfüzyonu PDA'dan geçen akım ile sağlanır. Doğumu takiben duktus açıklığı devam ettirilmezse mortalite kaçınılmazdır.

Aort darlığında kapakta yetmezlik gelişmesi ve yetmezliğin ilerlemesi önemli komplikasyonlardan biridir. Yetmezlik için bilinen en önemli mekanizma sistol başlangıcında tekrarlayıcı jet akıma bağlı oluşan aort kapak travmasıdır⁽¹⁾. Sol ventrikül çıkım yolu gradienti ilerleme göstermeyen hastaların % 80'inde AY ilerleme göstermez. Gradienti artan hastaların yaklaşık % 60'ında AY'de artış görülür. Diğer bir deyişle darlık gradienti arttıkça AY sıklığında ve derecesinde artış görülür⁽²⁸⁾.

2.6. AORT DARLIĞI TANI

2.6.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları

Konjenital valvüler AD'ye sahip hastaların çoğu çocukluk döneminde asemptomatik olup normal büyüme ve gelişim gösterirler. Semptomlar gelişmeye başladığında en sık raporlananlar çabuk yorulma, yorgunluk, egzersize bağlı dispne, göğüs ağrısı ve senkoptur. Aort darlığında en sık görülen semptom çabuk yorulmadır, hafif AD'de %15, ciddi AD'de %31 oranında görülür. Basınç gradienti 70 mmHg ve üzerinde olan ağır AD'de anjina ve senkop %10'un altında olarak raporlanmıştır^(29,30).

Ağır aort darlığında ve konjestif kalp yetmezliğine sahip çocuklar hariç AD'de vital bulgular normaldir. Bebeklerin çoğu doğumda iyi görünür.

Kritik aort darlığında özellikle yenidoğanda duktusun kapanmasını izleyerek kalp yetmezliği ve kollaps bulguları gelişebilir. Bu hastalarda periferik dolaşım bozulmuş ekstremiteler soğuk soluk, solunum sıkıntısı ve sık soluk alıp verme ön plandadır. Beslenme güçlüğünü zaman içinde hipotansiyon ve şoka bağlı genel durum bozulması izler. Muayenede taşikardi, takipne, dispne, nabızların zayıf alınması kapiller dolum zamanının uzaması siyanoz dikkati çeker. S1 normal, S2 hafiflemiş, boyuna yayılım gösteren sistolik ejeksiyon üfürümü vardır. Karaciğer büyük olabilir.

Çocuk ve adolesanlarda darlığın şiddetiyle doğru orantılı olarak apikal kardiyak vuru daha kuvvetli olur. S1 genellikle normaldir. S2 tek veya uzamış sistol nedeniyle son derece daralmıştır. S1'in hemen sonunda apeks ve sol sternal kenar boyunca ejeksiyon kliği işitilir. Aort darlığının karakteristik üfürümü ejeksiyon kliği sonrası başlar, kreşendo-dekreşendo şeklinde, sistolik ejeksiyon tarzında kalbin bazalinde en iyi işitilir ve karotis bölgesine doğru yayılım gösterir

Klinik bulguların ortaya çıkması hastalığın sessiz döneminin bittiğini ve kompensasyon mekanizmalarının yetersiz kalmaya başladığını göstermesi açısından önemlidir ve prognozun artan bir şekilde kötüye gideceğinin habercisidir.

2.6.2. Aort Darlığı Laboratuvar Bulguları

1. Elektrokardiyografi(EKG)

Ventrikül hipertrofisi geliştiğinde ST segment depresyonu T dalga inversiyonu görülebilir. Asemptomatik hastalarda ventriküler disritmiler 24 saatlik EKG monitorizasyonu ile gösterilebilir, ventriküler aritminin varlığı aort stenozu olan hastaların ani ölümleri ile ilişkilidir. Ancak unutulmamalıdır ki; gradienti >80 mmHg olan aort darlığı olan hastaların 1/3'ünde bile EKG normal olarak gösterilmiştir⁽³⁰⁾.

2. Telekardiyografi

Sol ventrikül ve sol atriyum genişlemesi nedeni ile kardiyomegali bulunabilmesine rağmen telekardiyografi genellikle normaldir^(31,32). Kapağa ait kalsifikasyon dikkati çekebilir. Valvüler darlıkta çıkan aortada poststenotik dilatasyon gözlenebilir^(33,34).

3. Ekokardiyografi (EKO)

Transtorask ekokardiyografi iki boyutlu ve Doppler çalışması ile aort darlığı tanısında kullanılan standart noninvaziv bir incelemedir. Kapakların anatomik şeklini ve darlığın şiddetini belirlemede güvenilir tanısal metottur. Kapaklardaki kasp sayısını, kalınlığı, hareketlerdeki azalmayı ve kubbeleşmeyi gösterir. Aortik kapak ve mitral kapak fonksiyonları, sol ventrikül boyut, kitle ve sistolik fonksiyonları, eşlik eden konjenital patolojilerin değerlendirilmesinde yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir^(1,35).

Pulsed Doppler kapak altındaki akım hızlanmasını valvüler darlıktan ayırt etmede kullanılırken, CW Doppler ile maksimum anlık pik gradient ve ortalama gradient hesaplanır. Ayrıca renkli Doppler kapak yetmezliklerinin değerlendirilmesinde, M-mode sol ventrikül sistolik fonksiyon ve ventrikül hipertrofisinin değerlendirilmesinde kullanılır^(1,36,37).

Aort kapak darlığına karşı ventrikül cevabı dilatasyon olmadan duvar kalınlığında artma ile karakterizedir. Bu şekilde gelişmiş olan konsantrik hipertrofi sol ventrikül duvar stresini azaltmaktadır. Hipertrofinin derecesinin en doğru ölçüm yöntemi sol ventrikül kitlesinin hesaplanmasıdır. Woythaler ve ark⁽³⁸⁾ Devereux ve Reichek'in⁽³⁹⁾ metodlarının bir modifikasyonu olan metodu kullanarak sol ventrikül kitlesini ve kitle

indeksini hesapladılar, böylece kronik volüm ve basınç yüklenmesi olan hastalarda hipertrofinin şiddetini belirlediler^(38,39).

$$LVM= 1.04x ((PW+IVS+LVEDD)^3- (LVEDD)^3) - 13.6$$

$$LWMI= LWM/ BSA$$

LWM; sol ventrikül kitlesi, LWMI sol ventrikül kitle indeksi, PW; sol ventrikül arka duvarı,

IVS; interventriküler septum, LVEDD; sol ventrikül diyastol sonu çapı

BSA; vücut yüzey alanı $(4 \times \text{Vücut ağırlığı (kg)} + 7) / (90 + \text{vücut ağırlığı})$

Aort kapak darlığının pik EKO Doppler gradientine göre derecelendirilmesi;

Hafif aort darlığı; gradient <30 mmHg

Orta aort darlığı; gradient 30-69 mmHg

Ağır aort darlığı; gradient ≥ 70 mmHg

Bazı merkezlerde darlığın şiddetini belirlemek için aort kapak alanı ekokardiyografik olarak hesaplanır. Adölesanlarda ve yetişkinlerde aort kapak alanı 3-4 cm² olup çocuklarda vücut yüzey alanına göre normalize edilir. Buna göre normal 1-2 cm²/m²' dir. Aort kapak alanı $\leq 0,5$ cm²/m² ise ağır, $>0,7$ cm²/m² ise hafif darlığı düşündürür.

Kapak yetmezliği EKO değerlendirmesine göre; yok, eser, hafif, orta ve ağır şeklinde sınıflandırıldı.

Yok: Yetmezlik yok.

Eser: Kapak altında ince yetmezlik akımı görülmesi.

Hafif: Ventrikül genişlemesinin eşlik etmediği, kapak altında ventrikül çıkım yolu ile sınırlanan hafif geniş yetmezlik akımı görülmesi.

Orta: Ventrikül içine kadar uzanan yetmezlik akımı görülmesi.

Ağır: Ventrikül derinliklerine kadar uzanan geniş yetmezlik akımı görülmesi.

4. Efor Testi

Aort darlığı olan çocuklarda öyküde şüpheli semptomlar varsa, belirtileri ortaya çıkarmak için yapılır⁽⁴⁰⁾. Test sırasında kalp hızı, kan basıncı, egzersiz süresi,

provokasyonla aritmiler veya EKG’de iskemik deęişiklikler, ST segmentinde >1 mm’den fazla çökme ve ölçülen oksijen tüketimi miktarı gibi faktörler izlem ve tedavi planlamasında yararlı bilgiler sağlayabilir. Egzersiz sonrası bakılan Doppler EKO’da basınçta 18 mmHg’lık yükseliş hastanın yüksek risk taşıdığını gösterir.

5. Kardiyak Kateterizasyon

Kateterizasyon kardiyak debinin hesaplanmasında, sol ventrikül diyastol sonu basıncı ve aort darlık gradienti ölçümünde oldukça duyarlıdır. Sol ventrikül anjiyografisi; sol ventrikül boyutu, fonksiyonu, anülüs boyutu, kapak kalınlığı ve hareketi, koroner arter çıkış yeri ve asenden aortun boyut ve konturlerinin ölçülmesine olanak sağlar. Ekokardiyografinin yaygın kullanıma girmesinden önce aort darlığının tanısında, ameliyat kararında ve postoperatif takibinde kalp kateterizasyonu kullanılmıştır. Günümüzde bu amaçla EKO tercih edilmektedir. ACC/AHA 2006 rehberine göre (The American College of Cardiology/American Heart Association) çocuk ve genç erişkinlerde (≤ 21 yaş) kalp kateterizasyonu endikasyonları şu şekilde belirlenmiştir;

- a. Orta şiddette AD’si olan asemptomatik hastalarda istirahat EKG’sinde sol prekordiyal derivasyonlarda ters T dalgası varlığında,
- b. Pik gradienti >50 mmHg olan semptomatik hastalarda,
- c. Doppler EKO sonuçlarında ikilemde kalınan veya semptomlar ve gradientler arasında çelişki bulunan asemptomatik hastalarda,
- d. Spor aktivitesine katılmak isteyen veya hamile kalmayı planlayan orta AD’li hastalarda,
- e. Ağır AD’li hastalarda kateterizasyon yapılabilir.

Aort kapak darlığının kateterle ölçülen gradiente göre derecelendirilmesi;

Hafif aort darlığı; gradient <30 mmHg

Orta aort darlığı; gradient 30-49 mmHg

Ağır aort darlığı; gradient ≥ 50 mmHg

6. Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme

Sol ventrikül kitle ve fonksiyon ölçümünde, basınç ve kapak alanının sayısal olarak hesaplanmasında faydalı olup bulgular Doppler ölçümleriyle uyumludur. Ayrıca kapak anatomi ve morfolojisini, asenden aortu, koroner arter çıkış yerlerini ve anülüs boyutunu iyi gösterir⁽⁴¹⁾.

Non-invaziv olması, kontrast madde ve x-ray kullanılmaması, üç boyutlu görüntü elde edilebilmesi gibi avantajları vardır. Gelişen teknoloji ile birlikte kullanılabilirliği artacaktır.

7. Kardiyak Sintigrafi

Kardiyomiyopati, miyektomi ve miyotomi geçiren hastalarda, ventrikülün fonksiyonlarının postoperatif değerlendirilmesinde kullanılır.

2.7. AORT DARLIĞI TEDAVİSİ

2.7.1. Valvüler Aort Darlığı Tedavisi:

Aort kapak darlığı tedavisi zordur ve hayat boyu dikkat gerektirmektedir.

Aort darlığı progresif bir olaydır, ani ölüm gibi istenmeyen durumlarla ilişkili olabilir, tekrarlayan girişimler gerekebilir. Endokarditin en sık geliştiği bölgedir. Yaşla birlikte kalsifikasyon sık gelişir ve sol ventrikül disfonksiyonuda önemli bir sorun haline gelebilir

1. Medikal izlem

Aort darlığı, yetmezliği ve kök genişlemesinin seyrini değiştirecek bir medikal tedavi henüz yoktur.³⁶ Bethesda Konferansı'ndaki kararlara göre çocuk ve ergenlerde konjenital aort darlığı için medikal tedavi; endokardit profilaksisi ve egzersiz kısıtlaması, periyodik EKO ile değerlendirme ve takipten oluşur.

- 1- Hafif-orta darlıklı asemptomatik çocuklarda 1-2 yıllık aralarla ağır darlığı olanlarda ise daha sık aralarla EKO Doppler değerdendirmesi yapılır.
- 2- Ortalama Doppler gradienti >30 mmHg veya pik gradienti >50 mmHg olan asemptomatik çocuklar sporla aktif olarak ilgilenecekler ise veya hamilelik söz konusuysa egzersiz stres testi yapılmalıdır.
- 3- Aktivite kısıtlaması pik Doppler gradienti <40 mmHg olan hastalar için gerekmezken, pik Doppler gradiyenti 40-70 mmHg olan hastalar için yarışmalı sporlar kısıtlanır.
- 4- Gradienti >70 mmHg hastalarda artmış ventriküler aritmi ve ani ölüm riski taşıdığı için yarışmalı sporlara izin verilmez.

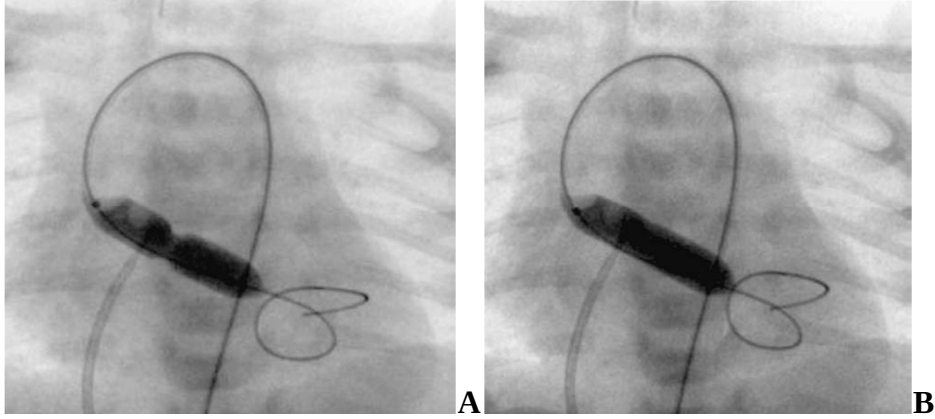
Darlığın tipine veya şiddetine bakılmaksızın ağız hijyeninin sağlanması ve bakteriyal endokardite karşı profilaktik antibiyotik kullanılması önerilir. Aort yetmezliği olan hastaların anjiyotensin konverting enzim inhibitörleri, hidralazin, veya kalsiyum kanal blokerlerinden yarar gördüklerini gösteren çalışmalar⁽⁴²⁾ vardır. Ancak Evangelista ve ark⁽⁴³⁾ aort yetmezliği olan asemptomatik hastalarda 7 yıllık izlemde, enapril ve nifedipinin aort kapak replasmanını geciktirme, geri kaçan kan miktarı, sol ventrikül büyüklüğü ve ejeksiyon farksiyonu açısından kontrol grubu ile fark bulmadıklarını bildirmişlerdir.

Yenidoğanın kritik aort darlığında prostaglandin E_1 verilmesi duktusu açık tutarak sol ventrikül yükünü azaltır. Sol ventrikül işlevinin bozuk olduğu hastalarda inotropik ajan olarak dopamin periferik vasküler direnci azaltır, fosfodiesteraz inhibitörleri ventrikül kasılabilirliğini arttırır, diüretik (furosemid) kan basıncında ani değışikliklerin olmasını engeller. Bu hastalarda asidozun düzeltilmesi gerekir. Solunum sıkıntısının neden olacağı iş yükünü ortadan kaldırmak için hastanın entübe edilerek tam uyutulması yararlı olabilir. Katater koşullarının sağlanmasını izleyerek hastaya kateterizasyon yapılmalıdır.

2.Aort Balon Valvüloplasti

Aort kapak darlığında balon valvüloplasti ilk olarak Labadibi ve Wu⁽⁴⁴⁾ tarafından 1983'te uygulandı. İlerleyen yıllarda yenidoğan ve çocuk hastalarda birçok teknikle aort balon valvüloplasti işlemi uygulanmıştır^(45,46).

Çocuklarda aort darlıklarında balon valvüloplasti ile cerrahi valvotominin sonuçları benzerdir. Ancak hastanede yatış süresinin kısa olması, sternotomi skarı olmaması ve kardiyopulmoner bypass uygulanmaması gibi makul sebeplerle cerrahiye göre daha sık tercih edilmektedir. Her iki yöntem güvenilir ve efektif olmasına rağmen ilerde kapak değişimine kadar gidebilen yetmezlik gelişebilmektedir.



Şekil 2.6.A. Balon valvüloplasti sırasında kapak bölgesinde bel şeklinde darlık alanı B.Darlık giderildikten sonra balonun tamamen açılmış görünümü ⁽⁴⁷⁾

a. Balon Valvüloplasti Tedavi Endikasyonları;

Aort stenoza hastaların balon valvüloplasti tedavisi için değişik ilkeler öne sürülmüştür;

1. Orta darlık ve istirahatte EKG’de ST-T değişikliği
2. Semptom yok ancak efor testinde EKG değişiklikleri veya eski testlere göre fark olması
3. Kateterizasyonda ≥ 60 mmHg sistolik gradient
4. Aort darlığına bağlı semptomlar vs.

Günümüzdeki tekniklerle kapak gradienti 50-79 mmHg arasındaki hastalarda girişimi geciktirmenin yararsız olduğu belirtilmiştir. Ancak bu kriterler değişik merkezlerde tartışmalı olarak karşılanır ve bazı değişiklikler yapılabilir⁽⁴⁸⁾.

b.Balon valvüloplasti işlem başarısı;

1. Kapaktaki gradientin %50’den fazla azalması ve/veya 50 mmHg’nın altına inmesi

2. Aort yetmezliğindeki artışın orta dereceyi geçmemesi
3. Ölüm veya önemli komplikasyon oluşmamasıdır.

Başarısızlık; kapaktaki gradiyentin yeterli azaltılamaması, ölüm veya yaşamı tehdit eden komplikasyonların oluşmasıdır.

c. Balon valvüloplasti komplikasyonları;

Balon aortik valvüloplastinin önemli komplikasyonları fazla değildir. İşleme bağlı mortalite %0,5 ve altında bildirilmiş olup genelde yenidoğan ve kritik aort darlıklı bebeklerdedir⁽⁴⁹⁾. En sık karşılaşılan komplikasyonu aort yetmezliğinin oluşmasıdır. Yetmezlik orta dereceye kadar kabul edilebilir. Diğer komplikasyonlar arasında; femoral arterde tıkanma veya daralma, aritmi (ventriküler taşikardi, fibrilasyon, ventriküler ekstrasistoller, dal blokları ve asistoli), balon patlaması, sol ventrikül delinmesi, aort yırtılması, perikardiyal tamponat ve kanama vardır⁽⁵⁰⁾. İzlemde aort kapağındaki gradientin yeniden artması özellikle ilk 1 yıl içinde gözlenir⁽⁵¹⁾. İşlem sonrası oluşan aort yetmezliğinin derecesi de zaman içinde artış gösterebilir.

d.Balon aortik valvüloplastinin kontrendikasyonları;

- Aort kapağında 2 derece üstünde yetersizlik bulunması,
- Kalsifik kapaklı hastalar (göreceli)

3.Transkateter aortik kapak implantasyonu (TAVİ)

Yetişkinlerde klinik uygulamada semptomatik ciddi aort darlığı olan hastaların en az %30'na ileri yaş, ciddi sol ventrikül disfonksiyonu ve birden fazla komorbid durum olması nedeni cerrahi olarak aort kapak replasmanı yapılamamaktadır. Son yıllarda transfemoral^(52,53), transapikal⁽⁵⁴⁾, transkateter aort kapak implantasyonu bu grup hastalar için değerli bir alternatif yöntem olma özelliğini kazanmıştır⁽⁵⁵⁾. Rodés ve ark⁽⁵⁶⁾ TAVİ yapılmış olan hastalarda herhangi bir nedenle 1 yıllık ölüm oranını %25 olarak bildirmişlerdir. Çalışmayla ilgili çocuk hastalarda yeterli veri henüz yoktur.

4.Cerrahi tedavi

Progresif aort kapak yetmezliği gelişen veya balon valvüloplastiye dirençli, tekrarlayan darlığı olan hastalara uygulanmaktadır.

Yöntemler:

- 1- Balon valvüloplastinin başarısız olduğu veya uygulanamadığı süt çocuklarında, dilatörler veya balon kataterler kullanılarak kapalı aortik valvotomi yapılabilir. Bu girişimin cerrahi mortalitesi düşüktür.
- 2- Kritik aort darlığı ve aort hipoplazisi olan yenidoğanların prognozu kötü olup bu hastalarda ileride yapılacak Fontan ameliyatı için öncesinde Norwood girişimi tercih edilebilir.
- 3- Valvüler AD'de baskın lezyon darlıksa genellikle aort kapağına komissürotomi denir, baskın lezyon aort yetmezliği ise aort kapak replasmanı gerekebilir.

Hastaların %10-30'unda valvotomi veya balon girişimi sonrası önemli aort yetmezliği gelişir.

Replasmanda mekanik kapaklar, homogreft, otogreft kapaklar ve biyoprotez kapaklar kullanılır. Çocuk ve genç erişkinlerde aort kapağı replasmanı için ideal seçenek aort kapağının pulmoner otogreft ile replasmanıdır (Ross girişimi). Günümüzde aortdarlığı nedeni ile kapak replasmanı yapılan hastaların büyük bir kısmında mekanik kapaklar kullanılmaktadır.



Şekil 2.7. Biyoprotez ve mekanik kapaklar

Aort Kapak Darlığının Doğal Seyri

Konjenital aort kapak hastalıkları yaşam boyu devam eden hastalıklardandır, 25 yıllık yaşam beklentisi %85'dir. Tıbbi tedavi ile izlenen hastaların %40'ında daha sonra

girişim gerekir. Girişim uygulanan hastaların yaklaşık %40'ında ikinci ameliyat veya girişime gereksinim duyulur.

2.7.2. Subvalvüler Aort Darlığı Tedavisi

Subvalvüler AD darlığının tedavisi cerrahidir ancak endikasyonları farklılık gösterir. Gersony WM⁽⁵⁷⁾ subvalvüler darlık tedavisinde cerrahi endikasyon için ilk kez aşağıdaki kılavuzu önermiştir;

- 1- Ciddi subvalvüler darlıklı hastalar ameliyat edilmeli,
- 2- İnfant ve küçük çocuklar iyi tanımlanmış 30 mmHg ve üzeri gradient varlığında ameliyat edilmeli, 30 mmHg altında olan gradientlerde hipertrofi bulgusu yoksa hastalar hayatın ilk yıllarında yakın takip edilmeli,
- 3- Sol ventrikül çıkım yolu gradienti ≤ 30 mmHg olan büyük çocuklar önemli AY bulgusu yoksa yakın takip edilmeli,
- 4- Semptomu ve hipertrofi bulgusu olmayan, gradienti ≤ 50 mmHg olan hastalar yakın takip edilmelidir.

Diskret membranı olan orta derecede subvalvüler AD'de doğal seyir ilerleyici aort yetmezliği olduğundan erken elektif membran eksizyonu düşünülebilir. Tünel tipinde genellikle daha ağır cerrahi tedavi yöntemleri kullanıldığı için yeni gelişen AY varlığı veya >50 mmHg tepe gradiyent cerrahi endikasyon⁽⁵⁸⁾ olarak kabul edilebilir.

Diskret subvalvüler darlığın tekrarlama riski %25-30'dur. İzole diskret membran rezeksiyonunun hastane mortalitesi oldukça düşüktür (%0-1.7)^(59,60), tünel formun mortalitesi daha yüksektir (%0-11.7)⁽⁶¹⁾.

2.7.3. Supravalvüler Aort Darlığı Tedavisi

Supravalvüler AD çoğu zaman ilerleyicidir, ventrikül hipertrofisi şiddetlenmeden tedavi edilmesi uygundur. Cerrahi tedavi sonrasında aort kapağında bozulma, yüksek basınç nedeniyle oluşabilecek koroner ateroskleroz ve ani kardiyak arrest riski azalır.

Darlık alanında gradient >30 mmHg ise klinik semptomlar ortaya çıkmışsa veya cerrahi gerektiren diğer kardiyak patolojilerle beraberse cerrahi endikasyon vardır.

Eğer gradient 30-40 mmHg'nın altında, sol ventrikül hipertrofisine ait hiçbir bulgu yoksa hastalar 6 ayda bir EKO ile izlenebilir⁽⁶²⁾.

Cerrahi tedavi sonuçları hastalığın yaygınlığı, cerrahi teknik ve eşlik eden anomalilerin varlığına bağlı olarak değişkendir⁽⁶³⁾.

2.8. PULMONER DARLIK (PULMONER STENOZ)

Sağ ventriküldeki kanın pulmoner dolaşıma katılmasına engel olan malformasyonlar sağ ventrikül çıkım yolu darlıkları başlığı altında toplanır. İlk kez 1761'de Giovanni Battista Morgagni tarafından tanımlanmıştır. Konjenital kalp hastalıkları arasında ASD, VSD, PDA'dan sonra 4. sırada yer alır.

Pulmoner darlık (PD) hemen daima (%95) konjenitaldir. Embriyolojik olay tam olarak anlaşılamamakla birlikte; bulbus kordisin distal kısmının bozuk gelişimi, ventriküler septumun tamamlandıktan sonra pulmoner kapakların tam olarak birleşmeye uğramaması veya fetal endokardit sekeline bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Genetik faktörlerle, multipl somatik anormalliklerin birlikteliği de söz konusudur.

Darlık konjenital Rubella, Noonan sendromu, Williams sendromu eşliğinde primer olduğu gibi romatizmal ateş, bakteriyel endokardit, travma, karsinoid sendrom gibi bazı akkiz nedenlere bağlı olarak da görülebilir.

Darlık yerleşimine göre; kapak seviyesinde (valvüler), kapak altında (subvalvüler, infundibuler) veya kapak üst kısmında (supravalvüler) olabilir⁽⁴⁾. İzole valvüler pulmoner darlık sağ ventrikül çıkım yolu darlıklarının en sık nedenidir^(64,65).

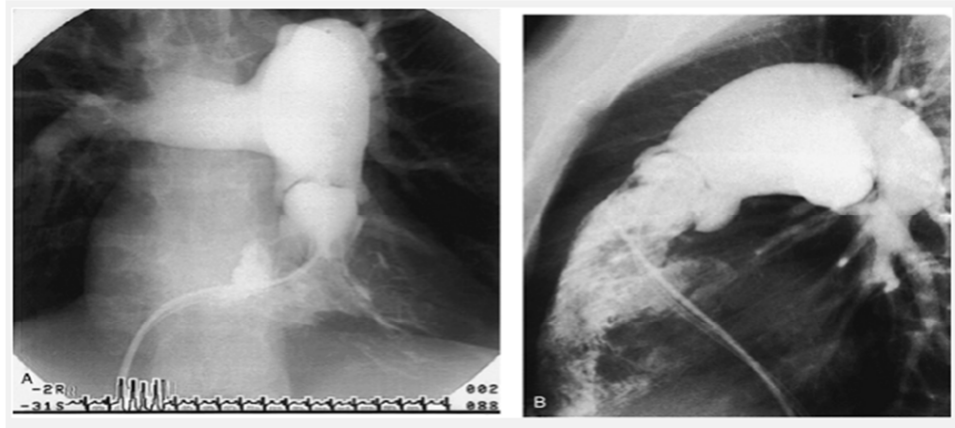
2.9. PULMONER DARLIK SINIFLAMASI

2.9.1. Valvüler Pulmoner Darlık

Klasik ve displastik pulmoner kapak başlığında iki grupta incelenebilir⁽⁴⁾. Klasik pulmoner kapak darlığında kapak sıklıkla konik veya dome şeklindedir, nadir olarak diffüz kalın veya yapışık olabilir. Pulmoner trunkusta poststenotik dilatasyon karakteristiktir.

Displastik kapaklar üç kasplıdır ancak oldukça kalın ve miksomatöz bir dokudan oluşur, yapışıklık yoktur. Genellikle hareketleri azalmış, küçük santral veya eksantrik açılımı olan kapaklardır. Klasik kapak darlığından farklı olarak kapak halkası hipoplastik olup pulmoner arterde darlık sonrası genişleme yoktur⁽⁶⁵⁾.

Darlığın derecesine bağlı olarak sağ ventrikülde konsantrik hipertrofi ve infundibuler düzeyde hipertrofi sonucu ikincil subvalvüler darlık eşlik edebilir.



Şekil 2.8. Klasik pulmoner kapak stenozu A: dome yapmış pulmoner kapak ve pulmoner arterde poststenotik genişleme Anteroposterior görünüm B: Aynı bulguların yan görüntüleri⁽⁶⁶⁾

2.9.2. Subvalvüler Pulmoner Darlık

Sağ ventrikül çıkış yolunda anormal fibröz bir band, infundibuler bölgede kas hipertrofisine bağlı tübüler şekilde bir daralma veya sağ ventrikül ortasında musküler bir band bulunur. Tek başına nadirdir, genellikle VSD ile ilişkilidir.

2.9.3. Supravalvüler Pulmoner Darlık

İzole veya diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla (DKH) beraber olabilir. Tüm DKH'larının %2-3'ünde görülür. Darlık ana pulmoner arter (PA) veya dallarında tek başına olabildiği gibi ana PA ve küçük periferik PA dallarında çok sayıda olabilir.

Birlikte sık görülen kardiyak anomaliler; valvüler PD, ASD, VSD, PDA, Fallot tetralojisidir.

Darlık PA dallarında ve yaygın olarak görülürse periferik PD adı da verilir. Bu tip en sık Alagille sendromu, Williams sendromu ve konjenital Rubella'da görülür. Noonan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu ve Silver Russell sendromu gibi sendromlarla birlikteliği bildirilmiştir⁽³⁾.

2.9.4. Kritik Pulmoner Darlık

İntrauterin dönemde PD sağ ventrikül debisini azaltacak kadar şiddetli ise ve interatrial sağdan sola şant normalden fazla ise kritik PD'den söz edilir. Sağ ventrikül daha az volüm yükü ile karşılaşır ve gelişimi yetersiz kalır, genellikle hipoplaziktir. Ventrikül hipertrofisi de kavitenin küçük kalmasına katkıda bulunur. Sistemik veya suprasistemik sağ ventrikül basınçları vardır. Sağ-sol şant varlığı nedeniyle doğumda bebekler siyanotiktir. Siyanoz darlık düzeldikten sonra sağ ventrikül hipertrofisi azalana ve büyüklüğü artana kadar (dolum hacmi yeterli seviyeye ulaşana kadar) şant nedeniyle aylarca devam edebilir⁽⁶⁷⁾. Bu hastalarda pulmoner dolaşım duktus arteriozus yoluyla sağlanır, doğumdan hemen sonra prostaglandin infüzyonu başlanması hayati önem arz eder.

2.10. PULMONER DARLIK PATOFİZYOLOJİSİ

Pulmoner darlığın birincil etkisi, darlığın şiddeti ile doğru orantılı olarak sağ ventrikül basıncının artmasıdır. Yüksek basınca fetal ve neonatal miyokardın cevabı miyokardial kapiller sayısındaki artış ve miyokard hücre hiperplazisi iken, genç erişkinde hipertrofi şeklindedir. Darlığın şiddetinin artması durumunda sağ ventrikül dilatasyonu ventriküspid kapak yetersizliği başlar. Kalın ve kompliyansı iyi olmayan ventrikülü diyastolde doldurmak için daha çok kasılan sağ atriyumda zamanla hipertrofi ve dilatasyon meydana gelir. Sağ ventrikül yetersizliği sonucu sağ atriyum basıncının sol atriyum basıncını geçtiği durumlarda ASD'si bulunan veya foramen ovalesi açılan hastalarda sağdan sola şanta bağlı olarak siyanoz ortaya çıkar⁽⁶⁷⁾.

Ciddi darlığı olan hastalarda, egzersiz sırasında kalp yeterli atım hacmini sağlayamaz ve egzersiz cevabını karşılamak için daha hızlı çalışır, diyastol süresi kısalmır. Sonuçta hipertrofik ventrikülün oksijen ihtiyacı karşılanamaz ve miyokard iskemisi gelişir.

Klinik yansıması egzersiz sırasında göğüs ağrısı ve periferik siyanozdur. Bu hastalarda ani ölüm gerçekleşebilir⁽⁶⁸⁾.

2.11. PULMONER DARLIK TANI

2.11.1. Klinik ve Fizik Muayene Bulguları

Hastalar genellikle asemptomatiktir. Tanı üfürüm etyolojisinin araştırılması esnasında konur.

Orta PD'de azalmış kardiyak debiye bağlı çabuk yorulma ve egzersiz sırasında nefes darlığı gibi semptomlar görülebilir. Bu hastaların büyüme, gelişme ve dış görünüşleri normaldir. Tipik fizik muayene bulgusu; sol üst parasternal bölgede sistolik ejeksiyon tarzında üfürümdür. İkinci kalp sesinde çiftleşme duyulabilir, çiftleşme darlığın derecesi ile doğru orantılıdır. Kalp sesindeki çiftleşmenin nedeni PD'ye bağlı sistolde sağ ventrikül boşalmasının gecikmesi ve ejeksiyon süresinin uzamasıdır⁽⁶⁹⁾.

Ağır PD'de şanti olan hastalarda santral siyanoz en önemli bulgudur, çomak parmak görülebilir. Orta derece PD'de egzersiz sonrasında yorulma, nefes darlığı, göğüs ağrısı veya senkop olabilir. Muayenede üfürüm suprasternal, alt karotis ve parasternal bölgeye yayılım gösterebilir, boyuna yayılımı aort darlığını akla getirebilir. Hemen her zaman pulmoner odakta sistolik thrill palpe edilir. Karaciğer de jugüler venöz pulsasyon palpe edilebilir. Sağ ventrikül yetersizliğine ait hepatomegali saptanabilir. Kritik pulmoner darlığı olan yenidoğanlarda beslenme güçlüğü, takipne ve siyanoz vardır.

Periferik PA darlıklı hastalarda pulmoner odakta duyulan midsistolik üfürüm aksilla ve sırta yayılır. Akciğer alanlarında devamlı üfürüm duyulabilir.

2.11.2. Pulmoner Darlık Laboratuvar Bulguları

1. Elektrokardiyografi

Ağır pulmoner darlıkta sağ atriyumda yük artışına bağlı sağ atriyum hipertrofisi (P dalgası >20 mV) ve sağ derivasyonlarda T dalga inversiyonu görülebilir. Kritik pulmoner darlıklı yenidoğanlarda hipoplastik sağ ventrikül ve göreceli geniş sol ventrikül nedeniyle sol ventrikül hipertrofi bulguları görülebilir⁽⁴⁾.

2. Telekardiyografi

Klasik valvüler PD'nin tipik radyolojik bulgusu poststenotik dilatasyona bağlı pulmoner konusun belirginleşmesidir. Sağ kalp yetmezliğine neden olan ağır PD'li hastalarda sağ atriyum ve ventrikül büyümesi görülür, distal periferik pulmoner dallarda damarlanma azalabilir⁽⁴⁾.

3. Ekokardiyografi

Pulmoner arter basıncının ölçümünde altın standart kalp kateterizasyonu olmakla birlikte ekokardiyografi cihaz ve Doppler teknolojisinin gelişmesi ile transtorasik ekokardiyografinin PD tanısı ve takibinde değeri artmıştır. Günlük uygulamada ilk inceleme yöntemi sıklıkla Doppler ekokardiyografidir. Transtorasik EKO sağ kalp hemodinamikleriyle bağıntılı birçok değişkenin tahmini ölçümünde kolay uygulanabilir, noninvazif ve ucuz bir yöntemdir. Kalp odacık boyutları, duvar hareketleri ve ventrikül fonksiyonları, kapak morfolojileri, perikart sıvısı, konjenital kalp hastalıkları, kalp içi ve pulmoner şantlar hakkında bilgi verir⁽⁶⁷⁾.

Pulmoner kapak darlığının ekokardiyografik olarak derecelendirilmesi;

Hafif pulmoner darlık; kapak gradientinin <40 mmHg veya sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın ≤ 50 olması,

Orta pulmoner darlık; kapak gradientinin 40-79 mmHg arasında veya sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın yarısından yüksek ama sistemik basıncın altında olması,

Ağır pulmoner darlık; kapak gradientinin ≥ 80 mmHg veya sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın üstünde olması ile tanımlanır⁽⁷⁰⁾.

Hafif ve orta PD 'de kapak alanı $1-2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, ağır darlıklarda $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ 'nin altındadır. $0.25 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ 'ye kadar düşebilir. Hastaya uygulanacak tedavi kararları kapak alanından çok basınç farkına göre verilmektedir.

4. Kardiyak Kateterizasyon

Pulmoner darlığın yerinin ve derecesinin değerlendirilmesinde en iyi tanı aracı anjiyokardiyografidir. Son zamanlarda anjiyokardiyografinin PD'nin tanı ve tedavisinde yeri önemli değişiklik göstermiştir. Önceki yıllarda işlem darlığın derecesini belirlemek ve cerraha valvotomi için yol gösterme amacıyla kullanılırken 1982'den beri asıl olarak tedavi için kullanılmaktadır. Tanısal amaçla hastalarda klinik tablo ve ekokardiyografik veriler arasında uyumsuzluk varsa yapılır⁽⁷⁰⁾.

Kardiyak kateterizasyonun en önemli bulgusu sağ ventrikül basıncının sistemik arter basıncı ile karşılaştırılması ve pulmoner kapak düzeyinde elde edilen basınç gradientidir. İstirahatte sağ ventrikül basıncının 30-35 mmHg ve valvüler gradientin 10-15 mmHg altında olması normal kabul edilir. Kardiyak debinin nispeten normal olduğu durumlarda darlığın şiddeti sağ ventrikül basıncı ve kapak gradienti ölçümüne dayanır.

Pulmoner kapak darlığının kateterle ölçülen gradiente göre derecelendirilmesi;

Hafif pulmoner darlık; sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %50'sinden daha az ve kapak gradienti <35-40 mmHg

Orta pulmoner darlık; sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %75'inden daha az ve kapak gradienti >40 mmHg

Ağır pulmoner darlık; sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %75'inden fazla ve kapak gradienti >70-80 mmHg

5. Diğer Tanı Metotları

Pulmoner arter darlıklarında bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve 3 boyutlu BT anjiyografi tanıda kullanılabilir. Perfüzyon/ventilasyon sintigrafisi pulmoner kan akımının akciğer alanlarında nasıl dağıldığını göstermesi açısından önemlidir.

2.12. PULMONER DARLIK TEDAVİSİ

2.12.1. Valvüler Pulmoner Darlık Tedavisi

1. Medikal izlem

Hafif kapak darlığı olan hastalarda tedaviye gerek yoktur. Hastaların 1-2 yıl aralarla EKO ile izlemi yeterlidir. Fiziksel aktivitede kısıtlama yapılmaz.

Orta PD'de yakınması olan hastaya tedavi uygulanır. Tedavide amaç ileri yaşta yüksek sağ ventrikül basıncına bağlı gelişebilecek sağ ventrikül miyokard yetmezliğinin önlenmesidir⁽⁷⁰⁾. Yakınması olmayan hangi hastaya tedavi uygulanacağı konusu tartışmalıdır. Orta PD'si olan küçük bebekler 6 ay aralarla darlığın ilerlemesi, daha büyük çocuklar ise yıllık aralarla sağ ventrikül hipertrofisi yönünden EKG ve EKO ile izlenmelidir. Fiziksel kısıtlılık balon valvüloplasti yapılmasını gerektiren bir durumdur.

Semptomatik ağır ve kritik PD'si olan yenidoğanlarda acil tedavi gerekir. Sağ kalp yetmezliği ve hipoksi varlığında prostaglandin E₁ başlanması hayat kurtarıcıdır. Metabolik asidozu olan hastaların entübe edilmesi ve asidozun düzeltilmesi gerekebilir. Konjestif kalp yetmezliği bulunan yenidoğanlara inotropik ajan olarak dopamin veya dobutamin infüzyonu verilir. Bu hastaların metabolik ve hemodinamik dengeleri sağlanır sağlanmaz valvüloplasti yapılmalı, başarısız olduğu durumlarda cerrahi valvotomi uygulanmalıdır. Prostaglandin E₁ infüzyonu yeterli pulmoner kan akımı sağlanıncaya kadar verilmelidir. Bu grup vakaların işlem sonrası klinik seyri genellikle hastanın balon öncesi klinik durumuna, sağ ventrikül büyüklüğüne, triküspid kapak hipoplazisi olup olmadığına, triküspid yetmezliğinin derecesine ve rezidüel pulmoner darlık ve pulmoner yetmezliğin derecesine bağlıdır.

2.Pulmoner balon valvüloplasti

İlk kez 1982 yılında Kan ve ark.⁽⁷¹⁾ tarafından 8 yaşında bir çocuğa uygulanmıştır. Pulmoner balon valvüloplasti (PBV) endikasyonları 1985-1989 yılları arasında kritik PD'yi içine alacak şekilde genişletilmiş, her yaş ve vücut ağırlığındaki çocuğa yapılır olmuştur.

Günümüzde orta derecedeki PD'li semptomatik vakalar ve ağır PD'li asemptomatik hastalarda elektif olarak kardiyak kateterizasyon ve PBV yapılmaktadır. Semptomatik yenidoğan ve süt çocuklarında acil girişim gereklidir.

Displastik kapaklarda PBV'nin yeterli olamadığı konusunda veriler vardır. İşlemdaki başarısızlığın nedeni kapak morfolojisinin displastik olmasına ve kapak darlığına eşlik eden infundibular darlık bulunmasına bağlıdır. Kapak açılrsa bile sağ ventrikül basıncında yeterli düşüş sağlanamamaktadır.

a. Pulmoner balon valvüloplasti tedavi endikasyonları;

Pulmoner kapak darlığı olan adölesanlarda PBV endikasyonları ACC/AHA 2006 rehberine göre aşağıdaki gibidir. Daha küçük çocuklarda aynı endikasyon uygulanabilir.

1. Semptomatik hastalarda kateterizasyon ile ölçülen gradientin 30 mmHg'dan fazla olması
2. Asemptomatik hastalarda kateterizasyon ile ölçülen gradientin 40 mmHg'den yüksek saptanması
3. Kateterizasyon sırasında gradient 30-39 mmHg arasında saptanırsa balon valvuloplasti tercih edilebilir.

Balon sonrası, erken dönemde musküler infundibuler daralmadan dolayı hafif ile orta dereceli bir gradient kalabilir ancak zamanla düzelir. Başarılı bir tedavi sonrasında rekürrens görülmez.

b. Balon valvuloplasti komplikasyonları

Femoral venöz tromboz, femoral ven yırtılması, kanama, aritmi, bradikardi, hipotansiyon, papiller kas ve kapak rüptürü, endokardit, serabrovasküler olaylar ve nadiren de olsa ölüm olarak bildirilmiştir.

Pulmoner balon valvuloplasti uygulamalarında çocuklarda yayınlanan birçok seride erken ve kısa dönemli sonuçlar son derece başarılıdır. İşlem çok düşük risk taşır, ağrısızdır ve cerrahiye göre daha ucuzdur. İşlem sonrası hastanede kalış süresi kısadır⁽⁷⁰⁾.

4. Transkateter pulmoner kapak implantasyonu (TPKİ)

Çocuklarda balon valvüloplasti ve cerrahi tedavinin yetersiz olduğu durumlarda veya ileri derecede pulmoner kapak yetmezliğinde transkateter pulmoner kapak implantasyonu alternatif bir yöntem olabilir⁽⁷²⁾. Ancak TPKİ'nin başarısını güvenilirliğini ortaya koymak için daha uzun süreli takip ve geniş vaka serilerine ihtiyaç vardır.

4. Cerrahi tedavi

Pulmoner darlıkta ilkbaşarılı cerrahi girişim 1948 yılında Sellors ve Brock⁽⁷³⁾ uygulamışlardır. Brock'un öncülüğünde 1950-70'li yıllarda ise derin hipotermi altında PA yoluyla valvulotomi yapılmaya başlanmış^(74,75) ve transarteriyel valvotomi ile ilgili başarılı sonuçlar yayınlanmıştır. Daha sonraki dönemlerde işlem Brock'un adıyla anılarak, açık Brock ve kapalı Brock olarak adlandırılmıştır.

Cerrahi valvotomi;

Dilatasyona yanıtızsız displastik kapaklar ve PBV'nin başarısız olduğu nadir durumlarda gereklidir. Balon valvüloplastinin uygulanamadığı kritik pulmoner darlığı veya konjestif kalp yetmezliği olan süt çocuklarında acil cerrahi gerekebilir. Cerrahi sonrasında saptanan persistan gradient hipertrofiye infundibulumda gelişen dinamik daralmaya bağlıdır. Propranolol verilebilir, infundibular rezeksiyon uygulanabilir. Postoperatif dönemde nadiren fatal sağ ventrikül yetmezliği gelişebilir.

Cerrahi valvotominin uzun dönem sonuçları oldukça iyidir⁽⁷⁶⁾ ve restenoz nadirdir. Valvotomi sonrası pulmoner yetersizlik %57-%90 oranlarında bildirilmiştir. Ekokardiyografik takiplerde pulmoner yetersizliğin %28 oranda orta-önemli derecede olduğu gösterilmiştir. Mortalite yenidoğan döneminde daha yüksektir⁽⁷⁷⁾.

Pulmoner kapak replasmanı (PVR);

Kriterleri:

- Egzersiz intoleransı veya fonksiyonel kapasitede ilerleyici azalma veya sağ kalp yetersizliği

- İlerleyici sağ ventrikül genişlemesi (anüler dilatasyona bağlı artan fonksiyonel trikuspid yetersizliği)
- Atrial ve/veya ventriküler aritmi gelişmesi veya progresyonu

Pulmoner kapak replasmanı açık kalp cerrahisi veya perkütan yaklaşımla gerçekleştirilebilir. Çeşitli prostetik kapaklar kullanılmıştır (homograft valv, ksenograft valv, perikardial valv ve mekanik valv). Tüm bu kapakların sınırlı bir ömrü olup kalsifikasyon veya intimal proliferasyona bağlı yetersizlik ve/veya stenoz gelişebilir. Perkütan PVR ilk kez 2000 yılında uygulandı, takibinde yapılan çalışmalarda kısa ve orta dönem sonuçları efektif ve güvenilir bulundu.

Pulmoner Darlığın Doğal Seyri

Hafif PD saptanan hastalarda belirgin semptom olmayıp klinik seyir sorunsuz seyreder ve cerrahi girişimler genelde gerekmez⁽⁷⁶⁾.

Ağır PD saptanan hastalarda ise genelde semptomatik olup sağ kalp yetmezliği bulguları hakim olmadan yapılan girişimsel müdahaleler hayati önem taşır^(76,78).

Hayes ve ark.⁽⁷⁶⁾ PD'si olan hastaların çok az bir kısmında endokardit ve aritmi riskine rastlamıştır ve çalışmalarındaki kötü klinik sonuçları klinik olarak hastalarda anjina, yorgunluk, dispne ve senkop gelişmesi, telekardiyografide kardiyomegali olması, artmış sağ ventrikül diyastol sonu basıncı, düşük kardiyak indeks, elektrokardiyografik sağ ventrikül büyüme kriterlerinin olması ve düşük sistolik kan basıncının olmasını tespit etmişlerdir. Olaysız sağkalım işlem öncesi basınç gradienti ile ilişkili bulunmuştur⁽⁷⁶⁾.

2.12.2. Subvalvüler Pulmoner Darlık Tedavisi

Subvalvüler pulmoner darlıkta tedavi cerrahidir, darlığa sebep olan kas dokusuna rezeksiyon yapılır.

2.12.3. Supravalvüler Pulmoner Darlık Tedavisi

Balon anjiyoplasti ilk seçenektir. Kullanılan balon dar segmentin 3-4 katı kadar büyüktür ve şişirilen balonun bekleme süresi valvuloplastiye göre daha uzundur. Başarı oranı düşüktür. Bu nedenle genişletilebilir stentler kullanılmıştır. Son dönemlerde

‘cutting’ balonlar kullanılmaya başlanmıştır⁽⁷⁹⁾. Cutting balonla kesi yapıldıktan sonra normal balonlarla ikinci bir anjiyoplasti yapılır. R       ve anevrizma olasılıđı a ıısından dikkatli olmak gerekir^(79,80).

Cerrahi tedavide intraperikardiyal pulmoner arterler deđi ik yamalar kullanılarak geni letilebilir. Fakat intrapulmoner arterlere ula madaki zorluklar cerrahi tekniđin en  nemli yetersizliđidir. Anjioplasti ve cerrahi tedavilerin birlikte uygulanması yeterli ba arıyı sađlayabilir.

3. HASTALAR VE METOD

Çalışmada Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, Eylül 1995 - Haziran 2012 tarihleri arasında, ekokardiyografik olarak, aort darlığı ve pulmoner darlık tanısı almış hastaların klinik seyirleri ve tedavi seçenekleri geriye dönük olarak incelendi. Hastane kayıtlarının kullanılabilmesi için Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Akademik Kurulu ve Tıp Fakültesi Dekanlık Lokal Etik Kurulu onayları alındı (Etik kurul karar tarihi:02.08.2011 Karar no:2011/402). Hastalara ait bilgiler Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı arşivinde yer alan hastane kayıtlarından ve kliniğe ait anjiyokardiyografi raporlarından elde edildi.

Çalışmada 0-18 yaş arası, ekokardiyografik inceleme ile aort darlığı ve pulmoner darlık tanısı almış hastalar incelendi. Karmaşık kardiyak anomalisi olan olgular (ASD,VSD, PDA, AK, MVP, PVDA dışında) çalışmaya alınmadı.

Olgulara ait dosyalarda aşağıdaki veriler incelendi;

- 1- Hastaların yaşı ve cinsiyeti,
- 2- Başvuru nedeni,
- 3- Tanı anında ve/veya izlemde semptom (çabuk yorulma, çarpıntı, göğüs ağrısı, bayılma, morarma),
- 4- Fizik muayene bulguları, hastaların boy ve ağırlık persentil değerleri
- 5- Elektrokardiyografide ventrikül hipertrofisi,
- 6- Tanı anında ASD, VSD, PDA, AK, MVP, PVDA vb eşlik eden kardiyak anomaliler,

- 7- Tanı anındaki EKO Doppler gradienti ve son kontrolde saptanan gradient, işlem yapılan hastalar için işlem öncesi gradient,
- 8- Uygulanan girişimsel işlemler (katater anjiyografi, balon valvuloplasti, valvulotomi, kapak replasmanı vb...),
- 9- İşlem sırasında gelişen komplikasyonlar,
- 10- Tanı anında hafif, orta ve ağır kapak darlığı olan hastaların progresyonu veya regresyonu,
- 11- Aort darlığı için; tanı anında eşlik eden aort yetmezliği varlığı, sol ventrikül kitle indeksi,
- 12- Pulmoner darlık için; eşlik eden pulmoner ve/veya triküspid kapak yetmezliği.

Erciyes Üniversitesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda transtorasik EKO incelemesi Vivid 7 Pro GE Medical Systems, Vingmend Ultrasound A/S, N-3190 Horten Norway ve System Five GE Medical Systems cihazları ile 7S ve 5S problemleri kullanılarak yapılmaktadır. Vakaların özelliklerine göre iki boyutlu, M-mod, renkli Doppler, devamlı (CW) Doppler ve "pulsedwave" Doppler ekokardiyografik yöntemler kullanılmaktadır.

Cihazda yüklü yazılım üzerinden aşağıdaki parametreler kullanıldı.

- Pik sistolik gradient
- İnterventriküler septum diyastol sonu kalınlığı
- Sol ventrikül diyastol sonu çapı
- Sol ventrikül arka duvar diyastol sonu kalınlığı

Çalışmada darlıklar supralavvüler, lavvüler ve sublavvüler olmak üzere 3 gruba ayrıldı.

Aort darlığı şiddetine göre gradienti <30 mmHg olanlar hafif, 30-69 mmHg orta, 70 mmHg ve üzeri ağır AD olarak sınıflandırıldı. Sol ventrikül kavitesi az gelişmiş, PDA yoluyla sağdan sola şanti olan ağır AD'li hastalar kritik AD olarak değerlendirildi.

Pulmoner darlığın şiddetine göre gradient <40 mmHg hafif, 40-79 mmHg orta, ≥80 mmHg ağır PD olarak tanımlandı. Sağ ventrikül kavitesi az gelişmiş, PDA yoluyla soldan sağa şanti olan siyanotik ağır PD'li yenidoğanlar kritik PD tanısı aldı.

Hastalarda başvuru anındaki kapak yetmezlikleri kayıt edildi. İzlemde yetmezliğin şiddetinde artış olup olmadığı incelendi. İşlem (valvüloplasti, valvotomi) yapılan hastalarda yeni yetmezlik oluşumu veya var olan yetmezlikte artış varlığı kaydedildi.

Kapak yetmezliği EKO değerlendirmesine göre; yok, eser, hafif, orta ve ağır şeklinde sınıflandırıldı.

Yok: Yetmezlik yok.

Eser: Kapak altında ince yetmezlik akımı görülmesi.

Hafif: Ventrikül genişlemesinin eşlik etmediği, kapak altında ventrikül çıkım yolu ile sınırlanan hafif geniş yetmezlik akımı görülmesi.

Orta: Ventrikül içine kadar uzanan yetmezlik akımı görülmesi.

Ağır: Ventrikül derinliklerine kadar uzanan geniş yetmezlik akımı görülmesi.

Aort darlığı için ekokardiyografik veriler üzerinden interventriküler septum diyastol sonu kalınlığı, sol ventrikül diyastol sonu çapı, sol ventrikül arka duvar diyastol kalınlığı kayıt edildi. Sol ventrikül kitlesi (LVM) ve kitle indeksi (LVMI) Devereux ve Reichek'in metodların bir modifikasyonu olan Woythaler ve ark'nın metodu ile hesaplandı.

$$LVM: 1.04 \times [(PW+IVS+LVEDD)^3 - (LEVDD)^3] - 13.6$$

$$LVMI: LVM / BSA$$

LWM: sol ventrikül kitlesi, LVMI: sol ventrikül kitle indeksi, PW: sol ventrikül arka duvarı,

IVS: interventriküler septum, LVEDD: sol ventrikül diyastol sonu çapı,

BSA: vücut yüzey alanı $[4 \times \text{Vücut ağırlığı (kg)}] + 7 / \text{Vücut ağırlığı} + 90$

Hastaların yaşa, darlığın derecesine, eşlik eden diğer kardiyak anomalilerin varlığına ve darlığın ciddiyetine göre 1, 3, 6, 12, 24 ay aralarla yapılan EKO izlem verileri alındı. Vakaların izlem progresyon ve regresyonları darlık yerleşmesine göre incelendi. Valvüloplasti işlemine ait veriler anjiyokardiyografi rapor kayıtlarından elde edildi. Valvüloplasti işlemi ile kapaktaki gradientin %50'den fazla azalması ve/veya 50 mmHg'nın altına inmesi, yetmezlikteki artışın 2 dereceyi geçmemesi ve önemli komplikasyon olmaması 'başarılı', kapaktaki gradientin yeterli azalmasına karşın yetmezliğinin 2 dereceden fazla artması 'kısmi başarılı', kapaktaki gradientin yeterli azaltılamaması, ölüm veya yaşamı tehdit eden komplikasyonların oluşması 'başarısız işlem' olarak değerlendirildi. Girişim sırasında gelişen solunum arresti, kalıcı ritm

sorunları, ölüm gibi komplikasyonlar major, girişim yeri altında dolaşım bozukluğu, geçici ritm sorunları vb. minör komplikasyonlar olarak değerlendirildi.

Çalışmada AD tanısı ile ABV yapıldığı belirlenen 58 hastanın hastane kayıtları incelendi. Anjiyo bilgilerine ulaşamayan ve takip notları yetersiz olan hastalar değerlendirmeye alınmadı. Verileri yeterli olan 41 hasta değerlendirildi. Aort darlığı tanısı olan ve cerrahi tedavi uygulanan 22 hastanın kayıtları incelendi.

Çalışmamızda pulmoner darlığı olup karmaşık hastalığı olmayan ve takip notları yeterli olan 126 (%29,5) hastanın BVP işlem ve hasta izlemleri değerlendirildi. Pulmoner darlık tanısı ile cerrahi tedavi uygulanan 23 hastanın kayıtları incelendi.

İstatistiksel Analiz

Tüm verilerin değerlendirilmesinde SPSS (Statistical Package for Social Sciences) 15.0 programı kullanıldı. Veriler değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodlar (ortalama, standart sapma, frekans) ile ikiden fazla grubun değişkenlerinin karşılaştırılmasında ve normal dağılım göstermeyen nonparametrik değişkenlerin ortancalarının karşılaştırılmasında 'Mann-Whitney U Testi', ikiden fazla grubun değişkenlerinin ortancalarının karşılaştırılmasında 'Kruskal-Wallis Testi' kullanıldı. $p < 0.05$ olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

Çalışmada Eylül 1995-Haziran 2012 tarihleri arasında aort tanısı almış 215, pulmoner darlık tanısı almış 429 vaka geriye dönük olarak incelendi. Aort darlığı tanısı konan hastaların 196'sının, pulmoner darlık tanısı konan hastaların 384'ünün en az 6 ay süre ile izlendiği belirlendi. Aort darlığı tanısı konan hastaların izlem süresinin 2 ay ile 14 yıl, pulmoner darlık tanısı alan hastaların izlem süresinin 1 ay ile 17 yıl arasında değiştiği saptandı.

Aort darlığı olan hastaların 22'sinde (%11,2) progresyon, 53'ünde (%27) regresyon belirlendi, regresyon görülen hastaların 16'sı spontan geriledi. Pulmoner darlığı olan hastaların 12'sinde (%3,1) progresyon, 136'sında (%35,4) regresyon tespit edildi, regresyon görülen hastaların 32'si (%23,5) spontan geriledi.

Aort darlığı tanısı konan hastaların 116'sı medikal izleme alındı, 23'üne (%19,8) takipte ABV yapıldı. Pulmoner darlığı olan hastaların 181'i medikal izlendi, 61'ine (%33,7) takipte PBV yapıldı.

Aort darlığı veya pulmoner darlık tanısı konan 41 hastaya (%19) ABV, 126 (%29,3) hastaya PBV yapıldı.

Aort darlığı tanısı olan 22 hastaya cerrahi tedavi uygulandı, 3 (%13,6) hasta işlem sırasında eksitus oldu. Pulmoner darlık tanısı olan 23 hastaya cerrahi tedavi uygulandı, 2 hasta (%8,7) cerrahi uygulama sırasında eksitus oldu.

Aort darlığı ve pulmoner darlık tanısı konan hastaların özet bilgileri Tablo 4.1'de verildi.

Tablo 4.1.Aort darlığı ve pulmoner darlık tanısı konan hastaların özet bilgileri

	Aort darlığı	Pulmoner darlık
Tanı alan hasta sayısı	215	429
İzleme en az 6 ay devam eden hasta sayısı	196	384
Aort darlık derecesinde progresyon gösteren hasta sayısı	22 (%11,2)	12 (%3,1)
a-Hafiften ortaya dereceye	19	9
b-Ortadadan ağıra dereceye	3	3
Aort darlık derecesinde regresyon gösteren hasta sayısı	53 (%27)	136 (%35,4)
a-Spontan	16 (%30)	32 (%23,5)
b-Tedavi sonrasında	37 (%70)	104 (%76,5)
Tedavi		
a-Sadece medikal izlemi devam eden hasta sayısı	116	181
b-Medikal izlem sonrasında ABV/PBV yapılan hasta sayısı	23(%19,8)	61(%33,7)
c-ABV/PBV yapılan hasta sayısı	41 (%19)	126 (%29,3)
d-ABV/PBV sonrasında cerrahi uygulama yapılan hasta sayısı	8	7
e-Cerrahi tedavi uygulanan hasta sayısı	22	23
Eksitus olan hasta sayısı		
a.Balon valvuloplasti sonrası	0	0
b. Cerrahi tedavi sonrası	3 (%13,6)	2 (%8,7)

4.1. AORT DARLIĞI BULGULARI

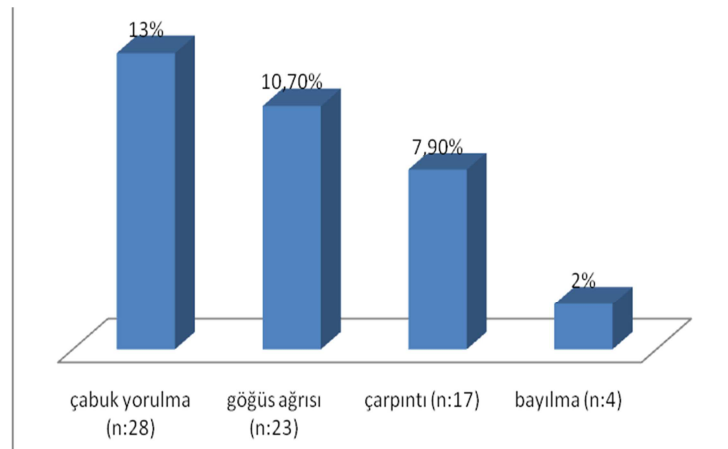
Aort darlığı tanısı alan 215 hastanın 161'i erkekti (%74,9), en küçüğü 12 saatlik en büyüğü 16 yaşta idi. Hastaların yaş ortalaması $69,23 \pm 54,4$ ay olarak belirlendi. Takip süreleri 2 ay ile 14 yıl arasında değişiyordu, ortalama $41,87 \pm 40,98$ aydı. Hastaların demografik verileri Tablo 4.2'de gösterildi.

Tablo 4.2. Vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	161E (%74,9) / 54 K(%25,1)
Yaş (ay)	69,23 ± 54,4*
Takip süresi (ay)	41,87 ± 40,98*

*±Ort.Std ortalama standart sapma

Hastalar fizik muayenelerinde üfürüm duyulması nedeni ile ileri kardiyak inceleme için polikliniğimize yönlendirilmişti. Olguların 72'sinde (%33,4) semptom vardı. En sık belirtilen şikayet çabuk yorulma idi, hastaların 28'inde (%13) vardı. Hastaların 23'ünde (%10,7) göğüs ağrısı, 17'sinde (%7,9) çarpıntı ve 4'ünde (%2) bayılma yakınması vardı. Hastaların şikayet sıklığı Şekil 4.1'de gösterildi.

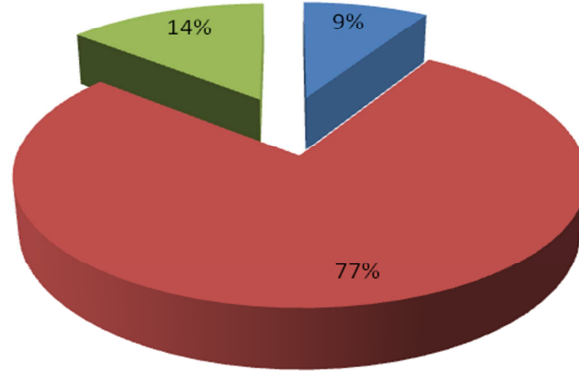


Şekil 4.1. Aort darlığı olan hastalarda başvuru şikayeti sıklığı

Vakaların tanı anındaki boy ve vücut ağırlıkları yaşlarına ve darlık derecelerine göre incelendi. Yenidoğan ve erken çocukluk döneminde orta-ağır AD varlığında vücut ağırlığı 25-50, boy 50-75 persentil iken daha sonraki dönemde (≥ 1 yaş, adölesan) aort darlığı şiddetlendikçe persentil değerlerinin vücut ağırlığı için 10-25, 25, boy için 10-25 persentile düştüğü belirlendi.

Hastalar 166'sında (%77) valvüler, 30'unda (%14) subvalvüler, 19'unda (%9) supravavüler AD saptandı. Şekil 4.2'de aort darlığı yerleşim sıklığı gösterildi.

■ supravavüler (n:19) ■ valvüler (n:166) ■ subvalvüler (n:30)



Şekil 4.2.Aort darlığı olan hastaların darlık yerleşimine göre dağılımı

Elektrokardiyografik verilerinde valvüler darlığı olan hastaların 11'inde (%6,6), subvalvüler darlığı olan hastaların 2'sinde (%6,6) sol ventrikül hipertrofi bulgularına rastlandı. Sol ventrikül kitle indeksi ortanca değeri supravavüler darlıkta 57,7, valvüler darlıkta 82,9 ve subvalvüler darlıkta 89,1 olarak hesaplandı.

Supravavüler darlığı olan hastaların özellikleri Tablo 4.3'de, valvüler darlığı olan hastaların özellikleri Tablo 4.4'te, subvalvüler darlığı olan hastaların özellikleri Tablo 4.5'te verildi.

Tablo 4.3.Supravavüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	14 E (%73,7) 5 K (%26,3)
Sol ventrikül hipertrofisi (EKG)	-
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	6 (10-73)
Takip süresi (ay)	36 (12-72)
Gradient (mmHg)	27 (20-50)
SVKİ*	57,70 (34,17-83,3)

(*SVKİ: Sol ventrikül kitle indeksi)

Tablo 4.4. Valvüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	121E (%72,9) 45K (%27,1)
Sol ventrikül hipertrofisi (EKG)	11 (%6,6)
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	61 (12,75-120)
Takip süresi (ay)	30 (12-60)
Gradient (mmHg)	30 (20,75-47,50)
SVKİ	82,95 (57,74-115,44)

Tablo 4.5. Subvalvüler aort darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	26E (%86,7) 4K (%13,3)
Sol ventrikül hipertrofisi (EKG)	2 (%6,6)
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	70 (42,75-107,25)
Takip süresi (ay)	30 (12-49)
Gradient (mmHg)	28,5 (20-40)
SVKİ	89,10 (65,83-124,82)

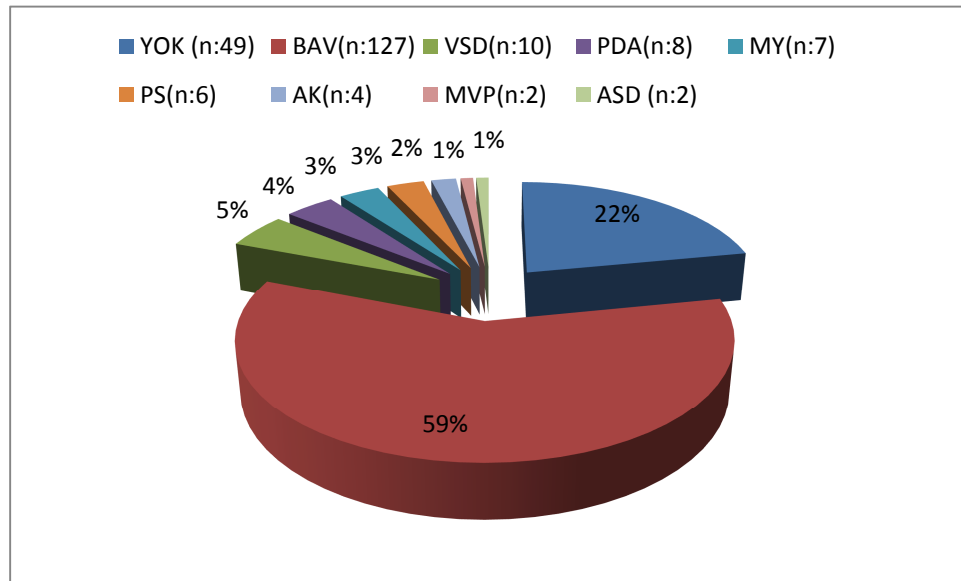
İlk ekokardiyografik değerlendirmede 81 hastada (% 37,7) AY tespit edildi. Aort yetmezliği olan hastaların 4'ü (%1,86) yenidoğan, 28'i (%13) adölesandı. Aort yetmezliğine 56 olguda (%70) BAV'm eşlik ettiği belirlendi.

Aort darlık yerleşimine göre AY görülme sıklığı incelendiğinde istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı ($p=0,029$). Aort darlığı derecesi ile AY görülme sıklığı arasında anlamlı farklılık bulunmadı ($p=0,719$). Aort darlığı yerleşimine göre AY görülme sıklığı ve derecesi Tablo 4.6'da gösterildi.

Tablo 4.6 Aort darlığı yerleşimi ile aort yetmezliği ilişkisi

Aort yetmezliği	Supravalvüler (n:19)	Valvüler (n:166)	Subvalvüler (n:30)	Toplam
Yok	19 (%100)	97 (%58,4)	18 (%60)	134
Eser	-	33 (%19,9)	6 (%20)	39
Hafif	-	29 (%17,5)	6 (%20)	35
Orta	-	7 (%4,2)	-	7
Ağır	-	-	-	-

Aort darlığı olan hastaların 127'sinde (%59) BAV vardı. Eşlik eden diğer kardiyak anomaliler sıklık sırasıyla VSD, PDA, MY, PS, AK, ASD ve MVP idi (Şekil 4.3).



Şekil 4.3. Aort darlığına eşlik eden kardiyak anomaliler

İlk değerlendirmede hastaların 105'inde (%48,8) hafif, 86'sında (%40) orta, 24'ünde (%11,2) ağır AD saptandı. Ağır AD'si olan hastaların 11'inde, orta AD'si olan hastaların 2'sinde, toplam 13 hastanın EKG'sinde ventrikül hipertrofisine ait bulgular saptandı. Darlık şiddetindeki artış ile ventrikül hipertrofisi bulgularının görülme sıklığındaki artış istatistiksel olarak anlamlı idi ($p=0.000$). Aort darlığı şiddetine göre hastaların genel özellikleri Tablo 4.7'de sunuldu.

Tablo 4.7. Aort darlığı şiddetine göre vakaların genel özellikleri

	Hafif AD	Orta AD	Ağır AD
Sıklık n(%)	105 (%48,8)	86 (%40)	24 (%11,2)
Cinsiyet			
E n(%)	80 (%76)	64 (%75)	17 (%71)
K n(%)	25 (%24)	22 (%25)	7 (%29)
Yaş (ay) (ort±std)	70±48	62,5±54,5	90±74
Takip süresi (ay) ort±std	39,3±34,7	43,7±36	31,4±24,6
EKG ventrikül hipertrofisi n(%)	0	2 (%2,3)	11 (%45,8)

Aort darlığı şiddeti yaş gruplarına göre incelendiğinde 1 yaş altında (0-12 ay) başvuran hastaların sıklıkla orta AD'ye, 1 yaş üstünde (13-120 ay) hafif AD'ye sahip olduğu tespit edildi. Yaş ile AD şiddeti arasında anlamlı istatistiksel ilişki saptandı ($p=0,006$). Tablo 4.8'de darlık şiddetinin hasta yaş grubuna göre dağılımı verildi.

Tablo 4.8.Aort darlığında darlık şiddetinin hasta yaş grubuna göre dağılımı

	Hafif AD	Orta AD	Ağır AD	Toplam
0-1 ay	8	11	3	22 (%10,2)
2-6 ay	5	10	4	19 (%8,8)
7-12 ay	3	5	-	8 (%3,8)
13-60 ay	27	15	3	45 (%21)
61-120 ay	42	27	2	71 (%33)
>120 ay	20	18	12	50 (%23,2)
TOPLAM	105 (%48,8)	86 (%40)	24 (%11,2)	215

Aort darlığı tanısıyla takibe alınan 215 hastadan 19'nun kontrolüne gelmediği belirlendi. İzleme 196 hasta devam etti. Vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyonun darlık yerleşmelerine göre Tablo 4.9'da sunuldu.

Tablo 4.9.Aort darlığı olan vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyonun darlık yerleşkelerine göre dağılımı

SON ÖLÇÜM		İLK ÖLÇÜM									
		<30mmHg			30-69mmHg			≥70mmHg			
		Sup.AD	Val.AD	Sub.AD	Sup.AD	Val.AD	Sub.AD	Sup.AD	Val.AD	Sub.AD	TOPLAM
<30mmHg	Sup.AD	7			3			0			10
	Val.AD		57			26			6		89
	Sub.AD			13			6			1	20
30-69 mmHg	Sup.AD	2			3			1			6
	Val.AD		17			30			9		56
	Sub.AD			0			6			1	7
≥70mmH	Sup.AD	0			0			1			1
	Val.AD		0			2			3		5
	Sub.AD			0			1			1	2
TOPLAM		9	74	13	6	58	13	2	18	3	196

Hafif AD'li hastaların 19'unda (%19,8), orta AD'li hastaların 3'ünde(%3,9) progresyon saptandı. Hastaların 53'ünde (%27) regresyon görüldü, bunların 16'sının (%30) spontan, 37'sinin (%70) tedavi sonrasında regresyon gösterdiği belirlendi.

Aort darlığı tanısı alan hastaların 17'sinde (%8) sendrom tespit edildi, sıklık sırasına göre; Williams sendromu 12 hastada, Turner sendromu 2 hastada, Down sendromu 3 hastada mevcuttu. Williams sendromu olan hastaların hepsinde supraavüvler AD vardı.

4.1.1. Hastaların izlem sonuçları

4.1.1.1. Medikal izlem

Çalışmada darlık derecesi hafif olan veya orta olup semptomu olmayan 158 hastanın medikal izleme alındığı, 139 hastanın izleme devam ettiği belirlendi. İzleme devam eden olguların 23'üne (%16,5) takipte semptomların ortaya çıkması veya gradientte artış nedeniyle ABV yapıldığı tespit edildi. Medikal izlenen hastaların genel özellikleri Tablo 4.10'da sunuldu.

Tablo 4.10.Aort darlığında medikal izlenen hastaların genel özellikleri

Vaka		
	n	%
Cinsiyet E/K	102 E 37 K	%73 %24
Darlık yerleşimi	Valvüler 107 Subvalvüler 18 Supravalvüler 14	%77 %13 %10
Eşlik eden kardiyak anomaliler	BAV n:110 MY n:7 VSD n:5 PD n:3 BAV+ VSD n:2 BAV+PDA n:2 PDA n:2 ASD n:2 MVP n:2	
	Ortanca (25-75P)	
Yaş (ay)	68 (36-109)	
Takip süresi (ay)	24 (12-60)	
İlk gradient (mmHg)	25 (20-33,5)	
Son gradient (mmHg)	25 (16-34)	

4.1.1.2. Aort balon valvüloplasti

Aort darlığı tanısı olan hastaların 58'ine ABV yapıldığı belirlendi. ABV yapılan ve verileri yeterli olan 41 hasta değerlendirildi.

Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların 34'ü (%83) erkek, 7'si (%17) kızdı. Hastaların 3'ünde hafif AD vardı. Hafif AD'si olan olguların 2'sine göğüs ağrısı, çarpıntı gibi semptomların varlığı nedeniyle ABV, birine hafif AD'ye AK eşlik etmesi, sol ventrikül önündeki direncin artması nedeniyle anjiyoplasti ile birlikte ABV yapıldı. Hastaların 20'si orta AD'ye sahipti, 8'inin ilk gradienti 30-49 mmHg olup bunların 5'inin takipte AD şiddeti arttı ve ABV yapıldı, diğer hastaların 2'sine AK eşlik etmesi ve sol ventrikül yükünü arttırması nedeni ile ABV ile anjiyoplasti yapıldı. Bir hastada AD ile birlikte PD vardı, takipte PD gradientinin artması üzerine ABV ve PBV yapıldı. Gradienti 50-69 mmHg ve semptomu olan 12 hastaya ve ağır AD'si olan 18 hastaya beklenmeksizin valvüloplasti yapıldı.

Olguların 10'unda (%24,4) restenoz gelişti. Restenoz gelişen 5 hastaya ikinci kez ABV yapıldı, işlem başarılı idi. Hastaların 2'sine cerrahi tedavi uygulandı, 3'ü pik gradientte artış olmadığı ve semptom bildirmediği için medikal izlemde takip ediliyor.

Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler Tablo 4.11'de gösterildi

Tablo 4.11.Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler

	Vaka	
	n	%
Cinsiyet	34 E 7 K	%83 %17
Eşlik eden kardiyak anomaliler	BAV 31 AK 3 VSD 1 PD 2 PDA 1	
Yapılan işlemler	ABV 1 defa 31 ABV 2 defa 5 ABV+BAP 3 ABV+PBV 2 ABV+PDA kapama 1	

Başarı	Başarılı 23 Kısmi başarılı 14 Başarısız 4	%56,25 %34 %9,75
Restenoz	10	%24,4
Komplikasyon	İatrojenik hafif-eser AY 12 hasta İatrojenik belirgin AY 8 hasta	%29 %19,5
Mortalite	-	
	Ortanca (25-75P)	
Yaş (ay)	20 (3-119)	
Takip süresi (ay)	38 (12-72,5)	

BAV: Biküspid Aort Kapağı, AK: Aort Koarktasyonu, VSD: Ventriküler Septal Defekt, PD:Pulmoner Darlık, PDA: Patent Duktus Arteriozus BAP: Balon Anjiyoplasti

Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların tanı anında bakılan ilk Doppler pik gradient ortalama değeri 64 mmHg, son pik gradient ortalama değeri 35,46 mmHg idi. İlk ve son gradientler ile işlem öncesi ve son gradientler karşılaştırılmasında son gradientte anlamlı düşüş tespit edildi ($p<0,05$). Hastaların tanı anında bakılan, işlem öncesi bakılan ve takipte son bakılan Doppler gradientleri Tablo 4.12 belirtildi.

Tablo 4.12. Vakaların ilk, aort balon valvüloplasti öncesi ve son gradient verileri

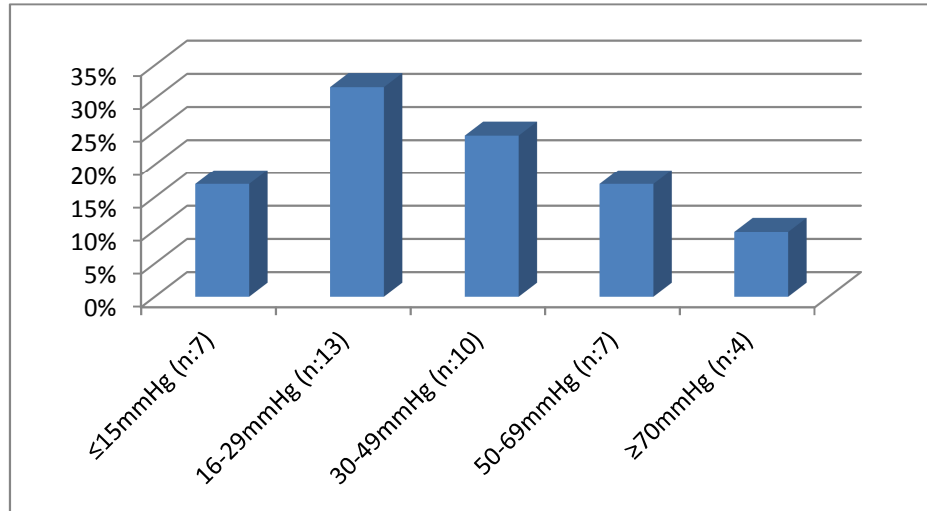
İlk gradient (mmHg)	İşlem öncesi gradient (mmHg)	Son gradient (mmHg)
Ortalama±std		
64±22,8	75±20,61	35,46±20,8

Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların işlem öncesi ve son gradientleri yaş gruplarına göre bakıldığında her grup için son gradientte düşme olduğu görüldü.0-6 ay, 1-5 yaş ile >10 yaşında yapılan ABV işlemlerinin başarılı oluşu istatistiksel olarak anlamlı bulundu (Tablo 4.13).

Tablo 4.13.Aort balon valvüloplasti yapılan vakaların yaş gruplarına göre ilk ve son gradient ölçümlerinin karşılaştırılması

	İlk ölçüm (mmHg) ort±std	Son ölçüm (mmHg) ort±std	p=
0-1 ay (n:7)	60,7±25	16,8±5,4	0,002
2-6 ay (n:8)	68,87±13,5	39,5±21	0,003
7-12 ay (n:2)	60	40±28	0,500
13-60 ay (n:8)	46,5±19,7	36±13	0,064
61-120 ay (n:6)	59±10,6	42±22,8	0,197
>120 ay (n:10)	80,7±27,67	40±26,5	0,007

Balon valvüloplasti yapılan hastaların 4'ünün (%9,75) kontrolde son pik gradienti ≥ 70 mmHg olarak ölçüldü (Şekil 4.4).



Şekil 4.4.Aort balon valvüloplasti yapılan hastaların son gradient ölçümleri

Gradienti ≥ 70 mmHg olan hastaların 1'i klinik şikayeti olmadığı ve ailenin ikinci kez balon valvüloplasti veya cerrahi tedaviyi istemediğini belirtmesi nedeniyle medikal takibe alındı, 2 hastaya cerrahi uygulama yapıldı. Cerrahi uygulanan bir olguda işlem sırasında AY gelişmesi üzerine AVR yapıldı. Dördüncü olgu ameliyat için başka bir merkeze yönlendirildi.

Aort balon valvüloplasti sonrasında hastaların 12'sinde (%29) eser veya hafif, 8 'inde (%19,5) orta derecede (belirgin) AY gelişti. Olguların 2'sinde tanı anında hafif derecede var olan AY valvüloplastiden sonra orta dereceye ilerledi.

Bir hastada işlem sırasında tekrarlayan ventriküler taşikardiler nedeniyle işleme son verildi. Hastaya geçici olarak β bloker tedavisi başlandı. İkinci kez yapılan ABV işleminde aort kapağından geçilemediği için başarı sağlanamadı. Hastaya daha sonra Hibrid yöntemle transapikal ABV yapıldı, işlem başarılı oldu.

4.1.1.3. Cerrahi tedavi

Çalışmaya alınan hastaların 22'sine (%11) cerrahi işlem yapıldığı belirlendi.

Cerrahi uygulanan hastaların 12'sine (%54,5) subvalvüler darlığa sebep olan membran nedeniyle membran rezeksiyonu yapıldı. Subvalvüler darlığı olan hastaların birinde (%4,5) HKMP vardı, hastaya miyektomi ve AVR yapıldı ancak hasta işlem sırasında gelişen ventriküler fibrilasyon sonrasında eksitus oldu.

Hastaların 8'ine (%36,5) valvüloplasti işleminin başarısız olması veya takipte restenoz gelişmesi üzerine valvotomi yapıldı.

Hastaların 3'üne AVR yapıldı. Bu hastaların 2'sine daha önce ABV yapıldı, başarı sağlanamadı, cerrahi işlem ile darlık giderilmesi planlandı, valvotomi sırasında ağır AY gelişti ve AVR yapıldı. Bir hastanın ise tanı anında orta AY ve orta AD'si vardı, izlemde ağır AY gelişmesi üzerine AVR yapıldı.

Cerrahi işlem sırasında 2 hastada düzeltilemeyen hipotansiyon ve bradikardi gelişti ve hastalar eksitus oldu. Cerrahi yapılan hastaların genel bilgileri tablo 4.14'te sunuldu.

Tablo 4.14.Aort darlığına cerrahi işlem uygulanan hastaların genel özellikleri ve hemodinamik verileri

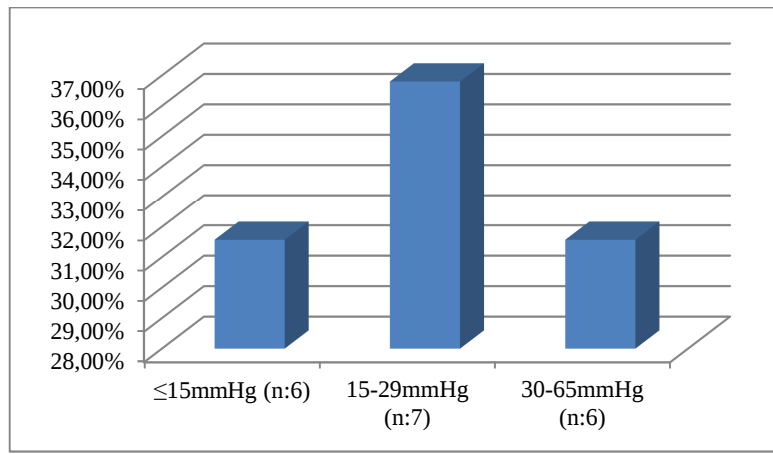
Vaka no	Yaş (ay)	Cins	Takip süresi	ABV	Kardiyak anomali	Yapılan işlem	G1 mmHg	G2 mmHg	G3 mmHg	Komplikasyon
1	108	E	36	+	BAV Val+Sub.AD	Valvotomi Membran rezeksiyonu	70	80	27	
2	169	E	48	+	BAV Val.AD	AVR	130	105	10	
3	160	K	24	-	HKMP Sub.AD	Miyektomi AVR	110	150	-	Eksitus
4	3	E	96	+	BAV Val+Sub.AD	Valvotomi Membran rezeksiyonu	50	50	22	
5	16	E	120	+	BAV Val+Sup.AD	Valvotomi	44	75	32	
6	20	E	60	+	BAV Val.AD	Valvotomi	36	82	26	
7	162	E	3	-	HKMP, PDA Sub.AD	Miyektomi PDA kapama	40	40	8	
8	146	K	18	-	PDA Sub.AD	PDA kapama Membran rezeksiyonu	114	118	35	
9	1	E	60	-	PD Sub.AD	Membran rezeksiyonu	35	56	10	
10	11	E	18	-	VSD Sub.AD	VSD kapama Membran rezeksiyonu	40	40	-	Eksitus
11	46	E	48	-	Sub.AD	Membran rezeksiyonu	40	35	15	
12	31	E	66	-	Sub.AD	Membran rezeksiyonu	47	56	25	
13	54	E	30	-	BAV Sub.AD	Membran rezeksiyonu	35	65	60	
14	94	E	12	-	Sub.AD	Membran rezeksiyonu	30	40	10	
15	70	K	96	+	BAV Val+Sub.AD	Valvotomi Membran rezeksiyonu	60	45	17	
16	107	E	12	-	BAV Sub.AD	Membran rezeksiyonu	40	65	51	
17	192	K	12	-	Val.AD Sub.AD	Membran rezeksiyonu	130	130	44	
18	89	K	60	+	BAV Val.AD	Valvotomi	45	60	21	
19	96	K	120	-	BAV, PDA, 3.AY Val.AD	AVR	50	55	10	
20	144	E	72	+	VSD Val.AD	VSD kapama AVR	32	40	16	
21	3	K	84	-	PDA, PD Sup.AD	PDA kapama Dilatasyon	55	94	16	
22	12	E	48	-	Diffuz AD	Exitus	45	-	-	Eksitus

(G1=Tam anındaki gradient, G2= Cerrahi işlem öncesi gradient, G3= Son gradient)

(AVB: Aort Balon Valvüloplasti, HKMP: Hipertrofik Kardiyomiyopati, Val.AD: Valvüler Aort Darlığı, Sub.AD:Subvalvüler Aort Darlığı, Sup.AD: Supravalvüler Aort Darlığı, AVR: Aort Valv Replasmanı)

Hastaların tanı anında bakılan Doppler pik gradient ortalanca değeri 40 mmHg (32,75-58,75 mmHg), cerrahi uygulama öncesi 72,5 mmHg (50-105 mmHg) ve takipte son bakılan 27 mmHg (15,75-33,6 mmHg) idi. Cerrahi uygulama yapılan hastaların ilk Doppler pik gradient ve işlem öncesi değerleri ile son değerleri arasındaki fark anlamlı bulundu ($p<0,05$).

Cerrahi uygulanan 6 hastanın son gradienti ≤ 15 mmHg, 7'sinin 20-30 mmHg, 6'sının 30-65 mmHg olarak ölçüldü (Şekil 4.5).



Şekil 4.5.Aort darlığına cerrahi işlem uygulanan hastaların son gradient değerleri

4.2. PULMONER DARLIK BULGULAR

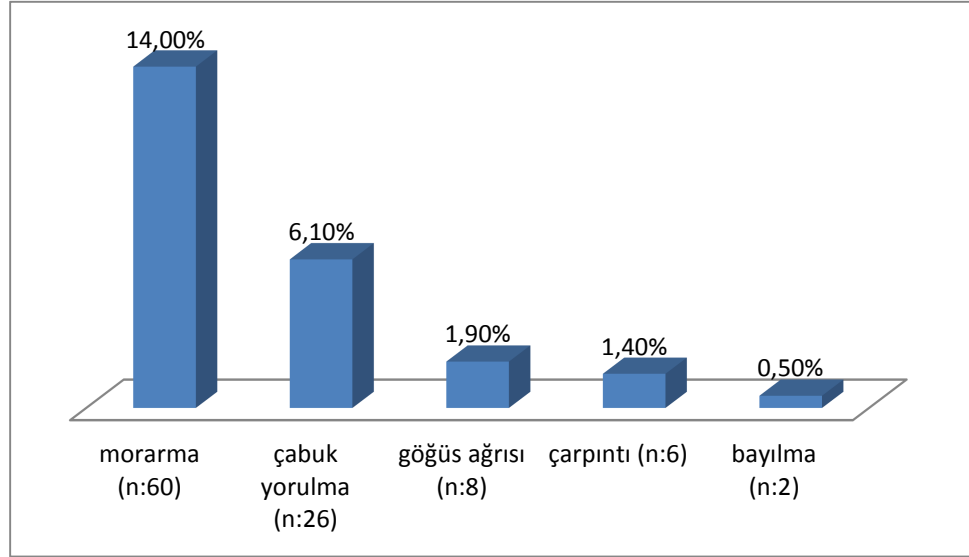
Pulmoner darlık tanısı alan 429 hastanın yaşları en 1 günlük en fazla 16 yaş arasındaydı. Takip süresi en az 1 ay, en fazla 17 yıldır. Hastaların 233'ü (%54,3) erkek, 196'sı (%45,7) kızdı. Pulmoner darlığı olan hastaların genel özellikler Tablo 4.15'de verildi.

Tablo 4.15.Pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	233E (%54,3) / 196K(%45,7)
Yaş (ay)	7 (2-45)*
Takip süresi (ay)	24 (12-48)*

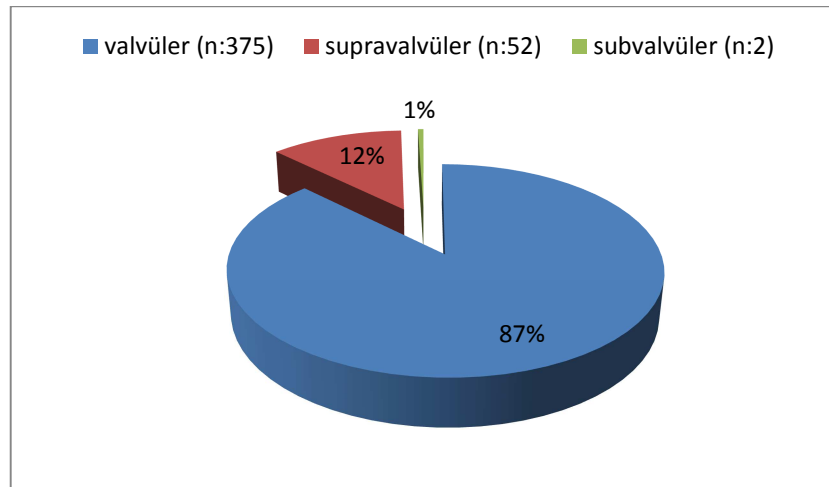
*Ortanca(25-75P)

Çalışmadaki hastaların 102'sinde (%23,8) morarma, çabuk yorulma, göğüs ağrısı, çarpıntı ve bayılma gibi şikayetleri vardı, 327'si (%76) asemptomatik idi. Pulmoner darlığı olan hastaların şikayet sıklığı Şekil 4.6'da verilmiştir.



Şekil 4.6.Pulmoner darlığı olan hastaların şikayet sıklığı

Çalışmadaki hastaların 375'inde (%87,5) valvüler, 52'sinde (%12) supravavüler, 2'sinde (%0,5) subvalvüler PD saptandı (Şekil 4.7).



Şekil 4.7.Pulmoner darlığı olan vakaların darlık yerleşimine göre dağılımı

Supravalvüler darlığı olan hastaların genel özellikleri Tablo 4.16’da, valvüler darlığı olan hastaların Tablo 4.17’de, subvalvüler darlığı olan hastaların genel özellikleri Tablo 4.18’de verildi

Tablo 4.16. Supravalvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	31 (%59,6) / 21 (%40,4)
Sağ ventrikül hipertrofisi (EKG)	3 (%5,8)
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	5,5 (1,25-34,75)
Takip süresi (ay)	18 (12-60)
Gradient (mmHg)	26 (20-30)

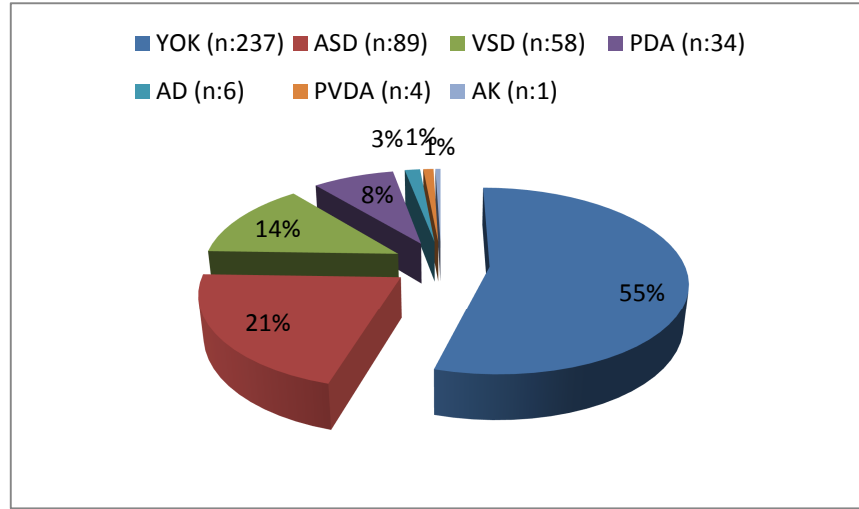
Tablo 4.17. Valvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	202 (%53,9) / 173 (%46,1)
Sağ ventrikül hipertrofisi (EKG)	41 (%10,8)
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	7 (2-48)
Takip süresi (ay)	24 (12-48)
Gradient (mmHg)	35 (25-55)

Tablo 4.18. Subvalvüler pulmoner darlığı olan vakaların genel özellikleri

	Vaka n (%)
Cinsiyet E/K	-/ 2 (%100)
Sağ ventrikül hipertrofisi (EKG)	-
	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	84,5 (9-160)
Takip süresi (ay)	54 (24-84)
Gradient (mmHg)	46,5 (40-53)

Olguların 237'sinde izole pulmoner darlık, 89'unda (%21) ASD, 58'inde (%14) VSD, 34'ünde (%8) PDA olduğu belirlendi. Pulmoner darlığa eşlik eden kardiyak anomaliler Şekil 4.8'de verildi.



Şekil 4.8. Pulmoner darlığa eşlik eden kardiyak anomaliler

Tanı anında hastaların 251'inde hafif, 137'sinde orta, 36'sında ağır AD, 5'inde kritik PD saptandı. Pulmoner darlığın şiddetine göre vakaların genel özellikleri Tablo 4.19'da verildi.

Tablo 4.19. Pulmoner darlığın derecesine göre vakaların genel özellikleri

	Hafif PD	Orta PD	Ağır PD	Kritik PD
Sıklık n(%)	251 (%58,5)	137 (%32)	36 (%8,3)	5 (%1,2)
Cinsiyet E/K n(%)	141 / 110 (%56 / %44)	66 / 71 (%48 / %52)	21 / 15 (%71 / %29)	5 / - (%100)
Yaş (ay) Ortanca (25-75P)	8 (2-42)	7 (2-48)	4,5 (3-58)	1 (1-1)
Takip süresi (ay) Ortanca (25-75P)	24 (12-48)	24 (12-48)	24 (12-60)	25,5 (3-102)

Tanı anında pulmoner darlığın derecesi yaş gruplarına göre incelendiğinde 0-1 aydakilerin 53'ünün (%56), 2-5 aydakilerin 58'inin (%58), 6-11 aydakilerin 31'inin (%51,6), 1-5 yaş arasındakilerin 52'sinin (%65), 5-10 yaş arasındakilerin 37'sinin (%62,7), >10 yaştakilerin 20'sinin (%55,5) hafif PD'ye sahip olduğu saptandı (Tablo 4.20).

Tablo 4.20. Pulmoner darlık derecesinin hasta yaş grubuna göre dağılımı

	<40mmHg	40-79mmHg	≥80mmHg	Toplam
0-1 ay	53	30	11	94
2-6 ay	58	29	13	100
7-12 ay	31	23	6	60
13-60 ay	52	26	2	80
61-120 ay	37	17	5	59
>120 ay	20	12	4	36
TOPLAM	251	137	41	429

Pulmoner darlık tanısı alan 429 hastanın 384'ünün (%89,5) takiplerine düzenli olarak devam ettiği belirlendi. Hastaların 42'si (%10) kontrolüne gelmedi. Darlık şiddeti ağır olan 3 hasta ameliyat için başka merkeze yönlendirildi. Vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyon darlık yerleşkelerine göre Tablo 4.21'de sunuldu.

Tablo 4.21. Pulmoner darlığı olan vakaların ilk ve son darlık dereceleri ile darlık derecelerindeki progresyon ve regresyonun darlık yerleşkelerine göre dağılımı

SON ÖLÇÜM		İLK ÖLÇÜM									
		<40mmHg			40-79mmHg			≥80mmHg			
		Sup.PD	Val.PD	Sub.PD	Sup.PD	Val.PD	Sub.PD	Sup.PD	Val.PD	Sub.PD	TOPLAM
<40mmHg	Sup.PD	36			4			0			40
	Val.PD		176			98			25		299
	Sub.PD			0			2			0	2
40-79 mmHg	Sup.PD	1			1			0			2
	Val.PD		8			18			7		33
	Sub.PD			0			0			0	0
≥80mmHg	Sup.PD	0			1			0			1
	Val.PD		0			2			1		3
	Sub.PD			0			0			0	0
TOPLAM		37	184	0	6	118	2	0	33	0	380

Kritik valvüler PD'si olan 5 hastanın 4'ünün darlık derecesi girişimsel tedavi sonrasında hafif PD'ye geriledi. Genel durumu iyi olmayan 1 hasta acil PBV işlemine alındı ancak dolaşım bozukluğu nedeniyle işleme devam edilemedi. Hasta işleminden 24 saat sonra eksitus oldu (bu hastalara Tablo 4.21'de yer verilmedi).

Supravalvüler PD'si olan 2 hastanın, valvüler PD'si olan 10 hastanın darlık derecesi ilerledi. Hastaların 32'sinin (%23,5) PD'si kendiliğinden, 104'ünün (%76,5) PD'si tedavi sonrasında geriledi.

Pulmoner darlıkta en sık görülen sendrom 10 olgu ile Williams sendromu idi, 4 hastaya Down, 1 hastaya Noonan ve 1 hastaya Pierre Robin sendromu tanısı kondu. Sendromu olan 10 olguda (% 62,5) darlık supravalvüler, 6'sında (%37,5) valvüler seviyede idi.

4.2.1. Hastaların izlem sonuçları

4.2.1.1. Medikal izlem

Hastalardan 285'i medikal olarak izleme alındı. Olguların 43'ünün kontrollerine devam etmediği belirlendi. İzleme alınan 61 hastaya PBV işlemi yapıldığı belirlendi. Medikal izlenen hastaların genel özellikleri Tablo 4.22'de verildi.

Tablo 4.22.Pulmoner darlığı olan ve medikal izlenen hastaların genel özellikleri

	Vaka	
	n	%
Cinsiyet E/K	127 E 115 K	%52,5 E %47,5 K
Darlık yerleşimi	Valvüler 203 Supravalvüler 37 Subvalvüler 2	%84 %15 %1
Eşlik eden kardiyak anomaliler	ASD n:51 VSD n:32 PDA n:9 AD n:4 AK n:1	

	Ortanca (25-75P)
Yaş (ay)	7 (2-36)
Takip süresi (ay)	24 (12-48)
İlk gradient (mmHg)	28 (21-36)
Son gradient (mmHg)	21 (15-28)

4.2.1.2. Balon valvüloplasti

Hastalardan 126'sına (%29,5) PBV işlemi yapıldığı belirlendi.

Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların 6'sında (%4,7) hafif PD ile birlikte PDA veya ASD vardı. Vakalara PDA veya ASD kapama ile birlikte PBV yapıldı.

Pulmoner balon valvüloplasti yapılanların 89'unda (%70) orta PD vardı, 44'ünün gradienti 40-50 mmHg idi. Bu hastaların 9'u hafif PD'nin orta PD'ye ilerlemesi nedeni ile işleme alındı, 20'sine ASD veya PDA kapama ile birlikte PBV yapıldı, 9'una takipte göğüs ağrısı, çabuk yorulma, gibi semptomların varlığı nedeniyle PBV yapıldı, 6'sına supravavüler PD eşlik etmesi ve sağ ventrikül önündeki basıncın artması nedeniyle anjiyoplasti ile birlikte PBV yapıldı. Gradienti 51-79 mmHg ölçülen hastalara beklemeksizin PBV yapıldı.

Hastaların 27'sinde (%22) ağır, 5'inde (%3,3) kritik PD vardı ve hastalara tanı konulduktan hemen sonra PBV yapıldı. Kritik PD'li hastalara yapılan PBV'lerden 4'ü başarılı idi, bir hastaya işlem yapılamadı, takibinin 24.saatinde eksitus oldu. Bir olguda izlemde restenoz gelişti ve ikinci kez PBV yapıldı. Pulmoner balon valvüloplasti yapılan olguların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler Tablo 4.23'te verildi.

Tablo 4.23.Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler

Vaka		
	n	%
Cinsiyet E/K	67 E 59 K	%53,2 %46,8
Eşlik eden kardiyak anomaliler	ASD n:26 PDA n:20 VSD n: 11 Periferik PD n:7 ASD, VSD n: 3 PVDA n: 3 AD n:2 PDA, ASD n:1 PDA, VSD n:1	
Yapılan işlemler	PBV 1 defa, n:87 PBV 2 defa n:16 PBV+ASD kapama n: 10 PBV+BAP n:7 PBV+PDA kapaman: 4 PBV+ABV n:2	
Başarı	Başarılı 78 Kısmi başarılı 40 Başarısız 8	%62 %32 %6
Restenoz	16 hasta	%12,7
Komplikasyon	12 hasta İatrojenik PY 1 hastada VF, 1 hastada geçici AV tam blok	%9,5 %0,8 %0,8
Ortanca (25-75P)		
Yaş (ay)	7 (1-60)	
Takip süresi (ay)	24 (12-48)	

Olguların tanı anında Doppler pik gradient ortalama değeri 62,85 mmHg, balon PBV işlem öncesi 70,7 mmHg ve takipte son bakılan pik gradient ortalama değeri 25,4 mmHg idi. İlk gradient ile takipte son gradient ve işlem öncesi gradient ile son gradient arasında anlamlı düşüş olduğu tespit edildi ($p<0,05$). Vakaların ilk, valvüloplasti öncesi ve son gradient verileri Tablo 4.24’te, yaş gruplarına göre ilk ve son gradient değerleri Tablo 4.25’te verilmiştir.

Tablo 4.24. Vakaların ilk, pulmoner balon valvüloplasti öncesi ve son gradient verileri

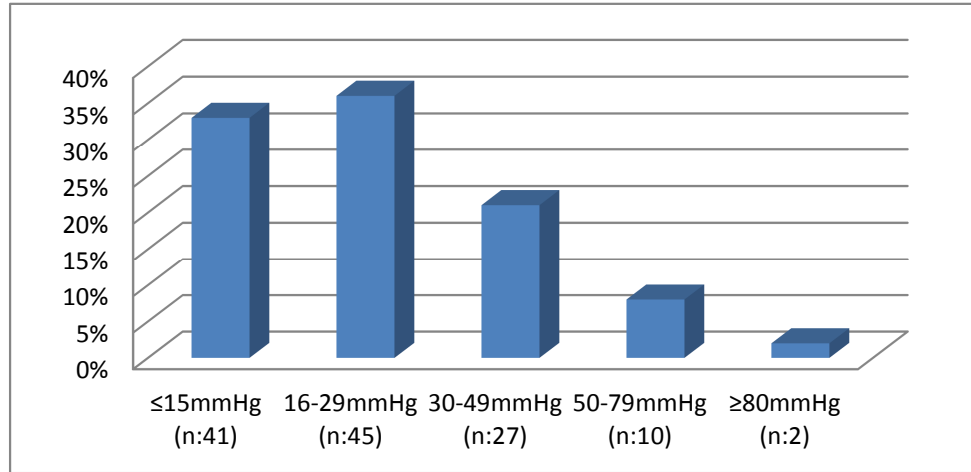
İlk gradient (mmHg)	İşlem öncesi gradient (mmHg)	Son gradient (mmHg)
Ortalama±std		
62,85±26,4	70,7±25	25,4±16,3

Tablo 4.25. Pulmoner balon valvüloplasti yapılan vakaların yaş gruplarına göre ilk ve son gradient ölçümlerinin karşılaştırılması

	İlk ölçüm (mmHg) ort±std	Son ölçüm (mmHg) ort±std	<i>p</i>
0-1 ay (n:35)	64,3±21,7	19,6±16,25	<0,0001
2-5 ay (n:24)	70,5±25,6	34,3±21	<0,0001
6-11 ay (n:14)	62,64±30	26±17,1	=0,002
12-59 ay (n:21)	50,5±15,2	22±11	<0,0001
60-119 ay (n:18)	69,22±36	27,6±13,16	<0,0001
≥120 ay (n:14)	53±25,6	27±11,4	=0,001

Pulmoner balon valvüloplasti işlemi başarısız olan veya izlemde restenoz gelişen 16 (%12,77) hastaya 2.kez PBV yapıldı, 13 hastada başarı elde edildi. İlk ve ikinci PBV’si başarısız olan 7 hastaya daha sonra cerrahi işlem uygulandı.

Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların 41’inde (%33) gradient ≤15 mmHg, 2’sinde (%1,6) ≥80 mmHg idi (Şekil 4.9).



Şekil 4.9.Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların son gradient ölçümleri

Pulmoner balon valvüloplasti yapılan hastaların 12'sinde (%9,5) iyatrojenik PY, birinde ventriküler fibrilasyon ve birinde geçici atriyoventriküler tam blok gelişti.

4.2.1.3. Cerrahi tedavi

Pulmoner darlık tanısı konan hastaların 23'üne (%5,4) cerrahi tedavi uygulandı. Hastaların 7'sine daha önce PVB yapılmıştı ancak restenoz gelişmesi veya başarı sağlanamaması nedeni ile valvotomi yapıldı.

Cerrahi tedavi uygulanan hastaların 22'sinde ASD, VSD, PDA gibi cerrahi gerektiren ek anomaliler vardı.

Cerrahi uygulanan hastaların ilk pik gradient ortalanca değeri 53 mmHg, işlem öncesi ortalanca değer 68 mmHg, son pik gradient ortalanca değeri 20 mmHg idi.

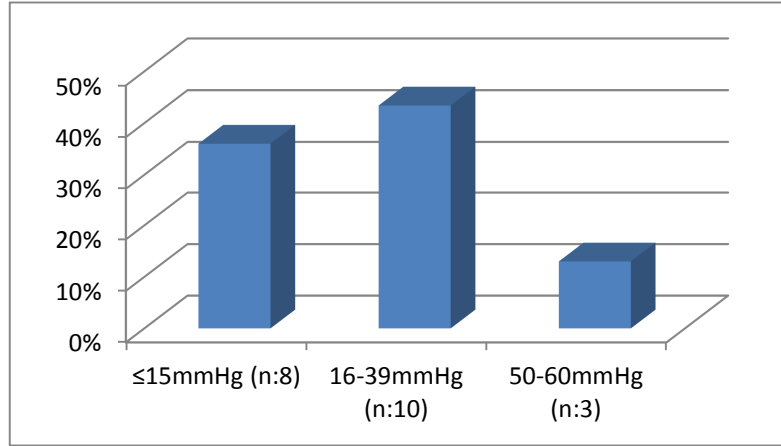
Cerrahi işlem sonrası en sık gelişen komplikasyon kapak yetmezliği en önemli komplikasyon ölüm idi. Hastaların 6'sında (%26) eser veya hafif derecede pulmoner ve/veya triküspid yetmezlik gelişti, 2'sinde (%8,7) cerrahi işlem sırasında hipotansiyon, bradikardi, aritmi gelişti ve bu hastalar eksitus oldu. Cerrahi tedavi yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler Tablo 4.26'da verildi.

Tablo 4.26. Cerrahi işlem yapılan hastaların genel özellikleri ve işleme ait bilgiler

Vaka no	Yaş (ay)	Cins	Takip süresi	PBV öyküsü	Kardiyak anomali	Yapılan işlem	G1 mmHg	G2 mmHg	G3 mmHg	Komplikasyon
1	1	K	42	+	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	50	65	15	Eser TY
2	85	K	120	+	VSD, PDA Val PD	VSD kapama valvotomi	105	50	56	
3	90	E	12	+	PVDA Val PD	valvotomi	150	80	60	
4	9	K	48	+	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	25	39	6	
5	8	E	30	+	ASD Supval+Subval PD	ASD kapama Valvotomi	36	40	27	
6	4	E	24	+	ASD Supval+Val PD	ASD kapama Valvotomi	65	40	35	
7	4	E	48	+	VSD Val PD	VSD kapama valvotomi	60	75	12	
8	52	K	18	-	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	80	85	12	Hafif PY
9	110	E	72	-	VSD, ASD Val PD	VSD, ASD kapama valvotomi	110	105	29	
10	1	E	-	-	PDA Val PD	PDA ligasyon	90	90	-	Eksitus
11	1	E	12	-	VSD, PHT Val PD	VSD kapama	45	45	-	Eksitus
12	72	K	12	-	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	20	30	9	
13	72	K	6	-	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	40	45	17	Hafif PY, hafif TY
14	120	E	24	-	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	44	45	8	
15	66	E	36	-	ASD Val PD	ASD kapama valvotomi	53	65	28	
16	4	E	18	-	ASD,PVDA Supval+Val PD	ASD kapama,PVDA düzeltme	45	-	20	
17	1	E	24	-	VSD,ASD Val PD	VSD, ASD kapama Valvotomi	70	65	20	Hafif TY
18	5	K	48	-	VSD Supval PD	VSD kapama Dilatasyon	50	68	25	
19	3	K	72	-	VSD Val PD	VSD kapama valvotomi	60	80	6	
20	5	K	12	-	VSD Val PD	VSD kapama valvotomi	58	65	50	Hafif PY, TY
21	8	E	60	-	VSD Val PD	VSD kapama valvotomi	42	56	10	
22	6	E	60	-	VSD, ASD Val PD	VSD, ASD kapama	50	45	20	
23	7	E	156		VSD Val PD	VSD kapama valvotomi	111	80	20	Hafif TY

(G1=İlk gradient, G2=İşlem öncesi gradient, G3=İşlem sonrası gradient)

Cerrahi yapılan 8 hastanın son gradienti ≤ 15 mmHg, 10'unun 16-39 mmHg arasında, 3 hastanın gradienti 50-60 mmHg olarak ölçüldü (Şekil4.10)



Şekil 4.10.Pulmoner darlığa cerrahi uygulanan hastaların son gradient ölçümleri

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıklarının % 3-8'inden aort darlığı⁽¹⁾ % 7-10'undan pulmoner darlık⁽²⁾ sorumludur. Yenidoğan ve erken çocukluk döneminde darlıklar genellikle semptom vermediği için sıklığı net olarak bilinmemektedir.

AORT DARLIĞI

Aort darlığı uzun bir dönem asemptomatik seyreder⁽¹⁾. Hastalar muayenede üfürüm duyulması nedeniyle kardiyoloji kliniğine başvurur. Avrupa Kardiyoloji Topluluğu⁽⁸¹⁾ aort darlığında belirtilerin ortaya çıkması ile birlikte prognozun kötüleşmekte olduğunu bildirmiştir. Aort darlığında semptomlar ortaya çıktıktan sonra ani ölüm riski artmıştır^(82,83). Semptomların ortaya çıkışı aort darlığının doğal gidişinde kritik bir noktadır.

Çalışmamızda olguların hepsi öncelikli olarak üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize yönlendirilmişti. Vakaların %66,5'i asemptomatikti, %13'ünde çabuk yorulma, %10,7'sinde göğüs ağrısı, %7,9'unda çarpıntı ve %2'sinde bayılma şikayetleri vardı. Şikayeti olan hastaların büyük bir kısmında orta veya ağır derecede AD tespit edildi.

Aort darlığı saptanan hastaların çoğunluğunu erkeklerin oluşturduğu bilinmektedir⁽¹⁾. Çalışmamızdaki hastaların da %74,9'unu erkekler oluşturuyordu.

Özboyacı⁽⁸⁴⁾ AD tanısı almış hastaların ortalama tanı yaşını 86,64±52 ay olarak bildirmiştir. Çalışmamızda hastaların ortalama tanı yaşı 69,23±54,4 aydı. Özboyacı'nın çalışmasına göre çalışmamızda AD tanısının daha erken yaşta konulduğu belirlendi.

Konjenital aort darlığı tanısı almış hastaların çocukluk döneminde normal büyüme ve gelişme gösterdiği bilinmektedir⁽¹⁾. Çalışmamızda vakaların tanı anındaki boy ve vücut ağırlıkları yaşlarına ve darlık derecelerine göre incelendiğinde yenidoğan ve erken çocukluk döneminde orta-ağır AD varlığında vücut ağırlığı 25-50, boy 50-75 persentil iken daha sonraki dönemde (≥ 1 yaş, adölesan) aort darlığı şiddeti arttıkça persentil değerlerinin vücut ağırlığı için 10-25, 25, boy için 10-25 persentile düştüğü belirlendi. Aort darlığının zaman içinde progresyon gösterebileceği bilinmektedir. Çalışmamızdaki orta-ağır AD tanısı almış çocuk ve adölesanlardaki büyüme geriliği; ilk dönemde asemptomatik olan hastalığın kronik ve ilerleyici seyrine bağlı olabilir.

Aort darlığı yerleşimine göre supravavüler, valvüler ve subvalvüler olabilir. En sık valvüler aort darlığı, nadir olarak da supravavüler AD görülür^(85,86). Supravavüler AD sıklıkla Williams sendromu ile birlikte dir⁽⁸⁶⁾. Baykan ve ark⁽⁸⁷⁾ Williams sendromu ile supravavüler AD sıklığını %35,5, Williams sendromu ile supravavüler AD ve periferik PD sıklığını %25,8 olarak bildirmişlerdir.

Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak^(85,86) hastaların %77'sinde valvüler, %14'ünde subvalvüler, %9'unda supravavüler AD tespit edildi. Supravavüler darlığı olan hastaların %63'ünde Williams sendromu mevcuttu.

Valvüler aort darlığının en sık nedeni BAV olarak bilinmektedir⁽⁸⁸⁻⁹⁰⁾. Bizim çalışmamızda da valvüler AD'si olan hastaların %75'inde BAV tespit edildi.

Çocuklarda primer aort yetmezliği nadirdir, genellikle biküspid kapağın tamamlanmamış gelişimi sonucu görülür⁽⁹¹⁾. Çalışmamızda tanı anında 74 hastada (%34,4) eser ya da hafif, 7 hastada (3,2) orta (belirgin) derecede AY tespit edildi. Literatür⁽⁹⁰⁾ ile uyumlu olarak AY tespit edilen hastaların %70'inde BAV olduğu belirlendi.

Ewert ve ark⁽⁹²⁾ AY görülme sıklığını yenidoğanda %7, adölesanda %49 olarak rapor etmiştir. Çalışmamızda AY görülen vakaların %1,86'sı yenidoğan, ve %13'ü adölesan olarak belirlendi. Çalışmamızda adölesanda belirlenen AY sıklığı Ewert'in çalışmasına göre düşük bulunsa da AY görülme sıklığının yaşla birlikte arttığı saptandı.

Keane ve ark⁽⁹³⁾ hafif valvüler AD'li hastaların daha düşük progresyon gösterdiğini rapor etmişlerdir. Kitchiner ve ark⁽⁹⁴⁾ hafif konjenital aort kapak darlığının orta AD'ye göre daha iyi prognoza sahip olduğu, ancak başlangıçta hafif şiddetteki darlıkların ilerleyen dönemde progresyon gösterebileceğini bildirmişlerdir.

Çalışmamızda hastaların %48,8'inde hafif AD, %40'ında orta, %11,2'inde ağır AD saptandı. İzlemede hafif AD'li hastaların 19'unda (%19,8), orta AD'li hastaların 3'ünde (%3,9) progresyon görüldü. Orta derecede aort darlığında daha az progresyon tespit edilmesinin nedeni hastaların bir kısmına uygulanan tedavi (ABV) sonucuna bağlandı.

Asemptomatik kapak hastalıklarının girişimsel tedavi zamanlamasını tartışmalıdır. Bir yandan hastaya girişimsel işlemin komplikasyonları nedeni ile erken müdahale yapılmamalı, diğer yandan miyokardiyal işlev bozukluğu gelişmeden müdahale yapılmalıdır⁽⁹⁵⁾. Tedavinin kateter pik gradientin ≥ 60 mmHg olduğu, semptomların ortaya çıktığı dönemde yapılması uygundur⁽⁹⁶⁾.

Çalışmamızda hafif veya orta derecede darlığı olan ve semptomu olmayan 139 (%71) hasta medikal izlendi. İzlemede 23 (%16,5) hastaya çabuk yorulma, göğüs ağrısı, çarpıntı gibi semptomların varlığı veya darlık şiddetinde progresyon nedeniyle ABV yapıldı.

Aort darlığı zamanla ilerleyen, sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğuna, ani ölüme yol açabilen önemli bir patalojidir. 1983'e kadar standart tedavi yaklaşımı valvotomi iken bu tarihten sonra cerrahi tedaviye alternatif olarak aort balon valvuloplasti yapılmaya başlanmış ve çalışmalarda etkili ve güvenilir bir yöntem olduğu gösterilmiştir⁽⁹⁶⁻¹⁰⁰⁾.

Akdeniz ve ark⁽¹⁰¹⁾ aort kapak darlığı olan 97 olguda ABV öncesi $77,2 \pm 24,9$ mmHg olan pik sistolik gradientin ABV sonrası $28,5 \pm 12,9$ mmHg'ye düştüğünü raporlamışlardır. Tokel ve ark⁽¹⁰²⁾ valvüloplasti öncesi $93,2 \pm 33,3$ mmHg olan aortik pik gradientin işlem sonrası $33,0 \pm 19,6$ mmHg'ye düştüğünü saptadılar. Çalışmamızda hastaların işlem öncesi pik gradienti $75 \pm 20,61$ mmHg ve son gradienti $35,46 \pm 20,8$ mmHg idi. Aort kapak gradientinin azaltılmasında ABV'nin etkili bir yöntem olduğu çalışmamızda da teyit edildi.

Aort balon valvuloplasti sonrasında 4 hastada (%9,75) yeterli gradient azalması sağlanamadı ve işlem başarısız kabul edildi. Akdeniz ve ark⁽¹⁰¹⁾ başarısızlık oranını %3 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızdaki başarısızlık yüzdesinin fazla olmasının sebebi; bu hastalarda ağır derecede AD (hastaların işlem öncesini gradienti 100-150mmHg) varlığı ile birlikte kapak yapısının displastik olması olabilir. Displastik kapaklarda uygun balonlarla yeterli açılma sağlanamadı, daha büyük balonlar kullanıldığında ağır AY gelişimi öngörüldüğü için işleme devam edilmedi.

Balon valvüloplastisi sonrasında en sık karşılaşılan komplikasyon aort yetmezliği gelişimi veya var olan yetmezlikte artıştır. Aort yetmezliği görülme sıklığını Akdeniz ve ark⁽¹⁰¹⁾ belirgin AY gelişimini %14, Lababidi⁽¹⁰³⁾ %43, Moore ve ark⁽¹⁰⁴⁾ %7-59 olarak raporlamıştır. Belirgin AY gelişimini Witsenburg ve Borghi^(105,106) %2,2-29 olarak bildirmiştir. Çalışmamızda ABV sonrasında eser-hafif AY görülme sıklığı %29, belirgin (orta derecede) AY görülme sıklığı %19,5 idi.

Aort balon valvuloplastinin diğer önemli komplikasyonu ventriküler taşikardi, ventriküler fibrilasyondur⁽¹⁰²⁾. Çalışmamızdaki hastaların 1'inde işlem sırasında ventriküler taşikardi gelişti, işleme son verildi ve aritminin düzeldiği görüldü. Hastaya kısa süreli β bloker tedavisi verildi. Aynı hastaya ikinci kez ABV yapıldı ancak işlem başarısız oldu. Bu hastaya daha sonra Hibrid yöntemi ile transapikal ABV yapıldı. Hibrid işlem sonrasında gradientte yeterli düşme sağlandı.

Aort balon valvuloplasti sonrası izlemde aort kapağında yeniden daralma ve gradientte artış görülebilir. Reich ve ark⁽¹⁰⁷⁾ çalışmasında yeniden daralma sıklığını %20, Galal ve ark⁽¹⁰⁸⁾ %23 olarak raporlamıştır. Çalışmamızda hastaların %24,4'ünde restenoz gelişti. Restenoz görülme sıklığı literatür ile uyumluydu.

Cerrahi aortik valvotomi (CAV) restenoz gelişen veya ABV ile yeterli gradient düşmesi sağlanamayan hastalarda alternatif tedavi yöntemidir. Aort darlığında diğer cerrahi tedavi subvalvüler membran varlığında membran rezeksiyonu, dinamik subvalvüler darlık nedeni olan hipertrofik kardiyomiyopatide miyektomidir⁽¹⁰⁹⁾.

Çalışmamızda 22 hastaya cerrahi tedavi uygulandı. Hastaların 8'ine (%36,5) daha önce ABV yapılmış, işlem başarısızlığı veya restenoz nedeniyle valvotomi uygulanmıştı.

Hastaların 12'sine (%54,5) subvalvüler darlığa sebep olan membran nedeniyle cerrahi rezeksiyon, 1 hastaya (%4,5) HKMP nedeniyle miyektomi ve kapak darlığı nedeniyle AVR yapıldı, ancak hasta miyektomi sonrasında ventriküler fibrilasyona girdi, tedavilere yanıt alınamadı ve eksitus oldu.

Cerrahi tedavide en sık gelişen komplikasyon AY'dir. Chartrand ve ark⁽¹¹⁰⁾ CAV sonrası AY sıklığını %12 olarak raporladı. Çalışmamızda 3 hastada (%13,6) CAV sonrasında ciddi AY gelişti, AVR yapıldı. Hastaların biri işlem sırasında exitus oldu.

Cerrahi tedavide önemli komplikasyonlar; ventriküler fibrilasyon gibi aritmi ve ölümdür. Chartrand ve ark⁽¹¹⁰⁾ çalışmasında ölüm görülmediğini bildirdi. Çalışmamızda diffüz aort darlığı olan bir hasta cerrahi sırasında düzeltilemeyen hipotansiyon ve bradikardi sonrasında eksitus oldu. Bir hastada VSD ve subvalvüler AD bir arada idi, bu hasta da hipotansiyon ve bradikardi sonrasında eksitus oldu. Bir hastada işlem sırasında ventriküler fibrilasyon gelişti, tedavilere cevap vermedi, düzeltilemeyen fibrilasyon sonrasında eksitus oldu. Cerrahi mortalitemiz %13,6 idi. Ölen hastalarda birden fazla kardiyak patolojinin olması mortalite yüzdemizi artırmış olabilir.

Çocuklarda uygulanan ve gerektiğinde tekrarlanabilen BAV ve CAV tedavileri palyatif girişimlerdir. Ağır AD ile birlikte orta-ağır AY'si olan hastalar veya ilk girişimsel tedaviyi takiben ciddi derecede AY gelişen hastalarda AVR yapılması kaçınılmazdır⁽¹¹¹⁾. AVR'nin düzeltici mi yoksa palyatif bir ameliyat mı olduğu tartışmalıdır. Ancak sol ventrikülün fonksiyonel ve geometrik yapısını düzeltici etkisi olduğu, hastalara uzun ve konforlu bir yaşam olanağı verdiği gerçektir⁽¹¹¹⁾.

Çalışmamızda 4 hastaya AVR yapıldı ancak biri işlem sırasında eksitus oldu. Aort kapak replasmanı yapılan hastalarımızın 2'sine daha önce ABV yapılmış başarısız olunca valvotomi yapılmış, valvotomi sırasında ağır AY gelişince AVR yapıldı. Bir hastanın ise orta AY-orta AD'si olup izlemde AY derecesi ağırlaşınca AVR yapıldı. Hazan ve ark⁽¹¹²⁾ kapak replasmanı yaptıkları hastalarda orta vadede oldukça iyi sonuçlar aldığını bildirdi. Çalışmamızda da AVR uygulanan hastalarda kalp fonksiyonların da belirgin düzelme olduğu gözlemlendi.

PULMONER DARLIK

Hastalar genellikle asemptomatiktir. Tanı duyulan üfürümün etyolojisinin araştırılması esnasında konur ⁽⁶⁷⁾. Semptomatik hastalarda; çabuk yorulma, egzersiz sırasında nefes darlığı, hafif siyanozdan sağ ventrikül yetmezliği bulunabilir. Çalışmamızda hastaların hepsi öncelikli olarak üfürüm nedeni kliniğimize yönlendirilmişti. Vakaların %14'ünde morarma, %6,1'inde çabuk yorulma, %1,9'unda göğüs ağrısı, %1,4'ünde çarpıntı ve %0,5'inde bayılma şikayeti vardı. Bazı hastalar birden fazla şikayet belirtmişti.

Pulmoner darlık aort darlığı gibi kapak üstünde, kapak düzeyinde ve kapak altında olabilir. En sık görülen şekli valvüler PD'dir. En nadir görüleni subvalvüler pulmoner darlıktır ve genellikle VSD ile birlikte ^(3,113).

Çalışmamızdaki hastaların %87'si valvüler, %12'si supravavüler, %1'i subvalvüler PD'ye sahipti. 6 hastada valvüler darlığa subvalvüler darlık eşlik ediyordu.

Baykan ve ark⁽⁸⁷⁾ Williams sendromu ve periferik PD sıklığını %35.5 tespit etti. Çalışmamızda periferik PD'si ve Williams sendromu birlikteliği %19,23 tespit edildi.

Yapıcı ⁽¹¹⁴⁾ pulmoner darlığa en sık eşlik eden kardiyak patolojileri sırasıyla PDA (%45), VSD (%41), ASD (%37) olarak bildirdi. Çalışmamızda pulmoner darlığa en sık eşlik eden kardiyak patoloji sıklık sırasıyla ASD (%21), VSD (%14) ve PDA (%8) idi. Çalışmamızdaki bulgular klasik kaynaklardaki bilgiler ile uyumlu idi.

Pulmoner darlıkta seyri ve prognozu belirleyen en önemli faktör darlığın derecesidir. Hafif PD selimdir ve tedavi gerektirmez, hastaların egzersize hemodinamik cevapları normaldir. Krabill ve ark⁽¹¹⁵⁾ hafif valvüler PD'li hastalarda ölüm görülmediğini rapor etmişlerdir. Nugent ve ark⁽¹¹⁶⁾ hafif PD'si olan 261 hastanın 4-8 yıllık izlem süresi sonunda sadece 3 (%1,15) hastanın gradientin 60 mmHg'nın üstüne çıktığı bildirmişlerdir. Ataseven⁽¹¹⁷⁾ hafif dereceli darlıklı hastaların %5'inde, orta derecede darlıklı vakaların %4'ünde ilerleme saptamıştır.

Çalışmamızda hastaların %58,5 hafif, %32'si orta, %8,3'ü ağır, %1,2'si kritik PD'ye sahipti. Ağırlık derecesi hafif olan hastaların %4'ünün orta dereceye, ağırlıklı derecesi orta olan hastaların %2,4'sinin ağır derecede PD'ye ilerlediği tespit edildi. Çalışmamız

Ataseven'in bulguları ile benzerdir. Çalışmamız da hafif ve orta PD'li hastaların selim bir seyir gösterdiğini desteklemiştir. Çalışmamızda progresyonun az görülmesinin bir sebebi orta derecede PD'ye sahip bazı hastalara PBV yapılması olabilir.

Erken çocukluk döneminde orta-ağır pulmoner darlıklar hızlı progresyon gösterebilir, ventrikülün hem sistolik hem de diastolik fonksiyonlarını bozabilir^(118,119). Valvotomi sonrasında çocuklarda ve genç hastalarda kardiyak indeks ve end diastolik basınçta düzelme saptanırken yetişkin hastalarda gelişen miyokardiyal fibrozis sonucu kalıcı değişiklikler nedeni ile bu düzelmenin olmadığı saptanmıştır^(120,121). Bu nedenle çocuklarda miyokardiyal kalıcı hasar meydana gelmeden önce darlığın giderilmesi gerektiği kabul edilmiştir.

Lange ve ark⁽¹²²⁾ 2-12 yıllık izlemde, pulmoner darlık gradienti 50 mmHg'nın üzerinde olan bebek ve çocuklarda, pulmoner gradientin zamanla arttığını tespit ettiler. Hayes⁽⁷⁶⁾ NHS-2 çalışmasında gradienti 50-79 mmHg olan hastaların takibinde, hastaların %77'sine girişim gerektirdiği bildirilmiştir. Bu bulgular gradiyenti 50 mmHg'yi aşan hastaların tedavisini geciktirmenin hiçbir avantajının olmadığını düşündürmüştür^(76,123).

Çalışmamızda 126 hastaya orta veya ağır PD nedeniyle balon valvüloplasti yapıldı. PBV yapılan hastalarımızın %70'inde orta derecede PD vardı, bunların da %50,6'sının gradienti >50 mmHg idi. Pulmoner BV yapılan hastaların %22'sinde ağır, %3,3'ünde kritik PD vardı.

Balon valvüloplasti hastaların 118'inde (%94) başarılı veya kısmi başarılı oldu. İşlem öncesinde pulmoner kapak düzeyinde ortalama sistolik gradient $62,85 \pm 26,4$ mmHg iken son değerlendirmede $25,4 \pm 16,3$ mmHg'ye olarak belirlendi. Örün ve ark⁽¹²⁴⁾ hastaların pulmoner kapak düzeyinde ortalama basınç gradientini valvüloplasti öncesi $78,5 \pm 29,6$ mmHg iken, valvüloplasti sonrası $32,3 \pm 16,3$ mmHg saptadı. Weryński ve ark⁽¹²⁵⁾ izole pulmoner valvuler darlıklı hastalara uygulanan PBV sonuçlarını değerlendirmiş, PBV'nin uzun dönemde etkin ve güvenilir bir yöntem olduğunu belirtti. Çalışmamız ve diğer iki çalışma valvüloplastinin tedavide etkili olduğu görüşünü desteklemektedir.

Çalışmamızda hastaların %12,7'sinde restenoz geliştiği belirlendi. Peterson ve ark⁽¹²⁶⁾ restenoz oranını %14,1 olarak belirledi. Restenoz gelişen hastaların hepsine ikinci kez

PBV yapıldı %81,25'inde başarı sağlandı. Örün ve ark⁽¹²⁴⁾ hastaların %4,2'sine restenoz nedeni ile ikinci kez BPV işlemi uygulandığını bildirmişti. Bizim çalışmamızda hastaların %5,4'üne cerrahi işlem uygulandı. Çalışmamızda restenozun daha fazla görülmesinin sebebi zor vakalarda bile PBV'nin cerrahi tedaviye göre daha sık tercih edilmesinden kaynaklanıyor olabilir.

Çalışmamızda 8 hastada (%6) PBV başarılı olmadı. Başarısızlığın sebebi kapak yapısının displastik olmasından ve kullanılan uygun balonların darlığı gidermede yetersiz kalmasından kaynaklanıyordu. Daha büyük balonlar kapak hasarına neden olacağı için kullanılmadı.

Deneyim ve teknik gelişmelerin artmasına rağmen balon valvuloplasti sırasında damar zedelenmesi, triküspid kapakta ve/veya pulmoner kapakta yetmezlik, aritmi gibi komplikasyonlar gelişebilir. Çalışmamızda 12 hastada (%9,5) hafif PY gelişti. Örün ve ark⁽¹²⁴⁾ hafif PY gelişme sıklığını %25,5 olarak bildirdi. Peterson ve ark⁽¹²⁶⁾ PY gelişme sıklığını %11 olarak bildirdi. Bulgularımız Peterson ve ark ile benzerdi.

Cerrahi valvotomi darlığın giderilmesi açısından uzun dönemde sonuçları oldukça iyi bir tedavi yöntemidir. Örün ve ark⁽¹²⁴⁾ hastaların %21,3'üne cerrahi tedavi uygulandığını bildirmişti. Çalışmamızda hastaların %5,4'üne cerrahi tedavi uygulandı. Bunların %30'una (7'sine) daha önce PVB yapılmıştı ancak işlem başarısız olması nedeniyle cerrahi tedavi yapıldı. Cerrahi tedavi uygulanan hastaların hemen hemen hepsinde ASD, VSD, PDA gibi ek anomaliler vardı ve bu hastalıklara valvotomi ile birlikte kapama veya PDA için ligasyon yapıldı. Çalışmamızda cerrahi tedavinin daha az tercih edildiği belirlendi.

Cerrahi tedavinin en sık karşılaşılan komplikasyonu kapak yetmezliği en önemli komplikasyonu ölümdür. Roos-Hesselink ve ark⁽¹²⁷⁾ cerrahi yapılan hastalarda en önemli sekeli PY olarak bildirmiş, mortalitenin oldukça düşük olduğunu belirtmiştir. Peterson ve ark⁽¹²⁶⁾ PY gelişme sıklığını cerrahi sonrası PY gelişme sıklığını %44, TY gelişme sıklığını %2 olarak raporladı. Çalışmamızda cerrahi uygulanan hastaların %26'sında hafif derecede pulmoner ve/veya triküspid kapak yetmezliği gelişti. Hastaların %8,7 işlem sırasında hipotansiyon, bradikardi, aritmi sonrasında eksitus oldu. Cerrahi yapılan hastaların %78'inde başarı sağlandı. Roos-Hesselink'in çalışması ile

karşılaştırıldığında cerrahi tedavi başarımız daha düşük, mortalitemiz daha yüksek bulundu.

Pulmoner kapak darlığında cerrahi tedavinin sonuçlarının uzun vadede oldukça iyi olduğu bilinmektedir. Ancak daha ucuz, daha az invazif ve daha kısa hastanede kalış süresi sağlayan valvüloplastinin pulmoner kapak darlığında ilk tercih edilen tedavi yöntemi olması uygundur. Cerrahi ek kardiyak anomaliler varlığında ilk tercih edilebilecek tedavi şekli olabilir.

6. SONUÇLAR

- Çalışmamızda Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Kliniği'nde Eylül 1995 - Haziran 2012 tarihleri arasında Doppler ekokardiyografik olarak AD ve PD tanısı almış yaşları 1gün-18 yaş arası değişen 644 hasta değerlendirildi.
- 644 hastanın 394'ü (%61,18) erkekti.
- En sık başvuru nedeni üfürümdü.
- Hastaların tanı anında büyüme ve gelişmeleri değerlendirildiğinde ağırlık dereceleri ve yaşları büyük olan çocukların persentillerinin yaşlarına göre geri olduğu görüldü. Kronik hastalık bulgusu olarak değerlendirildi. Ancak aynı yaş grubunda ve aynı ağırlık derecesinde farklı persentil değerleri de mevcuttu. Bu durum hastaların içinde yaşadıkları sosyoekonomik durumla ilişkilendirildi.
- Aort darlıklı hastaların %6'sında, pulmoner darlıklı hastaların %10,2'sinde EKG'de ventrikül hipertrofisi vardı.
- Aort darlıklı hastaların %77'si, pulmoner darlıklı hastaların %87'si valvüler darlığa sahipti.
- Aort darlığına en sık eşlik eden kardiyak patoloji BAV, pulmoner darlığa en sık eşlik eden kardiyak patoloji ASD idi.
- Aort darlıklı hastaların %77'si hafif, %11,2'si ağır, pulmoner darlıklı hastaların %87'si hafif, %8,3'ü ağır, %1,2'si kritik darlığa sahipti.
- Aort darlıklı hastaların %11,2'sinde, pulmoner darlıklı hastaların %2,6'sında progresyon görüldü.

- Aort darlıklı olan hastaların 58'ine ABV yapıldı ancak verileri yeterli olan 41 hasta çalışmaya alındı. ABV öncesi ortalama gradient 75mmHg iken işlem sonrası ortalama son gradient 30mmHg ölçüldü.
- Pulmoner darlığı olan hastaların 126'sına (%29,5) PBV yapıldı. PBV öncesi ortalama gradient 65mmHg, işlem sonrası ortalama son gradient 20mmHg idi.
- Valvüloplasti sonrasında en sık gelişen komplikasyon kapak yetmezliği idi. Aort darlığında ABV sonrasında 20 hastada (%49) AY, pulmoner darlıkta PBV sonrasında 12 hastada (%9,5) PY gelişti.
- Aort darlığı tanısı alan 22 hastaya (%11), pulmoner darlık tanısı alan 23 hastaya (%5,4) hastaya cerrahi tedavi yapıldı.
- Cerrahi tedavinin en önemli komplikasyonu ventriküler fibrilasyon ve ölümdü.

Çalışmamızın sonucunda, çocukluk çağındaki kapak darlıklarının büyük kısmının valvüler olduğu ve çoğunun şiddetinin hafif olduğu saptandı. Doppler ekokardiyografinin hastalığın seyrini takip etmede oldukça duyarlı bir yöntem olduğu görüldü. Darlıkların hafif şiddette bile olsa ilerleme gösterebildiği tespit edildi. Hafif darlıklı hastaların geniş, orta derecedeki darlıkların daha sık aralarla Doppler EKO ile izlenebileceği uygun görüldü. Çalışmamızda doğumsal kapak darlıklarında ABV ve PBV güvenli ve etkili bir yöntem olduğu saptandı. Çocuklardaki ilk tedavi seçeneği olarak uygulanabileceği sonucuna varıldı.

KAYNAKLAR

1. Schneider DJ, Moore JW. Aortic Stenosis. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. (eds), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, (7th ed). Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2008 pp 968-987.
2. Ergün Çil. Pulmoner Stenoz. Güncel Pediatri 2007;5:111-113.
3. Daniel Bernstein. Pulmonary Valve Stenosis with Intact Ventricular Septum. In: Robert M, Kliegman MD.(eds) Nelson Textbook of Pediatrics (19th ed). 2011 pp 1561-1564.
4. Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. (5nded). St. Louis Mosby USA 2008
5. Lawrence HC, Edmunds LH. Surgical Anatomy of The Heart: Cardiac Surgery in The Adult. 1997 pp 35-57
6. İnsan Anatomisi Atlası, Netter 2005 pp78
7. McGraw-Hill, McBride LR, Carpentier A. Surgical Anatomy of Cardiac Valves and Techniquet of Valve Reconstruction. Glenn'sThoracic and Cardiovascular Surgery. 1996 pp 961-980
8. Fukida T, Tadavarthy SM, Edwards JE. Dissecting Aneurysm of Aorta Complicating Aortic Valvular Stenosis. Circulation 1976;53:169-175
9. Moss and Adams, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults (7th ed) Lippincott Williams & Wilkins 2008 pp 969
10. Sadler TW. Langman's Medical Embyology (6th ed.) Lippicott Williams&Wilkins, Baltimore 1990 pp 189
11. Keith L Moore, TVN Persaud İnsan Embriyolojisi Moore ve Persaud 2002 pp 382.
12. Keith A. The Hunterian Lectures on Malformations of The Heart. Lancet. 1909
13. Oka M, Angrist GM. Mechanism of Cardiac Valvular Fusion and Stenosis. Am Heart J 1967;74:37.
14. Teien D, Karp K, Eriksson P. Non-Invasive Estimation of The Mean Pressure Difference in Aortic Stenosis by Doppler Ultrasound. Br Heart J 1986;56: 450-454.
15. Kürşat Tokel. Pediatrik Kardiyolojide Son Gelişmeler, Aort darlığının tedavisinde son gelişmeler. Güncel Pediatri Dergisi 2006;1(4):51-54

16. Hugh D, Allen David J, Driscoll, M.D, et.al 'Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults,(7.th ed) Lipincot Williams&Wilkins 2008:969-970
17. Newfeld EA, Muster AJ, Paul MM, et al. Discrete subvalvar aortic stenosis in childhood. Study of 51 patients. Am J Cardiol 1976;38:53-61
18. Reis RL, Peterson LM, Mason DT, et al. Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results. Circulation 1971;43(suppl I):11-18
19. Sigfusson G, Tacy TA, Vanauker MD, et al. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study. J Am Coll Cardiol. 1997; 30(1): 255-259
20. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, et al. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1997;30(7):1835-1842
21. Paker T, Özsoy F. Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlıklarında Cerrahi Tedavi. Türkiye Klinikleri 2008;1(4):107-115
22. Hugh D, Allen David J, Driscoll, M.D, et.al 'Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults,(7.th ed) Lipincot Williams&Wilkins 2008 pp 983
23. Stamm C, Friehs I, Ho SY, et al. Congenital supraavalvar aortic stenosis: A simple lesion? Eur J Cardiothorac Surg. 2001;19:195-202
24. O'Connor WN, Davis JB, Geissler R, et al. Supraavalvular aortic stenosis. Clinical and pathological observations in six patients. Arch Pathol Lab Med. 1985;109:179-185.
25. Kayacioğlu İ, Ateş M. Aort Stenozunda Optimal Ameliyat Zamanlaması. Van Tıp Dergisi 2003;10 (2);46-49
26. Jonas RA. Left ventricular outflow obstruction: aortic valve stenosis, subaortic stenosis, supraavalvular aortic stenosis. Comprehensive Surgical management of congenital heart disease. Oxford Universty Press; New York. 2004;322-338
27. Stott DK, Marpole DG, Bristow JD, et.al, The role of left atrial transport in aortic and mitral stenosis. Circulation1970; 4
28. Babaoğlu K, Eroğlu AG, Öztunç F, et al. Echocardiographic follow-up of children with isolated discrete subaortic stenosis. Pediatr Cardiol. 2006;27(6): 699-706.

29. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, et al. Congenital valvular aortic stenosis: Clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects. *Am J Cardiol* 1976;37:757-761
30. Wagner HR, Weidman WH, Ellison RC, et al. Indirect assessment of severity in aortic stenosis. *Circulation* 1977;56(suppl I):I20-I23.
31. Tanman B, Cantez T, Dindar A, Aydoğan Ü. Doğumsal kalp hastalıkları. In: Neyzi O, Ertuğrul T.(eds). *Pediyatri* (4 th ed). İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri 2010 pp 1157-1186.
32. Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji Bursa, Nobel-Güneş Tıp Kitabevi 2002;393-399.
33. Bacha EA, Satou GM, Moran AM, et al. Valve-sparing operation for balloon-induced aortic regurgitation in congenital aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:162-168
34. Bhabra MS, Dhillon R, Bhudia S, et al. Surgical Aortic Valvotomy in Infancy: Impact of Leaflet Morphology on Long-Term Outcomes. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1412-1416
35. Binet JP, Losay J, Demontoux S, et al. Subvalvular aortic stenosis: long-term surgical results. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1983;31(2): 96-100
36. Keane JF, Fyler DC. Aortic outflow abnormalities In: Keane JF, LockJE, Fyler DC. (eds.). *Nadas' Pediatric Cardiology* (2nd ed) Philadelphia, Pennsylvania: Saunders Elsevier 2006, pp: 581-601
37. Hunter S. Congenital anomalies of the aortic valve and left ventricular outflow tract. In: Anderson RH, Baker EJ, Macarty FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan MM (eds). *Pediatric Cardiology* (2nd ed). London: Churchill Livingstone 2002, pp 1481-1503
38. Woythaler IN, Singer SL, Kwan O et al. Accuracy of echocardiography versus electrocardiography in detecting left ventricular hypertrophy: Comparison with postmortem mass measurements. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:305
39. Devereux RB, Reichek N. Echocardiographic determination of left ventricular mass in man. *Circulation* 1977;55(4):613
40. Das P, Rimington H, McGrane K, et al. The value of treadmill exercise testing in apparently asymptomatic aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2001;37: 489

41. Lee VS. Cardiovascular MRI: physical principles to practical protocols. (1st ed) Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2006
42. Greenberg B, Demots H, Murphy E, Rahimtoola SH. Mechanism for improved cardiac performans with arteriolar dilators in aortic insufficiency. *Circulation* 1981;53:263-268
43. Evangelista A, Tornos P, Sambola A, et.al. Long-term vasodilator therapy in patients with severe aortic regurgitation. *N Engl J Med* 2005;353:1342-1349
44. Labadibi Z. Aortic balloon valvuloplasty. *Am Heart J* 1983; 106:751
45. Choy M, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. *Am J Cardiol* 1987;59:1010-1013
46. Mullins CE, Nihill MR, Vick WG, et al. Double balloon technique for dilatation of valvular or vessel stenosis in congenital and acquired heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1987;10:107-114
47. Percutaneous Interventions for Congenital Heart Disease' Edited by Horst Sievert, Shakeel A Qureshi, Neil Wilson, Ziyad M Hijazi 2007 pp 166-167
48. Kürşad Tokel. Türkiye Klinikleri Kardiyoloji Özel Sayısı 2008;1(4):116-125
49. McCrindle BW. Independet predictors of immadiate results of percutaneous baloon aortic valvotomy in children. *Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Am J Cardiol* 1996;77:286-93
50. Sandhu SK, Silka MJ, Reller MD. Balloon aortic valvuloplasty for aortic stenosis in neonates, children, and young adults. *J IntervCardiol* 1995;8:477-86.
51. Yener N, Oktar GL, Erer D. Bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002;8:264-267
52. Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A, et al. Percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis: first human case description. *Circulation.* 2002;106:3006-3008.
53. Webb JG, Chandavimol M, Thompson C, et al. Percutaneous aortic valve implantation retrograde from the femoral artery. *Circulation.* 2006;113:842-850.
54. Ye J, Cheung A, Lichtenstein SV, et al. Transapical aortic valve implantation in humans. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131:1194-1196.
55. Webb JG, Altwegg L, Boone RH, et al. Transcatheter aortic valve implantation impact on clinical and valve-related outcomes. *Circulation.* 2009; 119: 3009-3016

56. Rodés-Cabau J, Webb JG, Cheung A, et al. Transcatheter aortic valve implantation for the treatment of severe symptomatic aortic stenosis in patients at very high or prohibitive surgical risk. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 1080-1090.
57. Gersony WM. Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J Am Coll Cardiol*, 2001; 38(3): 843-845.
58. Jones RA. Modified Konno procedure for tunnel subaortic stenosis. *Op Tech Thorac Cardiovasc. Surgery* 2002;7:176-180.
59. Lupinetti FM, Pridjian AK, Callow LB, et al. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1992; 54:467-471.
60. Rayburn ST, Netherland DE, Heath BJ. Discrete membranous subaortic stenosis: Improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg.* 1997;64:105-109.
61. Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis: A seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117:669-678
62. Jonas RA. Left ventricular outflow obstruction: aortic valve stenosis, subaortic stenosis, supravulvular aortic stenosis. *Comprehensive Surgical management of congenital heart disease.* Oxford University Press; New York 2004:322-338
63. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Turrentine MW. Surgical repair of congenital supravulvular aortic stenosis in children *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21:50-56
64. Baysan O, Uzun M, Genç C, Özhan A, Yokuşoğlu M, Işık E. Sağ ventrikül ne kadar basınç üretebilir? Erişkin bir hastada septanan izole konjenital pulmoner darlık. *Gülh Tıp Derg.* 2006; 48:107-108.
65. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Cath Card Int* 2003; 60:546-557.
66. Hugh D, Allen, David J, Driscoll, M.D, et.al 'Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th ed Lippincott Williams & Wilkins 2008 pp 841
67. Lourdes R, Prieto MD, Larry A, Latson MD. Pulmonary Stenosis In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. (eds), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, (7th ed) Pennsylvania: Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia, 2008, pp 835-885

68. Lewis JM, Montero AG, Kinard SA. Hemodynamic response to exercise in isolated pulmonary stenosis. *Circulation* 1964; 29:854-862
69. Rowe RD. In: Keith J, Rowe R, Vlad P. (eds) *Pulmonary stenosis with normal aortic root, Heart disease in infancy and childhood* (3rd eds), Macmillan, New York 1978, pp 85-87
70. Kürşat Tokel. Valvüler aort Stenozu ve Valvüler- Periferik Pulmoner Stenozda Girişimsel Tedavi. *Türkiye Klinikleri Kardiyoloji Dergisi*. 2008;4:116-25
71. Kan JS, White RI, Mitchell S, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982;307:540-542.
72. Eicken A, Ewert P, Hager A. et.al Percutaneous pulmonary valve implantation: two-centre experience with more than 100 patients. *European Heart Journal* 2011;32:1260–1265
73. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvar stenosis: report of 3 cases. *Br Med J* 1948;1:1121
74. Swan H, Cleveland HC, Mueller H, Blount Sg Jr. Pulmonic valvular stenosis; results and technique of open valvuloplasty. *J Thorac Surg*. 1954; 28: 504-515
75. Blount SG Jr, Van Elk J, Balchum OJ, Swan H. Valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum; clinical and physiologic response to open valvuloplasty. *Circulation*,1957;15: 814-826
76. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Result of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87: 28-37.
77. McNamara DG, Latson LA. Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical repair has been available for 25 years or more. *Am J Cardiol*. 1982; 50:560-568.
78. Nadas AS. Report from the Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects IV. Clinical course. Introduction. *Circulation* 1977; 56(2 suppl):136-138.
79. Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE, Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol* 2003;91:185-189

80. Sugiyama H, Veldtman GR, Norgard G, et al. Bladed balloon angioplasty for peripheral pulmonary artery stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004; 62:71–77
81. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, et al. Guidelines on management of valvular heart disease. The task force on the management of valvular heart disease of European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007; 28: 230-268
82. Bonow OR, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: J Am Coll Cardiol 2008; 52:42.
83. Dal-Bianco JP, Khandheria BK, Mookadam F, Gentile F, Sengupta PP. Management of asymptomatic severe aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 1279-1292
84. Özboyacı A, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında 2005-2008 yılları arasında izlenen aort stenozu tanılı hastaların klinik özelliği ve izlemi Tıpta Uzmanlık Tezi Bursa 2010 pp 23
85. Williams JCP, Barrat-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvar aortic stenosis. *Circulation* 1961 pp 1311
86. Morris CA, Mervis CB. Williams syndrome and related disorders. *Ann Rev Genom Hum Genet* 2000;1:461-484
87. Baykan A, Üzüm K, Narin N, ve ark. Williams-Beuren Sendromlu 31 Olgunun Retrospektif Değerlendirilmesi. *Erciyes Tıp Dergisi* 2009;(31)2:185-190
88. Pakış I, Karayel F, Turan AA, ve ark. Biküspit Aort Kapağı Zemininde Gelişmiş Aort Rüptürüne Bağlı Ani Ölüm: Olgu Sunumu. *Türkiye Klinikleri Adli Tıp Dergisi* 2005;2:14-17
89. William C. Roberts, The congenitally bicuspid aortic valve: A study of 85 autopsy cases. *The American Journal of Cardiology* 1970;26(1):72-83
90. Fedak PWM, Verma S, David TE, et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002;106:900-4.
91. M. Emin Özdoğan. Pediatrik Olgularda Aort Kapağı ve Assendan Aort Cerrahisi http://www.tkdcd.org/Gaziantep_Sunum/M.EminOzdoğan.pd

92. Ewert P, Bertram H, Breuer J, et al. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis- A retrospective multicenter survey of more than 1000 patients. *International J of Cardiology* 2011;182-185
93. Keane JF, Stanton P, Lock JE, Balloon dilatation of congenital valvular aortic stenosis *Am J Cardiol* 1990;16: 457-458.
94. Kitchiner D, Sreeram N, Williams D. Balloon dilatation of aortic valve after previous surgical valvotomy immediate and follow-up results. *Br Heart J* 1994;71: 558-560
95. Mustafa Kemal Erol. Asemptomatik kapak hastalarının takip ve tedavisi, *Anadolu Kardiyoloji Dergisi* 2009;9(1):17-24
96. Bonow OR, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 1-142.
97. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104:152-158
98. Zain Z, Zadinello M, Menahem S, Brizard C. Neonatal isolated critical aortic valve stenosis balloon valvuloplasty or surgical valvotomy. *Heart Lung Circ* 2006; 15:18-23
99. Alva C, Sanchez A, David F, et al. Percutaneous aortic valvuloplasty in congenital aortic valvar stenosis. *Cardiol Young*. 2002;12(4):328-332
100. Weber HS. Catheter management of aortic valve stenosis in neonates and children. *Catheter Cardiovasc Interv*. Jun 2006;67(6):947-955
101. Akdeniz C, Erdem A, Demir F, ve ark, Aort balon valvüloplastisinde orta dönem sonuçlarımız ve aort yetersizliği etkileyen faktörler. *Özgün Araştırma, Anadolu Kardiyoloji Dergisi* 2011;11:329-335
102. Tokel K, Ekici E, Kutsal A, İkizler C. Konjenital Aort Darlıklarında Balon Valvuloplasti: Erken ve Orta Dönemli Sonuçlar *Türk Kardiyoloji Derneği Arş* 1997;25:108-113
103. Lababidi Z, Wu JR, Walls JT. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patient. *Am J Cardiol* 1984;53:194-197

104. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilatation of congenital aortic stenosis: predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1257-1263
105. Witsenburg M, Cromme-Dijkhuis AH, Frohn-Mulder IM, Hess J. Short and midterm results of balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in children. *Am J Cardiol*. 1992;69:945-950
106. Borghi A, Agnoletti G, Valsecchi O, et al. Aortic balloon dilatation for congenital aortic stenosis: report of 90 cases (1986-1998) *Heart* 1999;82:10
107. Reich O, Tax P, Marex J et al. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004;90:70-76
108. Sağıroğlu T, Mert M, Bilal MS, ve ark. Sol Ventrikül Çıkım Yolu darlıklarında Aortoventriküloplasti Operasyonunun Orta-Uzun Dönem Sonuçları *GKDC Dergisi* 1998; 6: 405-411
109. Galal O, Rao PS, Al-Fadley F et al., Follow up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency. *Am Heart J* 1997;133:418-427
110. Chartrand CC, Saro-Servando E, Vobecky JS. Long-term results of surgical valvuloplasty for congenital valvar aortic stenosis in children *The Annals of Thoracic Surgery* October 1999;68(4): 1356–1359
111. Tufan P, Fatma Ö Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlıklarında Cerrahi Tedavi *Türkiye Klinikleri Kariyoloji-Özel* 2008;1(4):107-115
112. Hazan E, Uğurlu B, Oto Ö ve ark. Çocuklarda ve adölesanlarda prostetik kapak replasmanı. *GKD Cer Derg* 1996;1:54-57
113. Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. 2nd edition. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998
114. Şenay Yapıcı Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalında İzlenen Pulmoner Stenozlu Hastalarda Uzun Dönem İzlem Sonuçları Uzmanlık Tezi. Bursa 2011
115. Krabill KA, Wang Y, Einzig S, Moller JH. Rest and exercise hemodynamics in pulmonary stenosis: Comparison of children and adults. *Am J Cardiol* 1985;56: 360-365.

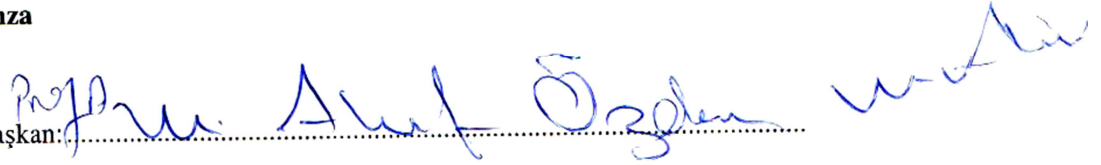
- 116.Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* 1977; 56: 1039-1047
- 117.Ataseven F. Valvüler Pulmoner Stenozlu Hastalarda Orta-Uzun Dönem İzlem Sonuçları Tıpta Uzmanlık Tezi İstanbul 2010
- 118.Gielen H, Daniels O, van Lier H. Natural history of congenital pulmonary valvar stenosis: an echo and Doppler cardiographic study. *Cardiol Young* 1999; 9: 129-35.
- 119.Freedom RM, Benson L. Congenital pulmonary stenosis and isolated congenital pulmonary insufficiency. The natural and modified history of congenital heart disease. Futura, BlackwellPub., New York 2004; 107-718.
- 120.Johnson AM. Impaired exercise response and other residue of pulmonary stenosis after valvotomy. *Br Heart J* 1962; 24: 375-88.
- 121.Stone FM, Bessinger FB Jr, Lucas RV Jr, Moller JH. Pre-and postoperative rest and exercise hemodynamics in children with pulmonary stenosis. *Circulation* 1974; 49: 1102-6.
- 122.Lange PE, Onnasch DG, Heintzen PH. Valvular pulmonary stenosis. Natural history and right ventricular function in infants and children.*Eur Heart J* 1985; 6: 706-9.
- 123.Cheatman JP. Pulmonary stenosis. In: Garson A, Bricker T, Fisher D, Neish S (eds). The science and practice of pediatric cardiology. 2nd edition. Pennsylvania: Williams-Wilkins; 1998. 1207-56.
- 124.Örün UA, Ceylan Ö, Karademir S ve ark, Yenidoğan ve Çocukluk Döneminde Balon Pulmoner Valvüloplasti: Kısa ve Orta Dönem Sonuçlarımız Türkiye Klinikleri *J Cardiovasc Sci* 2011;23(3):207-1
- 125.Piotr Weryński, Andrzej Rudziński, Wanda Król-Jawień, et al Percutaneous balloon valvuloplasty for the treatment of pulmonary valve stenosis in children – a single centre experience *Kardiol Pol* 2009; 67: 369-375.
- 126.Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, et al, Comparative Long-Term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children *The Annals of Thoracic Surgery* 2003;76(4):1078-1083
- 127.Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SEC et al. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22–33 years) *European Heart Journal* 2006; 27:482–488

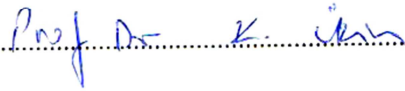
T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI'NA

Dr. Özlem SAYILMAZ'a ait "Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında 1996-2012 Yılları Arasında Aort Darlığı ve Pulmoner Darlık Tanılarıyla Takip Edilen Hastaların Klinik Özellikleri ve İzlem Sonuçları"adlı çalışma, jürimiz tarafından Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim DalıTıpta Uzmanlık Tezi olarak kabul edilmiştir.

Tarih: .../.../2013

İmza

Başkan: 

Üye: 

Üye: 