



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

ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALINDA İZLENEN AORT
KOARKTASYONU TANISIYLA BALON ANJİYOPLASTİ UYGULANAN
HASTALARIN KISA ve ORTA DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Dr. Hanife HEKİM

UZMANLIK TEZİ

BURSA-2012



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

ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALINDA İZLENEN AORT
KOARKTASYONU TANISIYLA BALON ANJİYOPLASTİ UYGULANAN
HASTALARIN KISA ve ORTA DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Dr. Hanife HEKİM

Danışman: Prof. Dr. Ergün ÇİL

BURSA – 2012

İÇİNDEKİLER

Özet	ii
İngilizce Özet	iv
Giriş.....	1
Gereç ve Yöntem.....	37
Bulgular.....	40
Tartışma ve Sonuç.....	51
Kaynaklar.....	60
Kısaltmalar	68
Teşekkür.....	70
Özgeçmiş.....	71

ÖZET

Aort koarktasyonu (AK) proksimal torasik aortanın duktusun giriş yerindeki diskret darlığıdır. AK'nın tedavisi: darlığın cerrahi olarak rezeksiyonu veya balonla genişletilmesidir. Bu çalışmada aort koarktasyonu nedeniyle balon anjiyoplasti uygulanan farklı yaş grubundaki çocuk hastalar rekoarktasyon, anevrizma, periferik arter sorunları ve eşlik eden hastalıklar yönünden değerlendirildi. Balon anjiyoplasti uygulamalarının kısa ve orta dönem izlem sonuçları değerlendirildi.

Çalışmamız, 1996-2012 yılları arasında Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Polikliniği'nden aort koarktasyonu (nativ/rekoarktasyon) nedeniyle izlenen ve BAP uygulanan 100 hastada yapıldı. Hastalar geriye dönük gözlemsel olarak değerlendirildi. Hastaların 38'i (%38) kadın, 62'si (%62) erkekti. Hasta grubunun yaş ortalaması 31 ± 22 ay (dağılım 7 gün-18 yaş) olarak belirlendi. Hastalar anjiyoplasti anındaki yaşlarına göre Grup A (0-3 ay, n= 31, 21 erkek/10 kız), Grup B (3 ay-12 ay, n= 30, 16 erkek/14 kız) ve Grup C (>1 yaş, n= 39, 25 erkek/14 kız) olmak üzere üç gruba ayrıldı. Hastalar; nativ ve rekoarkte olmalarına göre 2 gruba ve kilolarına göre de 3 gruba ayrıldı. İstatistiksel analizlerde SPSS (Statistical package for social sciences) 16 programı kullanıldı.

Olgular, işlem sonrası dönemde sol ventrikül fonksiyonları ve yeniden darlık gelişimi yönünden klinik bulgular ve transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirildi. Bu gruplar arasında cinsiyet, izlem süresi, erken başarı, ekokardiyografik göstergeler, komplikasyonlar, eşlik eden hastalıklar açısından karşılaştırma yapıldı. Gruplar arasında cinsiyet ve izlem süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı. Ortalama izlem süresi 6 ± 4.2 yıl (dağılım 3 ay-15 yıl) idi. Balon anjiyoplasti yapılan 87 (%87)'si nativ, 13 (%13)'ü rekoarktasyonlu 100 hastanın; tepe sistolik basınç farkları $43.56\pm 18,5$ mmHg'dan 13.2 ± 10 mmHg'ya geriledi ($p<0.001$). Onaltı olguda balon anjiyoplasti ile darlık bölgesinde yeterli basınç farkı azalışı

sağlanamadı. İşlem sonu erken başarı açısından gruplar arasında fark yoktu. Hastaların 29 (%29)'unda rekoarktasyon gelişirken [16 (%51)'sı Grup A, 9 (%30)'u Grup B ve 4 (%10)'ü Grup C], sıklık 0-3 ay grubunda daha fazlaydı (p=0.001). İzlemede beş olguda femoral arter oklüzyonu, üç olguda anevrizma oluşumu görüldü. Beraberinde 57 (%57)'sinde bikuspit aorta, 26 (%26)'sında atrial septal defekt, 24 (%24)'ünde aort stenozu, 22 (%22)'sinde ventriküler septal defekt, 22 (%22)'sinde patent duktus arteriyozus olan hastaların 2'sinde Turner sendromu vardı.

Balon anjiyoplasti nativ ve postoperatif gelişen aort koarktasyonunda darlıkların tedavisinde bir yöntem olarak kullanılabilir. Aort koarktasyonu tedavisinde balon anjiyoplasti kısa ve orta dönem sonuçları açısından başarılı ve güvenilir bir yöntemdir. Özellikle 3 ay ve altındaki çocuklar işlem sonrası rekoarktasyon, anevrizma ve periferik arter problemleri açısından yakın izlenmelidir.

Anahtar kelimeler: aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, rekoarktasyon, çocuk

SUMMARY

Short- and Mid-term Results of Balloon Angioplasty of Patients with Aortic Coarctation Followed in the Pediatric Cardiology Department

Coarctation of the aorta is discrete narrowing in the entrance of ductus at the proximal thoracic aorta. Repair of the coarctation of aorta are surgical resection or balloon dilatation of the coarctation are two main methods of treatment. Pediatric patients with different age groups who underwent balloon angioplasty for aortic coarctation were evaluated for recoarctation, aneurysm, peripheral arterial injuries and concomitant diseases. We evaluated short- and mid-term results of balloon angioplasty .

Our research was performed on 100 patients who had been followed and underwent balloon angioplasty at Uludag University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology, due to aort coarctation (native/recoarctation). Patients were evaluated, retrospectively. 38 (38%) were female, 62 (62%) were male. Mean age of the patient group was 31 ± 22 months (range 7 days to 18 years). According to age at angioplasty, patients were divided into three groups: Group A (0-3 months, n=31, 21 male/10 female), Group B (3-12 months, n=30, 16 male/14 girls) and Group C (> 1 year, n= 39, 25 male/14 girls). Patients were also divided into two groups as native and recoarcted patients and three groups as their weights. SPSS (Statistical package for social sciences) 16 was used for statistical analyses.

The patients were assessed by clinical signs and transthoracic echocardiography for left ventricular functions and recoarctation. A comparison was made between these groups based on sex, follow-up period, early success, echocardiography parameters, complications, associated defects. Mean follow-up period was 6 ± 4.2 years (range 3 months to 15 years). Between these groups, no statistical significant difference in terms of sex and follow-up period was found. Peak systolic pressure gradient was reduced from $43.56\pm 18,5$ mmHg to 13.2 ± 10 mmHg after balloon angioplasty

($p < 0.001$) [$n=100$, 87 (87%) native, 13 (13%) recoarctation]. Decrease in the gradients was not sufficient in sixteen cases. There was no difference between groups for early success. While recoarctation developed in 29 (29%), [16 (51%) in Group A, 9 (30%) in Group B and 4 (10%) in group C] incidence was higher in the 0-3 months age group ($p=0.001$). During the follow-up period, femoral artery occlusion was seen in five cases, and an aneurysmal formation in three case. There were bicuspid aorta in 57 (57%), atrial septal defect in 26 (26%), aortic stenosis in 24 (24%), ventricular septal defect in 22 (22%), patent ductus arteriosus in 22 (22%) patients. Two patients had Turner's syndrome.

Balloon angioplasty can be used a method in treatment of native aortic coarctation and postoperative restenosis. Considering its short- and mid-term results, balloon angioplasty is a successful and reliable procedure in the treatment of aortic coarctation. Especially, children under 3 months should be monitored closely after the procedure for recoarctation, aneurysms and peripheral artery problems.

Key words: Aortic coarctation, balloon angioplasty, recoarctation, children

GİRİŞ

Aort koarktasyonu (AK) proksimal torasik aortanın duktusun giriş yerindeki darlığıdır. Ek bir terim kullanılmadığı sürece AK denildiğinde; en sık (%98) görüldüğü yer olan aortik isthmus bölgesindeki darlık anlaşılır. Aort koarktasyonu doğumsal kalp hastalıkları arasında yaklaşık olarak % 5-8 sıklıkta görülmektedir (1). Erkeklerde daha sık görülmektedir. Aort koarktasyonlu hastaların klinik bulguları darlığın yerine ve şiddetine göre değişmektedir. Preduktal veya postduktal koarktasyonlu hastalar sadece üfürüm duyulmasından ciddi kalp yetmezliğine kadar değişen farklı tablolarla başvurabilirler. Dikkatli bir muayenede femoral nabızların alınmaması veya hafif alınması, femoral nabızların radyal nabızlara göre gecikmiş olarak ele gelmesi, kan basıncı ölçümünde hipertansiyonun saptanması, üst ve alt ekstremiteler arasında 20 mmHg'dan fazla fark olması, solda 1.-2. interkostal aralıkta veya sırtta geç sistolik üfürüm saptanabilir (2). Tanıda öykü, fizik muayene, telekardiyografi, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO), kardiyak kateterizasyon, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) yöntemlerinden yararlanılır. AK'nın tedavisi, darlığın cerrahi olarak rezeksiyonu veya balonla genişletilmesi, aortik stent yerleştirilmesi şeklinde yapılabilmektedir. Tedavi edilmemiş aort koarktasyonlu hastalarda hipertansiyona bağlı iskemik serebrovasküler hastalık, intrakraniyal kanama, miyokard infarktüsü, konjestif kalp yetersizliği ve aort rüptüründen kaynaklanan yüksek mortalite ve morbidite görülmektedir (3,4). Son 50 yılda cerrahi yöntemlerdeki gelişmeler ve uygulanan balon anjiyoplasti ve aortik stent yerleştirilmesi yöntemleri ile AK'lı hastalardaki semptomlar iyileşmiş ve sağ kalım süreleri artmıştır. Ancak yine de normal sağlıklı çocuklarla karşılaştırıldıklarında morbidite oranı daha yüksek, yaşam süreleri daha kısadır (5-13). Bu temel olarak; erken kardiyovasküler hastalık insidansının yüksek olmasına bağlıdır (3-13).

Perkütan transkateter balon anjiyoplasti (BAP) ilk rapor edildiği 1982 yılından itibaren aort koarktasyonlu yeni doğan, süt çocuğu, çocuk ve

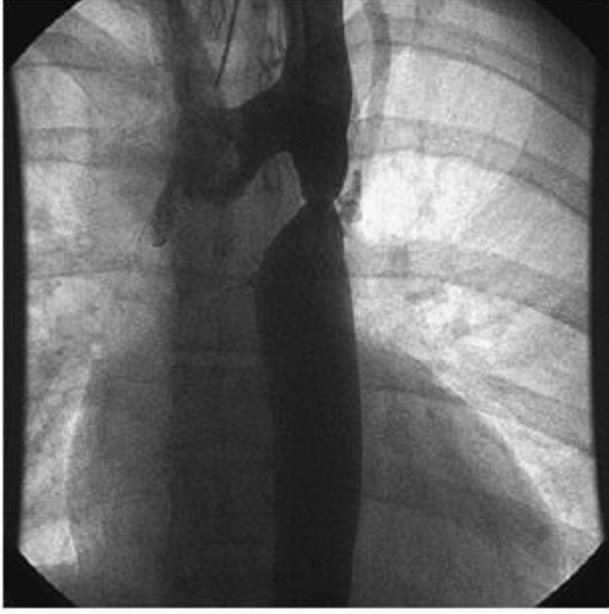
ergenlerdeki nativ koarktasyon ve rekoarktasyon tedavisinde cerrahiye alternatif olarak kullanılmaktadır (14-17). Postoperatif gelişen aort rekoarktasyonlarında yapılan operasyonlar yüksek morbidite ve mortalite riski taşıdığından, daha önce yapılan cerrahi tipi veya rekoarktasyon anatomisinden bağımsız olarak bu hastalarda perkütan balon anjiyoplasti yaygın olarak kabul görmüş ve ilk tercih olarak kullanılan yöntemdir (18,19). Bununla birlikte; yeni doğan ve süt çocuklarında BAP sonrası erken başarılar iyi olsa da, yüksek rekürrens, anevrizma gelişimi ve periferik arter sorunlarından dolayı bu yaşlardaki nativ koarktasyonların tedavisinde BAP'ın yeri tartışmalıdır (18-20). Özellikle yeni doğanlarda eşlik eden transvers arkus ve istmus hipoplazisi ile patent duktus arteriozus (PDA) varlığı, rekürrens olasılığını çok artırmakta ve bu dönemde BAP'ın etkin olmayabileceği, hatta geçici bir yöntem olabileceğini düşündürmektedir. Ancak rekoarktasyon olasılığı yüksek olsa bile, gelişen rekoarktasyonlar genelde kalp yetersizliği ile beraber olmadığından, yeni doğan ve erken süt çocukluğunda ciddi koarktasyon ve sol ventrikül disfonksiyonu ile gelen olgularda geçici palyasyon amaçlı BAP uygulanması önerilmektedir (20-25). Bazı çalışmalarda da üç ayın altında ancak cerrahi imkan yoksa veya hastanın genel durumu nedeniyle cerrahi mortalitenin yüksek olacağı düşünülüyorsa geçici palyasyon için BAP'ın tercih edilebileceği, aksi takdirde direkt olarak cerrahi tedavinin tercih edilmesi gerektiği belirtilmektedir (23-27).

Genel Bilgiler

A) Tanım

Aort koarktasyonu aortanın herhangi bir segmentinin konjenital ve lokalize darlığıdır (Şekil-1). Büyük oranda sol subklavian arterin duktus arteriozus komşuluğunda yer alır. Bazen uzun bir segment şeklinde de olabilir. Transvers aortik arkus hipoplazisi ile beraber olabilir veya abdominal aortada da olabilir.

Koarktasyon lümende çıkıntı yapan ve kan akımını engelleyen aortun media kısmındaki kalınlaşmadan kaynaklanır. Patent duktus arteriozusun eşlik ettiği veya etmediği ancak kompleks intrakardiyak anomalilerin bulunmadığı koarktasyon formuna primer veya basit koarktasyon adı verilir.



Şekil-1: Tipik diskret aort koarktasyonunu gösteren aortogram. Orta dereceli poststenotik dilatasyon görülmekte. (28)

Aort koarktasyonu, koarkte segmentteki stenozun derecesine göre değişkenlik gösterir. Stenozun hemodinamik anlamlı darlığa yol açabilmesi için lümeni %50 ve üzerinde daraltması gerekir, ancak uzun segment darlıklarda daha az lümen daralması olsa da hemodinamik olarak anlamlı olabilir. Otopsi incelemelerinin %33'ünde orta dereceli darlık, %42'sinde ciddi darlık ve %25'inde atrezik lümen karşımıza çıkar. Rastlantısal olarak erişkin aortası, ligamentum arteriosum komşuluğunda herhangi bir basınç gradiyenti oluşturmadan kıvrıntılı olabilir ki; bu durum psödokoarktasyon olarak tanımlanır (29).

B) Tarihçe

Morgagni ilk kez 1760 yılında bir otopside aort koarktasyonunu tanımlamıştır. Bundan yaklaşık 30 yıl sonra Paris (30), aort koarktasyonunu

tüm patolojik özellikleriyle tanımlamıştır. AK'nın doğal gelişim aşamalarının detayları 1945'den önceki hastane otopsi kayıtlarından ve seçilmiş vaka serilerinden sağlanmıştır. 1928 yılında Abbott (31) 2 yaşından büyük 200 otopside oluşan bir seri sunmuştur. Daha sonra Reifenstein ve ark. (6) 1928'den 1947'ye kadar olan dönemde 2 yaşından büyük hastalarda aort koarktasyonunun doğal seyri ile ilgili 104 vakadan oluşan bir seri yayınlamışlardır. Bu serilerde koarktasyonun erken infantil ölümlere yol açması ile ilgili herhangi bir fikir beyan edilmemiştir. Bu duruma ilk kez 1950'lerde açıklık getirilmeye başlanmıştır (32).

1944 yılında Blalock ve Park (33) tarafından cerrahi yöntemlerin geliştirilmesi için hayvan deneyleri kullanılmaya başlandı. AK'nın ilk başarılı cerrahi tedavisi 1944 yılında Crafoord ve Nylind (34) tarafından rezeksiyon ve direkt uç uca anastomoz tekniği ile gerçekleştirilmiştir. 1948'de Clagett 21 hastadan oluşan bir seri sunmuştur. Bu hastaların 8 tanesinde uç uca anastomoz yerine Park'ın subklavian flep yöntemini kullanmıştır. Ameliyatların infantlarda uygulanması ilk kez 1950'de Burford tarafından gerçekleştirilmiştir. Fakat ilk başarılı infant uç uca anastomozu 1951'de Lynxwiler ve ark. (35) tarafından yapılmıştır. Yenidoğanlarda koarktasyon tamiri, 1975 ile 1977 yılları arasında prostoglandin E1'in PDA üzerindeki etkilerinin tanımlanmasıyla çok daha başarılı bir hale gelmiştir (36).

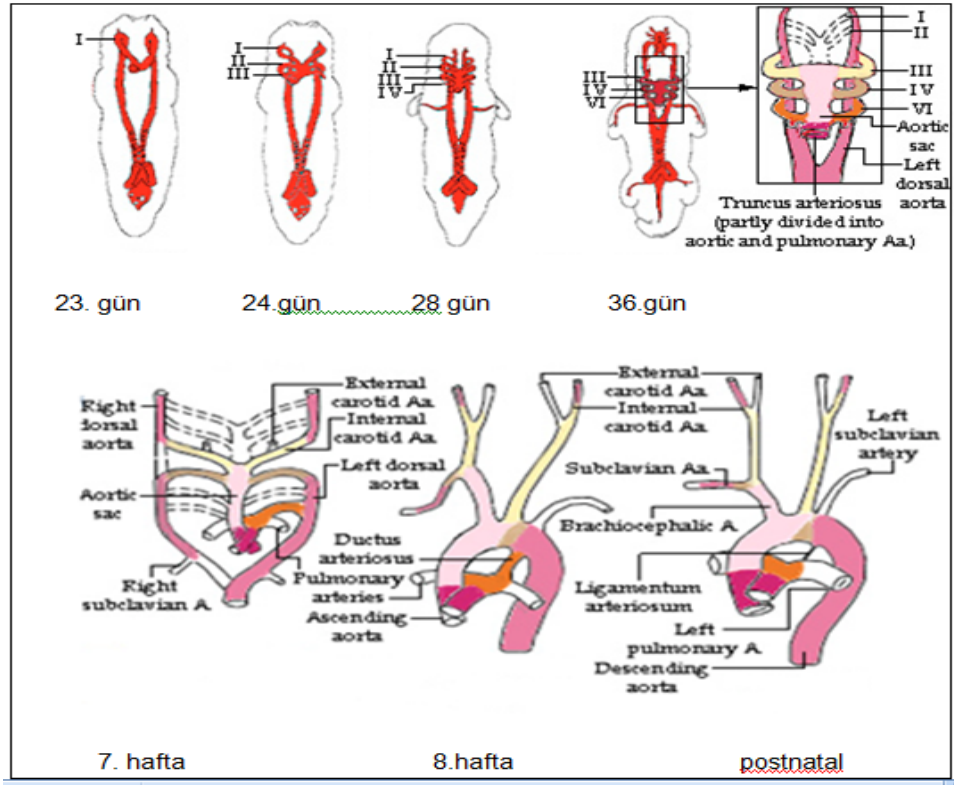
1957'de Vosschulte (37) yama grefti ile aortoplasti yöntemini kullanmıştır. Rezeksiyon ve direkt uç uca anastomoz uygulanan hastalarda yüksek rekoarktasyon sıklığının olması üzerine Waldhausen ve Nahrwold tarafından (38) 1966'da subklavian flep aortoplasti tekniği ilk olarak kullanılmıştır. Daha sonraki yıllarda dakron denilen sentetik materyalden yapılan tüp yerleştirilmesi uygulanmaya başlanmıştır. Son olarak 1986 yılında Lansman (39) tarafından genişletilmiş rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniği uygulanmıştır.

AK tamirinde transkateter girişimle balon anjioplasti tekniğinin kullanılması ilk kez 1982 yılında Singer ve ark. (14) tarafından AK'lı 3 bebekte gerçekleştirilmiştir. AK'nın tedavisinde son yirmi yılda uygulamaya

giren yeni bir teknik de aortik stent uygulamasıdır. O'Laughlin ve ark. (40) tarafından ilk kez 1989 yılında uygulanmıştır.

C) Aort Arkus Embriyolojisi

Fetal hayatın 4. haftasının başında birinci aort arkus çifti oluşur. Fetal hayatın 26. gününde oluşan birinci çift involusyona uğrarken, 2. ve 3. arkus çifti oluşmuş, 4. ve 6. arkus çiftleri oluşmaya başlamıştır (41). Dört mm'lik boyuta ulaşan embriyoda 1. arkus tamamen kaybolmuş, 2. arkus kaybolmaya başlamış, 3. arkus gelişmiş, 4 ve 6. arkuslar da gelişmek üzeredirler. Beşinci arkus geçicidir ve hiç bir zaman tam olarak gelişmez. On mm'lik embriyoda 3. ,4. ve 6. arkuslar geniştir. Trunkoaortik kese (6. arkus), pulmoner trunkus ile devamlılık gösterecek şekilde bölünür (Şekil-2). Gelişimin ilerleyen dönemlerinde aort arkusu sistemi yavaş yavaş başlangıçtaki simetrik yapısını kaybederek kalıcı yapıları oluşturmak üzere değişiklikler gösterir. Embriyolojik 3. arkusdan ortak karotis arterler ve internal karotis arterlerin ilk kısmı oluşur. Dördüncü aortik arkus sağ ve sol tarafta farklı bir gelişim gösterir. Solda sol ortak karotis arterle sol subklavian arter arasında kalan aort arkusu kısmını oluşturur. Sağda sağ dorsal aortanın bir kısmını ve sağ subklavian arterin en proksimal bölümünü oluşturur. Altıncı aort arkusu pulmoner arkus olarak da bilinir. Gelişmekte olan akciğer tomurcuğuna doğru büyüyen önemli bir dal verir. Sağ tarafta proksimal parçası sağ pulmoner arterin proksimal parçasını oluştururken, distal kısmı dorsal aorta ile bağlantısını kaybederek yok olur. Sol tarafta distal kısmı fetal yaşam boyunca duktus arteriyozus olarak bilinen yapıyı oluşturur (41-43).



Şekil-2: Aortik arkların gelişimi

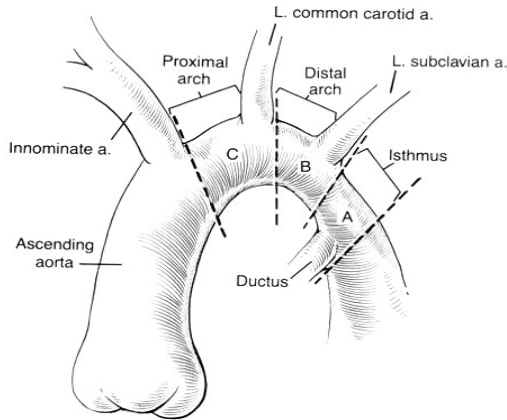
D) Morfoloji

Aort arkusu, çıkan aortanın devamıdır ve üst mediastende yer alır. İkinci sağ sternokostal eklemin üst kenarı hizasında başlar. Sternumun arkasında, trakeanın ön yüzünü çaprazlayarak hafif solundan yukarıya, sola ve arkaya doğru kavis yaparak döner. Daha sonra trakeanın sol ön tarafından, sol rekürren laringeal sinir, özofagus ve duktus torasikus çaprazlayarak kolumna vertebralisin önünde aşağıya doğru iner. Önde angulus sterni, arkada 4. ve 5. vertebralar arasındaki intervertebral disk hizasından sonra inen aorta olarak devam eder. Sol brakiosefalik ven aort arkusunun hemen önündedir. Ayrıca ön tarafta plevra, sağ akciğer ve timus ile komşuluğu vardır (44).

Aort arkusunun ilk dalı sağ brakiosefalik arterdir (innominat arter). Manubrium sterninin ortası seviyesinde aort arkusunun sağ konveks yüzünden çıkar. Trakeanın sağ tarafında yukarı doğru ilerler, sağ sternoklaviküler eklemin arkasında sağ subklavian arter ve sağ ortak karotis

arteri olmak üzere iki dala ayrılır. İkinci büyük dalı olan sol ortak karotis arterin aort arkusundan çıktığı yer, brakioyosefalik arterin hemen solu ve arkasıdır. Bu arter, trakeanın sol tarafında yükselerek sol sternoklaviküler eklemin arkasında boyuna girer. Bu arterin 2-2.5 cm distalinden, sol subklavian arter çıkar. Bu arter trakeanın solunda ve vertikal olarak boyun köküne doğru yönelir (44).

Anatomik olarak aort arkusu, proksimal transvers arkus (innominate arter ile sol ortak karotis arter arasında), distal transvers arkus (sol ortak karotis arteri ile sol subklavian arter arası) ve isthmus (sol subklavian arter ile duktal arteriyel bileşkesi arasında) olmak üzere üç parçaya ayrılır (Şekil-3). Bu bölümden sonra morfolojinin en önemli kısmı olan duktal arteriyel bileşke gelir. Duktal arteriyel bileşkeyi torasik aorta ve sonra da abdominal aorta takip eder. Daralma genellikle üst torasik aortada olurken, nadiren de toraksın alt kısmında ve abdominal aortada görülebilir (45). Eğer isthmus çapı çıkan aorta çapının % 40'ından az ise isthmus hipoplazisi ve proksimal transvers arkus veya distal transvers arkus çapları sırasıyla çıkan aortanın % 60 ve 50'sinden az ise arkus hipoplazisi olarak tanımlanır (46). Hastaların bir kısmında çıkan aortanın beklenenden daha küçük olabileceği bilindiğinden yukarıda belirtilen oranlamayı inen aortaya göre yapanlar da mevcuttur (47).

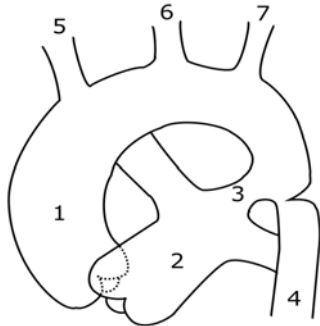


Şekil-3: Aort arkusunun bölümleri

Klasik koarktasyonun lokalize lezyonu olan “shelf”, aortanın media tabakasının lümen içine doğru katlanması olarak tanımlanır. Bu lezyon sıklıkla aortanın posterior ve sol tarafında duktus arteriozus komşuluğunda yer alır. Shelf, preduktal, postduktal ve en sık olarak juxtaduktal yerleşimlidir. Aortik media tabakasının tutulumuna ek olarak intimal hipertrofi shelf dokusunu çepeçevre sararak, ilerleyen aşamalarda lümen daralmaya yol açar. Bu alan ve koarktasyon dokusunun diğer kısımları duktal doku içerir. Bu sebeple yetersiz duktal rezeksiyon sonrasında, duktal dokunun progresif proliferasyonu nedeniyle rekoarktasyon meydana gelir. Aortada, darlık sonrasında genellikle post stenotik dilatasyon mevcuttur. Darlık distalindeki aorta duvarı, proksimale oranla daha kalın duvarlıdır. Rodbard’a göre (48) darlık bölgesindeki akım hızı artışına bağlı olarak aortik duvar lateral basıncının azalması, intimal hücrelerin çoğalmasına neden olmaktadır.

E) Sınıflama

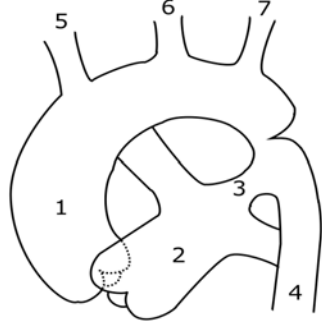
AK; uzunluğu, gelişim yeri, semptomlarının ortaya çıkış zamanı, aort arkusunun anatomik yapısı ve eşlik eden ek anomaliler göz önüne alınarak çeşitli şekillerde sınıflandırılmıştır. İlk sınıflamayı 1903 yılında Bonet (49) yapmış olup : infantil (preduktal) ve adult (postduktal) diye iki gruba ayırmıştır. Postduktal tip olarak da bilinen erişkin tip koarktasyonda, darlık duktus arteriozus veya ligamentum arteriozusun olduğu noktanın hemen altındadır (Şekil-4). Erişkin tip koarktasyonda duktus genellikle kapalı olduğundan, oluşan kollateral dolaşım daha uzun yaşam sağlar.



Şekil-4: Postduktal tip aort koarktasyonu

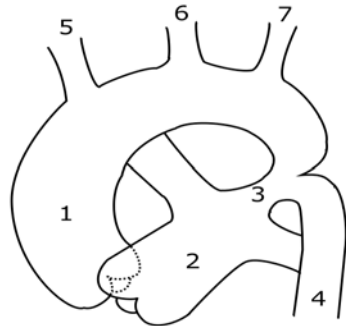
İnfantil (Preduktal) tipte ise, darlık sol subklavyan arterin çıktığı yerin hemen distalinde,duktus arteriozusun proksimalindedir, yani isthmustadır

(Şekil-5). Preduktal tip koarktasyon genellikle daha uzundur ve duktus açıklığıyla beraberdir (Duktusa bağımlı AK).



Şekil-5: Preduktal tip aort koarktasyonu

Semptomların başlama yaşı anatomik isimlendirmeyi yansıtmadığından ve bu tipler arasındaki farklar her zaman net olmadığından bu sınıflandırma bugün kullanılmamaktadır. Son sınıflandırmaya göre AK, %98 oranında sol subklavian arterin aort arkusundan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aorta girdiği yerin yakınında jukstaduktal pozisyonundadır (Şekil-6). Bu terim koarktasyonun tam olarak duktusun karşısında bulunduğunu gösterse de, kendi arasında duktusun hemen üstünde preduktal, hemen altında postduktal ve tam karşısında paraduktal olarak sınıflandırılabilir. Van Praagh'a göre (50) koarktasyon hemen her zaman juktaduktaldir.



Şekil-6: Jukstaduktal tip aort koarktasyonu

AK uzunluđuna ve yapısına gre ikiye ayrılır:

1.Aortun media tabakasındaki kalınlaşmayla birlikte olan ve bu noktada lmeni daraltan tipe diskret koarktasyon denir.

2.Aortanın 5 mm'den daha uzun bir segmentinin normalde olması gerekenden daha dar olmasıyla karakterize tipe ise tubuler hipoplazi denir.

Sık olarak bu iki grup AK adı altında incelense de, ayırımın yapılması klinik deęerlendirme ve dzeltme operasyonu aısından nemlidir.

AK eřlik eden anomalilerin olup olmamasına gre sınıflaması (Cerrahi sınıfamaya) (46);

1. İzole aort koarktasyonu

2. Aort koarktasyonu + ventrikler septal defekt (VSD)

3. Aort koarktasyonu + kompleks intrakardiyak anomaliler

AK isthmus ve/veya ark hipoplazisi olup olmamasına gre (Amato'ya gre);

1.Primer aort koarktasyonu

2.İsthmus hipolazisiyle birlikte aort koarktasyonu

3.Arkus ve isthmus hipoplazisiyle birlikte aort koarktasyonu řeklinde sınıflandırılmıştır (51).

F) Epidemiyoloji

Tahminen 10.000 canlı doęumdan 80'i konjenital kalp hastasıdır. AK sık rastlanan konjenital kalp anomalilerinden biri olup, her 10.000 canlı doęumda 5 oranında grlr ve tm konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluřturur. 10.000 canlı doęumun 4'nde PDA'nın eřlik ettięi ya da etmedięi izole koarktasyon grlr. Erkeklerde, kadınlara oranla 1,27-1,74 kez daha sık oranda grlr. Erkek- kadın oranı zellikle diskret koarktasyonda belirgindir ve oran 2:1'dir. Abdominal AK kadınlarda daha sık grlr. Hayatın ilk yılında kardiyak kateterizasyon ve cerrahi gerektiren 4. en sık konjenital kalp hastalığıdır.

G) Etyoloji

oęunlukla sporadik olgular olmakla birlikte son zamanlarda kalıtsal olabildięi ve ikizlerde, kardeřlerde veya birinci derecede akrabalarda grlme sıklığının daha fazla olabileceęi bildirilmektedir (18).

Beyazlarda Singapurdaki Asyalılara oranla 7 kat daha fazla sıklıkta görülmesi ve Minnesota'da yapılan bir çalışmada ise hastalığın sıklığının diğer popülasyonlara oranla yerli Amerikalılar arasında daha az olduğunun saptanmış olması hastalığın aktarımında genetik faktörlerin de rol oynadığını göstermektedir (52,53).

AK sıklığında mevsimsel bir farklılık öne sürülmektedir. Bunu ilk olarak Campbell ve Polani (54) gözlemlemiştir. Miettinen ve ark. (55) nisan-ağustos ayları arasında doğarlarda AK insidansının anlamlı olarak azaldığını tespit etmişlerdir. Cinsiyet ayrımı yapıldığında erkeklerde bu mevsimsel farklılığın daha belirgin olduğu bulunmuştur. Bu gözlemler AK etyolojisinde çevresel faktörlerin bulunma olasılığını arttırmaktadır, ancak bugüne kadar somut bir delil elde edilememiştir.

Başka bir çalışmada gebelikte özellikle mineral yağlar gibi bazı kimyasallara maruziyet durumunda koarktasyon riskinde artış olduğu bildirilmiştir (56).

Ovaryan agenezili ve kısa boylu gerçek Turner sendromlu (45 X0) hastalarda %35 oranında AK görüldüğü bildirilmiştir (18). Mozaik form Turner sendromunda ve Turner fenotipinde ise AK görülme riski normal popülasyondan fazla değildir. Tüm AK vakalarının %2'si ise Turner sendromludur (54). Nadiren ailevi koarktasyon vakaları da bildirilmiştir (57). Sonuçta diğer doğuştan kalp hastalıklarının çoğu gibi aort koarktasyonu da multifaktöryel kalıtım sonucu ortaya çıkmaktadır. Etiyolojisinde hem genetik hem de çevresel faktörler rol oynamaktadır (58).

H) Patogenez

AK oluşum mekanizması tam olarak bilinmemektedir. En yaygın kabul gören teoriler; hemodinami ve ektopik duktal doku teorileridir. Hemodinami teorisine göre çeşitli nedenlerle veya intrakardiyak diğer anomalilere bağlı olarak arkus ve isthmusdan geçen kan miktarının azalmasına bağlı olarak transvers arkus aorta veya isthmus hipoplazik kalır. Normal fetusta isthmusdan toplam ventriküler kan akımının %10'u geçer. Bu da isthmus çapının çıkan aorta çapının % 70-80'i kadar olmasını sağlar. İnfantil dönemde semptom veren bu tip AK'ya transvers arkus ve isthmus

hipoplazisinin de eşlik etmesi oldukça sık görülmektedir (18,43). Gerçekte akım teorisine göre azalmış kan akımına ve AK'ya yol açan intrakardiyak defektler AK ile sıklıkla birliktelik gösteren defektlerdir. Bu teori ventriküler septal defekt (VSD), sol ventrikül çıkış yolu darlığı, transvers arkus hipoplazisi gibi patolojilerle koarktasyon birlikteliğini açıklar (18). Bunun tersine sağ tarafta akımın azalmasına yol açan, dolayısıyla çıkan aort ve transvers arkus tarafında akım artışına yol açan lezyonlar (Fallot tetralojisi, ağır pulmoner stenoz gibi) ile neredeyse hiç bir zaman AK ile birliktelik göstermezler. Rudolph ve ark.'na (59) göre koarktasyonun tipi ve prevalansı, duktus arteriozus ve aortadan geçen fetal kan akım paterni ile ilişkilidir. Eğer fetal hayatta aortik stenoz, aortik atrezi, mitral darlık veya mitral yetmezlik gibi çıkan aortadaki kan akımını azaltan ve aynı zamanda duktus arteriozus kan akımını artıran patolojiler varsa, koarktasyon ve isthmus hipoplazisi çok daha sık görülür. Bu durumun tam tersi olarak, fetal hayatta pulmoner kan akımını ve buna bağlı olarak sağ-sol şanti azaltarak duktus arteriozus kan akımını azaltan pulmoner stenoz, pulmoner atrezi, Fallot tetralojisi ve triküspid atrezisi gibi patolojilerin varlığında koarktasyon prevalansı azalırken, isthmus çapı artar.

PDA dışında intrakardiyak lezyonu bulunmayan olgularda yalnızca akım teorisi ile AK patolojisini açıklamak inandırıcı olmamaktadır. Bu olgular için ektopik duktal doku teorisi ileri sürülmüştür. Ektopik duktal doku teorisinde; duktal dokunun aort içinde de devamlılığı söz konusudur ve duktal kapanma ile aort lümeninde de daralma oluşur. Bu teori transvers arkus veya abdominal aorta gibi AK'nın duktusun giriş yerinden uzakta oluşan şekillerini açıklamakta yetersizdir (18).

Moskowitz ve ark.'na (60) göre, koarkte segmentin proksimalinde yer alan aorta duvarı yapısal olarak anormaldir. Bu duvar anomalisinin in utero oluştuğu, koarkte segmentin proksimalinde yer alan ve aortadan dallanan ana arterlerde de görüldüğü ileri sürülmektedir. Ayrıca distal aortik arkus hipoplazisinin de bu duvar anomalisine sekonder geliştiği savunulmaktadır. Skoda'ya göre koarktasyon lezyonu, duktal kapanma sırasında duktal doku anomalisine bağlı olarak gelişir. Bu teoriye göre lezyon fetal hayatta

gelişmez. Ancak arkus aortanın değerlendirildiği fetal ekokardiyografik çalışmalarda geniş bir duktusa rağmen, arkus aortada darlık olabileceği gösterilmiştir. Diğer taraftan, fetal patoloji preparatlarında da koarktasyon shelf'i gösterilmiştir.

Kappetein ve ark. (61), aort koarktasyon patogenezinde nöral krest gelişimindeki anomalileri suçlamışlardır.

İ) Patofizyoloji

AK'nın hemodinamik etkileri değişken olup, darlığın ciddiyetine, eşlik eden kalp defektlerinin türüne ve ortaya çıkan adaptasyon mekanizmalarına bağlıdır. Fetal hayatta PDA'dan sağ-sol şant olması nedeniyle kombine ventriküler atımın yalnızca % 10'u isthmusdan geçtiğinden ve sol ventrikül plasental dolaşım nedeniyle düşük sistemik dirence karşı çalıştığından hemodinamik olarak anlamlı bir etki oluşturmaz. Ancak doğumdan sonra plasental dolaşımın ortadan kalkması ve duktusun kapanmasıyla birlikte sol ventrikül yüksek sistemik dirence karşı çalışmaya başlar. Hem doğal olarak artmış, hem de AK'nın ağırlığına bağlı olarak patolojik olarak artmış sistemik tansiyonun oluşturduğu yüksek basınç (artyük) nedeniyle sol ventrikül atım hacmi azalır ve diyastol sonu basıncı artar. Özellikle adaptasyon mekanizmalarının gelişmesi için yeterli zamanın olmadığı yeni doğanlarda bu durum myokard kasılmasını bozarak ağır kalp yetersizliği ve şoka kadar uzanan klinik tablolara yol açabilir (18,62).

İzole AK'lı hastalarda AK'nın temel fizyolojik etkisi, sol ventrikül artyükünde artmadır. AK'lı yenidoğanlarda artyükün artması sol ventrikül fonksiyonlarında ciddi bozulmaya yol açar. Buna bağlı olarak önce sol ventrikül diyastol sonu basıncı, daha sonra da sol atriyal basınç yükselir. Basıncı artan sol atriyum gerilerek foramen ovaleyi açar ve sol-sağ şant atriyumda belirginleşir. Pulmoner venöz basıncın artması ve atriyal sol-sağ şant, pulmoner hipertansiyona yol açar. Böylece sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) azalır ve sağ ventrikül basıncı artar. Bu dönemde EKG'de sağ ventrikül hipertrofisi bulguları görülür. Sağ ventrikül basıncının artmasıyla sıvı retansiyonuna bağlı semptomlar oluşur. Sol ventrikül atım hacmindeki

azalmaya baęlı olarak renal perfüzyon düşer ve bunun sonucunda akut böbrek yetersizlięi (ABY) gelişebilir.

Frank Starling mekanizması, renin-anjiyotensin sistemi (RAS) ve sempatik sinir sistemi aktivasyonu kardiyak atımı artırmaya yönelik adaptasyon mekanizmalarıdır. Ancak bu kompensasyon mekanizmaları yenidoęan miyokardının immatür yapısı, azalmış beta-adrenerjik reseptör innervasyonu ve sol ventrikül miyokard kompliyansının erişkine göre daha az olması nedenlerinden dolayı başarılı olamaz (18,62).

İzole AK olan sütçocuklarında, koarktasyonun üstü ve altı arasında kollateraller geliştięinde, vücudun üst yarısındaki hipertansiyon bir ölçüde azalır. Hastaların hipertansiyonları medikal olarak tedavi edildięinde, sol ventrikül genişlemesi ve hipertrofisi gerilerken, fonksiyonları düzelme eğilimine girer. Bunun yanında sağ ventrikül genişlemesi durarak gerileyebilir.

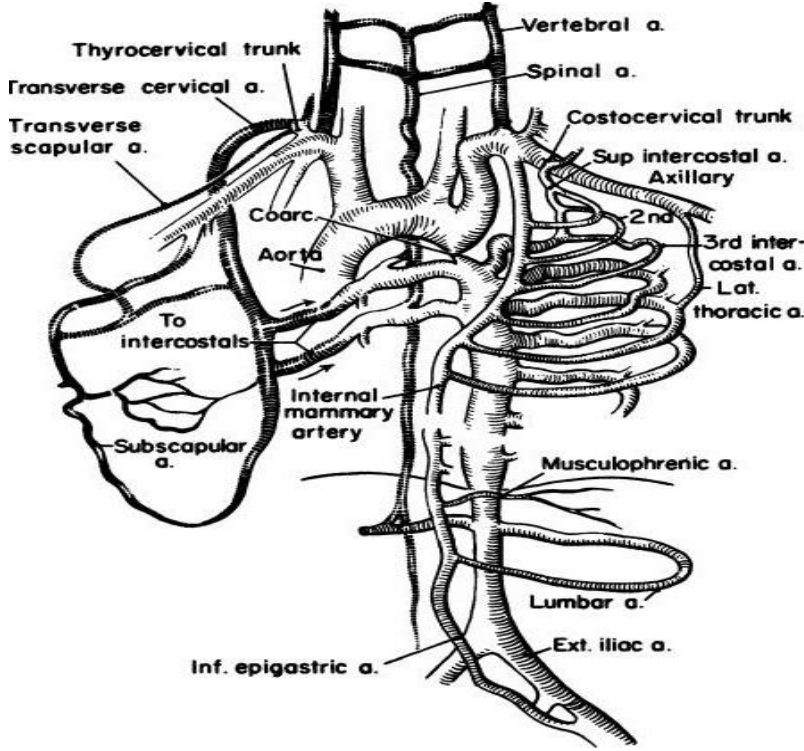
AK'lı hastalarda darlığın öncesindeki ve sonrasındaki damarlarda da anormallikler ortaya çıkar (63). Yenidoęan ve sütçocuklarında AK öncesi bölgedeki damarların elastikiyetinin azaldığı, norepinefrine olan duyarlılıklarının arttığı gözlenmiştir (63-65). Plazma renin aktivitesinin fazlaca arttığı ve baroreseptör reflekslerin daha yüksek kan basıncına ayarlandığı saptanmıştır (66,67). Bu anormallikler tedaviden sonra da devam edebilir ve erken yaşlarda koroner ve serebrovasküler damarlarda sorunlar ortaya çıkarabilir (68-70).

AK, VSD ile birlikte olduęunda, sağ ventrikülün hem basınç yükü hem de hacim yükü artar. Böylece pulmoner arteriyel ve venöz hipertansiyon belirginleşir. Koarktasyon kendisi pulmoner hipertansiyon ve atriyal seviyede soldan sağa şant oluşturana kadar, kalpteki hemodinamik durum VSD'nin büyüklüğüne baęlıdır. İzole AK olgularında pulmoner vasküler direnç artarak ciddi pulmoner hipertansiyon gelişebilir. AK ile birlikte sol kalp obstrüktif lezyonları da varsa, sol atriyal basınç artışı ile pulmoner hipertansiyon daha kısa sürede ortaya çıkar. AK, büyük arter transpozisyonu ile birlikte olduęunda diferansiye siyanoza neden olur. Bu durumda duktustaki sağ-sol şant ile inen aortaya daha fazla oksijenlenmiş pulmoner arteriyel kan gider.

Böylece duktusu açık preduktal koarktasyonun tersine, üst taraf siyanotik, alt taraf pembe kalır.

J) Kollateral Dolaşım

Koarktasyonun çarpıcı özelliklerinden bir tanesi de koarkte segmentin proksimali ile distali arasındaki kollateral dolaşımdır. Kollaterallerin iyi gelişmesi durumunda paraskapular pulsasyon ve kosta çentiklenmesi gibi klinik belirtiler izlenir. Kosta çentiklenmesi 4-5 yaş öncesinde görülmez. Koarkte segmentin proksimalinde kalan 1. ve 2. kotalarda çentiklenme görülmez. Kollateral dolaşım yeni doğanlarda mevcuttur; ancak kollateral damarların boyutları ve sayıları yaşla birlikte artış gösterir. Kollateral dolaşımın büyük kısmı subklavian arter ve dallarından sağlanır. İnternal torasik arter, interkostal arterler, transvers servikal arter, skapular arter, lateral torasik arter, müskülofrenik arter, superior epigastrik arter, lumbal arter ve spinal arter bilinen en önemli kollateral damarlardır (Şekil-7). Anterior ve posterior olmak üzere 2 tane kollateral sistem mevcuttur. Anterior kollateral sistem internal torasik arterin epigastrik arteriyel sistem vasıtasıyla eksternal iliak arterlere ulaşması ile son bulur. Posterior kollateral sistemde ise tiroservikal trunkustan çıkan dallar genişlemiş interkostal arterler üzerinden inen aortaya ulaşırlar. Bu kollateraller primer olarak inen torasik aortanın üst kısımlarına dökülür. Koarktasyonun distalinde inen torasik aortaya dökülen en büyük iki damar, 3. ve 4. interkostal arterlerdir. Bu 2 interkostal arter, kollateral dolaşımın yarattığı ters akım ile oldukça genişlemişlerdir. Bu ters akım, intraoperatif olarak doppler akım dedektörleri ile tespit edilir ve koarktasyonun düzeltilmesini takiben normale döner (70). Daha alt segmentlerde yer alan interkostal arterler kollateral dolaşıma daha az katkı sağlarlar. Aynı durum inferior epigastrik arter ve diğer abdominal aorta kaynaklı kollateral damarlar için de geçerlidir. Kollateral dolaşım ve bununla ilişkili klinik bulgular, koarktasyonun anatomik varyasyonları ile birlikte değişiklik gösterebilir.



Şekil-7: Aort koarktasyonunda kollateral dolaşım. Anterior'da a.mammaria interna'dan epigastrik arteriyel sistem yoluyla alt ekstremiteye, a.mammaria interna'dan skapular kollateraller ve interkostal arterler yoluyla inen aortaya ve intraabdominal organlara kan akımı sağlayan ve temel olarak her iki subklavian arterden köken alan kollateraller görülüyor. (28)

K) Aort Koarktasyonuna Eşlik Eden Diğer Anomaliler

Koarktasyon, ileri yaş çocuklarda veya genç erişkin yaşlarda tespit edildiğinde, eşlik eden kardiyak anomalilerle birlikteliği sık değildir. Yenidoğan ve bazı olgularda infant döneminde bulgu veren koarktasyonlara sıklıkla intrakardiyak anomaliler eşlik eder. AK ile birlikte %70 oranında ek anomaliler görülmektedir.

Koarktasyonla birlikte aortik hipoplazi, aort kapak anomalileri, VSD, PDA ve mitral kapak anomalileri siktir. PDA, yenidoğanların neredeyse %100'ünde ve birçok infantta ise preduktal tipte bir koarktasyonla birlikte bulunur. Bu, ek bir anomaliden ziyade izole koarktasyonun bir parçası olarak kabul edilir. Distal aortik arkın tübüler hipoplazisi de yine ek bir anomali olarak değil koarktasyonun bir parçası olarak kabul edilir. Daha az sıklıkta büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül gibi anomalilere eşlik

edebilir. Tüm bu kalp anomalileri intrauterin dönemde antegrad aortik kan akımını düşürme eğilimindedir.

AK ile birlikte görülen en sık anomali biküspid aort kapağıdır. Çeşitli çalışmalarda bu birlikteliğin sıklığı %20 ile %85 oranlarında bildirilmiştir (71). Otopsi serilerine göre bildirilen prevalansı Becker ve ark.'a (72) göre %46, Tawes ve ark.'a göre %27'dir. AK ile birlikte biküspid aorta, mitral kapak anomalileri, subaortik stenoz gibi sol kalbin birçok bölgesindeki tıkalıcı lezyonların bir arada bulunması Shone sendromunu oluşturur. AK ile birlikte PDA %18-60, VSD %17-50 oranında bildirilmektedir (71). VSD'nin tüm tipleri AK ile birlikte görülebilir. (Tablo-1)

Turner sendromu ve von Recklinghausen hastalığı ile koarktasyonun birlikteliği görülebilir. Nadir olarak koarktasyonlu hastalarda Noonan sendromu veya konjenital rubella sendromu olabilir (73).

Tablo-1:Aort koarktasyonuna eşlik eden kalp defektleri

<i>Eşlik Eden Kalp Defekti</i>	<i>%</i>
Biküspit aort kapağı	20-85
Ventriküler septal defekt	17
Aort kapağı darlığı	6-13
Hipoplastik sol ventrikül	9
Subaortik darlık	4-5
Subaortik darlık ve VSD	2-4
Atriyoventriküler septal defekt	3-4
Büyük arterlerin transpozisyonu	4-5
Çift çıkışlı sağ ventrikül	3
Tek ventrikül	3
Diğerleri	<3

VSD:Ventriküler septal defekt

L) Klinik Özellikler ve Diyagnostik Kriterler

Hastanın başvuru sırasındaki şikayetleri ve diyagnostik kriterler, önemli ölçüde prevalansa eşlik eden intrakardiyak anomalilere ve hastanın başvuru sırasındaki yaşına bağlıdır.

L.1.Yenidoğan ve infant dönemi

Fetusta koarktasyonun varlığı önemli değildir. Çünkü ventrikül atım hacminin yalnızca %10'u isthmustan geçer. Doğumu takiben tüm kalp atım hacminin stenotik aortik segmentten geçmesi gerekir ve klinik semptomlar ortaya çıkar. Doğumdan sonra herhangi bir belirtisi olmayan bebekte genellikle ilk iki hafta içerisinde duktusun kapanması ile takipne, taşikardi gelişir ve hafif bir siyanoz fark edilir. İyi beslenememe ve tartı alamama, hızlı ve zorlu nefes alıp verme en sık görülen bulgulardır.

Yenidoğanda koarktasyonun bulgu ve belirtileri kalp yetmezliği tablosu şeklindedir. Değişken bir süre boyunca genel durumunun iyi olmasını takiben, takipne, beslenme problemleri ve terlemeler görülmeye başlar. Muayenede sternumun sol kenarı ve koarkte bölgenin posteriorunda gallop ritmi ve sistolik üfürüm duyulur. Radyal ve brakial nabızlarla karşılaştırıldığında femoral nabızların dolgunluğu daha azdır, gecikmelidir veya yoktur. Özellikle genel durumu kötü, taşikardik hastalarda nabız palpe etmek çok zor olabilir. Kan basıncı ölçümünde kollarda kan basıncı bacaklara göre yüksektir (>20mmHg). Normalde osilometrik yöntemle ölçülen sistolik kan basıncı, bacaklarda kollara göre 5-10 mmHg daha yüksektir. Oskültasyon yöntemi kullanıldığında fark 20 mmHg'a kadar çıkabilir. Ancak, yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde alt-üst ekstremitelerde kan basınçları eşit olabilir. AK'da ise kolda hipertansiyon vardır ve koldaki kan basıncı bacaktırakinden daha yüksektir. Femoral nabızların zayıf alınması, alt-üst ekstremitelerde kan basıncı farkının 20 mmHg'nın üzerinde olması AK tanısında önemli bulgulardır (74). Kan basıncının her iki kolda ölçülmesi önemlidir. Sağ kol kan basıncının sol koldan daha yüksek olması, koarktasyon bölgesinin sol subklavian arteri de içerdiğini gösterir. Duktusun kapanmasının zaman alması ve kapanma süresinin değişken olması, muhtemelen en azından izole koarktasyonlu hastalarda kalp yetmezliği kliniğinin ortaya çıkmasını geciktiren bir faktördür. Duktusun kapanması genellikle pulmoner uçtan başlar ve genel olarak aortik ucun kapanmasına kadar jukstaduktal bölgede aortada ciddi darlık oluşturmaz. Duktus nedeniyle doğumda femoral nabızları normal olan hastaların doğumdan 1 hafta sonra nabızları alınmayabilir.

L.2.Çocukluk çağı (1-14 yaşlar)

İlk başvuru sırasında 1 ile 14 yaşında olan çocukların nerdeyse tamamı, koarktasyonla birlikte ciddi başka bir anomalileri olmadığı sürece asemptomatiktir. Taves ve arkadaşları eşlik eden anomalisi olan çocukların 3 yaşına kadar kalp yetmezliği tablosu ile başvurduğunu, Patel ve ark. (75) ise 1 ile 14 yaş arası 65 çocuktan 7'sinde (%11) kalp yetmezliği geliştiğini tespit etmişlerdir. Hipertansiyon hastaların %90'ında mevcuttur. Akciğer filminde, hastaların %33'ünde kardiyomegali, %15'inde ise kosta çentiklenmesi bulunur, ancak çentiklenme 3-4 yaşlarından önce görülmez. EKG'de çoğunlukla sol ventriküler hipertrofi görülür, sağ ventriküler hipertrofi pulmoner arter basıncı artmış olan pulmoner hipertansif hastalarda görülür. EKG hastaların 1/3'ünde normaldir.

L.3.Adölesan ve erişkin

Asemptomatik olarak kaldığından birçok adölesan ve genç erişkin hastada rutin muayene sırasında kardiyak üfürüm duyulması, hipertansif değerler ölçülmesi veya anormal akciğer filmi görülmesiyle beraber, femoral nabızların zayıf alınması ve gecikmesi veya hiç alınamaması ile tanı konulur. Hipertansiyon yaygındır ve daha genç yaştaki hastalara göre ciddi boyuttadır. 30'lu yaşlarda kalp yetmezliği görülür. Kalp yetmezliği gelişmesi öncesinde efor dispnesi, kardiyomegali ve EKG'de ciddi sol ventrikül hipertrofisi görülür. Baş ağrısı, burun kanaması, halsizlik, özellikle baldır bölgesinde kladikasyo gibi şikayetler ortaya çıkar. Kollateral damarlar genellikle palpe edilebilir veya posteriorda dinlemekle üfürüm duyulabilir. İyi gelişmiş kollateralleri olanlarda, göğüs sağ ,sol yan tarafında ve sırtta sistolik veya devamlı üfürüm işitilebilir. Bu hastalarda, arka interkostal aralıklarda tril alınabilir.

M) Tanı Yöntemleri

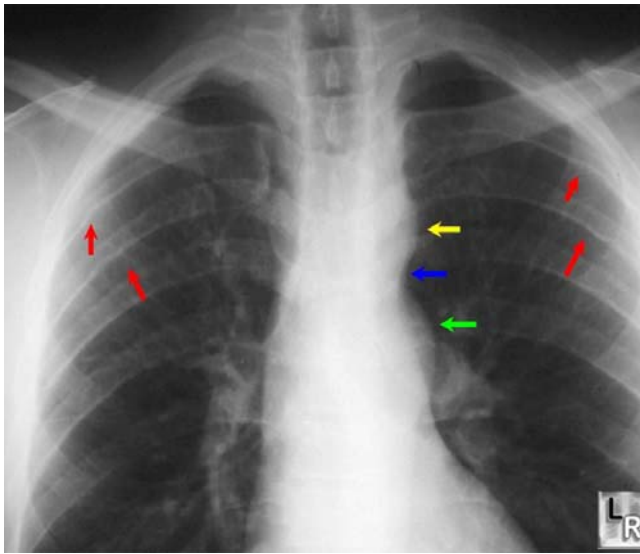
M.1.Elektrokardiyografi

Anlamli AK varlığında bile çocuklarda EKG çoğu kez normaldir. Beklenen ilk deęişiklik prekordial derivasyonlarda voltaj artışıdır. Çoğu hastada sol aks ve sol ventrikül hipertrofisi bulgularına rastlanır. Sol ventrikül hipertrofisi, ciddi ve uzun süredir AK olan vakalarda görülür. Sağ dal bloęu,

erişkinlerin ve büyük çocukların %50'sinde görülür. Egzersiz EKG'si normal olabilir veya ST segment baskılanması ve iskemiye gösteren T dalga değişiklikleri görülebilir. Semptomatik koarktasyonlu hastalarda ise; sıklıkla anormaldir ve eşlik eden anatomik defektleri yansıtır. İzole AK'lı vakalarda sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ dal bloğu saptanır. Sol ventrikül yüklenme bulguları duktus kapanınca ortaya çıkar.

M.2.Telegrafi

Kalp boyutları normal veya hafifçe artmıştır. Sol ventrikül konturunda hafif bir genişleme olabilir. Ciddi sol ventrikül yetersizliği veya intrakardiyak şant olmadıkça pulmoner vasküler gölgeler normaldir. Çıkan aortada dilatasyon görülebilir. Aort topuzu normal veya belirgin olabilir. Bazı hastalarda pre ve post stenotik dilatasyona bağlı olarak çift konturlu aortik yapı görülür, " 3 işareti" olarak adlandırılır ve anteroposterior (AP) grafide sol paramediastinal bölgede görülür. Pratik olarak, kaburgalarda çentiklenme torasik AK için patognomiktir (şekil-8). Beş yaşın altında nadir olup, görülme sıklığı yaşla artar. Büyük çocuklarda, çoğunlukla bilateral olarak 4-9. kaburgaların alt yüzlerinde çentiklenme görülür. Semptomatik koarktasyonlu hastalarda ise; belirgin kardiomegaliye ek olarak, pulmoner venöz konjesyon ve pulmoner ödem görülebilir.



Şekil-8: Aort koarktasyonlu hastada oklarla işaretli klasik 3 figürü ve kosta çentiklenmeleri

M.3.Ekokardiyografi

İki boyutlu EKO yenidoğan ve küçük infantlarda koarktasyonu gösterebilir ve genellikle tanımlayıcı bir çalışmadır. İki boyutlu EKO infant çağı dışında da faydalı olabilse de genellikle tanımlayıcı bir çalışma değildir. İki boyutlu EKO'da suprasternal incelemede, posterolateral planda, inen aortanın rafa benzer çıkıntılı membranı görülür. Aortik kapak anomalileri ve diğer eşlik eden anomaliler saptanır. Sol ventrikul duvar kalınlığı ve kalp fonksiyonları değerlendirilir. Doppler ekokardiografide, koarktasyon distalinde akımın azaldığı saptanır. Darlık öncesindeki ve sonrasındaki akım hızları ve basınçlar ölçülerek gradiyent hesaplanır.

M.4.Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi

Bu hastalarda kalp kateterizasyonu tanısal veya tedavi (girişimsel) amaçlı yapılabilir. Günümüzde ekokardiyografi ile tanının büyük oranda ve doğru şekilde koyulabilmesi nedeniyle tanısal kateterizasyon sayısı azalmıştır. Buna karşın balon anjiyoplasti ve stent yerleştirme işlemlerinin artması nedeniyle tedavi amaçlı kalp kateterizasyonu oranı artmıştır (43). EKO ile AK tanısı kesin olarak konulmuş hastalara, cerrahi öncesi diagnostik kateterizasyon genellikle gerekmez. Koarktasyonun atipik yerde olduğu veya çok sayıda olduğundan şüphelenilen vakalarda yapılabilir. Koarktasyon altındaki ve üstündeki basınçların ölçümü yapılır. Balon dilatasyon tekniği, kateterin geçmesine izin veren darlıklarda uygulanır. Anjiyografi, aortik arkustan çıkan damarlardaki anormallikleri, kollateral damarların gelişimini ve koarktasyon anatomisinin özelliklerini belirlemede faydalıdır.

M.5.Manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi

AK tanısı ve tedavi sonrası izleminde BT ve MRG yöntemleri gibi invazif olmayan kesitsel görüntüleme yöntemleri giderek artan bir sıklıkta kullanılmaktadır (76). (Şekil-9,10) Her iki yöntemle de üç boyutlu rekonstrüksiyon görüntüleri oluşturulabilmekte, koarkte segment ve eşlik eden anomalilerin morfolojisi ve komşuluk ilişkileri daha gerçekçi olarak ortaya konabilmektedir (43). MR anjiyografi yöntemiyle AK'nın yeri, darlığın derecesi, stenotik segmentin uzunluğu arkus ve/veya isthmik hipoplazinin olup olmadığı, eşlik eden PDA varlığı gibi detaylar gösterilebilmektedir

(43,76). Koarktasyonun ciddiyeti, infantlarda özellikle aorta küçükse ve duktus açıklığı patentse aortografi ile daha net bir şekilde anlaşılır. Ayrıca istmus hipoplazisinin, kollateral dolaşımın, anevrizma mevcudiyetinin ve duktus açıklığının gösterilebilmesi için aortografi altın standarttır. İnfant grubu dışındaki hastalarda kardiyak kataterizasyon yerine artan bir şekilde diğer görüntüleme yöntemlerinin, örneğin MRI kullanımı giderek artmaktadır. Torasik aorta ve ilişkili tüm vasküler yapıların çok detaylı görünüşleri ve cerrahi sonrası değişiklikler elde edilebilir; hatta genellikle aortografi ile elde edilen detaylarla rekabet edebilecek hatta onları aşabilecek verilere ulaşılabilir (77,78). Genç yaştaki ve görüntülemenin tekrarlanma olasılığının fazla olduğu, dolayısıyla radyasyona maruz kalma olasılığının yüksek olduğu hastalarda, kontrast madde allerjisinin olduğu durumlarda BT yerine MRG tercih edilmesi daha doğrudur (76).



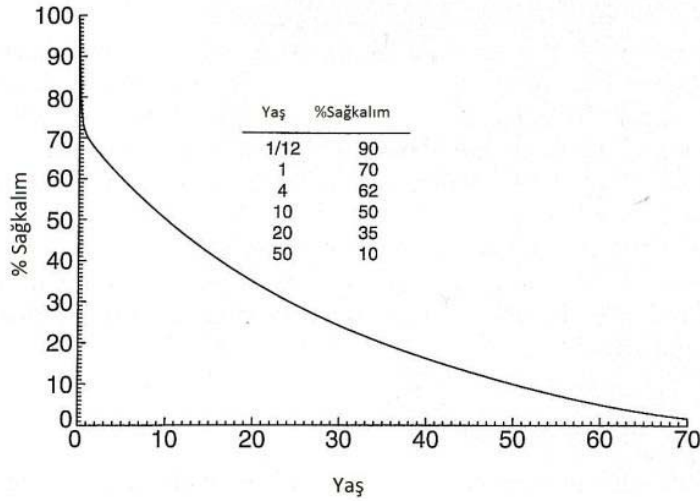
Şekil-9: Koarktasyonun sagittal projeksiyonda MR görüntüsü. Sol subklavian arter (LSA) distalinde diskret koarktasyon görülüyor. Koarktasyon distalinde orta dereceli post stenotik dilatasyon mevcut. (28)



Şekil-10: Sol lateral projeksiyonda 3 boyutlu BT görüntüsü. Diskret koarktasyon ve tortüöz transvers arkus ve isthmusu olan infant. (28)

N) Doğal Seyir

Eğer tedavi edilmezse izole kritik koarktasyon ile doğan hastaların yaklaşık %10'u yaşamın ilk ayında akut kalp yetmezliği nedeniyle yaşamını yitirmektedir. (Şekil-11) %20'lik diğer bir kısım hastanın ise kalp yetmezliği ya da onun sekelleri nedeniyle ilk yılın içerisinde ölmesi beklenir. %10'luk diğer bir kesimin ise genellikle kronik kalp yetmezliği nedeniyle 1 ile 4 yaşları arasında ölmeleri beklenir. Bu sebepten dolayı hastaların %50'si ilk 10 yıl içerisinde kaybedilirler. Hastaların % 25'i 14-20 yaş arasında infektif endokardit, aort diseksiyonu, aort rüptürü veya berry anevrizma rüptürüne sekonder intrakraniyal kanama nedeniyle kaybedilir. Başka bir %25'lik hasta grubu ise 20-50 yaş arasında bu sebeplerden veya erken koroner arter hastalığı, hipertansiyon ve kapak hastalıklarından kaynaklanan kalp yetmezliğinden dolayı kaybedilmektedirler. Bütün bu durumların sonucu olarak hastaların % 90'ı 50 yaşına ulaşmadan kaybedilirler. %5'lik bir hasta grubu 50-60 yaş arasında ve geri kalan %5'lik son hasta grubu ise daha ileri yaşlarda kaybedilirler.



Şekil-11: Müdahale edilmemiş aort koarktasyonunda yaşıya göre saękalım oranı. (79)

İnfektif Endokardit ve Endarterit

İnfektif endokardit ve endarterit ortalama 29 yaş civarında sık olmakla birlikte ilk beş dekatta eşit sıklıkla ölüme sebep olur. Enfeksiyon genelde biküspit aortik kapak üzerinde görülür. Mitral kapak üzerinde ve VSD ile ilişkili olarak da nadiren enfeksiyon görülebilmektedir. Endarterit ise aort kapak duvarı üzerine doğru oluşan jet akım lezyonuna baęlı olarak poststenotik segment ile ilişkili olarak gelişir ve daha az sıklıkta görülür. Mikotik anevrizma oluşabilir.

Aortik Rüptür

Aortik rüptür en sık ikinci ve üçüncü dekatta olmakla birlikte ortalama 27 yaş civarında oluşur. Genelde asendan aortayla ilişkilidir ve perikarda doğru ilerleyerek tamponada sebep olur. Daha az sıklıkla koarktasyonun distalindeki poststenotik dilate ve ince aortik segmentte gelişir. Bu rüptürlerin çoęu gerçek dissekan anevrizma rüptürleridir (4).

İntrakranial Lezyon

İntrakraniyal lezyonlar Reifenstein'in (4) serisine göre ortalama 28; Abbott'un (31) serisine göreyse ortalama 30 yaş civarında ölüme sebep olmaktadır. Literatürdeki 35 hasta arasında aort koarktasyonu ve eşlik eden serebrovasküler hastalığı olan 21 yaşından genç hastalar Shearer ve ark.

tarafından yeniden gözden geçirilmiş ve serebrovasküler olay esnasında sadece 3 hastanın 7 yaşından küçük olduğu ve bu olayın çoğu hastada ölüm ile sonuçlandığı tespit edilmiştir. Vakaların çoğunda Willis poligonuna lokalize konjenital berry anevrizmasının rüptürüne sekonder gelişen subaraknoid kanama tespit edilmiş. Bu tür lezyonlar genel popülasyona göre koarktasyonlu hastalarda daha sık görülür ve eşlik eden hipertansiyona sekonder olarak daha sık rüptüre olma eğilimindedir.

O) Tedavi

AK'da tedavi endikasyonları:

1. Kritik AK (semptomatik AK): Yenidoğan döneminde karşılaşılan PDA açıklığına bağımlı ağır AK
2. Yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde AK'ya bağlı olarak semptomatik hale gelen, kalp yetersizliği bulguları ile başvuran hastalar
3. AK'ya bağlı hipertansiyonu olan ve/veya üst ve alt ekstremiteler kan basıncı farkı 20 mmHg'nin üzerinde olan hastalar
4. Anjiyografisinde tipik AK görünümü olmakla birlikte gelişmiş kollateral dolaşımı nedeniyle gradyent alınamayan hastalar

Doğal gidişine bırakıldığında mortalite ve morbiditesi oldukça yüksek olduğundan AK tanısı alan hemen hemen bütün vakalarda uygun zamanda ve uygun yöntemle müdahale endikasyonu vardır. Tedavi yöntemleri tek başlarına bir seçenek olarak veya değişik klinik durumlarda kombine olarak kullanılabilirler (43).

Tedavi Yöntemleri:

- 1. Medikal tedavi**
- 2. Cerrahi tedavi**
- 3. Balon anjiyoplasti**
- 4. Aortik stent yerleştirilmesi**

1. Medikal tedavi

AK'nın medikal tedavisi özellikle konjestif kalp yetersizliği veya şok ile başvuran yenidoğanlarda uygulanır. Prostoglandin E1 (PGE1) (0.1 mcg/kg/dk) infüzyonu başlanır ve koarktasyon cerrahi olarak düzeltilinceye kadar PGE1 infüzyonuna devam edilir. İnfantların %80'inde PGE1

infüzyonuna dramatik bir cevap oluşur. Femoral nabız geri gelir ve vücudun alt kısmının hipoperfüzyonu sebebiyle oluşan metabolik asidoz sona erer. Böylece böbrekler ve diğer organlar korunur. Bu durumda, yenidoğanın kliniği ve hemodinamisi stabilize olana kadar operasyon 6 ila 12 saat hatta bazı hallerde daha uzun bir süre ertelenebilir.

Gerektiğinde yoğun antikonjestif tedavi; kardiyotonikler (özellikle dopamin, dobutamin, adrenalin), diüretikler ve oksijen uygulanarak şok ve hipoperfüzyon düzeltilir. Kompleks koarktasyonlu bebeklerde yalnızca medikal tedaviye yanıt olası değildir. Medikal tedavinin amacı hastayı cerrahiye hazırlamak için stabilize etmektir. Hipertansiyon hastalığının başında olmasa bile, zamanla ortaya çıkabilir. Hafif koarktasyonlu vakalar hipertansiyon açısından yakın takip edilmeli, tüm ekstremitelerde kan basıncı ölçülmeli ve farkın artıp artmadığı izlenmelidir. Hipertansiyon öncelikle beta adrenerjik blokerlerle, daha sonra diğer antihipertansiflerle tedavi edilmelidir. Asıl önemli olan tedavi, darlığın cerrahi olarak rezeksiyonu veya balonla genişletilmesidir.

Operasyon Endikasyonları

İzole koarktasyon teşhisi başlı başına bir operasyon endikasyonudur, çünkü yaşam şansı cerrahi sonrasında daha yüksektir. Hayatın ilk birkaç ayından sonra subklavian flep onarımı veya uç uca anastomoz tekniklerinden herhangi birisi uygulanabilir. Hayatın ilk birkaç ayında genişletme amacıyla subklavian flep yapılsın ya da yapılmasın uç uca anastomoz yapılması endikedir. Sol karotis arter (LCA) ile sol subklavian arter (LSA) arasındaki hipoplastik arkus segmentinin genişletilmesi gerekliliği tartışmalıdır, ancak sonuçlarının iyi olduğu bildirilmiştir (47,80).

2.Cerrahi Tedavi

Semptomatik yenidoğan ve sütçocukları klinik olarak stabilize edildikten hemen sonra girişim uygulanmalıdır. Aseptomatik yenidoğan, çocuk ve erişkinlere elektif olarak girişim uygulanır. Seçilecek cerrahi teknik, koarkte segmentin uzunluğu, duktusla olan lokalizasyonu, distal aortta kollateral dolaşımının durumu, aort duvarındaki aterosklerotik değişiklikleri, hastanın yaşı, klinik bulguları ve eşlik eden diğer kalp defektlerinin tedavi

gereksinimleri değerlendirilerek belirlenir. Sütçocukluğu çağındaki koarktasyonlarda, anatomik koşullar daha elverişli olduğu için genellikle rezeksiyon ve direkt uç uca anastomoz yöntemi veya subklavian flep aortoplasti tercih edilmektedir. AK'lı asemptomatik hastalarda en uygun ameliyat zamanı sütçocukluğu veya erken çocukluk dönemi olarak kabul edilmektedir (81).

İnsanlarda AK'nın cerrahi tamiri ilk olarak koarkte segmentin rezeksiyonu ve sağlam uçların direkt anastomozu yöntemi ile Dr.Crafoord ve Dr.Nylin (34) tarafından 1944'te yapılmıştır. Bu operasyon bugün de lokalize diskret koarktasyonlu hastalarda standart cerrahi şeklidir. 1957'de Vosschulte (37) yama grefti ile aortoplasti yöntemini tarif etmiştir. Rezeksiyon ve direkt uç uca anastomoz uygulanan hastalarda yüksek rekoarktasyon sıklığının olması üzerine Waldhausen ve Nahrwold (38) tarafından 1966'da subklavian flep aortoplasti yöntemi ilk olarak kullanılmıştır. Daha sonraki yıllarda dakron denilen sentetik materyalden yapılan tüp yerleştirilmesi uygulanmaya başlanmıştır. Son olarak 1986 yılında Lansman (39) tarafından genişletilmiş rezeksiyon ve uç uca anastomoz yöntemi uygulanmıştır. Günümüzde AK cerrahi tamiri için çeşitli yöntemler kullanılmaktadır.

2.a.Erken dönem komplikasyonlar

1.Parapleji

Koarktasyon cerrahisinin en çok korkulan komplikasyonudur. Brewer ve ark.'nın (82) 1972'de yayınladığı 12.000 hastalık bir seride parapleji oranı % 0,5 olarak bildirilmiştir. Yaşla gelişimi artan kollateral damarların yenidoğanlarda ve infantlarda henüz gelişmemiş veya az gelişmiş olması ve bu nedenle frajil kollateral damarlardan kanama ihtimalinin düşük olması nedeniyle bu yaş grubunda parapleji riski daha azdır. Ayrıca yenidoğan ya da infant aortasının çap olarak küçük olması nedeniyle daha kısa sürede anastomoz tamamlanabilir ki, bu da parapleji riskini azaltan sebeplerden birisidir.

Parapleji gelişiminde, yetersiz kollateral dolaşım varlığında, 30 dakikayı geçen klemp süresi ve eşlik eden hipotansiyon en çok suçlanan

sebeplerdir. Medulla spinalis kanlanmasını anterior spinal arterler sağlar. Anterior spinal arter her iki vertebral arterden kanlanır. Aberran sağ subklavian arter (RSA) varlığında anterior spinal arter kanlanması azalır. Klemp döneminde eğer interkostal arterler ve özellikle de Adamkiewicz arteri oklüde olursa, parapleji riskinde anlamlı bir artış olur.

2.Kanama

Koarktasyon tamirinden sonra görülen en sık komplikasyon kanamadır. Kanamanın en sık sebebi anastomoz hattındaki gerginliğe bağlı olarak sütürlerin açılmasıdır. Bu sebeple posteriora mutlaka devamlı dikiş tekniği kullanılmalıdır. Aortanın posterioru devamlı dikişlerle sütüre edildikten sonra distal ve proksimal aortik uçlar parsiyel olarak yavaşça yaklaştırılarak sütürler üzerindeki gerginlik minimize edilmelidir. Takiben anastomoz hattı tamamen yaklaştırılarak anterior yüz sütüre edilir.

3.Şilotoraks

%5 vakada görülen bir komplikasyondur. Lenfatik damarlar LSA orijinine çok yakın bir seviyede LSA'yı çaprazlar. Lenfatik damarlar görüldüğü yerde bağlanmalı veya koterize edilmelidir. Mediastinal plevranın dikkatle kapatılması da post operatif persistan şilotoraksı önlemek açısından önemlidir. Tedavisinde öncelikle konservatif yöntemler uygulanır. Oral alım kapatılır. Somatostatin analogları i.v infüzyon olarak verilir. Orta zincirli yağ asitlerinden zengin total parenteral nutrisyon (TPN) desteği verilir. Medikal tedaviye rağmen persistan drenaj mevcutsa cerrahi tedavi uygulanır.

4.Nervus laryngeus recurrens paralizisi

PDA'nın serbestlenmesi sırasında nervus laryngeus recurrens vizualize edilmelidir. Ayrıca medial plevral flep serbestleştirilirken de nervus vagusa dikkat edilmelidir. Plevral flebin askıya alınmasına bağlı oluşan gerginlik nervus laryngeus recurrens hasarına yol açabilir. Rekoarktasyon vakalarındaki ileri derecede yapışıklıklar da diseksiyon sırasında nervus laryngeus recurrens hasarına sebep olabilir.

5.Paradoksal (rebound) hipertansiyon

Cerrahi sonrasında ilk 1 hafta süresince hastalarda orta dereceli hipertansiyon sık görülür. İlk 24-48 saatte görülen hipertansiyon sıklıkla

cerrahi strese sekonder olarak artmış katekolamin düzeylerine ve artmış baroreseptör cevabına bağlıdır. Bu süre boyunca labetalol ile hem alfa hem de beta reseptör blokajı oldukça faydalıdır. Alternatif olarak kısa etkili bir beta blokör olan esmololün sürekli i.v infüzyonu tedavide kullanılabilir. Kırksekizinci saatten sonra görülen hipertansiyon ise sıklıkla artmış renin ve anjiyotensin düzeyleri ile ilişkilidir. Yenidoğan, infant ve çocuklarda haftalar içerisinde kan basıncı seviyeleri normal sınırlara dönerken, erişkin hastalarda kan basıncı yüksekliği kalıcı olabilir. Medikal tedavisinde ACE inhibitörü olan enalapril en uygun seçenektir.

6.Mezenterik Arteritis (Postkoarktektomi sendromu)

Tüm serilerde % 5-10 oranında görülen bu komplikasyon, genellikle postoperatif 3-5.günlerde ortaya çıkar ve karın ağrısı ve batın distansiyonu ile kendisini gösterir. Eşlik eden ateş, lökositoz ve asit görülebilir. Nadir olarak barsak enfarktı oluşabilir. Cerrahi düzeltme sonrası pulsatil akıma bağlı olarak oluşan damar hasarı ve refleks vazokonstrüksiyon sonucu oluşan mezenterik vaskülitte bağlı gelişir. Tedavisinde oral alım kapatılır, nazogastrik drenaj uygulanır ve semptomlar düzeline kadar parenteral beslenme uygulanır. Ayrıca tedavide anti hipertansif stratejinin de önemli bir yeri vardır. Semptomlar düzeldikten sonra ortalama 7-10 gün süre ile anti hipertansif tedaviye devam edilmelidir.

7.Frenik sinir hasarı

Perikardiyumun hemen önünde yer alan bu sinirin hasarında tek taraflı diyafragma paralizisi gelişir.

2.b.Geç Dönem Komplikasyonlar

1.Hipertansiyon

Hayatın ilk 5-10 yılı içerisinde düzeltilmeyen koarktasyona mutlaka hipertansiyon eşlik eder. Kan basıncı yüksekliğine sebep olan rekoarktasyon mutlaka ekarte edilmelidir. Erken tanı ve uygun medikal tedavi ile rahatlıkla kontrol altına alınabilir. Başarılı koarktasyon tamirine karşın hipertansiyon özellikle geç yaşta opere olan çocuklarda sık olarak görülebilir. Hipertansiyon ameliyat sonrası dönemde serebrovasküler hastalık, aortik rüptür, kalp yetersizliği ve koroner kalp hastalığına ilerlemeyi arttıran asıl faktördür.

Hastaların çoğu ameliyat sonrası dönemde normotansif olmalarına karşın, uzun süreli izlemleri sırasında sıklıkla hipertansiyon oluşur. Geç hipertansiyonun sıklığı; tanı kriterlerine ve takip süresine göre %17 ile %59 arasında değişmektedir (5-11,13,83,84). Hipertansiyonun nedeni ile ilgili çeşitli teoriler geliştirilmiştir. Bunlar:

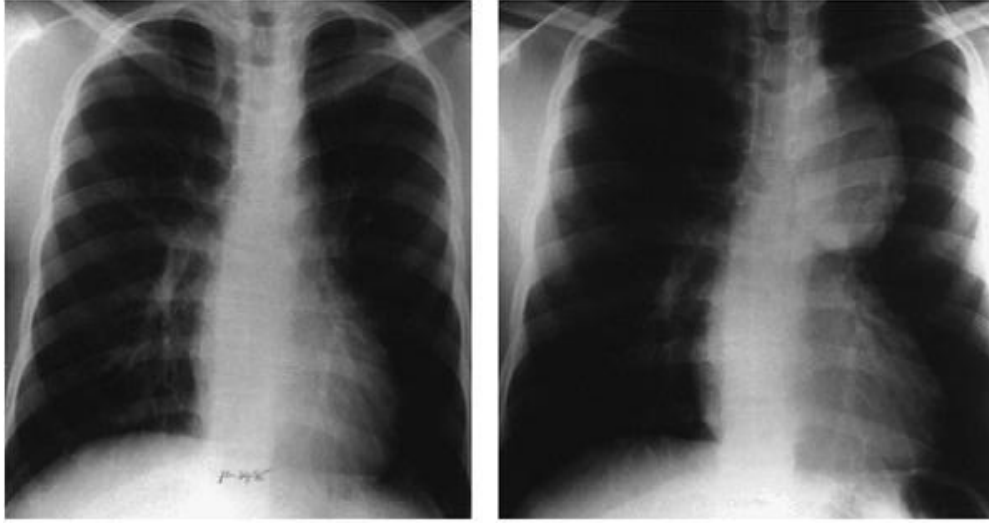
1) Mekanik teori: Daralma nedeniyle kardiyak atıma karşı artmış direnç nedeniyle hipertansiyon oluşur

2) Nöral teori: Baroreseptörlerin vücudun alt kısımlarına kan akışı sağlamak için darlığın üzerinde daha yüksek basınçta ayarlanması nedeniyle hipertansiyon oluşur.

3) Hormonal teori: Böbreklere kan akımının azalması nedeniyle RAS hiperaktivasyonu sonucu hipertansiyon oluşur.

2.Anevrizma Formasyonu

Birçok serilerde sentetik yama aortoplasti tekniği sonrasında anevrizma formasyonu riskinin oldukça yüksek olduğu bildirilmiştir. Özellikle bu teknik büyük çocuklar ve genç hastalarda tercih edildiğinde, anevrizma formasyonunun daha sık ortaya çıktığı tespit edilmiştir. Asıl sorun, rezidüel duktal dokunun varlığı ve sentetik yamanın kompliyansı ile nativ aort duvarı arasındaki uyumsuzluktur. Subklavian flep aortoplasti tekniği sonrasında da anevrizma gelişen hastalar bildirilmiştir. Anevrizma oluşumu aynı zamanda perkütan balon anjiyoplastinin bir komplikasyonu olarak ta karşımıza çıkmaktadır (85,86) (şekil-12). Nativ aortanın, normal çapının %150'sinin üzerine çıkması cerrahi endikasyon teşkil eder.



Şekil-12: Sol: Protetik patch aortoplastiden 3 yıl sonra çekilen ön arka göğüs radyogramı. Sağ: Aynı hastada cerrahinin 8. yılında çekilen ön arka göğüs radyogramı (87)

3.Rekoarktasyon

Rekoarktasyon, tamir bölgesinde istirahat peak basınç gradiyentinin 20 mmHg'yi aşması ve radyolojik olarak % 50 ve üzeri çap azalması olarak tanımlanır. %11-42 oranında görülmektedir. Luminal daralmanın eşlik ettiği rekoarktasyon, sütün hattındaki nativ aort gelişimindeki eksikliklere ve proliferatif olarak ciddi intimal ve medial hipertrofiye yol açan anormal mezodermal doku gelişimine bağlı olabilir. Duktal doku artıkları da benzer şekilde davranabilir. Vasküler klemplerin aortaya zarar vermesi de bir neden olarak ortaya atılmıştır. Rekoarktasyondan bazı teknik faktörler de sorumludur. Bu faktörler arasında, uzun ve dar bir segmentin yetersiz rezeksiyonu sonucunda yapılan uç uca anastomoz, duktal dokunun yetersiz rezeksiyonu, aortanın koarktasyonun proksimalinde ve distalinde yetersiz mobilizasyonu sonucunda sütün hattında oluşan aşırı gerginlik, subklavian flebin veya polyester yamanın uygun olmayan geometride hazırlanması, obstrüksiyona yol açan intimal kabarıklığın rezeksiyonunda yetersizlik, çocukta çok küçük tübüler greft kullanılması veya özellikle de bypass yapılması amacıyla kullanılmış bir greftin kink yapması sayılabilir. Arkus aortanın genellikle LSA ile LCA arasındaki segmentinde tübüler hipoplazi varsa, bu durum gradiyent kalmasına sebep olabilir. Ancak, koarktektomi

sonrası çekilen seri aortogramlar ile bu segmentin normal arkus kan akımını sağlayacak şekilde gelişerek, büyüme potansiyelini koruduğu görülebilir. Brouwer ve arkadaşları, iyi hazırlanmış kontrollü bir çalışmada; LCA ile LSA arasındaki ciddi hipoplazik arkus segmentlerinde bile, küçük infantlarda 6 aya kadar koarktasyonun basit onarımı ile arkusun normal boyutlarına ulaştırılabileceğini göstermişlerdir (88).

Rekoarktasyon tedavisinde perkütan balon anjiyoplasti en sık kullanılan yöntemdir (89). Endovasküler stent implantasyonu ve cerrahi yöntemler de tedavi seçenekleri arasındadır. Endovasküler stent implantasyonu ile ilgili uzun dönem sonuçlar henüz yeterli düzeyde değildir (86).

Restenoz gelişme riski hastanın ameliyat olduğu yaşla ters orantılı bulunmuştur. Pfammatter ve ark. (90) opere yenidoğanlarda restenoz oranını %19 ,süt çocuklarında %5 olarak belirtmişlerdir. Backer ve ark. (91) bir aydan küçük bebeklerde restenoz oranının %50, bir aydan büyük bebeklerde %4 olarak saptamışlardır.

2.c.Postoperatif izlem

Her 6-12 ayda bir rekoarktasyon açısından kontrol gereklidir. Bu özellikle sütçocuğu döneminde koarktektomi yapılanlarda daha önemlidir. Yıllık fizik muayenede şunlara dikkat edilmelidir:

1-Persistan hipertansiyon

2-Dört ekstremitede kan basıncı ölçümü: Üst ekstremitede hipertansiyon veya üst ve alt ekstremiteler arasındaki arteriyel basınç gradyentinin artması rekoarktasyonu gösterebilir.

3-Biküspid aorta ve mitral kapak anomalileri gibi ek anomaliler ek komplikasyonlara yol açabileceğinden dikkat edilmelidir.

4-Miyokardiyal disfonksiyonun operasyondan sonra devam edip etmediğine dikkat edilmelidir.

Bazı hastalarda yıllar sonra subaortik stenoz gelişebileceğinden dikkatli olunmalıdır. Enfektif endokardit ve endarterit profilaksisi mutlaka uygulanmalıdır. Hastalara izlem sırasında ekokardiyografik kontroller yaparak

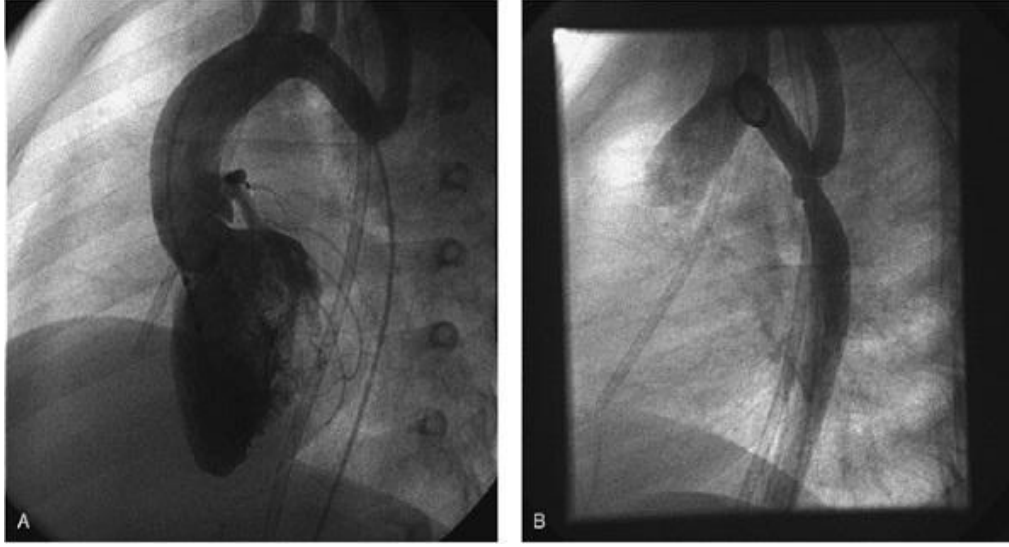
intrakardiak yapı, arkus aorta gelişimi ve darlığın tekrarlama olasılığı değerlendirilmelidir.

3.Koarktasyon için Perkütan Balon Anjioplasti

BAP ilk kez 1982 yılında Singer ve ark. (14) tarafından önceden yenidoğan döneminde koarktasyon operasyonu geçirmiş olan bir hastaya yapılmıştır. Özellikle diskret koarktasyonlu vakalarda tıkanıklığı hafifletme imkanı birçok merkezde rapor edilmiştir (92). Esas olarak, cerrahi düzeltme sonrası restenoz gelişen hastalarda BAP'ın etkili olduğu gösterilmiştir. (şekil-13)

BAP öncesinde kateterle koarktasyon bölgesi basınç farkları ölçülmektedir. Koarktasyon olduğu kısımda, distalinde ve proksimalindeki aorta çaplarına bakılmaktadır. Pediatrik kardiyolog kullanılacak balonun boyutlarına karar vermektedir. Dilatasyon sonrası rezidüel pik sistolik basınç gradientinin 20 mmHg ve altında olması durumunda işlemin başarılı olduğu kabul edilmektedir (93).

Aort koarktasyonunun primer tedavi yöntemi olarak BAP uygulaması tartışmalıdır. Yenidoğan ve küçük infantlarda balon anjiyoplasti subklavian flep anjiyoplasti ile benzer dezavantajlara sahiptir. Balon anjiyoplasti ile tedavi edilmiş hastaların bir kısmında anevrizmal dilatasyon meydana gelmektedir. Bu şaşırtıcı değildir, çünkü gradiyentin giderilmesi intima ve media tabakalarının parçalanması ile olmaktadır. Bu durum balon dilatasyon esnasında hastaların %25'inde kontrast ekstravazasyonu olduğunu gösteren bir klinik çalışma ile kanıtlanmıştır (94). Rao ve ark. (15), girişim yaptıkları 25 hastadan hiçbirinde anevrizma tespit etmediklerini bildirmişlerdir. Başka bir grup girişimsel kardiyoloğa göreyse, hastaların %10-20'sinde girişim sonrası anevrizma gelişmektedir. Perra Bravo ve ark. (95) yaptıkları çalışmada 35 koarktasyon onarımı nedeniyle balon anjiyoplasti yapılan hastayı iki gruba ayırmışlardır. On dokuz hastaya yaşamın ilk 3 ayında; 16 hastaya yaşamın 3-12. ayları arasında girişim yapılmıştır. Yaşamın ilk 3 ayında girişim yapılan grupta %68.4 oranında restenoz saptanırken, 3-12 ay arası girişim yapılan grupta %25 oranında restenoz saptanmıştır.



Şekil-13: A: 3 yaşında nativ koarktasyonu olan bir hastanın perkütan balon anjioplasti öncesinde lateral projeksiyonda sol ventrikül (LV) anjiogramında kateter tarafından tamamen oklüde edilmiş ciddi diskret aort koarktasyonu görülmekte B: Perkütan balon anjioplastinin hemen sonrasında lateral projeksiyonda aortogram görülmekte. Stenozda düzelme ve eşlik eden anterior intimal düzensizlik görülüyor. (28)

Hala cevabını arayan bir soru da, optimal cerrahi teknik uygulandığında ortaya çıkan sonuçlar ile BAP sonrası elde edilen sonuçların benzer olup olmadığıdır. Bazı küçük hastalarda kateterin yerleştirildiği alanda ilio femoral arteriyel oklüzyonlar görülebilir. Bu önemsiz bir komplikasyon değildir; iyi bir kollateral dolaşıma karşıt olarak, aynı taraftaki bacakta az gelişmişliğe ve kladikasyoya sebep olabilir. Risk faktörlerini belirleyen detaylı ve çok değişkenli bir çalışmada; primer balon dilatasyon sonrası infant dönemdeki hastaların %71'inde rekoarktasyon meydana geldiği tespit edilmiştir. En yüksek rekoarktasyon oranı ise %83 ile yenidoğanlarda ortaya çıkmıştır. LSA ile koarkte segment arasındaki nativ aortanın hipoplazik oluşu da olumsuz sonuçlara yol açan bir başka faktördür (96,97). Çoğu hastada anevrizma formasyonu ortaya çıkmaksızın başarılı erken ve orta dönem sonuçlar bildirilmiştir.

Sonuç olarak; balon anjioplasti koarktasyonun dar segmentte sınırlı ve izole olduğu durumlarda 3 aydan büyük çocuklar, ergenler ve erişkinlerde güvenle uygulanabilmektedir (98). Rekoarktasyon geliştiğinde tekrar balon

anjioplasti yapılabilir veya cerrahi düzeltme uygulanabilir. Özellikle hasta ve ciddi AK'lı yenidoğanlarda balon anjioplasti faydalıdır. Ayrıca cerrahi sonrası rekoarktasyonda çoğunlukla balon anjioplasti tercih edilir .

4.Aortik Stent Yerleştirilmesi

AK'nın tedavisinde son dekatta uygulamaya giren bir tekniktir. O'Laughlin ve ark.(40) tarafından ilk kez 1989 yılında uygulanmıştır. Golden ve ark.(99), 2007 yılında son 15 yılda aort koarktasyonu tedavisi amacıyla gerçekleştirdikleri 588 stent girişimini dökümanente etmişlerdir. Hastaların %98.6'sında başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Girişim sonrası darlık bölgesindeki basınç farkı 32 mmHg'dan 3.4 mmHg'ya düşmüştür. Hastaların %11.7'sinde işleme bağlı komplikasyonlar görülmüştür. En sık görülen komplikasyonlar (%2.6) femoral arter yaralanması, (%2.2) anevrizma oluşumu ve (%1.5) aort disseksiyonudur.

Eicken ve ark. (100) stent uygulanan 43 hastayı ortalama 30 ay izlemişlerdir. Yirmi dört saat yaşam içi kan basıncı ölçümü sonucuna göre hastaların %68'i normotansiftir ve hastaların hiçbirinde anevrizma saptanmamıştır.

Sonuçta 35 kilodan ağır (9-11 yaş üstü) aortası erişkin yapıya ulaşmış olan çocuklar ve erişkin hasta grubunda bu yöntemin birinci tercih olarak kullanılmasını destekleyen verilere ulaşılmıştır (99).

Balon anjioplastiye göre avantajları:

1-Tubuler hipoplazi, isthmik hipoplazi ve distal transvers arkın genişletebilmesi,

2-İntimal hasardan bağımsız olarak koarkte segment çapının arttırabilmesi,

3-Restenoz riskinin azaltılması,

4-İntima ve media tabakalarını birbirine yaklaştırarak kopuk intimal flebin ayrılmasının önlenmesi,

5-Zayıf aortik duvarı destekleyerek anevrizma oluşumunun önlenmesi,

Stent kullanım endikasyonları:

1-Uzun segment koarktasyon,

2-İsthmik veya aortik ark hipoplazisi,

3-Proksimal ve distal aort segment sırasının bozulduğu kıvrımlı koarktasyon,

4-Cerrahi veya balon anjioplasti sonrasında gelişen anevrizma veya rekoarktasyon,

Komplikasyonları

Damar yaralanması, stentin yer deęiřtirmesi ve anevrizma nadiren olur. Bu komplikasyonları azaltmak için yeni stentler araştırılmaktadır. Nadiren miyokard infarktüsü ve retroperitoneal kanama olabilir .

AK hakkında tüm bilinenlere rağmen yenidoęan, süt çocuęu ve çocukluk gibi farklı yař gruplarında nativ veya postoperatif rekoarktasyon nedeniyle yapılan balon anjiyoplastilerin uzun dönem takip sonuçlarının karşılaştırıldığı pediyatrik çalışmalara ait literatür bilgileri sınırlıdır.

Biz bu çalışmamızda Uludaę Üniversitesi (UÜ) Tıp Fakültesi, Çocuk Saęlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Poliklinięi'nden izlenen farklı yař gruplarında ki nativ veya postoperatif gelişen aort koarktasyonlu hastaların balon anjiyoplasti sonrası klinik, anjiyografik kısa ve orta dönem takip sonuçlarını retrospektif olarak deęerlendirerek literatüre katkıda bulunmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada kliniğimizde Ocak 1996-Ocak 2012 tarihleri arasındaki 16 yıllık dönemde aort koarktasyonu nedeniyle (nativ/rekoarktasyon) balon anjiyoplasti uygulanan 100 çocuk hasta (62 erkek, 38 kız; ort. yaş 31 ± 22 ay; dağılım 7 gün-18 yıl) geriye dönük gözlemsel çalışma yöntemi ile değerlendirildi. Çalışmaya alınan rekoarktasyon hastalarının tamamı cerrahi sonrası gelişen postoperatif rekoarktasyon hastaları idi. Hastaların tanısı fizik muayene, üst ve alt ekstremitte arter kan basınçları, telekardiyografi, elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile konuldu. Anatomik olarak koarktasyonu görülenler ve istirahat sistolik basınç farkları ≥ 20 mmHg olan hastalara balon anjiyoplasti uygulandı.

Balon anjiyoplasti işlemi sırasında hastalara intravenöz midazolam ve ketamin anestezisi uygulandı. Bütün hastalarda işlem öncesi ve sonrasında çıkan ve inen aortada sistolik-diastolik ve ortalama arter basınçları alındı. İşlem için seçilecek balon çapı; diyafram düzeyindeki inen aort çapını geçmeyecek şekilde belirlendi. Balon floroskopik olarak kontrol edilerek darlık bölgesindeki çentiklenme kaybolana kadar 10 saniyeden kısa süreli olmak üzere 2-3 defa şişirildi. Tüm hastalara girişim sonrası 100 ü/kg intravenöz bolus heparin uygulandı. İşlem tamamlandıktan sonra girişim yapılan ekstremitte arterinde nabız azalan veya alınamayanlara; İntravenöz heparin (50 ünite/kg bolus ve 25 ünite/kg/saat sürekli infüzyon) başlanarak aktif parsiyel tromboplastin zamanı 60-100 saniye arasında olacak şekilde uygulandı.

İşlem sonrası hastalar 1. gün, 15. gün, 1. ay ve 6. aylarda, 1. yılın sonunda ve daha sonra yıllık olarak izlendi. Ortalama izlem süreleri 19.6 ± 15.3 ay (dağılım 1-48 ay) olan hastalar klinik bulguları, üst alt ekstremitte tansiyonları ve transtorasik ekokardiyografi sonuçlarına göre değerlendirildi. Klinik izlemde üst-alt ekstremitte tansiyon farkı ≥ 20 mmHg olanlar ve ekokardiyografik izlemde koarktasyon bölgesinde ≥ 20 mmHg sistolik gradiyenti olan hastalar rekoarktasyon olarak kabul edildi .

1-Hastalar anjiyoplasti uygulanan yaşa göre üç gruba ayrıldı;

Grup A: Yaşamın ilk üç ayında BAP uygulananlar (n=31)

Grup B: Üç ay- 1 yaş arasında BAP uygulananlar (n=30)

Grup C: Bir yaşından sonra BAP uygulananlar (n= 39).

2-BAP sırasında nativ ve rekoarkte olmalarına göre iki ayrı gruba ayrıldı.

3-Anjiyoplasti uygulanan dönemdeki kilolarına göre üç gruba ayrıldı.

Grup 1: 0-5 kg (n=26)

Grup 2: 5-25 kg (n=61)

Grup 3: 25 kg üzeri (n= 13).

Dosyalarda aşağıdaki veriler incelendi ve gruplar arasında karşılaştırma yapıldı;

1. Hastalara BAP uygulanan yaş
2. BAP uygulanan dönemdeki vücut ağırlığı
3. Cinsiyet
4. İzlem süresi
5. Erken başarı
6. Aile öyküsü
7. Tanı anında / izlemde semptom
8. BAP sonrası komplikasyonlar
9. BAP öncesi ve sonrası arter kan basınçları
10. BAP öncesi ve sonrası çıkan aorta ve inen aorta basınçları ve basınç farkları
11. Darlık çapı ve uygulanan balon çapı
12. Eşlik eden kardiyak defektler; biküspit aort (BA), PDA, VSD, pulmoner hipertansiyon (PH), pulmoner stenoz (PS), aort stenozu (AS), arcus aorta hipoplazisi, atrial septal defekt (ASD) veya patent foramen ovale (PFO)
13. Tanı anında eşlik eden diğer hastalıklar

Bu çalışmanın gerçekleştirilmesinden önce Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Komitesi 27 Eylül 2011 tarihli 2011-18/8 karar numaralı etik kurul onayı alındı.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analiz Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Anabilim Dalı'nda SPSS 16 paketi ile yapılmıştır. Çalışmadaki veriler için tanımlayıcı istatistikler (frekans, ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerler) kullanıldı, veriler sayı (n) ve yüzde (%) olarak verildi. Ortalamalarla birlikte standart sapma hesaplandı, p değeri < 0.05 olan değerler anlamlı olarak kabul edildi. Sürekli değişkenler için iki grup arasındaki dağılım student's t testi, normal dağılım göstermeyenlerde Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı. Kategorik değişken sıklıkları arasındaki farklar Pearson ki-kare ve oran testi ile araştırıldı.

BULGULAR

Çalışmamıza 1996-2012 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Polikliniği'nden aort koarktasyonu nedeniyle izlenip, BAP yapılan, BAP uygulanması sırasında yaşları 7 gün-18 yıl arasında değişen ve yaş ortalaması 31 ± 22 ay olan 100 hasta alındı. Çalışmaya alınan 100 hastanın 38'i kız (%38), 62'si erkekti (%62). Erkek kız oranı 1,63 saptandı. Ağırlıkları 2,5 ile 55 kg arasında değişmekteydi. Beş hastanın ailesinde kalp hastalığı öyküsü vardı.

Hastaların BAP sonrası izlem sürelerinin ortalaması $6\pm 4,2$ yıl olup, 3 ay ila 15 yıl arasında değişmekteydi. Seksenyedi (%87) olguda aort koarktasyonu nativ idi; diğer onüç (%13) olguya aort koarktasyonuna yönelik ameliyat uygulanmıştı. Beş hastada tübüler koarktasyon varken kalan 95 hastada koarktasyon diskret idi. Olguların darlık çapı ortalama $3,45\pm 1$ mm (dağılım 2-7 mm) olarak ölçüldü. Kullanılan balon çapı ortalama $8\pm 2,9$ mm (dağılım 5-16 mm) idi.

Girişim öncesinde 15'i 3 ay altında olmak üzere toplam 23 hastada (%23) belirgin kalp yetersizliği semptomları mevcut idi. Oniki hastada terleme ve emerken çabuk yorulma, yedi hastada terleme, beş hastada öksürük, beş hastada hafif solunum sıkıntısı, bir hastada bacak ağrısı, iki hastada ise senkop şikayeti mevcut idi. Geri kalan 45 hasta (%45) ise belirgin semptom tanımlamıyordu ve hastalar yalnızca üfürüm nedeni ile başvurmuştu.

Femoral nabız onsekiz olguda hiç alınmazken, 6 olguda normal, 76 olguda üst ekstremitte nabızlarına kıyasla belirgin derecede zayıftı. İşlem sonrası tepe sistolik basınç farkı 20 mmHg ve altına düşen tüm olgularda işlem öncesinde üst ekstremitte nabızlarına göre belirgin zayıf, gecikmeli alınan ya da hiç alınmayan alt ekstremitte nabızlarında belirgin artış saptandı.

Çalışmaya alınan hastalar yaş gruplarına göre, kilolarına göre ve BAP sırasında nativ veya rekoarkte olmalarına göre gruplandırıldı. Bu gruplar arasında cinsiyet, BAP sonrası geçen süre, BAP öncesi ve sonrası aort

basınçları, BAP sonrası erken başarı oranı, komplikasyonlar, eşlik eden hastalıklar açısından karşılaştırma yapıldı. Yaş gruplarına göre;

1-Grup-A (0-3 ay)

2-Grup-B (3 ay-1yaş)

3-Grup-C (1 yaş üstü)

olmak üzere üç alt gruba ayrıldı. Bu üç grup arasında cinsiyet açısından karşılaştırma yapıldığında; üç ay altındaki 31 hastanın 21'i erkek (%67,7), 10'u kız (%32,2) iken, bu hastaların 7 tanesi yenidoğan dönemindeydi. Üç ay-bir yaş arasındaki 30 hastanın 16'sı erkek (%53,3), 14'ü kız (%46,7) idi. 1 yaş üstü 39 hastanın 25'i erkek (%64), 14'ü kız (%36) idi. Cinsiyet dağılımına göre üç grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık yoktu ($p>0,05$) (Tablo-2).

Tablo-2: Yaş gruplarına göre cinsiyet dağılımı

	Grup A (n=31)	Grup B (n=30)	Grup C (n=39)	P
Erkek	21 (%67,7)	16 (%53,3)	25 (%64)	($p>0,05$)
Kız	10 (%32,2)	14 (%46,7)	14 (%36)	($p>0,05$)

Yaş grupları BAP sonrası geçen süreye göre karşılaştırıldığında; üç ay altındaki hastaların ortalaması $5,43\pm 4,3$ yıl, 3 ay-1yaş arasındaki hastaların ortalaması $6,3\pm 4,28$ yıl idi. Bir yaş üstü hastaların ortalaması $6,47\pm 3,83$ yıl olarak saptandı. BAP sonrası geçen süre açısından her üç grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık yoktu ($p>0,05$)(Tablo-3).

Tablo-3: Yaş gruplarına göre izlem süreleri (ortalama, standart deviasyon (SD), minimum ve maksimum değerleri)

İzlem süresi (yıl)	Grup A(n=31)	Grup B(n=30)	Grup C(n=39)	P
ortalama \pm SD	$5,43\pm 4,3$	$6,3\pm 4,28$	$6,47\pm 3,83$	(p>0,05)
Minimum	0,5	1,25	1,16	
Maximum	14,3	15	12,66	

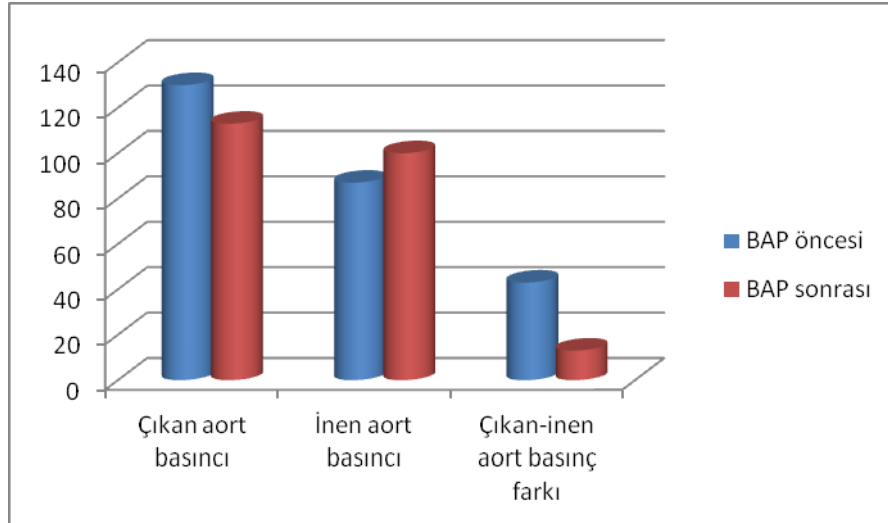
Hastaların balon anjioplasti öncesi ve sonrası ölçülen çıkan, inen aorta basınçları ve farkları değerlendirildi. İşlem öncesi çıkan aort sistolik

basıncı $130,8 \pm 26$ mmHg iken, işlem sonrası $113,4 \pm 24,3$ mmHg oldu ($p < 0,01$). İnen aort sistolik basıncı $87,2 \pm 20,3$ mmHg'den $100,6 \pm 21,3$ mmHg'ye yükseldi ($p < 0,01$). İşlem öncesi çıkan ve inen aorta arasındaki ortalama tepe sistolik basınç farkları balon anjiyoplasti ile $43,56 \pm 18,5$ mmHg'dan $13,2 \pm 10$ mmHg'ya geriledi ($p < 0,001$). İşlem öncesi ve sonrası arasında çıkan, inen aort basınçları ve farkları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark vardı.(Tablo-4)(Şekil-14)

Tablo-4: Tüm hastaların BAP öncesi ve sonrası çıkan-inen aort basınçları ve farkları

Basınç (mmHg)	BAP öncesi	BAP sonrası	P
Çıkan aort basıncı	$130,8 \pm 26$	$113,4 \pm 24,3$	$< 0,01$
İnen aort basıncı	$87,2 \pm 20,3$	$100,6 \pm 21,3$	$< 0,01$
Çıkan-inen aort basınç farkı	$43,5 \pm 18,5$	$13,2 \pm 10$	$< 0,01$

BAP: Balon anjiyoplasti



Şekil-14: Tüm hastaların BAP öncesi ve sonrası çıkan-inen aort basınçları ve farkları

Yaş gruplarına göre hastaların basınçları karşılaştırıldığında, işlem öncesi ölçülen inen aort sistolik basıncı C grubunda A grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptanırken diğer işlem öncesi

ve sonrası ölçülen çıkan-inen aorta sistolik basınçları ve basınç farkları açısından üç grup arasında anlamlı fark yoktu ($p>0.05$) (Tablo-5).

Tablo-5: Yaş gruplarına göre aort basınçları

Basınç (mmHg)	Ortalama (n=100)	Grup A (n=31)	Grup B (n=30)	Grup C (n=39)	P
İÖ çıkan aort basınçları	130,8±26	121,7±33,8	134,3±24,6	135,3±17,8	>0,05
İÖ inen aort basınçları	87,2±20,3	74,6±19,7*	87,7±19,6	96,94±15,9*	<0,05
İÖ çıkan-inen aorta basınç farkları	43,5±18,5	47,1±24	46,6±17,7	38,3±12,3	>0,05
İS çıkan aort basınçları	113,4±24,3	103,19±26	114,5±24,1	120,8±20,3	>0,05
İS inen aort basınçları	100,6±21,3	89,67±25,4	102,2±17	108±17,2	>0,05
İS çıkan-inen aort basınç farkları	13,2±10	13,8±8,9	13,1±13,8	12,9±7,2	>0,05

İşlem öncesi (İÖ), İşlem sonrası (İS)

*Yıldızlı gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark var ($p<0.05$)

BAP öncesi ve sonrası basınçların ve basınç farkının yüzde değişimleri (Yüzde değişimi= işlem öncesi-işlem sonrası/işlem öncesi) hesaplanarak üç grup arasında karşılaştırıldığında, 3 grup arasında yüzde değişimlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

Erken dönemde işlem başarısı basınç farkının 20 mmHg'nın altına inmesi ve koarkte bölgenin %50'den fazla açılması olarak kabul edildiğinde ; toplamda 84 hastada sistolik basınç farkı 20'nin altına düştü. Grup A'da 25 (%80,6), Grup B'de 26 (%86,6) ve Grup C'de 33 (%84,6) hastada işlem başarılı sonuçlanmış olup gruplar arasında anlamlı fark yoktu ($p>0.05$). (Tablo-6)

Tablo-6: Yaş gruplarına göre erken başarı oranları

	Başarılı n (%)	başarısız n (%)	toplam n (%)
Grup A	25 (%80,6)	6 (%19,4)	31 (%31)
Grup B	26 (%86,6)	4 (%13,4)	30 (%30)
Grup C	33 (%84,6)	6 (%15,4)	39 (%39)
Toplam	84 (%84)	16 (%16)	100 (%100)

Çalışma grubumuzdaki 18 (%18) hastada izole aort koarktasyonu vardı. Diğer hastalarda koarktasyona çeşitli anomaliler eşlik ediyordu. Hastalar eşlik eden anomaliler açısından değerlendirildiğinde; 57(%57) hastada biküspid aortik kapak (BA), 22 (%22) hastada VSD, 26 (%26) hastada ASD-PFO, 24 (%24) hastada AS, 22 (%22) hastada PDA, 2 hastada isthmus hipoplazisi, 6 hastada arkus aorta hipoplazisi, 4 hastada persistan sol süperior vena kava (PSSVK), 4 hastada mitral kapak prolapsusu (MVP), 2 hastada MS ve 1 hastada periferik PS saptandı (Tablo-7). İzole aort koarktasyonu olan 18 hasta dışındaki hastaların multipl kalp defekti mevcuttu. Yirmibir tanesine ikinci, 28 tanesine üçüncü, 24 tanesine dördüncü, 6 tanesine beşinci ve 3 tanesine de altıncı kalp defekti eşlik ediyordu.

Ciddi koarktasyonu olan 13 hastada pulmoner hipertansiyon, 6 hastada sol ventrikül hipertrofisi, 1 hastada sağ ventrikül hipertrofisi, 7 hastada dilate kardiyomyopati ve 2 hastada hipertrofik kardiyomyopati mevcuttu.

Kardiovasküler sistem hastalıkları dışında iki hastada Turner sendromu, bir hastada Di-george sendromu, bir hastada MTHFR mutasyonu, bir hastada sağ renal agenezi ve bir hastada da polidaktili eşlik ediyordu.

Üçlü karşılaştırma için gruptaki hasta sayıları yetersiz olduğu için gruplar ikişerli olarak karşılaştırıldı. İkişerli karşılaştırmada PDA, VSD ve ASD grup A'da grup C'ye göre istatistiksel olarak anlamlı derecede fazla saptandı. Ayrıca VSD grup A'da grup B'ye göre de istatistiksel olarak anlamlı derecede fazla saptandı ($p=0.011$). Diğer ikili karşılaştırmalarda istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmadı ($P>0,05$).

Tablo-7: Yaş gruplarına göre eşlik eden kardiyak hastalıklar

n(%)	İzole AK	BA	VSD	ASD	AS	PDA
Grup A	3(%12,9)	15(%48,4)	13(%41,9)** α	15(%48,4)***	5(%16,1)	12(%38,7)*
Grup B	6(%20)	19(%63,3)	3(%10)**	7(%23,3)	9(%30)	5(%16,7)
Grup C	9(%23)	23(%59)	6(%15,4) α	4(%10,3)***	10(%25,6)	5(%12,8)*
Toplam	18(%18)	57(%57)	22(%22)	26(%26)	24(%24)	22(%22)

Biküspid aort (BA), Ventriküler septal defekt (VSD), Atrial septal defekt (ASD), Aort stenozu (AS), Patent duktus arteriyozus (PDA),

İşaretli gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark var

*(p=0.026), ** (p=0.011), ***(p=0.001), α(p=0.027)

BAP sonrası gelişen komplikasyonlar ve izlem sonuçları açısından değerlendirildiğinde 29 (%29) hastada çeşitli zamanlarda rekoarktasyon gelişti. Hastaların 22'sinde (%22) sistemik hipertansiyon (SH) mevcuttu. Girişim sırasında 15 olguda, işlem başarılı olmasına rağmen SH devam etti. Diğer 7 hastada da ileriki dönemlerde SH gelişti. Sistemik hipertansiyon B grubundaki hastalarda A grubuna göre anlamlı derecede fazla saptandı. Diğer hastaların 5'inde femoral arter oklüzyonu, 3'ünde anevrizma, 2'sinde ölüm, 1 hastada da serebrovasküler olay gelişti. İki hastada işlem sonrası paradoksal hipertansiyon gelişti ancak kısa sürede medikal tedavi ile geriledi.

Yirmidokuz olguda (%29) ortalama 5.8±7.1 ayda (dağılım 1-70 ay) yeniden daralma görüldü. Bu hastaların 18'i (%62) erkek, 11'i (%38) kız idi. Yenidoğan döneminde yetmezlik bulguları olması nedeni ile erken dönemde BAP uygulanan 5 hastada işlem sonrası basınç farkı 20 mmHg altına düşmüş olmasına rağmen 1 ay içinde tekrar opere edilmesi gerekti. Yirmialtı olguda (%26) işlem öncesi tepe sistolik basınç farkı 50 mmHg'nin üzerinde idi ve izlemde bu olguların onunda (%38) yeniden daralma gelişti. İşlem öncesindeki darlık çapı yirmibeş olguda (%25) 3 mm'den küçüktü ve bu olguların ondördünde (% 56) yeniden daralma saptandı.

Rekoarktasyon gelişen hastaların 16'sını Grup A (16/31=%51,6), 9'unu Grup B (9/30=%30) ve 4'ünü Grup C (4/39=%10,3) oluşturdu. Rekoarktasyon oranları Grup A'da grup C'ye göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha fazlaydı (p=0,001). (Tablo-8)

Tablo-8: Yaş gruplarına göre rekoarktasyon oranları

	Rekoarktasyon		Toplam n (%)
	Yok n (%)	Var n (%)	
Grup A	15 (%48,3)	16 (%51,6)*	31 (%31)
Grup B	21 (%70)	9 (%30)	30 (%30)
Grup C	35 (%89,7)	4 (%10,3)*	39 (%39)
Toplam	71 (%71)	29 (%29)	100 (%100)

*Yıldızlı gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark var (p=0.001)

Rekoarktasyon gelişen hastalara eşlik eden hastalıklar açısından bakıldığında; 29 hastanın sadece 2 tanesi izole AK ve 4 tanesine sadece BA eşlik ediyordu. Diğer 23 hastaya eşlik eden multiple kardiak defektleri mevcuttu. Ek olarak 3'ünde persistan sol süperior vena kava (PSSVK), 2'sinde de arcus aorta hipoplazisi ve 2'sinde isthmus hipoplazisi mevcuttu.

Rekoarktasyon gelişen hastaların beşine tekrar balon anjiyoplasti yapılırken (1 olguya 2 defa), 19 olguya da cerrahi tedavi uygulandı. Beş hastaya da önce 2. kez balon anjiyoplasti uygulandı ancak tekrar rekoarktasyon gelişmesi üzerine opere edildi. Cerrahi sonrası rekoarktasyon gelişen ve BAP uygulanan 13 hastanın 3 tanesinde tekrar rekoarktasyon gelişti. Bu olgulara tekrar 2. kez BAP uygulandı.

Hastalarda işlemle ilgili ölüm olmazken, 1,5 aylıkken BAP yapılan birlikte geniş VSD ve PDA'sı olan bir hasta hastanede sepsis nedeni ile antibiyotik tedavisi alırken böbrek yetmezliğine girdi, periton diyalizi uygulanan hasta izlemde sepsisten kaybedildi. Sol ventrikül hipoplazisi, VSD, PDA, isthmus hipoplazisi, polidaktili gibi multiple anomalileri olan bir hasta da doğumdan itibaren yoğun bakım şartlarında izlenmiş ve 15 günlükken PDA ligasyonu, 2 aylıkken de BAP uygulanmıştı. Ancak hasta respiratörden ayrılmadı ve 3 aylıkken kaybedildi.

Anjiyoplasti uygulanan 3 (%3) hastada işlem sonrası anevrizma gelişti. Üç hasta da 1 yaşından sonra BAP uygulanan hastalardı. Bu hastaların birinde (Turner sendromu) işlemden 3 yıl sonra dissekan aort anevrizması gelişti ve opere edildi. Anjiyoplasti sonrası 5 (%5) hastada (3

olgu grup A, 2 olgu grup B) heparin infuzyonu gerektiren femoral arter tikanıklığı gelişti. Ancak en fazla 3 günlük heparinizasyonla dolaşım tekrar sağlandı. İşlem sonu bir hastada serebrovasküler olay gelişti. Yapılan araştırmada hastada MTHFR mutasyonu olduğu anlaşıldı. Beş hastada işlem sonrası transfüzyon gerektiren hemoglobin düşüklüğü saptandı ve transfüze edildi. (Tablo-9)

Tablo-9: Yaş gruplarına göre BAP sonrası komplikasyonlar

	toplam	Grup A (31)	Grup B (30)	Grup C (39)	P
Rekoarktasyon	29 (%29)	16 (%51,6)	9 (%30)	4 (%10,3)	0,001
Hipertansiyon	22 (%22)	5 (%16)	9 (%30)	8 (%20)	<0,05
Paradoks hipertansiyon	2 (%2)	1 (%3,2)	1 (%3,3)	0	AD
Anevrizma	3 (%3)	0	1 (%3,3)	2 (%5,1)	AD
Femoral arter oklüzyonu	5 (%5)	3 (%9,6)	2 (%6,6)	0	AD
Serebrovasküler olay (SVO)	1 (%1)	0	1 (%3,3)	0	AD
Ölüm	2 (%2)	2 (%6,4)	0	0	AD
Kanama	5 (%5)	3 (%9,6)	2 (%6,6)	0	AD

AD: anlamlı değil

Balon anjiyoplasti uygulanan 100 hastanın 87'si (%87) nativ, 13'ü (%13) postoperatif gelişen rekoarktasyondur. Balon anjiyoplasti yapılan hastaların sonuçları nativ ve postoperatif gelişen rekoarktasyonlar açısından değerlendirildiğinde; gruplar arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı fark yoktu. (Tablo -10)

Tablo-10: Nativ ve rekoarktasyonlu hastalarda cinsiyet dağılımı

	Nativ (n=87)	Rekoarktasyon (13)	P
Erkek	54(%62)	8(%62)	>0.05
Kız	33(%38)	5(%38)	>0.05

Hastaların ortalama izlem süresi nativ hastalarda 6±4,2 yıl, cerrahi sonrası rekoarktasyon gelişen hastalarda 6,5±3,5 yıldır. İki grup arasında izlem süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (Tablo-11).

Tablo-11: Nativ ve rekoarktasyonlu hastalarda izlem süresi

İzlem süresi (yıl)	Nativ (n=87)	Rekoarktasyon (13)	P
ortalama±SD	6±4,2	6,5±3,5	(p>0,05)
Minimum	0,5	1,1	
Maximum	15	13,6	

Nativ ve rekoarkte grupların işlem öncesi çıkan ve inen aorta arasındaki ortalama tepe sistolik basınç farkları sırasıyla 43,6±19 mmHg ve 43±13,7 mmHg idi. İşlem sonrası bu farklar sırasıyla 12,±8,5 mmHg ve 19±16 mmHg'ya geriledi. Her iki grupta da işlem sonrası tepe sistolik basınç farkları, işlem öncesine göre anlamlı derecede daha düşüktü (her iki grup içinde p<0.001). İki grup arasında işlem öncesi ve sonrası tepe sistolik basınç farkları ve işlem sonrası erken başarı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (p>0.05). Ancak rekoarkte grupta işlem sonrası tepe sistolik basınç farkı nativ gruba göre anlamlı sınıra yakın derecede yüksekti (p=0,06).(Tablo-12)

Tablo-12: Nativ ve rekoarktasyonlu hastalarda aort basınçları

	Nativ (87) ortalama±SD	Rekoarktasyon(13) ortalama±SD	P
İşlem öncesi çıkan aort basınçları, mmHg	130±27	136,6±19	>0,05
İşlem öncesi inen aort basınçları, mmHg	86±20	93,4±21,4	>0,05
İşlem öncesi çıkan-inen aorta basınç farkları, mmHg	43,6±19	43±13,7	>0,05
İşlem sonrası çıkan aort basınçları, mmHg	111±23	128±28,5	>0,05
İşlem sonrası inen aort basınçları, mmHg	99±21	108,8±21	>0,05
İşlem sonrası çıkan-inen aorta basınç farkları, mmHg	12,±8,5	19±16	0,06
Erken başarı n(%)	75(%86,2)	9(%69,2)	>0,05

İzlem sonuçları ve komplikasyonlar açısından nativ ve cerrahi sonrası BAP uygulanan hastalar karşılaştırıldığında anevrizma gelişen 3 hasta, femoral arter oklüzyonu gelişen 5 hasta, SVO gelişen 1 hasta, transfüzyon gerektiren kanaması olan 4 hasta ve ölüm gelişen 2 hasta nativ

grupta olmasına rağmen hasta sayıları yetersiz olduğu için gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Olguların %89,6'sı (26/29) nativ koarktasyon nedeni ile BAP yapılan hastalardı. Ancak rekoarktasyon açısından da nativ ve cerrahi sonrası rekoarktasyonlar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p>0.05$) (Tablo-13). Hipertansiyon gelişimi açısından nativ grupta 15 (%17,2) hasta, cerrahi sonrası rekoarktasyon gelişen grupta ise 7 (% 53) hasta vardı. Cerrahi sonrası BAP yapılan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı olarak hipertansiyon fazla gözlemlendi ($P<0,05$).

Tablo-13: Nativ ve rekoarktasyonlu hastalarda BAP sonrası komplikasyonlar

	toplam	Nativ (87)	Rekoarktasyon (13)	P
Rekoarktasyon	29 (%29)	26 (%30)	3 (%24)	AD
Hipertansiyon	22 (%22)	15 (%17,2)	7 (% 53)	$P<0,05$
Anevrizma	3 (%3)	3 (%3,4)	0	AD
Femoral arter oklüzyonu	5 (%5)	5 (%5,7)	0	AD
Serebrovasküler olay	1 (%1)	1 (%1,14)	0	AD
Ölüm	2 (%2)	2 (%2,3)	0	AD
Kanama	5 (%5)	4 (%9,6)	1 (%6,6)	AD

AD: anlamlı değil

BAP yapılan hastalar tartılarına göre de 3 grupta değerlendirildi.

Grup 1: 0-5 kg

Grup 2: 6-25 kg

Grup 3: >25 kg

Balon anjiyoplasti uygulanan 100 hastanın 26'sı (%26) 0-5 kg, 61'i (%61) 5-25 kg, 13 (%13) tanesinde 25 kg üstünde olan gruptaydı. Bu 3 grup karşılaştırıldığında cinsiyet dağılımı ve izlem süresi açısından anlamlı fark yoktu.

İzlem sonuçları ve komplikasyonlar açısından tartılarına göre hastalar karşılaştırıldığında hipertansiyon, anevrizma gelişimi, femoral arter oklüzyonu, SVO, transfüzyon gerektiren kanama ve ölüm açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Rekoarktasyon gelişimi

0-5 kg arasındaki hastalarda istatistiksel olarak anlamlı sınıra yakın derecede artmış olarak saptandı ($p=0,05$)(Tablo-14).

Tablo-14: Tartılarına göre gruplandırılan hastalarda BAP sonrası komplikasyonlar

n (%)	toplam	Grup 1 (n=26) (<5 kg)	Grup 2 (n=61) (6-25 kg)	Grup 3 (n=13) (>25 kg)	P
Rekoarktasyon	29 (%29)	14 (%53,8)	13 (%21,3)	2 (%15,4)	0,05
Hipertansiyon	22 (%22)	5 (%19,2)	15 (%24,6)	2 (%15,3)	>0,05
Anevrizma	3 (%3)	0	3 (%4,9)	0	
Femoral arter oklüzyonu	5 (%5)	4 (%15,3)	1 (%1,6)	0	
Serebrovasküler olay	1 (%1)	0	1 (%1,6)	0	
Ölüm	2 (%2)	2 (%7,7)	0	0	
Kanama	5 (%5)	3 (%11,5)	2 (%3,2)	0	

TARTIŞMA ve SONUÇ

Aort koarktasyonu proksimal torasik aortanın duktusun giriş yerindeki diskret darlığıdır. Aort koarktasyonunun tedavisinde cerrahi girişim, BAP ve stent uygulama gibi seçenekler vardır (18,101). Aort koarktasyonu için BAP işlemi, 1982'den bu yana yenidoğanlarda, süt çocuklarında, daha büyük çocuklarda ve koarktasyonu cerrahi girişim ile düzeltilen, ancak yeniden daralma gelişen olgularda kullanılmıştır (102,103). İlk çalışmalarda sonuçların yetersiz kalması ve anevrizma oluşma sıklığının fazla olması nedeniyle tekniğin uygulanmasına kuşku ile bakılırken, daha sonra yapılan çalışmalarda BAP'ın aort koarktasyonlarında ve koarktasyonu cerrahi girişim ile düzeltilen ancak yeniden daralma gelişen olgularda güvenle kullanılabileceği belirtilmiştir (104). Perkütan girişimlerin gelişmesi, cerrahiye göre ameliyat masraflarının ve hastanede yatış süresinin kısalmasına yol açmıştır. Özellikle Rao ve ark.(15,24,103) balon anjiyoplastinin cerrahi kadar güvenli ve etkili olduğunu öne sürmüştür.

Balon anjiyoplasti işlemi sonrasında darlık bölgesindeki tepe sistolik basınç farkının 20 mmHg ve altına düşmesi işlemin başarılı olduğunu gösterir (15,18,105). Koarktasyon bölgesindeki gradiyent, Rao ve ark. tarafından yapılan çalışmaya göre 48 ± 21 'den 10 ± 7.3 mmHg'ye düşmüştür (89). Bizim çalışmamızda ise gradiyent 43.56 ± 18.5 mmHg'dan 13.2 ± 10 mmHg'ya geriledi. Çalışmamızda çıkan aort sistolik basınçlarında anlamlı düşme, inen aort sistolik basınçlarında da anlamlı bir artış saptandı.

Balon anjiyoplasti sonrası erken başarı nativ ve postoperatif dönemde gelişen koarktasyonlarda anlamlı fark gözetmemekte ve %76-100 arasında değişmektedir (18,22,24,106). Nativ koarktasyonlu hastalarda işlem sonrası 20 mmHg'yi aşan rezidüel gradiyent oranı %8-27 arasında değişirken, postoperatif gelişen rekoarktasyonlarda yapılan BAP uygulamalarında bu oran %20'lerdedir (18,21,108,109). Bizim çalışmamızda işlem sonu erken başarı tüm yaşlar dikkate alındığında %84 iken, yaş gruplarına göre grup A'da %80.6, grup B'de %86.6 ve grup C'de %84.6 idi.

Nativ ve rekoarkte hastalarda ise erken dönem işlem başarısı sırasıyla %86.2 ve %69,2 idi. Bu sonuçlar BAP uygulamalarının erken dönem sonuçlarının her yaşta iyi olduğunu ve erken dönemde koarktasyonla ilişkili sol ventrikül disfonksiyonu olanlarda düşük mortaliteden dolayı tercih edilebileceğini düşündürmektedir.

Çocuklarda, özellikle de sütçocuklarında, damar çaplarının daha küçük olması nedeniyle komplikasyon olasılığı daha yüksek olduğundan, ayrıca, büyüme ile beraber lümen içindeki sınırlı daralmaya neden olan yapının da büyüyerek yeniden daralma için potansiyel oluşturacağından BAP'ın tartışmalı olduğu bildirilmektedir (26,105). Çalışmamızdaki olguların 61'ini (%61) 1 yaş altı çocuklar oluşturuyordu. Bunların %83,6'sında çıkan inen aorta arasında ki basınç gradiyenti yirminin altına düştü. Akut gradiyent azalması diğer serilerde verilen rakamlarla uyumlu bulunmuştur. Ancak 16 hastada basınç yüksek kalmış ve 5 hastada basınç farkı 20 mmHg'nin altına düşmesine rağmen kısa sürede tekrar gradiyent artarak ikinci bir girişim uygulanması gerekmiştir.

Balon anjiyoplasti sonrası istenmeyen bir durum da gelişebilen rekoarktasyondur. Darlık yerindeki tepe sistolik basınç farkının 20 mmHg'nin üzerinde saptanması rekoarktasyon anlamına gelmektedir (103). Çocuk ve adolesanlarda başarılı BAP uygulamasından sonraki 2-10 yıllık izlemlerde rekoarktasyon oranları düşük olsa da, bir yaş altındaki çocuklarda rekoarktasyonun daha sık olduğu bilinmektedir (18,110,111). Rao ve ark.'nın (103,106-108) çalışmalarında yenidoğan ve ilk 3 ayda rekoarktasyon oranları çok yüksek olup yenidoğanlarda %83'e ve ilk 3 ayda %50-71'e varan sıklıklar verilmektedir. İlk bir yıllık dönemden sonra rekoarktasyon oranı %8'lere gerilemektedir. Reich ve ark.'nın (19) yaptığı ve balon anjioplasti yapılmış 99 hastanın 20 yıllık izlem sonuçlarını gösteren çalışmada ise işlem hastaların %93'ünde başarılı olmuştur, 20 hastada restenoz saptanmıştır. Çalışmalarda bildirilen restenoz oranları hastalara girişimin yapılma zamanı ve hastaların izlem süresine bağlı olarak değişmektedir. Lee ve ark. (22) yaptıkları çalışmada hastaları yaşamın ilk 3 ayında ve 3 ay sonrasında balon anjioplasti yapılmasına göre 2 gruba ayırmıştır. Hastaların %17'sine yaşamın ilk 3

ayında, diğerlerine 3 ay sonrası girişim yapılmıştır. Girişim zamanı 3 ay altı olan grupta % 76 başarı oranı ve %69 oranında stenoz saptanırken, girişim zamanı 3 ay sonrası olan hasta grubunda %90 başarı ve %20 restenoz saptanmıştır. Perra Bravo ve ark. (95) yaptıkları çalışmada 35 koarktasyon onarımı nedeniyle balon anjioplasti yapılan hastayı iki gruba ayırmışlardır. Ondokuz hastaya yaşamın ilk 3 ayında; 16 hastaya yaşamın 3-12. ayları arasında girişim yapılmıştır. Yaşamın ilk 3 ayında girişim yapılan grupta %68.4 oranında restenoz saptanırken, 3-12 ay arası girişim yapılan grupta %25 oranında restenoz saptanmıştır.

Olguların 12 aydan küçük olmasının, işlem öncesinde 3.5 mm'den, işlem sonrasında 6 mm'den az segment çapının, isthmusu ve arkusu hipoplazik olanların ve koarktasyon bölgesinde girişimden önce 50 mmHg'den fazla tepe sistolik basınç farkının koarktasyonda etkili başlıca risk faktörleri olduğu bildirilmiştir (15,103,112). Çalışmamızda 29 olguda BAP sonrasında rekoarktasyon görüldü. Rekoarktasyon oranı 3 ay altındaki olgularda %51.6, 1 yaş ve altı olgularda %41 (25/61) saptandı ve 1 yaş ve üzeri olgulara %10 (4/39) kıyasla anlamlı derecede yüksekti. Yirmialtı olguda işlem öncesi tepe sistolik basınç farkı 50 mmHg'nin üzerinde idi ve izlemde bu olguların 10'unda, yaklaşık 1/3'ünde yeniden daralma gelişti. Ayrıca, segment çapı 3.5 mm'den küçük olguların %56'sında (14/25) yeniden daralma ortaya çıktı. Hiçbir olguda BAP sonrası tekrar anjiyogram yapılmadığından işlem sonrası darlık çapı değerleri elde edilemedi. Ayrıca rekoarktasyon gelişen yirmidokuz hastamızın 2'sinde arkus aorta hipoplazisi, 2'sinde de isthmus hipoplazisi vardı. Risk faktörleri fazla olmasına rağmen çalışmamızdaki rekoarktasyon oranları literatür ile uyumluydu.

Bu sonuçlarla ilk 3 ayda işlemin yüksek rekoarktasyonla sonuçlandığı ve bu dönemde cerrahinin daha iyi bir alternatif olduğu düşünülebilir. Ancak çalışmamızda ilk 3 ayda BAP yapılan bu hastaların 13'ünde pulmoner hipertansiyon, 6 hastada sol ventrikül hipertrofisi, 1 hastada sağ ventrikül hipertrofisi, 7 hastada dilate kardiyomyopati ve 2 hastada hipertrofik kardiyomyopati olduğu düşünüldüğünde, yüksek cerrahi mortaliteden dolayı geçici olsa bile kritik hastalarda BAP düşünülmesi ve cerrahiye bir köprü

oluşturmalıdır (25,26). Birçok seride cerrahi sonrası rekoarktasyon için de cerrahi teknik ve operasyon yaşına göre % 7 ile % 60 arasında değişen sonuçlar bildirilmiştir (6,113).

Balon anjiyoplasti işleminden sonra anevrizma gelişme oranının %0 ile %55 arasında değiştiğini bildiren yayınlar bulunmaktadır (114,115). Bu oran cerrahi sonrası yeniden daralmalarda %0-40 arasındadır (15,101). Balon anjiyoplastiyle cerrahi düzeltme karşılaştırıldığında, koarktasyonun cerrahi girişim ile düzeltildiği olgularda anevrizma gelişiminin daha az olduğu bildirilmiştir (101,116). Cerrahi girişime bağlı oluşan skar dokusunun, cerrahi sonrası tekrarlayan daralmalar için uygulanan BAP sonrasında anevrizma gelişimini azaltıcı rol oynadığı bildirilmiştir (18). Anevrizma gelişimine yol açan faktörlerin tam olarak bilinmemesine karşın, işlem sırasında aortun intima ve media tabakasında yırtıklar meydana geldiği, balon boyutunun uygun olmamasının ve yeni genişletilen bölgede kateter ya da kılavuz telin uygun olmayan manipülasyonlarının anevrizma gelişimine yol açabileceği bildirilmiştir (117). Bunun dışında aynı restenoz olasılığında olduğu gibi, ilk 3 ayda balon anjiyoplasti yapılan hastalarda anevrizma gelişme riski de daha fazladır. Cerrahi girişim sonrası kesilip çıkarılmış koarkte segmentlerin patolojik incelemelerinde olguların 2/3'ünde gözlenen, kistik medial nekroz olarak adlandırılan elastik doku kaybı ve düzensizliğinin de anevrizma gelişimine yol açabileceği belirtilmiştir (118). Anevrizma genelde izlemde ortaya çıkmakla beraber Huggon ve ark.'nın (119) çalışmasında %7 oranında ve hemen işlem sonrası ortaya çıkmıştır. Bizim çalışmamızda da bir tanesi geç dönemde dissekan tipte olmak üzere 3 (%3) olguda anevrizma gelişti. Çalışmamızda anevrizma gelişen olguların 1 tanesi 3-12 ay grubu, 2 tanesinde 1 yaş üstü hastalardı ve yaş açısından literatürdeki çalışmalarla uyumlu değildi (15,22,26,). Olgulardan bir tanesi cerrahi tedavi gerektirdi. Bu olguda turner sendromuda eşlik ediyordu ve dissekan aort anevrizması gelişti. Çalışmamızda anevrizma gelişme oranının düşük olması, uygun çapta balon seçimine ve BAP işlemi sonrasında gereksiz manipülasyonlardan özenle kaçınılmasına bağlı olabilir. Ancak BAP sonrası sonuçların bir kısmı henüz orta dönemlidir ve gerçek anevrizma gelişim oranları için uzun dönem

sonuçların beklenmesi gerekir. Literatürdeki çalışmalara bakıldığında oldukça farklı sıklıkların verilme nedeni izlem sürelerinin farklı oluşu olabilir. Diğer bir önemli neden de izlem tekniği gibi görünmekte olup, sadece klinik ve ekokardiyografi ile izlenenlerde anevrizma saptanma oranı daha düşük gibi görünmektedir.

Femoral arter zedelenmesi ve trombozu BAP'ın en yaygın karşılaşılan akut dönem komplikasyonlarından biridir. Balon anjiyoplasti uygulanan çocuklarda %14'ten %24'e varan oranlarda görülebilen femoral arter zedelenmelerinin yaklaşık %8'i tam tıkanıklık olmaktadır (18,97,103). Rao ve Chopra (15) bu oranı %8.5 olarak bildirmişlerdir. Bu sorunun yenidoğan ve sütçocuklarında %21, çocuklarda %9 oranında görüldüğü bildirilmiştir (18). Çalışmamızda hiçbir olguda ciddi femoral arter komplikasyonu gelişmedi; sadece 5 olguda geçici nabız kaybı görüldü. Bunlardan biri yenidoğan döneminde, diğer 4 olguda sütçocukluğu döneminde girişim yapılan olgular idi. Bu olgularda geçici nabız kaybı intravenöz yüksek molekül ağırlıklı heparin infüzyonu ile düzeldi. Burrows ve ark. (120) 64 olgudan %45'inde akut arteriyal komplikasyon gözlerken, %17'sinde ise taburcu olurken nabızlar azalmış veya kayıptı. VACA kayıtlarında ise nabız kaybı %8,5 oranında devam etmiş ve %4'ünde trombektomi gerekmiştir (121). Burrow ve ark.'nın (120) arteriyal komplikasyon oranının yüksek olması temelde büyük kılıf kullanılması ile ilgili bulunmuştur. Rao ve ark. (15) yaptıkları anjiyografilerde femoral arter tıkanıklığını %14 bulmuşlardır. Diğer serilerde de bu oran %10-15 arasında bildirilmiştir (119,122). Erken dönemde heparin uygulanması ile bu komplikasyonu engellemek olası olmaktadır. Her ne kadar bu hastalarda uzun dönemde iyi kolateraller gelişse de tıkanıklıkların yol açtığı sonuçlar izlenmelidir. Daha küçük çaplı ve düşük profilli balon kullanılması, artere daha küçük kılıf yerleştirilmesi ve farklı girişim yollarının (yeni doğanda umbilikal arter veya antegrad yol) kullanılması gibi önlemlerle bu komplikasyonlar azaltılabilir (123).

Balon anjiyoplastilerde balon yırtılması %0-9.5 arasında bildirilmiştir (21,104). Çalışmamızda işlem sırasında bu sorunla karşılaşmadık.

Hipertansiyon bu hastaların morbidite ve mortalitesinden sorumlu esas faktördür (3,70). Literatürde AK düzeltme işleminden sonra %17-%59 oranında hipertansiyon sıklığı bildirilmektedir (13,83,84). Çalışmamızdaki 22 (%22) hastada hipertansiyon saptandı. Cohen ve Presbitero'nun (5,6) çalışmalarında belirtildiği gibi; aort koarktasyonu onarımı sonrası hastalar ilk 5-10 yıllık süreçte çoğunlukla normotansiftirler. Bizim çalışmamızda hastalarda diğer çalışmalara oranla hipertansiyon oranının düşük saptanmasının nedeni izlem süresinin kısa olması ve hastalara süt çocukluğu döneminde onarım yapılmış olmasıdır. Ayrıca bu hastalar dinlenme durumunda normotansif olsalar bile, 24 saatlik ambulatuvar kan basıncı monitorizasyonu gün içindeki kan basıncı değişimlerini göstermede çok önemli olduğundan, bu hastalara mutlaka uygulanmalıdır. Çalışmamızda hastaların onarım zamanı yaş ortalaması 31 ± 22 ay gibi erken bir dönemdir ve izlem süresi ortalama $6\pm 4,2$ yıldır. Ayrıca çalışmamızda, bir yaş öncesi ve bir yaş sonrası onarım yapılan hasta gruplarını da karşılaştırdık. Bir yaş öncesi onarım yapılan 61 hastanın 14'ünde (%23), 1 yaşından sonra onarım yapılan 39 hastanın 8'inde (%20) kan basıncı yüksekliği saptandı. Bir yaş öncesi ve bir yaş sonrası onarım yapılmış hastaların kan basınçları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Çalışmamızda bir yaş öncesi ve sonrası girişim yapılan iki grup arasında ortalama kan basıncı arasında fark saptanmamış olmasının nedeni 1 yaş sonrası onarım yapılan hastalarda da yaşamın erken döneminde (ortalama 5 yaş öncesi) girişim yapılmış olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

İşlem sırasında veya izlemde, daha nadir de olsa, kan transfüzyonu gerektirecek femoral arter kanamaları, paradoksik hipertansiyon, serebrovasküler olaylar ve ölüm meydana gelebilir. Ölüm yenidoğan dönemi dışında nadirdir (18). Balon anjiyoplasti yapılan yenidoğanlarda %3.7-7.7 arasında (çocuklarda %0.7-4.5) bildirilen ölümlerin pek çoğunun eşlik eden kalp hastalıklarına bağlı olduğu düşünülmektedir (104,117,118). Daha büyük çocuklarda ise nadir olmakla beraber ölüm bildirilmiştir (121). Bizim çalışmamızda da 2 (%2) hasta kaybedildi. İki hasta da ilk 3 aylık dönemde BAP uygulanan, multiple kalp defektleri olan ve işleminden yaklaşık 1 ay sonra

sepsis ve kalp yetmezliđi nedeni ile kaybedilen hastalardı. alıřmamızda ge dönem lm olmamıřtır. Hastalarımızın 5'inde transfzyon gerektiren kanama geliřti. İřlem sonu bir hastada serebrovaskler olay geliřti. Yapılan arařtırmada hastada MTHFR mutasyonu olduđu anlařıldı. Nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, gerek nativ koarktasyonlar gerekse yeniden daralmalar iin yapılan BAP sonrasında paradoksal hipertansiyon geliřebilmektedir (104,118). İřlem sonrası paradoksal hipertansiyon VACA kayıtlarında rekoarktasyon iin yapılan anjiyoplastiler sonrasında %2 oranında bildirilmiřtir (121). Nativ koarktasyonlarda da paradoksal hipertansiyonun, iřlem ncesi beta blokr verilmesine rađmen geliřebildiđi bildirilmiřtir (124). alıřmamızda literatrle uyumlu olarak 2 (%2) hastada iřlem sonrası paradoksal hipertansiyon geliřti ancak kısa srede medikal tedavi ile geriledi.

Literatrde AK' ya eřlik eden hastalıklara bakıldıđında Smith Maia ve ark.'nın (153) 113 hasta zerinde yaptıkları alıřmada, 89 (%79) hastada ek kardiyak anomali saptanmıřtır. Bikspid aortik kapak, %48 sıklıkta en sık ek kardiyak anomali olarak saptanmıřtır. Otuzdokuz (%35) hastada PDA, 21 (%19) hastada hipoplastik aortik ark saptanan diđer anomalilerdir. Toro-Salazar ve ark.'nın (9) yaptıđı alıřmada da; en sık grlen ek kardiyak anomali, %63 sıklıkla bikspid aortik kapak olarak saptanmıřtır. Drt hastada AY, 4 hastada subaortik stenoz, 2 hastada parařt mitral kapak bulunmuřtur. Presbitero ve ark.'nın (5) 143 hasta zerinde yaptıkları alıřmada; en sık grlen ek kardiyak anomali %44 sıklıkla bikspid aortik kapak olarak bildirilmiřtir. Ondrt hastada AY veya aort darlıđı, 4 hastada MY, 2 hastada MVP, 2 hastada VSD, 2 hastada subaortik darlık saptanmıřtır. Literatrde bikspid aortik kapak sıklıđı %20 ile %85 arasında deđiřmektedir (18). alıřmamızda hastaların %82'sinde ek kardiyak anomali vardı. Ventrikler septal defekt, atrial septal defekt, aort stenozu ve patent duktus arteriyozus koarktasyona sık eřlik eden diđer dođumsal kalp hastalıkları olarak saptandı. En sık grlen ek anomali ise bikspid aort kapađı olup 57 (%57) hastada bulundu. alıřmamızda literatrle uyumlu olarak en sık ek kardiyak anomali bikspid aortik kapak olarak belirlendi.

Çalışmanın geriye dönük gözlemsel çalışma olması, sadece uzun dönem izlem bilgilerine ulaşılan hastaların çalışmada yer alması bazı kısıtlamalar olarak sayılabilir. Özellikle işlem sonrası anevrizma gelişimi açısından hastaların sadece ekokardiyografi ile takip edilmiş olması da olası sıklık açısından farklılık oluşturabilir.

Aort koarktasyonu nedeniyle BAP uygulanan nativ ve rekoarkte olgular ile farklı yaş grubundaki hastaların klinik, anjiyografik özellikleri kısa, orta ve uzun dönem takip sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladığımız bu çalışmada en göze çarpan sonuçlar şunlardır;

1-Aort koarktasyonu cinsiyete göre erkeklerde daha fazla görülmektedir, çalışmamızda da erkek/kadın oranı = 1.63/1 olarak görüldü ve literatürde verilen 1.74/1 oranla uyumlu bulundu.

2-Literatürdeki ile uyumlu olarak çalışmamızda da aort koarktasyonu ile birlikte ek kalp anomalisi %82 oranında saptandı. Çalışmamızda yine literatürle uyumlu olarak en sık ek kardiyak anomali biküspid aortik kapak (%57) olarak belirlendi.

3-Aort koarktasyonu tedavisinde BAP uygulamasının erken sonuçları başarılıdır ve bu oran %84 olup yaş gruplarına veya nativ/rekoarkte olmasına göre değişiklik göstermemektedir.

4-BAP uygulaması yapılan hastaların yaklaşık 1/3'ünde rekoarktasyon gelişmekte ve bunların çoğunu yenidoğan ve erken süt çocukluğunda işlem yapılan nativ koarktasyonlu hastalar oluşturmaktadır.

5-Rekoarktasyon ve periferik arter sorunlarının yenidoğan ve ilk 3 aylık dönemde BAP yapılan nativ koarktasyonlarda daha fazla olduğu görülmekle birlikte, bu dönemdeki hastaların önemli bir kısmında kalp yetersizliği olduğu düşünüldüğünde palyatif bile olsa kritik hastalarda BAP hayat kurtarıcı olup cerrahiye zaman kazandırabilmektedir.

Sonuç olarak, BAP nativ aort koarktasyonunda ve aort koarktasyonu için uygulanan cerrahi sonrasında daralmanın tekrarladığı olgularda oldukça etkili ve güvenli bir yöntemdir. Özellikle ilk 3 ayda hastanın genel durumu nedeniyle cerrahi mortalitenin yüksek olacağı düşünüüyorsa nüks oranının yüksek olacağı bilinmesine rağmen geçici palyasyon için balon anjiyoplasti

tercih edilebilir. Bununla birlikte bir yaş altı ve özellikle ilk 3 aylık dönem rekoarktasyon ve periferik damar tıkanıklıkları açısından daha riskli gibi görünmektedir. Nativ koarktasyonlarda uygun boyutlarda balon kullanıldığı zaman anevrizma oluşma sıklığı azdır. Cerrahi girişime iyi bir seçenek olan bu yöntemin uygulandığı hastalar rekoarktasyon ve aort anevrizması gibi geç komplikasyonlar açısından yakından izlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980;65:375-461.
2. Neyzi O, Ertuğrul T. *Pediatrici* 3. baskı, İstanbul:Nobel Tıp Kitabevleri, Kalp-damar sistemi ve hastalıkları, sayfa 2002;2:917-1009.
3. Marx GR. 'Repaired' aortic coarctation in adults: not a 'simple' congenital heart defect. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1003-6.
4. Reifenshtein GH, Levine SA. ve Gross RE. Coarctation of the aorta: a review of 104 autopsied cases of the 'adult type' 2 years of age or older. *Am Heart J* 1947;33:146-68.
5. Presbitero P, Demarie D, Villani M, et al. Long-term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987;57:462-7.
6. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D. ve McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80:840-5.
7. Clarkson PM, Nicholson MR, Barrat-Boyes BG, Neutze JM. ve Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 years follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol* 1983;81:1541-8.
8. Brouwer LM, Erasmus ME, Ebels T. ve Eijgelaar A. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:525-31.
9. Toro-Salazar OH, Steinburger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B. ve Moller JH. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002;89:541-7.
10. Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL, Payne DD. ve Cleveland RJ. Repair of aortic coarctation during infancy minimizes the risk of late hypertension. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1378-82.
11. Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, et al. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1260-4.
12. Wells WJ, Prendergast TW, Berdjis F, et al. Repair of coarctation of the aorta in adults: the fate of systolic hypertension. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1168-71.
13. Aris A, Subirana MT, Ferres P, ve Torner-Soler M. Repair of aortic coarctation in patients more than 50 years of age. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1376-9
14. Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 1982; 103: 131-2.
15. Rao PS, Chopra PS. Role of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 1991;52:621-31.
16. Wong D, Benson LN, Van Arsdell GS, Karamlou T, McCrindle BW. Balloon angioplasty is preferred to surgery for aortic coarctation. *Cardiol Young* 2008;18:79-88.

17. Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990;65:790-2.
18. Beekman RH. Coarctation of the aorta. In Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, (eds) *Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 7th edition Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2008. 987-1005.
19. Reich O, Tax P, Bartakova H, et al. Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents. *Eur Heart J* 2008;29:2042-8.
20. Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol* 2005;26:176-89.
21. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, Hagler DJ, Lutin W. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990;65:793-7.
22. Lee CL, Lin JF, Hsieh KS, Lin CC, Huang TC. Balloon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months. *Circ J* 2007;71:1781-4.
23. Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. *Am Heart J* 1997;134:917-23.
24. Rao PS, Chopra PS, Kosciak R, Smith PA, Wilson AD. Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants < or=3 months old. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1479-83.
25. Bouzguenda I, Marini D, Ou P, Boudjemline Y, Bonnet D, Agnoletti G. Percutaneous treatment of neonatal aortic coarctation presenting with severe left ventricular dysfunction as a bridge to surgery. *Cardiol Young* 2009;19:244-51.
26. Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1659-64.
27. Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, et al. Coarctation repair in neonates and young infants: is small size or low weight still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:547-52.
28. Hugh D, David J, Robert E, Feltes F.(eds) *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults*, 7 th Edition Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2008.
29. Winer HE, Kronzon I, Glassman E, Cunningham JN Jr, Madayag M. Pseudocoarctation and mid-arch aortic coarctation. *Chest* 1977;72:519.
30. Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs MC, Daggett WM. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol* 1979;43:835.
31. Abbott ME. Coarctation of the aorta of the adult type. II. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy of

- stenosis or obliteration of the descending aorta in subjects over the age of two years. *Am Heart J* 1928;3:574.
32. Bahn RC, Edwards JE, DuShane JW. Coarctation of the aorta as a cause of death in early infancy. *Pediatrics* 1952;8:192.
 33. Blalock A, Park EA. Surgical treatment of experimental coarctation (atresia) of aorta. *Ann Surg* 1944;119:445.
 34. Crafoord C. ve Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14:347.
 35. Lynxwiler CP, Smith S, Babich J. Coarctation of the aorta: report of a case. *Arch Pediatr* 1951;68:203.
 36. Calder AL, Kirker JA, Neutze JM, Starling MB. Pathology of the ductus arteriosus treated with prostaglandins: comparisons with untreated cases. *Pediatr Cardiol* 1984;5:85.
 37. Vosschulte K. Plastic surgery of the isthmus in aortic isthmus stenosis. *Thoraxchirurgie*, 1957;4:443-50.
 38. Waldhausen JA. ve Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;51:532.
 39. Lansman S, Shapiro AJ, Schiller MS, et al. Extended aortic arch anastomosis for repair of coarctation in infancy. *Circulation*, 1986;74:37-41.
 40. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE. ve Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation*, 1991;83:1923-39.
 41. Sadler TW (eds) *Langman's Medical Embryology*. (9th edition.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
 42. Moore KL, Persaud TVN (eds) *The Developing Human*. (7th edition) Philadelphia: WB Saunders; 2003.
 43. Erdem A. İzole nativ aort koarktasyonu tedavisinde perkütan balon anjiyoplastinin erken orta dönemde etkinliği ve rekoarktasyonu etkileyen faktörler (yan dal uzmanlık tezi). İstanbul; 2007.
 44. Moore KL (eds) *Clinically Oriented Anatomy*. (4th Edition) Baltimore: Williams and Wilkins; 1999.
 45. Amaral FTV, Salgado R. ve Salgado HC. Congenital coarctation of the lower thoracic aorta. *Int J Cardiol* 1993;39:109-11.
 46. Backer CL. ve Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic. *Ann Thorac Surg* 2000;69:298-307.
 47. Vouhe PR, Trinquet F, Lecompte Y, et al. Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch. Results of extended end-to-end aortic arch anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:557-63.
 48. Rodbard S. Physical factors in the progression of stenotic vascular lesions. *Circulation* 1958;17:410.
 49. Bonnet LM. Congenital stenosis of the aorta. *Rev Med Paris* 1903;23:108.
 50. Van Praagh R, O'Connor B, Chacko KA. Aortic coarctation. Pathology of the malformation. First World Congress of Pediatric Cardiac Surgery, Bergamo, June 1988.

51. Amato JJ, Galdieri RJ. ve Cotroneo JV. Role of extended aortoplasty related to the definition of coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1991;52:615-20.
52. Villasenor AC, McCarter R, Ferencz C. White-black differences in cardiovascular malformations in infancy and socioeconomic factors. *Am J Epidemiol.* 1991;134:393-402
53. Sadiq M. Influence of ethnic origin on the pattern of congenital heart defects in the first year of life. *Br Heart J.* 1995;73:173-6
54. Campbell M. ve Polani PE. The etiology of coarctation of the aorta. *Lancet* 1961;1:463-8.
55. Miettinen OS, Reiner ML. ve Nadas AS. Seasonal incidence of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970;32:103-7.
56. Tikkanen J, Heinonen OP. Risk factors for coarctation of the aorta. *Teratology* 1993;47:565-72.
57. Beekman RH. ve Robinow M. Coarctation of the aorta inherited as an autosomal dominant trait. *Am J Cardiol* 1985;56:818.
58. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: Natural history and outcome after surgical treatment. *QJM.* 1999;7:365-71.
59. Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia and the ductus arteriosus. Histological study of 35 specimens. *Br Heart J* 1979;41:268.
60. Elzenga NJ, Gittenberger-de Groot AC, Oppenheimer-Dekker A. Coarctation and other obstructive aortic arch anomalies: their relationship to the ductus arteriosus. *Int J Cardiol* 1986;13:289.
61. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:596.
62. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005;91:1495-502.
63. Vogt M, Kuhn A, Baumgartner D, Busch R, Kostolny M. Ve Hess J. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenotic arteries? *Circulation* 2005;111:3269-73.
64. Gidding SS, Rocchini AP, Moorehead C, et al. Increased forearm vascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. *Circulation* 1985;71:495-9.
65. Gardiner HM, Celermajer DS, Sorensen KE, ve ark. Arterial reactivity is significantly impaired in normotensive young adults after successful repair of aortic coarctation in childhood. *Circulation* 1994;89:1745-50.
66. Parker FB, Jr. Streeten DH, Farrell B, Blackman MS, Sondheimer HM. ve Anderson GH. Preoperative and postoperative renin levels in coarctation of the aorta. *Circulation* 1982;66:513-4.
67. Johnson D, Perrault H, Vobecky SJ, et al. Resetting of the cardiopulmonary baroreflex 10 years after surgical repair of coarctation of the aorta. *Heart* 2001;85:318-25.
68. Jenkins NP. ve Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM* 1999;92:365-71.

69. Bono JP, ve Freeman LJ. Long term follow up of patients with repaired aortic coarctations. *Heart* 2005;91:537-8.
70. Celermajer DS, ve Greaves K. Survivors of coarctation repair: fixed but not cured. *Heart* 2002;88:113-4.
71. Stewart AB, Ahmed R, Travill CM, ve Newman CGH. Coarctation of the aorta life and health. *Br Heart J* 1993;69:65-70.
72. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta. Particular reference to infancy. *Circulation* 1970;41:1067.
73. Digilio MC, Marino B, Picchio F, et al. Noonan syndrome and aortic coarctation. *Am J Med Genet* 1998;80:160.
74. Crossland DS, Furness JC, Abu-Harb M, Sadagopan SN, ve Wren C. Variability of four limb blood pressure in normal neonates. *Archives of Disease Childhood Fetal Neonatal Ed* 2004;89:325-7.
75. Patel R, Singh SP, Abrams L, ve Roberts KD. Coarctation of the aorta with special reference to infants. Long-term results of operation in 126 cases. *Br Heart J* 1977;39:1246-53.
76. Hager A, Kaemmerer H, Leppert A, et al. Follow-up of adults with coarctation of the aorta: comparison of helical CT and MRI, and impact on assessing diameter changes. *Chest* 2004;126:1169-76.
77. Becker C, Soppa C, Fink U, et al. Spiral CT angiography and 3D reconstruction in patients with aortic coarctation. *Eur Radiol* 1997;7:1473.
78. Chernoff DM, Derugin N, Rajasinghe HA, Hanley FL, Higgins CB, Gooding CA. Measurement of collateral blood flow in a porcine model of aortic coarctation by velocity-encoded cine MRI. *J Magn Reson Imaging* 1997;7:557.
79. Nicholas T, Eugene H, Donald B, Frank L, Robert B (eds) *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery 3rd edition*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003.
80. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch. A study of 66 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:808.
81. Erdoğan HB, Ardal H, Ömeroğlu SN, ve ark. Aort koarktasyonu cerrahi tedavisi: Yirmi yıllık deneyim. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2006;14:117-21.
82. Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verska JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;64:368.
83. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, ve Hess J. Coarctation Longterm Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:738-45.
84. Vriend JW, de Groot E, de Waal TT, Zijta FM, Kastelein JJ, ve Mulder BJ. Increased carotid and femoral intima-media thickness in patients after repair of aortic coarctation: influence of early repair. *Am Heart J* 2006;151:242-7.

85. Bulbul ZR, Bruckheimer E, Love JC, Fahey JT, Hellenbrand WE. Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation data and short-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;39:36.
86. Magee AG, Brzezinska-Rajszyz G, Qureshi SA, et al. Stent implantation for aortic coarctation and recoarctation. *Heart* 1999;82:600.
87. Mendelsohn AM, Crowley DC; Kindauer A, ve ark. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:381-5
88. Barratt-Boyes B. Surgical correction of coarctation of the aorta: a review of 30 years experience. *Trans Col I Med South Africa* 1985;1:25.
89. Allen HD, Marx GR, Ovitt TW. Balloon angioplasty for coarctation: serial evaluation. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:405.
90. Pfammatter JP, Ziemer G, Kaulitz R, Heinemann MK, Luhmer I, Kallfelz HC. Isolated aortic coarctation in neonates and infants: Results of resection and end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1996;62:778-83
91. Backer CL, Paape K, Zales VR, Weigel TJ, Mavroudis C. Coarctation of the aorta. Repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty. *Circulation* 1995;92:132-6.
92. Lock JE, Bass JL, Amplatz K, Fuhrman BP. ve Castaneda-Zuniga W. Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctation in infants and children. *Circulation* 1983;68:109-16.
93. Rothman A. Coarctation of the aorta: An update. *Curr Probl Pediatr*. 1998;28:33-60.
94. Mann C, Goebel G, Eicken A, et al. Balloon dilation for aortic recoarctation: morphology at the site of dilation and long-term efficacy. *Cardiol Young* 2001;11:30.
95. Parra-Bravo JR, Reséndiz-Balderas M, Francisco-Candelario R, et al. Balloon angioplasty for native aortic coarctation in children younger than 12 months: immediate and medium-term results. *Arch Cardiol Mex*. 2007;77:217-25.
96. Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol* 2001;22:53.
97. Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon angioplasty of recurrent coarctation: a 12-year review. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:811.
98. Del Cerro MJ, Fernandez-Ruiz A, Benito F, Rubio D, Castro MC, Moreno F. Balloon angioplasty for native coarctation in children: immediate and medium term results. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1054-61.
99. Golden AB, Hellenbrand WE. Coarctation of the aorta: stenting in children and adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:289-99. Review.
100. Eicken A, Pensl U, Sebening W, et al. The fate of systemic blood pressure in patients after effectively stented coarctation. *Eur Heart J*. 2006;27:1100-5.
101. Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for

- native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005;111:3453-6.
102. Godart F, Breviere GM, Francart C, Cajot MA, Richard A, Rey C. Percutaneous angioplasty of native coarctation of the aorta. Results in children and young adults. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2006;99:419-23.
 103. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five-to-nine year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol*. 1996;27:462-70.
 104. Tokel K, Ekici E, Kutsal A, İkizler C. Aort koarktasyonunda balon anjiyoplasti: İlk deneyimler. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1997;25:287-92.
 105. Maheshwari S, Bruckheimer E, Fahey JT, Hellenbrand WE. Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infants: the risk of restenosis and long-term followup. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:209-13.
 106. Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. *Am Heart J* 1997;134:917-23.
 107. Rao PS, Jureidini SB, Balfour IC, Singh GK, Chen SC. Severe aortic coarctation in infants less than 3 months: successful palliation by balloon angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003;15:202-8.
 108. Mendelsohn AM, Loyd TR, Crowley DC, Sandhu SK, Kocis KC, Beekman RH. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1994;74:696-700.
 109. Fawzy ME, Awad M, Hassan W, Al Kadhi Y, Shoukri M, Fadley F. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1062-7.
 110. Morrow WR, Vick GW 3rd, Nihill MR, et al. Balloon dilatation of unoperated coarctation of the aorta: short-and intermediate-term results. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:133-8.
 111. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: mid-term follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:730-4.
 112. Okur F, Tavlı V, Sarıtaş T, Tavlı T. Short- and mid-term results of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation in children. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2008;36:26-31.
 113. Tokel K. Hacettepe Üniversitesinde müdahale edilen aort koarktasyonu olgularının sonuçları (Uzmanlık Tezi). Ankara: 1992.
 114. Lababidi ZA, Daskalopoulos DA, Stoeckle H. Transluminal balloon coarctation angioplasty: experience with 27 patients. *Am J Cardiol* 1984;54:1288-91.
 115. Marvin WJ, Mahoney LT, Rose EF. Pathological sequelae of balloon dilatation angioplasty for unoperated coarctation of aorta in children (abstr). *J Am Coll Cardiol* 1986;7:117A.
 116. Rodes-Cabau J, Miro J, Dancea A, et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta study. *Am Heart J* 2007;154:186-92.

117. Çeliker A, Alehan D, Lenk M, Ceviz N, Bilgiç A. Ameliyat edilmemiş aort koarktasyonlarında balon anjiyoplasti uygulaması. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996;24:480-3.
118. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, Bhan I, Payne DD, Cleveland RJ. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation* 1987;75:689-95.
119. Huggon IC, Qureshi SA, Baker EJ, Tynan M: Effect of introducing balloon dilatation of native aortic coarctation on overall outcome in infants and children. *Am J Cardiol* 1994;73:799-807.
120. Burrows PE, Benson LN, Williams WG, et al. Iliofemoral arterial complication of balloon angioplasty for systemic obstruction in infants and children. *Circulation* 1990;82:1967-704.
121. Hellenbard WE, Allen HD, Galinko RJ, Haggler DJ, Lutin W, Kan J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation. Results of valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990;65:793-7.
122. Witsenburg M, Salem HK, Bogers AJJC, Hess J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation in children: initial and follow up results and midterm effect on blood pressure. *Br Heart J* 1993;70:170-4.
123. Dilawar M, El Said HG, El-Sisi A, Ahmad Z. Safety and efficacy of low-profile balloons in native coarctation and recoarctation balloon angioplasty for infants. *Pediatr Cardiol* 2009;30:404-8.
124. Tanı LY, Orsmond GS, Boucek MM, Shaddy RE. Acute life-threatening hypertension following balloon angioplasty of native coarctation of the aorta. *Am. Heart J* 1993;125:907-8.
125. Smith Maia MM, Cortes TM, Parga JR, et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic, and magnetic resonance image analysis of 113 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:712-20.

KISALTMALAR

AK	: Aort koarktasyonu
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
BT	: Bilgisayarlı tomografi
BAP	: Perkütan transkateter balon anjiyoplasti
SPSS	: Statistical package for social sciences
PDA	: Patent duktus arteriyozus
VSD	: Ventriküler septal defekt
EF	: Ejeksiyon fraksiyonu
ABY	: Akut böbrek yetersizliđi
AP	: Anteroposterior
PGE 1	: Prostoglandin E1
LCA	: Sol karotis arter
LSA	: Sol subklavian arter
LVA	: Sol vertebral arter
RSA	: Sađ subklavian arter
TPN	: Total parenteral nutrisyon
RAS	: Renin-angiotensin sistemi
LV	: Sol ventrikül
PH	: Pulmoner hipertansiyon
SH	: Sistemik hipertansiyon
PS	: Pulmoner stenoz
AS	: Aort stenozu
ASD	: Atrial septal defekt
PFO	: Patent foramen ovale

BA : Biküspid aort
PSSVK : Persistan sol süperior vena kava
MVP : Mitral Kapak Prolapsusu
SVO : Serebrovasküler olay

TEŞEKKÜR

Uzmanlık tezimi sunarken, başta Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Sayın Prof. Dr. Betül Sevinir olmak üzere Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesinde geçen asistanlık dönemimde eğitimime katkıda bulunan tüm değerli öğretim üyesi hocalarıma, tez çalışmamın her aşamasında bana destek olan ve yol gösteren değerli hocam Prof. Dr. Ergün Çil'e çok teşekkür ederim.

Tez çalışmalarım sırasında dayanışma içinde birlikte çalıştığım tüm asistan ve uzman arkadaşlarıma, asistanlık eğitimim boyunca her zaman her konuda yanımda ve yardımcı olan, uykusuz geceleri, yorgunlukları, üzüntüleri ve mutlulukları paylaştığımız sevgili can dostlarım, Dr.Nurcan Bulur, Dr Aysel Zengin, Dr.Ülkü Gül, Dr Şahin Sincar, Dr.Kenan İstanbullu ve Dr.Melek Özdener' e teşekkürü bir borç bilirim.

Zor çalışma dönemimde bana her zaman destek olan, bugünlere gelmemde çok büyük emeği olan, varlıklarını her zaman yanımda hissettiğim canım annem, babam ve kardeşlerime sonsuz teşekkür ederim.

ÖZGEÇMİŞ

20 Temmuz 1978 yılında Çorum'da doğdum. İlköğrenimi 1989 yılında Çorum Zafer İlkokulu'nda tamamladım. Ortaokul ve lise öğrenimimi Çorum Anadolu Lisesi'nde yaptım. 1996 yılında mezun oldum. 1997 yılında Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi'ni kazanarak tıp öğrenimime başladım. 2004 yılında mezun oldum. İki yıl Tokat'ın Sulusaray ilçesi Sağlık Ocağında pratisyen hekim olarak çalıştım. 2007 yılının Haziran ayında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda asistan olarak uzmanlık eğitimime başladım.