



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

ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ  
BİLİM DALINDA 2005-2008 YILLARI ARASINDA İZLENEN  
AORT STENOZU TANILI HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE İZLEMİ

Dr. ALİ ÖZBOYACI

UZMANLIK TEZİ

BURSA – 2010



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

ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ  
BİLİM DALINDA 2005-2008 YILLARI ARASINDA İZLENEN  
AORT STENOZU TANILI HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE İZLEMİ

Dr. ALİ ÖZBOYACI

UZMANLIK TEZİ

Danışman: Prof. Dr. ERGÜN ÇİL

BURSA –2010

## İÇİNDEKİLER

Türkçe Özet.....	ii
İngilizce Özet.....	iii
Giriş.....	1
Aort Kapağının Embriyolojisi.....	1
Aort Kapağının Anatomisi.....	1
Aortik Çıkış Anormallikleri.....	4
Valvüler Aort Stenozu.....	5
Süt Çocuğu Aort Stenozu.....	12
Subvalvüler Aort Stenozu.....	13
Supravalvüler Aort Stenozu.....	16
Biküspid Aorta.....	19
Gereç ve Yöntem.....	21
Bulgular.....	23
Tartışma ve Sonuç.....	28
Kaynaklar.....	33
Ekler.....	39
Teşekkür .....	40
Özgeçmiş .....	41

## ÖZET

Aort stenozu (AS), çocukluk çağında en sık görülen konjenital kapak hastalığıdır. Stenozun derecesi hafif olsa bile progresyon gösterebilir. Çalışmanın amacı, çocukluk çağındaki aort stenozu sıklığını, tipini ve prognozunu belirleyebilmektir.

2005-2008 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde izlenen veya yatarak tedavi görmüş olan aort stenozu tanısı almış çocuk hastaların dosyaları arşivden istenerek klinik ve demografik özellikleri geriye dönük değerlendirildi.

Çalışmaya alınan 500 çocuk hastadan 486 hasta hafif AS, 6 hasta orta AS ve 8 hasta ağır AS idi. Hastaların 355 tanesi erkek ve 145 tanesi kızdı. Hastalarımızın 479'unda valvüler AS, 16'sında subvalvüler AS ve 3 tanesinde supralvalvüler AS saptandı. Tüm hastaların yaş ortalaması  $7.22 \pm 4.36$  idi. En sık eşlik eden kardiyak hastalıklar MVP ve biküspid aorta idi. Çalışmaya alınan hastalardan %96.4'ü medikal olarak izlendi. Üç hastada AS'nin şiddetinde ilerleme gözlemlendi ve hepsi biküspid aortaya ikincil valvüler AS'si olan hastalardı. Hastalarımızın 118'inde AS'nin şiddetinde gerileme gözlemlendi. Hafif valvüler AS'si olan hastaların 97 tanesinde AS'nin tamamen düzeldiği görüldü.

Çocukluk çağındaki aort stenozlarının çoğunluğunun valvüler olduğu, şiddetinin hafif olduğu ve prognozunun iyi olduğu saptandı. Ayrıca biküspid aortanın, valvüler AS'nin etiyolojisinde önemli bir yer tuttuğunu, AY ile anlamlı bir ilişkisinin olduğunu ve ilerleyebileceği bulundu. İncelenen hastalarda hiç infektif endokardit gelişmemiş olması, uygulanan sıkı profilaksiye bağlandı.

**Anahtar kelimeler:** Aort stenozu, sol ventrikül çıkış yolu darlığı, ekokardiyografi.

## **SUMMARY**

### **The Clinical Features and Follow-up of Children with Aortic Stenosis between 2005-2008 in Uludag University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology Unit**

Aortic stenosis (AS) is the most common congenital valvular heart disease in children. Although the severity of stenosis is mild, it may show progression. The aim of the study is to determine the frequency, type and prognosis of aortic stenosis in children.

The records of children with aortic stenosis who were followed-up by Pediatric Cardiology Department as both inpatient and outpatient between 2005 and 2008 were obtained and their clinical and demographic features were evaluated retrospectively.

A total of 500 children were included to this study and 486, 6 and 8 children had mild, moderate and severe AS, respectively. The 355 of children were male and 145 of them were female. Valvular, subvalvular and supra-valvular AS were determined in 479, 16 and 3 children, respectively. The mean age of all children was  $7.22 \pm 4.36$  year. The most common co-existing cardiac problems were MVP and bicuspid aortic valve. The 96.4% of children were given medical treatment. In 3 patients the severity of AS showed progression and all of these children had valvular AS secondary to bicuspid aortic valve. The severity of AS showed regression in 118 children. AS resolved completely in 97 children with mild valvular AS.

We determined that most of the aortic stenosis in childhood were valvular, also had mild severity and had a good prognosis. Also, it was found that bicuspid aortic valve had an important role in the etiology of valvular AS, had a significant association with aortic insufficiency (AI) and might show progression. There was no infective endocarditis in this study population and this result related to strict prophylaxis.

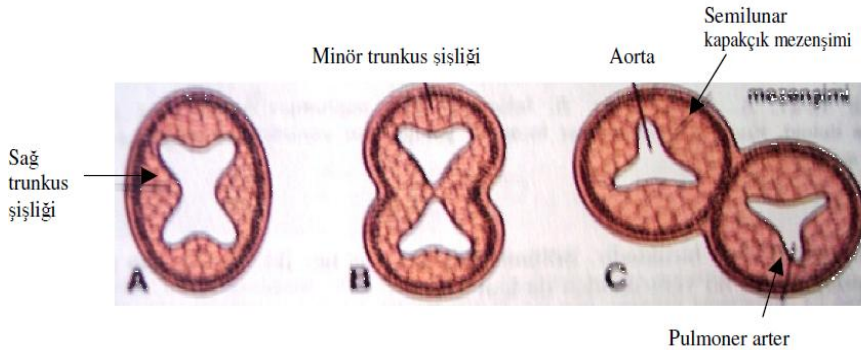
**Key words:** Aortic stenosis, left ventricule outlet obstruction, echocardiography.

# GİRİŞ

## Aort Kapak

### 1. Aort Kapağının Embriyolojisi

Aort kapağının kökeni, mezodermal kaynaklı miyokarddan farklı olarak nöral kristadır. Trunkus arteriozusun bölünmesi tamamlanmak üzereyken, semilunar kapakların primordiası 9. haftada küçük tüberküller şeklinde belirir. Bu tüberküller ana trunkus şişkinlikleri üzerinde bulunur. Her çiftten sırasıyla pulmoner ve aortik kanallar meydana gelir (Şekil-1).



**Şekil-1:** Gelişimin 5, 6 ve 7. haftalarında trunkus arteriozusun semilunar kapakçıklar seviyesinden transvers kesiti (sırasıyla A, B ve C) (1).

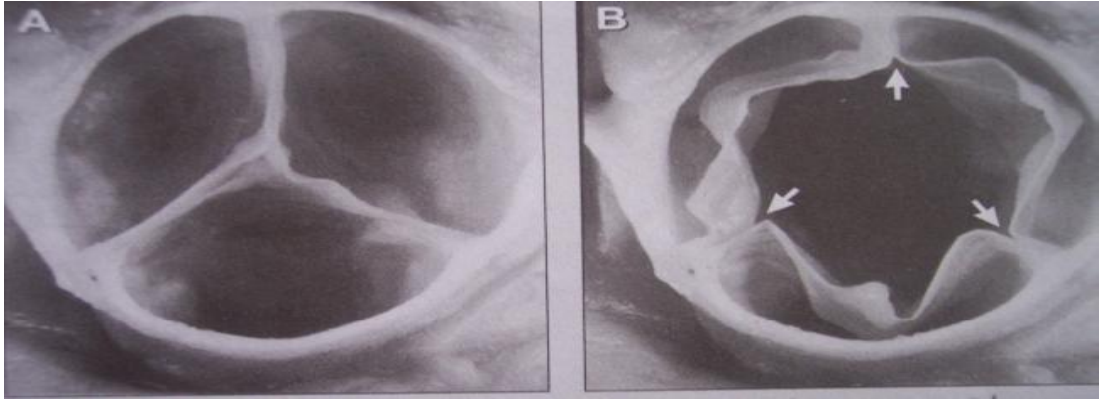
### 2. Aort Kapağının Anatomisi

Aort kapağı pulmoner kapak gibi üç yapıdan oluşur (anulus, kapakçıklar ve komissürler). Mitral ve triküspit kapağın aksine her iki semilunar kapağın tensor aparatı yoktur (korda tendinea ya da papiller adale gibi). Komissürler kapakçıkların birleşim yerlerinde, uzun, tepecikli boşluklar oluşturur (Şekil-2 ve 3). Çıkan aortanın sinüs ve tubuler yapılarını birbirinden ayıran çıkıntıya sinotubular bileşke (sinotubular junction, ilk defa Leonardo da Vinci tarafından 'supraaortic ridge' olarak tanımlanmıştır) denir. Burası minör trunkus şişliği, aorta semilunar kapakçık mezenşimi, sağ trunkus şişliği, pulmoner arter komissürlerle aynı seviyededir (2) (Şekil-3).

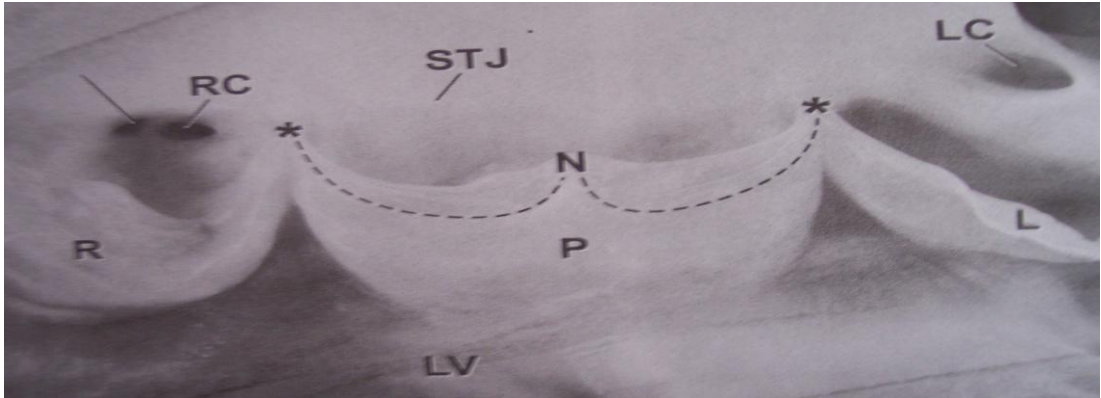
Aortik kapağın fonksiyonel orifisi sinotubular bileşkede veya sinotubular bileşkenin proksimalinde olabilir (3). Yarım ay (semilunar) şeklindeki her üç aort kapakçığı cep şeklinde avasküler doku flepleri oluştururlar. İnsanların sadece %10'unda her üç kapakçığın büyüklüğü aynı, 2/3'ünde ise sağ ve posterior kapakçık sol kapakçıktan büyüktür (3). Her kapakçığın serbest kenarının hemen aşağısında kapanma kenarı bulunur (Şekil-3). Her kapakçığın kapanma kenarı ile serbest kenarı kapakçığın merkezinde birleşerek Arantius'un nodülü (*nodul of Arantius*) adı verilen fibröz küçük tepeciği oluşturur (Şekil-3). Nodülün her iki tarafında, serbest kenar ile kapanma kenarı arasında hilal şeklinde bir alan oluşur ki buraya lunula denir. Lunula, kapak kapanması sırasında kapakçıkların birbirlerine temas ettikleri yerlerdir. Yaşlanma ile birlikte lunulaların özellikle komissür yakınlarındaki bölgelerinde delikler (lunular fenestrasyon) oluşur. Yaş ilerledikçe deliklerin sayısı ve büyüklüğü artar (Şekil-4). Delikler yerleşim olarak kapanma kenarının distalinde olduğu için ender olarak kaçağa sebep olurlar (3). Kapakçıklara yukarıdan bakıldığında her kapakçığın kapanma kenarının uzunluğunun o kapakçığın iki komissürünü birleştiren doğrunun uzunluğundan fazla olduğu görülür (Şekil-2). Bu ekstra kapakçık dokusu kapağın stenotik olmayan açılması ve regürjitasyon yapmayan kapanması için gereklidir (2). Normalde aortik kapağın anulusunun çapı asendan aortanın sinotubular bileşkedeki çapına eşittir (4). Bunlar aort kapak replasmanı olacak hastalar hakkında bilinmesi gereken önemli anatomik detaylardır. Romatizmal kapak hastalığı gibi komissüral füzyonu olan hastalarda veya fibröz ya da kalsifikasyon sebebiyle kapakçık hareketleri kısıtlanmış olanlarda aort stenozu oluşabilir (2). Tam aksine kapakçık boyutlarının küçüldüğü romatizmal kapak hastalığı veya aort kökünün genişlemesine sebep olan hastalıklar aort regürjitasyonuna sebep olabilirler. Sağ ve arka aortik kapakçığın arasındaki komissür, membranöz septumu örter ve triküspid kapağın ön ve septal kapakçıkları arasındaki komissürle temas eder. Sağ ve sol aortik kapakçık arasındaki komissür, pulmoner eşdeğeri olan komissürle temas eder ve infundibular septumu örter. Sol ve arka kapakçık arasındaki komissürdeki intervalvüler fibroza aort kapağını



mitral kapağın ön kapakçığı ile birleştirir (2, 3). Aort kapağının ventrikül ve aortik yüzü endotelle örtülüdür. Bunun altında üç tabaka vardır (Şekil-5). Kapağın sertliğini fibroza tabakası sağlar, bu tabaka serttir ve kapak kenarına paralel kollajen liflerinden oluşur. Ventrikülaris tabakası kapağın elastikiyetini sağlar. Spongiosa tabakası kapağın 1/3 proksimal tarafını yapar ve gevşek bağ dokusundan oluşur (5).



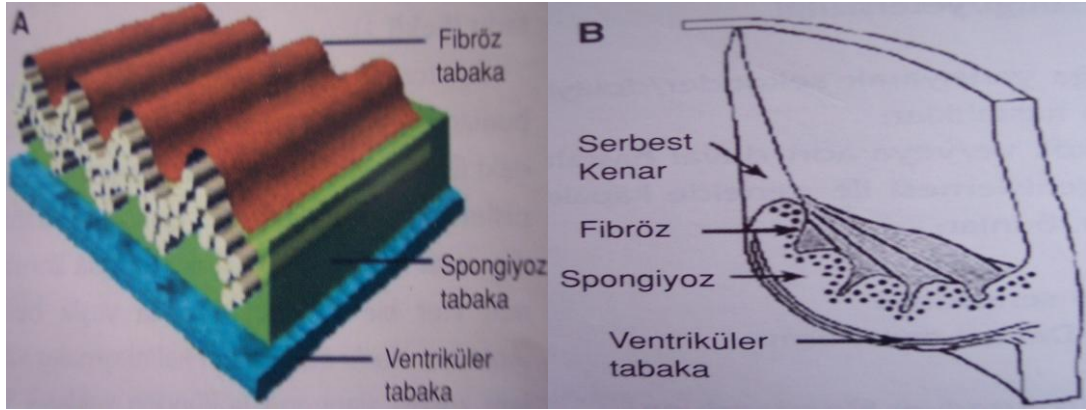
**Şekil-2:** Bir semilunar kapağın her iki kapakçığı cep şeklindedir. Aort kapağın yukarıdan bakışta elde edilmiş kapalı (A) ve açık (B) görüntüsü. Oklar üç komissürü göstermekte. Kapanma kenarının uzunluğunun, iki komissürü birleştiren hayali doğrunun uzunluğundan fazla olduğuna dikkat ediniz (1).



**Şekil-3:** Açılmış bir aort kapağında sağ, sol ve arka kapakçıklar görülmekte. Kapanma kenarı kesik çizgilerle gösterilmiştir. Her kapakçığın serbest kenarı ile kapanma kenarı arasında iki adet lunar bölge bulunur. Lunar bölgeler kapak kapanması sırasında kapakçıkların birbirleriyle temas ettiği bölgelerdir. Komissürler (\*), sinotubular junction (STJ), bulunduğu seviyede bulunurlar. Conus, koroner ostium konusu; LC: sol koroner ostium, SV: sol ventrikül, N: Arantius'un nodülü, RC: sağ koroner ostium (1).



**Şekil-4:** Aort kapakçıklarındaki delikler (oklar), komissürlerin yakınında bulunan lunar bölgede görülmekte. Bu yaşa bağlı dejeneratif bir bulgudur ve normalde aort kapak kaçağına sebep olmaz (1).



**Şekil-5:** Aort kapağın yapısı **A:** Kollajen fibrillerin ve tabakaların dizilişi, **B:** Aort kapağı oluşturan tabakaların yandan görünüşü. Daha fazla basınca maruz kalan bölgelerde fibröz tabaka hakim durumdadır (1).

### Aortik Çıkış Anormallikleri

Sol ventrikülün çıkış yolundaki darlık en sık aort kapağı hizasında, daha seyrek olarak kapak altında veya üstünde bulunur (6). Konjenital aort stenozu, çocukluk çağına karşılaşılan kardiyak malformasyonların yaklaşık %5'inden sorumludur; tüm konjenital kalp lezyonları içinde en sık görülenlerinden biri olan biküspid aortik kapak, erişkinlerin %2 kadarında saptanır ve genellikle çocukluk çağına asemptomatiktir. Hafif ile orta dereceli aort stenozlu çocuklarda 5-10 yıllık süreçte hastalığın ilerlemesi sık

olmakla birlikte, prognoz makul derecede iyidir (7). Aort kapak gradiyenti 40-50 mmHg'dan düşük olanlar hafif, 40-70 mmHg olanlar orta, 70 mmHg'dan yüksek olanlar ağır aort stenozu olarak isimlendirilir (7, 8). Yapılan bir çalışmada, hafif stenozlu çoğu çocukta çok az progresyon ve aort yetmezliği geliştiği görülmüş, acil cerrahiye gerek görülmediği gösterilmiş (9). İlerleyici aort darlığı sıklıkla sol ventrikül disfonksiyonu ve mitral yetmezliğe yol açar (10). Yapılan diğer bir çalışmada; daha erken yaşta ortaya çıkan, daha çok sayıda ciddi stenozu olan, stenoza subaortik veya birden fazla yerde obstrüksiyon veya bir sendromun eşlik ettiği hastalarda cerrahi, balon dilatasyon gibi girişimsel işlemler, endokardit sıklığı ve ölüm riski daha yüksek saptanmıştır (11). Başka bir çalışmada; aort stenozunun hafif vakalarda bile progresif olduğu ve bu asemptomatik çocukların infant dönemleri boyunca konjestif kalp yetmezliği ve ani ölümden korunmaları için yakın klinik ve ekokardiyografik takibin önemi vurgulanmıştır (12).

### **Valvüler Aort Darlığı**

**Tanım:** Anormal aort kapağının yol açtığı sol ventrikülün çıkış obstrüksiyonu, valvüler aort stenozu olarak tanımlanır.

**Prevalans:** Valvüler aort stenozunun bildirilmiş insidansı her 1000 canlı doğumda 0.04 ile 0.38 arasındadır (5, 14, 15). Yaşla birlikte bu yüzde artmaktadır, üçüncü dekatta VSD'den sonra 2. sırada yer almaktadır. Çoğu vakada, konjenital deforme kapak, özellikle de biküspid kapak ile ilişkilidir. Hastaların nerdeyse %80'i erkektir (16).

**Patoloji:** Anatomik olarak, normal aort kapağının 3 dilimi (küsp) ve 3 birleşme yeri (komissür) vardır. Genç hastalarda, nerdeyse her zaman konjenital olarak deforme fakat genellikle nonkalsifiye mobil bir kapak görülmekteyken daha büyük hastaların yarısına yakınında kalın kalsifiye immobil triküspid kapak vardır (17). Çocuklarda, en sık aortik kapak anomalisi, insidansı genel populasyonda %0.4-2.5 arasında olan biküspid (bikommüsüral) kapaktır (15, 18, 19). Biküspid kapaklar, sıklıkla diğer

kardiyak lezyonlarla özellikle de koarktasyon (%55) gibi sol kalp anomalileri ile birlikte görülür.

**Fizyoloji:** Obstrüksiyon derecesi, terim olarak en iyi şekilde, sistolde kapağın diğer tarafında basınç kaybı olarak ifade edilmiştir. Bu, perfüzyon basıncını ve kardiyak outputu sağlamak için gerekli basıncı içeren bir matematiksel ilişkidir (20). Egzersiz, anemi, hipertiroidi veya kardiyak outputu arttıran diğer nedenlerle outputta artış sağlamak için sol ventrikül basıncı orantılı olarak yükselir.

Kateterizasyon sırasında, aort kapağı yolu ile tepe-tepe (peak to peak) gradienti ölçülür. Bu ölçüm, birkaç dekattan beri, obstrüksiyonun şiddetini gösteren en iyi belirteç olarak kabul edilmiş ve tedaviye temel oluşturmuştur. Kateterizasyonda, hasta sedatize iken, bu tepe-tepe ejeksiyon gradiyenti, tercihan aort kapağının her iki tarafında birer tane olan iki kateter ile veya alternatif olarak, aynı anda kardiyak outputu ölçen tek bir kateterin ventrikülden aortaya geri çekilmesi sırasında ölçülmektedir. Eğer sol ventrikül basıncı aynı anda distal arteriyal basınç (femoral arter gibi) ile karşılaştırılırsa gradiyent tahmin edilenden az olabilir çünkü son sistolik değer sıklıkla santral aortik basınçtan daha yüksektir, bu olay 'ayakta duran dalga etkisi' (*standing wave effect*) olarak bilinmektedir.

Son yıllarda, ekokardiyografik teknolojinin önemli oranda gelişmesi ile obstrüksiyon ölçümü şimdilerde rutin olarak Doppler teknikleriyle yapılmaktadır. Genellikle sedatize olmayan hastada, kaydedilmiş olan maksimal anlık gradiyent, kateterizasyon sırasında, sedatize hastada ölçülen tepe-tepe gradiyentinden farklı bir ölçümdür. Doppler kullanımında bunu hatırlamak önemlidir. Bu Doppler değerinin tepe-tepe gradiyentine eşdeğer olarak kullanılması gibi hatalı bir eğilim vardır. Aslında araştırmacılar bu karşılaştırmanın güvenilir olmadığını göstermişlerdir, hatalı yorumlar sıklıkla (21-26). Ayrıca anlık gradiyent değerleri transdüserin lokalizasyonuna bağlı olarak aynı hastada bile farklı olabilir. Basıncın düzeltilmesine izin veren çeşitli modifikasyonlar üzerinde çalışılmaktadır. Buna rağmen anlık gradiyent ölçümü, seri izlem çalışmalarında kullanılmak üzere değerli bir parametredir ve fraksiyonel kısalma (hiperdinamik fonksiyon çocuklarda olağan bir

bulgudur), duvar gerginliđi ve kalınlık gibi diđer deđiřkenlerle birlikte deđerlendirilmelidir.

**Klinik:** Valvüler aort stenozu olan çocuk genellikle asemptomatiktir ve büyüme ve gelişmesi genellikle normaldir, ancak rutin fizik muayene sırasında kardiyak üfürüm duyulmaktadır. Gençlerde semptom vermeyen aort stenozları görülmektedir ve spor yapan öğrencilerin muayenesi sırasında her yıl birkaç yeni hasta eklenmektedir.

Daha nadir olarak, egzersiz sırasında çocukta tipik anjina pectoris yakınması olmaktadır. Oyun çocukları ve küçük çocuklarda bu şikayet tam olarak ifade edilememektedir, ancak bazen çocuğun egzersiz sırasında aniden durduđu ve göğsünü tuttuđu gözlenir. Bayılma, bu çocuklarda, çok nadir diđer bir bulgudur, yine de egzersiz intoleransı sık görülen bir şikayet deđildir.

Fizik muayenede, çocuğun gelişmesi ve beslenmesi iyidir. Periferik nabızları zayıf olabilir ve ölçülen nabız basıncı normalden düşük olabilir. Sıklıkla suprasternal bölgede sistolik bir trıl vardır, sađ ikinci interkostal aralıkta da bir trıl hissedilebilir. Oskültasyonda, kreşendo-dekreşendo sistolik üfürümden önce genellikle bir sistolik ejeksiyon kliđi vardır. Üfürüm en çok sađ ikinci interkostal aralıkta duyulur. Boyuna iyi bir şekilde yayılır.

Aort stenozunun şiddetiyle orantılı olarak ventriküler sistol uzadıđı için ikinci kalp sesinin aortik komponenti gecikmiştir ve ikinci kalp sesinde kısa bir çiftleşmeye neden olmaktadır, bazen aort kapađının kapanması pulmoner kapaktan sonra olmaktadır (paradoks çiftleşme).

Aortik regürjitasyon sıklıkla aort stenozu ile iliřkili olduđu için erken diyastolik bir regürjitasyon üfürümü de alınabilir.

**Elektrokardiyografi:** Elektrokardiyografi, obstrüksiyon şiddetinin güvenilir bir belirteci deđildir. Kateterizasyonla ölçülen gradiyent 25 mmHg'nin altında olduđuunda hemen her zaman EKG normaldir ve sol ventrikül artmış voltajı, azalmış sađ anterior etki ve T-dalgası deđiřikliklerini içeren EKG anormallikleri daha çok gradiyent en az 80 mmHg olduđuunda görülür. Fizik muayene bulguları ile birleřtirildiđinde bazen küçük gradiyentlerin

belirlenmesinde kullanılmasına rağmen üfürüm şiddeti değerlendirmeyi büyük oranda etkilemektedir (16).

**Göğüs grafisi:** Kalp büyüklüğü (kalp yetmezliği olan küçük bebekler dışında) genellikle normaldir; poststenotik dilatasyon yüzünden çıkan aorta sıklıkla görülür.

**Ekokardiyografi:** Aortik küspislerin sayısı, mobilitesi ve kalınlığı; çıkan aortanın boyutu ve kapaktaki maximum anlık gradiyent kolayca ölçülebilir. Ventriküler fonksiyon, duvar gerginliği ve hipertrofi bilgisi de elde edilebilir. Küspis kalınlığı, mobilitesi ve annuler çapı en iyi uzun aks açısıyla değerlendirilirken komissüral anatomi en iyi kısa aks açısıyla görülür. Diyastolde, çoğu aort kapağı aynı anjiyografideki gibi triküspid görülür.

Sağ-sol komissürün yokluğu, sağ koroner-nonkoroner komissürün yokluğundan daha sık iken sol koroner-nonkoroner komissürün yokluğu oldukça nadirdir (27).

Renkli-akım Doppler veya pulse Doppler kullanılarak regurjitasyon, en iyi apikal veya parasternal uzun aks bakışı ile görülür. Regürjitasyon derecesinin ölçümü çok faydalıdır ve renkli-akım Dopplerle kapak seviyesinde akım jetinin çapının, sol ventrikül boyutunun ve inen aortada Doppler akım paterninin ölçümüne dayanmaktadır. Anlık gradiyent, nabızlı sürekli-dalga Doppler incelemesi ile transdüser apekse, sternum sağ kenarı veya suprasternal çentiğe yerleştirilerek, çok küçük çocuklarda sedasyon kullanılarak değerlendirilmektedir.

**Kardiyak kateterizasyon:** Kardiyak kateterizasyon endikasyonları şunlardır:

1. Ekokardiyografik olarak maksimum anlık basınç gradiyentinin 70 mmHg ve üzerinde olması kardiyak kateterizasyon ve muhtemel kapak dilatasyonu endikasyonudur.

2. ST segment ve T dalga değişikliği olmayan, eko-Doppler gradiyenti daha düşük olan asemptomatik bir çocukta, kateterizasyon kararı, ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofi derecesi, üfürüm şiddeti ve çocuğun tahmin edilen aktivitesi temeline dayanmaktadır.

3. Aort stenozu olan bir hastada bayılma epizodu olması, kardiyak kateterizasyon açısından ciddi olarak düşünülmesi gereken bir semptomdur. Şüphesiz, eko-Doppler değerlendirmesi hafif obstrüksiyonu gösterirse, senkopun diğer nedenleri açısından araştırma gerekmektedir; fakat aort stenozu varlığında bayılma olması ileri inceleme ve olası tedaviler için bir işarettir. Gerçek senkop olmadan baş dönmesi hissi veya bitkinlik epizodları da görülmektedir ve dikkatli bir inceleme gerekmektedir.

4. Anjinal ağrının senkopla aynı derecede önemi vardır.

5. Rutin EKG izleminde veya stres testi sırasında ST segment ve T dalga değişiklikleri, kardiyak kateterizasyonu gerektirmektedir

6. Kapaktaki tepe-tepe basınç gradiyenti, obstrüksiyonun derecesinin hassas bir ölçüsüdür. Ölçülen gradiyent, balon anjiyoplasti gerekip gerekmeyeceğini belirler ve eğer tepe-tepe gradiyenti 50 mmHg'dan fazla ise ve hafif bile olsa aort yetmezliği varsa genellikle yapılır.

Aort kapağının anteroposterior ve lateral görüş açısında, çıkan aortanın orta bölgesine kontrast enjekte edilmekte, varsa aort yetmezliğinin derecesi saptanmakta ve opasifiye edilmemiş kan kapak yolu ile sol ventrikülden atılmaktadır. Kapağın anatomisi hakkında da bilgi elde edilmektedir, örneğin, interkoroner komissür yokluğu, en sık biküspid kapak anomalisi; lateral görüşte yapışık küspis, sistolde kapak açıkken devamlı bir band şeklinde görülmektedir. Kapak anulus ölçümü, uzun aksiyel oblik projeksiyondan sol ventriküle kontrast enjeksiyonu ile yapılmaktadır.

**Tedavi:** Şiddeti kolay saptanan, tanısı ve tedavisi kolay olan ve esasında endokardit gelişmeyen pulmoner kapak stenozunun tersine aort kapağı stenozu, tedavisi zor bir antitedir ve hayat boyu dikkat gerektirmektedir. Progresif bir olaydır, ani ölüm gibi kötü durumlarla ilişkili olabilir, tekrarlayan girişimler gerekebilir ve endokarditin en sık geliştiği bölgedir. Yaşla birlikte kalsifikasyon sık gelişir ve sol ventrikül disfonksiyonu gibi yetmezlik de önemli bir sorun haline gelebilir, tüm sorunlar sistemik dolaşımdaki yerine bağlıdır.

Kalp yetmezliği olan bebekler dışında, tedavi rehberi olarak orjinal Natural History Study'de özetlendiği gibi tepe-tepe kateterizasyon

gradyentlerinin şiddet kategorileri kullanıma uygundur (16). Bu gruplar, gradyentin 25 mmHg'dan düşük, 25-49 mmHg arasında, 50-79 mmHg arasında ve 80 mmHg'den büyük olması şeklindedir. Gradyent sabit olarak 25 mmHg'nin altında olduğunda ve EKG ile stres testi normal olduğunda fizik aktivite kısıtlamasına gerek yoktur. Gradyent 25-49 mmHg arasında olduğunda ve EKG ile stres testi normal olduğunda ağır yarışma türü aktivitelerden uzak durulmalıdır. Tüm gruplarda yıllık değerlendirme yapılmalıdır. Gradyentin 50 mmHg'dan daha yüksek olan tüm diğer gruplarda müdahale gerekmektedir. Balon valvülotominin yapılmadığı yıllarda, 80 mmHg ve üzerindeki gradyentlerde her zaman cerrahi valvülotomi yapılmaktaydı, 50-79 mmHg arasındaki gradyentlerde tedavi stratejileri merkezden merkeze değişmekteydi. İkinci durumda, cerrahi olarak tedavi edilenlerde izlemde daha iyi sonuçlar elde edilmekteydi (16). Bu nedenle balon valvülotomi cerrahiye bir alternatif haline geldiğinde, hafif yetmezlik dışında kapak yetmezliği olmaksızın tepe-tepe gradyenti 50 mmHg ve üzerinde olduğunda müdahale sınırı oldu. Amerika'da ve diğer ülkelerdeki birçok merkezde, bu hastalarda başlangıç tedavisinde balon valvülotomi cerrahi ile yer değiştirmiştir. Genellikle bu yaklaşım oldukça etkili olmuş ve tepe-tepe gradyentinde en az %50 bir azalma sağlamıştır. Ancak, aort yetmezliği sıktır ve çoğu vakada hafif olmasına rağmen yaklaşık %13'ünde hızlı bir şekilde ve yaklaşık %38'inde de 4 yıl içinde önemli oranda yetmezlik gelişmektedir. 8 yıllık sağ kalım oranı %95'tir (28). Valvüler stenozun başlangıç tedavisinde balon dilatasyonunun seçilmesinin hastanede kısa yatış süresi, sternotomi skarı olmaması ve kardiyopulmoner bypass uygulanmaması gibi makul sebepleri vardır.

Bununla beraber, balon dilatasyonu, kapakları genellikle deforme ve kalsifiye olan erişkinlerde büyük oranda etkisizdir (29). Orta veya şiddetli kapak yetmezliği eşlik ediyorsa, genellikle protez veya Ross prosedürü ile replasman gerekmektedir.

Aortik kapak anomalileri özellikle endokardite yatkındırlar ve sıkı bir profilaksi gerektirmektedirler (30, 31).



**Seyir:** Başlangıçta gradient 25 mmHg'den az olsa bile olasılıkla zamanla progresif obstrüksiyon gelişmektedir ve ileri yaşta bu oran oldukça yüksektir. Natural History Study'de, çocukluk yıllarında medikal olarak tedavi edilen hastaların üçte birinde önemli oranda progresyon gelişmiş (16). Tüm hastalar için 25 yıllık yaşam oranı %85, başlangıç gradiyenti 50 mmHg'den düşük olanlarda %92 ve yüksek olanlarda %80'dir. Bu 25 yılda, medikal olarak tedavi edilen hastaların sadece %60'ına girişim yapılmadı ve cerrahi olarak tedavi edilenlerin %60'ı tekrar opere edildiler. Ani ölüm nadirdi, çalışma süresi boyunca 25 hastada görüldü (%5).

Çocuklarda, minimal yetmezlikle birlikte rezidüel veya rekürren obstrüksiyon, cerrahi valvülotomi (32) veya balon dilatasyon ile tedavi edilebilmektedir, balon dilatasyonu daha etkili ve tekrarlanabilir (33, 34). Balon dilatasyonuna bağlı olan vakalar hariç, ciddi kapak yetmezliği genellikle kapak replasmanı gerektirmektedir (35).

Egzersiz intoleransı yaygın bir semptom değildir ve tedavi şeklinin kararında nadir bir faktördür. Aksine, stress testi yapmak, aritmiye ve maksimal egzersiz sırasında ST segment ve T dalga değişikliğine meyli olan hastaları ortaya çıkarmaktadır (36).

İstirahatte veya egzersiz sırasında ritim anormallikleri ile karşılaşmakta ve ventriküler disfonksiyonun bir işareti olarak görülmekte ve bazen girişim kararını etkilemektedirler.

Aort darlığı ile ilgili problemleri kontrol etmek için aşağıdaki adımlar izlenmelidir:

1. Orta şiddette aort stenozu olan hasta, EKG ve EKO yapılması için en az yılda bir defa görülmelidir. İzlem hayat boyudur ve çoğu hasta için herhangi bir şikayeti olmasa bile kardiyolog tarafından yapılmalıdır.

2. ST-T değişiklikleri olmaksızın ve EKO ile minimal obstrüksiyon varlığında, iki yılda bir maksimal egzersiz tolerans testi yapılmalıdır.

3. İnfektif endokardit ciddi bir tehdittir ve 10 000 için hasta yılı başına 27.1 oranında görülmekte (30) ve profilaksi zorunludur.

4. Ani ölüm riski aort stenozlu tüm hastalarda vardır, fakat ana tedavisi semptomların, özellikle de ST segment ve T dalgası anormallikleri ve kapak hastalığının tedavisi şeklindedir (37).

Ağır egzersiz, özellikle yarışmalı sporlarda, ani ölümle ilişkilidir ve bu yüzden hafif obstrüksiyonu olanlar (<25 mmHg) dışında, valvüloplasti yapılmış olsun veya olmasın, bilhassa herhangi bir ST segment ve T dalga değişikliği bulgusu olanlarda yasaklanmalıdır. Bu özellikle zor bir problem olabilir, çünkü bu çocukların çoğu iyi gelişmiş, bazen iyi birer sporcu olan fiziksel olarak güçlü erkek çocuklardır. En iyi sonuçlar, ebeveynler çocuğun fizik aktivitelerini yeniden düzenlediğinde ve çocuk halen prepubertal dönemdeyken daha düşük aktiviteli hayatı teşvik ettikleri zaman alınmaktadır.

Sağlıklı fizyolojik görünümü korurken ani ölümden sakınma ana amaçtır. Hasta ile en iyi derecede anlaşma sağlamak, ailenin anlayışının, çocuğun ve kardiyak problemin fizyolojisinin bir sorunudur.

### **Süt Çocuğu Aort Stenozu**

Kritik valvüler aort stenozu olan süt çocukları, valvüler aort obstrüksiyonlarının en büyük grubunu oluşturmaktadır. Doğumda bir üfürüm duyulabilir ve aort stenozunun tanısı fetal EKO ile konulabilir. Hayatın ilk haftalarında konjestif yetmezlik gelişmekte ve çok hızlı bir şekilde hayatı tehdit eden bir durum haline gelmektedir. Şunu unutmamak lazım ki bu hastaların bazıları hayatın ilk birkaç gününde iyi görünmekte ve tolere edilebilir bir obstrüksiyon gibi durmakta, klinikleri gradiyentin 30 mmHg'dan düşük olduğu orta derecede bir obstrüksiyona benzemektedir. Bu gradiyentler haftalar içinde çok artabilir, bu durum sol ventrikül fonksiyonunun artması ve PDA ve musküler ventriküler defekt gibi lezyonların kendiliğinden kapanmasına bağlı olabilir.

Bu infantlarda kateterizasyon ve balon dilatasyonu, genellikle entübe edilerek ve PGE1 verilerek, son 20 yılda terapötik işlem olarak uygulanmaktadır. Balon dilatasyonu, daha sonraları alternatif tedavi stratejisi olarak uygulamaya girdi (38) ve sınırlı valvülotominin cerrahi yaklaşımını

kullanarak, ortalama balon-halka oranı 0.8 olan küçük balonlarla tatmin edici sonuçlar alındı (39). Balon teknolojisi yıllar boyunca oldukça gelişti ve daha da küçük şaftlı balonlar kullanılmaya başlandı. Balon dilatasyonu ile kateterizasyonda başarıyı gösteren en erken major değişiklik, sol ventrikül sistolik, diyastolik, atrial basınç ve tepe-tepe gradiyentinde belirgin düşüştür (yaklaşık %50) . Bu işlemleri, kısa sürede ekstubasyon, mükemmel bir klinik seyir, mitral yetmezlikte belirgin düzelme ve atrial düzeydeki şantların kaybolması izler.

8 yıllık hayatta kalım oranı en az %75'tir, yaklaşık üçte birinde tekrar dilatasyon gerekmektedir, %11'inde önemli oranda yetmezlik vardır. Bazılarında izlemde, başlangıçtaki hipoplastik aortik anulus ve sol ventrikül hacimleri normalleşmektedir (40). İzlem sırasında bazen, cerrahi gerektiren, membranöz, progresif, subaortik obstrüksiyon meydana gelmektedir.

### **Subvalvüler Aortik Stenoz**

**Tanım:** Yeterli büyüklükte iki ventrikül varlığında, aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışındaki ostrüksiyon, *subaortik stenoz* olarak adlandırılır.

**Prevalans:** Subaortik stenoz yenidoğan döneminde nadiren tanı alır ancak bebeklik ve çocukluk döneminde sıktır. Genellikle, VSD, aort koarktasyonu, aortik ark anomalisi, çift odacıklı sağ ventrikül ve atrioventriküler kanal gibi diğer lezyonlarla ilişkilidir.

**Patoloji:** Subvalvüler aort stenozunun 4 tipi vardır;

1) Ayrıık tip (Discrete tip): En yaygın tiptir, ince, fibromusküler çıkıntı veya membran aort kapağının altında çeşitli uzaklıklarda yerleşmiş olabilir, bazen kapağa o kadar yakındır ki kapağın kendisinden ayırt edilmesi çok zordur. Genellikle *membranöz subaortik stenoz* terimi kullanılmasına rağmen bu terim yanıltıcı olabilir, çünkü obstrüksiyon yapan dokunun bazı bölgeleri kalındır. Açılma eksantrik olabilir. Çoğunlukla, kapak altındaki obstrüksiyondan dolayı oluşan jet kan akımına bağlı kapakta, yetmezlik ile sonuçlanan deformite vardır.

2) Tünel tipi: Nadiren fibromusküler tünel uzun olabilir, sıklıkla çıkış yolunda 1 cm veya daha büyük bir mesafeyi etkilemektedir. Uzunluğundan dolayı sıklıkla mitral kapağın anterior yaprağı da etkilenmektedir, bu özellik cerrahi düzeltme sırasında önemlidir.

3) Hipertrofik subaortik stenoz: İdiopatik hipertrofik kardiyomiyopati sıklıkla klinik olarak önemli subaortik obstrüksiyona yol açmaktadır, çoğunlukla sadece kas yapısından kaynaklanmakta ancak bazen mitral kapağın anterior yaprakçığı da etkilenmektedir.

4) Aksesuar endokardiyal yastık dokusu: Nadiren, embriyolojik endokardiyal yastıklardan kaynaklandığı farz edilen doku, sol ventrikülün çıkış yolunu daraltabilir. Bir sapa eklenmiş olabilir veya çıkış yolunda yelkenli ya da çarşaf gibi davranır, kan akımı ve kalp kontraksiyonları ile hareket eder.

Subaortik stenoz, genellikle, VSD ve koarktasyon gibi çok çeşitli başka kardiyak anomalilerle ilişkilidir.

**Patogenez:** Obstrüksiyonun etyolojisi halen bilinmemektedir, fakat aort ve mitral kapak anulusunda ayrılma, ventriküler septum ve çıkan aorta ekseninde akut açılma, aortun ata biner pozisyonda olması gibi çıkış yolu anomalileri bu hastalarda tanımlanmıştır. VSD ve koarktasyonun eşlik ettiği bazı hastalarda bu anomaliler, obstrüksiyon gelişmeden önce de saptanabilir (41).

**Fizyoloji:** Fizyolojik anormallikler valvüler aort stenozundakilere benzerdir, ancak bir farkı vardır, subaortik stenoz izole bir lezyon olarak neredeyse hiçbir zaman bebeklerde kalp etmezliğine yol açmaz. Preoperatif dönemdeki çocuklarda ciddi aort yemezliği nadirdir ve balon anjiyoplasti veya cerrahi prosedürler ile önemli bir yetmezlik nadiren gelişmektedir (tüm hastaların %14 kadarında) (42). Pratikte hala zor bir fizyolojik problem, duktus arteriosus distal sistemik sirkülasyonu desteklediğinde subaortik darlık boyunca bir gradientin olmamasıdır. Bu çerçevede, subaortik stenoz belirgin gradient olmadan da ciddi olabilir. EKO, bu tür nadir hastalarda önemli ölçüde tanı koymada yardımcıdır.

**Klinik:** İzole subaortik stenoz, ortada sol sternum kenarında *çığlık* sesine benzer stenotik sistolik bir üfürüme neden olur. Genellikle sistolik klik yoktur, bazı hastalarda aort yetmezliğinin erken diyastolik üfürümü duyulur. Periferik nabızlar nadiren az alınır ve izole subaortik aort darlığına bağlı konjestif kalp yetmezliği (KKY) neredeyse hiç görülmez.

**EKG:** EKG genellikle, obstrüksiyonun derecesiyle orantılı olarak sol ventriküler hipertrofiyi göster. Hafif obstrüksiyonda anormallik yok iken ciddi obstrüksiyon, ST segment ve T dalgası değişiklikleri ile birlikte sol ventriküler hipertrofi ile sonuçlanır.

**Göğüs grafisi:** Subaortik stenozun izole formunda kalp büyümesi veya çıkan aortanın genişlemesi karakteristik değildir. Ek bir patoloji olmadıkça göğüs grafisinde anormal bir bulgunun saptanması nadirdir.

**EKO:** İki boyutlu EKO ve Doppler, standart tanı araçlarıdır. Ventriküler kas hipertrofisinin miktarı genellikle obstrüksiyonun derecesi ile orantılıdır. Sol koroner küspisin obstrüksiyon bölgesindeki jet akıma bağlı titreşimi olağandır. Aort yetmezliği, çoğunda hafiftir ve renkli akım Doppler ile görülmektedir. Sık olarak eşlik eden diğer lezyonlarda da görülmektedir.

**Kardiyak kateterizasyon:** Kardiyak kateterizasyon, sedatize hastalarda, sol ventrikül çıkış yolunda tepe-tepe gradiyenti için güvenilir bir ölçüm sağlamaktadır. Bu gradiyent genellikle düşüktür, bazen 50 mmHg'dan düşük olan anlık gradientten %50 kadar daha düşüktür. EKO ile anatomi hakkında yeterli bilgi sağlandığı için kateterizasyon yapılmasının tek nedeni tedavi kararı için gradiyentlerin ölçümüdür.

**Tedavi:** Komplike olmayan discrete membranöz obstrüksiyonlu hastada, valvüler aort stenozlu hastaya göre cerrahi tedavi daha etkilidir. Diğer açıdan balon dilatasyonu inefektiftir. Bu nedenle, çoğunda obstrüksiyon progresif olduğu ve aort yetmezliği sık olduğu için, cerrahi tedavi, valvüler obstrüksiyondan daha düşük tepe-tepe gradiyenti için önerilmektedir (30 mmHg'ye karşı 50 mmHg) (43). Ekokardiyografik olarak ölçülen anlık gradiyent genellikle kateterizasyon ile elde edilen tepe-tepe gradiyentini aştığı için, kateterizasyonla elde edilen 30 mmHg'lik değer 50 mmHg anlık gradientle eşit olduğu varsayılmaktadır. Bu nedenle anlık gradiyent bunu

aştığında cerrahi gerekmektedir. Postoperatif olarak %20 kadarında obstrüksiyon tekrarladığı için (43-47), başka kanıtlar olmaksızın anlık gradiyenti 50 mmHg'dan düşük olan hastalar medikal tedavi ile izlenebilir.

EKO, tedavi kararı verirken, kas kalınlığı ve fonksiyonu gibi daha başka değerli bilgiler de sağlamaktadır.

Aksesuar endokardiyal dokuya bağlı subaortik obstrüksiyon çok nadir bir olaydır. Ekokardiyografik olarak en sık görülen görüntü, sistol sırasında çıkış yolunda paraşüte benzer yapıdır. Obstrüksiyonun derecesi oldukça değişkendir. Anatomik olarak, dokunun, mitral kapak yaprakçıkları veya papiller kaslarla birkaç yerinden bağlantısı vardır. Cerrahi sırasında, lezyon aort kapağı yolu ile çıkartılır ve obstrüksiyon giderilir (48).

**Seyir:** Discrete obstrüksiyonun, genç hastaların çoğunda ilerlediği bilinmesine rağmen hafif obstrüksiyonu olan hastaların büyük bir bölümü ileri yaşlarda yavaş bir progresyon olsa da yıllarca stabil kalmaktadırlar (49). Opere edilmemiş hastalarda aort yetmezliği sık olsa da erişkin dönemde bile nadiren ciddi boyuttadır; aslında ciddi yetmezlik hemen her zaman bir işlem yapılmış (anjyoplasti veya cerrahi) veya endokarditli hastalarda meydana gelmektedir (42-47, 49).

### **Supravalvüler Aort Stenoza**

**Tanım:** Supravalvüler aort stenoza, aort kapağının üzerinde, çıkan aortanın obstrüktif daralmasını ifade etmektedir. Bu anomali sıklıkla elfin (cinperi) yüzü (Williams sendromu) (50) ve periferik pulmoner stenoza ve koarktasyon gibi diğer vasküler lezyonlar ve koroner arter veya renal arter stenozları ile ilişkilidir.

**Prevalans:** Supravalvüler aort stenoza nadir bir anomalidir ve geçen 14 yılda Boston Çocuk Hastanesi dosyalarının taranması ile 134 hasta listelenmiştir. Bunların 42 tanesinde Williams sendromu vardı. 7q11.23 kromozomunda bir anomali ile ilişkili olan ve Williams sendromu özellikleri taşımayan (51, 52) otozomal dominant geçişi olan bir familial form tanımlanmıştır.

Bazen asimetrik olan darlık yapan halka, aort kapağının ve sinüs valsalvanın üzerinde yerleşmiştir. Obstrüksiyon yapan dokunun kenarı sinüs valsalvaya doğru uzanabilmekte ve koroner girişin akımını azaltmaktadır. Nadiren koroner daralma tamdır, bozuk aort kapağının bir yaprağı dokunun tıkaçıcı kenarına yapışmaktadır. Aortik lümen çok daraldığında orantılı olarak sol ventrikül hipertansiyonu ve hipertrofisi meydana gelmektedir. Obstrüksiyon genellikle lokalizedir, fakat yaklaşık %20'sinde çıkan aorta boyunca diffüz olarak yayılmaktadır. Aort küspisi sıklıkla kalın ve bozulmuştur, bazen aort duvarına yapışmıştır, fakat her ne kadar aort yetmezliği sık görülse de nadiren şiddetlidir.

Bazı hastaların diğer vasküler obstrüksiyonları vardır. Pulmoner arterlerde hipoplazi ile birlikte periferik pulmoner stenoz %30, aort koarktasyonu %15, renal arter stenozu %5'inde görülmekte; obstrüksiyon ayrıca aortanın dallarında da görülebilmektedir. Williams sendromu olanların %85 kadarında kardiovasküler anomaliler vardır; supralvalvüler aort stenozu %71'inde, periferik pulmoner stenoz %38' inde ve mitral yetmezlik yaklaşık %20'sinde görülür ve bazen bunlar progresiftir (53). Aortanın abdominal koarktasyonu da tanımlanmıştır ve renal vasküler etkilenmeye neden olabilir. Aortadaki bu obstrüksiyonlar sonradan kazanılmış ve progresif olabilir. Aslında bu periferik olaylar supralvalvüler aort stenozu olmadan da görülebilir ve bazen Williams sendromunun bir parçası olarak tanımlanırlar.

**Fizyoloji:** Fizyolojisi, koroner kan akımının genellikle artmış basınca maruz kalması dışında, valvüler aort stenozuna benzerdir; nadiren koroner girişler tıkalı olabilir. Her durumda, hipertrofik bir ventrikülün ihtiyaçları, koroner giriş obstrüksiyonu olsun ya da olmasın, muhtemelen miyokardiyal ihtiyaç ile perfüzyon arasında bir uyumsuzlukla sonuçlanacaktır, nadiren de, sağ küspisin supralvalvüler duvara füzyonu (sağ koroner akımda azalma ile sonuçlanan) olan çocuk hastalarda egzersiz sırasında ani ölüm rapor edilmiştir. Williams sendromu olan hastalarda erken bebeklik döneminde hiperkalsemi görülmektedir (54).

**Klinik:** Williams sendromu olan hastalarda, tipik cin yüzü, diş problemleri, mental retardasyon ve oldukça arkadaşça ve neşeli kişilik vardır. Tanısı şüpheli olan hastalar muhtemel supralvüler aort stenozu açısından değerlendirilmelidir. Diğer taraftan, bu hastalarda, bazen trilin de eşlik ettiği baziller üfürüm nedeniyle supralvüler aort stenozu saptanmaktadır. Supralvüler aort stenozu açısından aile öyküsü olabilir. Bu çocuklarda büyüme / gelişme iyi değildir; egzersiz intoleransları nadiren de efor ile anjina olabilir. Senkop da rapor edilmiştir.

Fizik muayenede, Williams sendromu bulgularından başka, hastaların kalp tabanında ve suprasternal çentikte sistolik üfürüm, ikinci sıklıkta titreşim veya tril olabilir. Periferik pulmoner stenozu düşündüren üfürümler duyulabilir.

**EKG:** Çıkan aortada obstrüksiyon şiddetli ise sol ventrikül hipertrofisi olabilir.

**Göğüs grafisi:** Kalp biraz genişlemiş olabilir, fakat göğüs grafisi bu tanıda nadiren yardımcı olur.

**EKO:** Tanı EKO ile konulur. Aort kapağı yapraklarının anatomisi, sinüs valsalva, koroner arterler ve supralvüler dar bölge görülebilir ve obstrükte bölge boyunca basınç gradiyentinin Doppler ile hesabı yapılabilir. Obstrüksiyon bölgesinde duvar kalınlaşması genellikle belirgindir. Aort kapağı yaprakları kalın görülebilir ve komissüral füzyon olmamasına rağmen anormal hareket edebilir. Sol ventrikülün miyokardiyal kalınlığı genellikle obstrüksiyonun derecesini yansıtır.

Aort arkı ve brakiosefalik damarlar görüntülenmelidir, çünkü brakiosefalik arterlerde koarktasyon ve stenoz, supralvüler aort stenozuna sıklıkla eşlik etmektedir. Nadiren koroner arter girişleri daralmıştır veya koroner yapraklar tarafından obstrükte edilmiştir (55).

**Kardiyak kateterizasyon:** Noninvaziv testlerle anatomik detaylar açıkça ortaya konulmuş komplike olmayan hastalarda kardiyak kateterizasyon gerekli değildir. Ancak, önemli distal periferik pulmoner stenoz gibi ek bir lezyon şüphesi varsa, bu pulmoner lezyonu (stent ile veya stentsiz) genişletmek için kateterizasyon yapılmaktadır, çünkü bunlara cerrahi olarak



erişilemez. Pulmoner arter dilatasyonu ve cerrahi olarak supravalvüler aort stenozunun giderilmesi şeklindeki bu kombine yaklaşım, şiddetli elastin arteriyopatisi olanlarda, tek başına cerrahiye göre daha uzun dönem yaşam sağlamaktadır (56). Nadiren, farklı aort dallarının stenozları da dilatasyon ve stent uygulaması ile tedavi edilebilir.

**Tedavi:** Semptom olduğunda veya anlık gradiyent 30 mmHg'den büyük olduğunda, özellikle de lezyon ayırık (discrete) ise farklı teknikler kullanılarak cerrahi düzeltme yapılmaktadır. Bunlar sıklıkla obstrüksiyonu önemli oranda azaltır.

**Seyir:** İleri derecede obstrüksiyon gelişebilmesine rağmen supravalvüler obstrüksiyon cerrahi olarak başarılı bir şekilde giderilmektedir. Aort koarktasyonu, renal arter stenozu veya aortik arkın dallarının obstrüksiyonları meydana gelebilir ve tekrarlayabilir. Her yeni problem kendine has durumuna göre değerlendirilmeli ve ayrıca tedavi edilmeli. Yirmi yıllık survey ve tekrar girişimsizlik oranı sırasıyla %77 ve %49 olarak rapor edilmiştir (56, 57). Bu hastaların bazılarında orta ve düşük dereceli periferik pulmoner stenozun spontan olarak düzelebilmesi ilginç bir durumdur (58).

### **Biküspid Aort Kapağı**

**Tanım:** Konjenital biküspid kapak, iki yaprakçık ve iki komissür ile karakterizedir.

**Prevalans:** Biküspid aort kapağı genel popülasyonda yaygın görülen bir anomalidir ve stenoz/yetmezlik olmaksızın sık görülür (15, 18, 27). Çoğu diğer kardiyak defektlerle ilişkilidir (Valvüler aort stenozu, aort yetmezliği, aort koarktasyonu, VSD ve endokardiyal yastık defekti).

**Klinik:** Biküspid kapak daha çok erkeklerde görülür. Sol sternal kenara uyan apekte; sabit, erken sistolik ejeksiyon kliğinin duyulması ile akla gelir. Ayıca sağ ikinci interkostal aralıkta aort yetmezliğinin veya aort darlığının üfürümü alınması, biküspid aort kapağını düşündürmelidir

**EKG:** Özellikli bulgusu yoktur.

**Akciğer Grafisi:** Özellikli bulgusu yoktur.

**EKO:** Tanıyı doğrular ve anatomik detayları verir.

**Tedavi:** Endokardit riski taşır ve bu nedenle antibiyotik profilaksisi gerekmektedir.

**Seyir:** Çoğu biküspid aort kapaklarda sonuçta stenoz ve yetmezlik gelişmesine rağmen bu konuda genelleme yapılamaz (59). Erişkinlerde biküspid aort ile dilate aort kökü arasında ilişki iyi tanımlanmıştır ve bazılarında bu dilatasyon progresyon gösterir. Erişkinlerde nadiren rüptür olmasına rağmen çocuklarda rüptür olmaz.

Aort stenozu, polikliniğimize oldukça sık gelen tanılar arasında olup, bu tanıyla takip edilen oldukça fazla hastamız bulunmaktadır. Aort stenozu tanısı alan hastalarımızın seyirlerini inceleyerek, bu çalışmada 2005-2008 yılları arasında polikliniklerimizde tanı almış hastaların klinik ve demografik özelliklerini ve prognozunu belirlemeyi amaçladık.

## GEREÇ VE YÖNTEM

2005-2008 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde izlenen veya yatarak tedavi görmüş olan aort stenozu tanısı almış 500 çocuk hastanın dosyaları arşivden istenerek klinik ve demografik özellikleri değerlendirildi. Çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Araştırmalar Etik Kurulu'nda onaylandıktan sonra başlatıldı (26.05.2009 tarih ve 2009-9/70 no'lu karar).

Dosyalarda aşağıdaki veriler incelendi;

- 1) Hastaların tanı yaşı,
- 2) Etiyolojisi,
- 3) Tanı anındaki sol ventrikül sistolik gradiyenti (LVSG) ve ejeksiyon fraksiyonu (EF),
- 4) Kontrollerde LVSG ve EF,
- 5) Eşlik eden sol ventrikül disfonksiyonu (LVDF),
- 6) Eşlik eden sol ventrikül hipertrofisi (LVHT),
- 7) Eşlik eden mitral yetmezlik (MY), aort yetmezliği (AY),
- 8) Tanı anında eşlik eden başka kardiyak hastalıklar,
- 9) Tanı anında / izlemde semptom,
- 10) Uygulanan girişimsel işlemler (Kateter anjiyografi, Balon valvüloplasti, valvülotomi, komissürotomi, kapak replasmanı),
- 11) Tanı anında hafif aort stenozu olanların progresyonu veya regresyonu,
- 12) Tanı anında orta aort stenozu olanların progresyonu veya regresyonu,
- 13) Tanı anında ağır aort stenozu olanların progresyonu veya regresyonu,
- 14) Stenozun derecesine göre endokardit sıklığı.

Çalışmamızda sol ventrikül sistolik gradiyenti 10-49 mmHg olan hastalar hafif AS, 50-74 mmHg olan hastalar orta AS ve 75 mmHg'dan büyük olan hastalar ağır AS olarak sınıflandırıldı (7, 8).

Çalışmamızın istatistiksel analizleri SPSS istatistiksel analiz paket programında yapıldı. Çalışmada  $p < 0.05$  anlamlı olarak kabul edildi.

## BULGULAR

Çalışmaya 2005-2008 yılları arasında aort stenozu tanısı almış 500 çocuk hasta alındı. Tanı anında 486 hasta (%97.2) hafif AS, 6 hasta (%1.2) orta AS ve 8 hasta (%1.6) ağır AS idi (Tablo-1).

Çalışmaya alınan 500 hastanın 355 tanesi (%71) erkek ve 145 tanesi (%29) kızdı. Tanı anında hafif AS olanların 345 tanesi (%71) erkek, 141 tanesi (%29) kızdı. Tanıda orta AS olanların 3 tanesi (%50) erkek, 3 tanesi (%50) kızdı. Tanıda ağır AS olanların 7 tanesi (%87.5) erkek, 1 tanesi (%12.5) kızdı. Tanı anındaki AS şiddeti ile cinsiyet arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı ( $p>0.05$ ) (Tablo-2).

Çalışmaya alınan hastaların AS tipine göre sıklıkları incelendiğinde; 479 hastada (%95.8) valvüler AS, 16 hastada (%3.2) subvalvüler AS ve 3 tanesinde (%0.6) supralvalvüler AS saptandı. Ayrıca 1 hastamızda valvüler ve supralvalvüler AS birlikteliği ve 1 hastamızda valvüler ve subvalvüler AS birlikteliği vardı. Supralvalvüler AS saptanan 3 hastamızdan 2'sinde Williams sendromu vardı (Tablo-3).

Tüm hastaların yaş ortalaması  $7.22\pm 4.36$  idi (yaş aralığı 3 gün ile 17 yıl arası). Hafif AS olan hastaların ortalama tanı yaşı  $7.29\pm 4.33$ , orta AS olan hastaların ortalama tanı yaşı  $5.94\pm 4.89$  ve ağır AS olanların ortalama tanı yaşı  $4.43\pm 5.50$  olarak bulundu (Tablo-1). Kruskal Wallis testi ile bakılan p değeri 0.096 idi. Tanı yaşı ile AS şiddeti arasında anlamlı bir fark yoktu.

Çalışmaya alınan AS'li hastaların 87 tanesinde (%17.4) MVP, 86 tanesinde (%17.2) biküspid aorta, 24 tanesinde (%4.8) ASD, 14 tanesinde (%2.8) VSD, 14 tanesinde (%2.8) PS saptanırken, 235 tanesinde (%47) eşlik eden başka bir kardiyak hastalık yoktu. Tablo-4, çalışmaya alınan hastalarımızda AS'ye eşlik eden kardiyak hastalıkları ve sıklıklarını göstermektedir.

**Tablo-1:** AS şiddetine göre görülme sıklığı ve ortalama tanı yaşları.

AS şiddeti	Sıklık n (%)	Ortalama tanı yaşı
Hafif AS	486 (97.2)	7.29±4.33
Orta AS	6 (1.2)	5.94±4.89
Ağır AS	8 (1.6)	4.43±5.50

AS: aort stenozu.

**Tablo-2:** Cinsiyete göre AS şiddetinin sıklığı.

AS şiddeti	Erkek n (%)	Kız n (%)
	355 (71)	145 (29)
Hafif AS	345 (97.2)	141 (97.2)
Orta AS	3 (0.8)	3 (2.1)
Ağır AS	7 (2)	1 (0.7)

AS: aort stenozu.

**Tablo-3:** Hastaların AS tipine göre sıklıkları.

AS Tipi	Sıklık n (%)
Valvüler AS	479 (95.8)
Subvalvüler AS	16 (3.2)
Supravalvüler AS	3 (0.6)
Valvüler + supravalvüler AS	1 (0.2)
Valvüler + subvalvüler AS	1 (0.2)

AS: aort stenozu.

**Tablo-4:** Çalışmaya alınan aort stenozlu hastalarımızda görülen ek kardiyak hastalıklar.

Eşlik eden kardiyak hastalık	Hasta sayısı (%)
Yok	235 (47)
Biküspid aorta	86 (17.2)
Atriyal septal defekt	24 (4.8)
Aort Koarktasyonu	10 (2)
Ventriküler septal defekt	14 (2.8)
Hipertrofik kardiyomyopati	2 (0.4)
Pulmoner stenoz	14 (2.8)
Dilate kardiyomyopati	3 (0.6)
Fallot Tetralojisi	1 (0.2)
Akut romatizmal ateş	6 (1.2)
Mitral valv prolapsusu	87 (17.4)
Patent duktus arteriozus	5 (1)
Patent foramen ovale	12 (2.4)

Hastalarımızın %17.2'sinde (86 hasta) Biküspid Aorta vardı. Biküspid Aorta olanların 76 tanesi (%88.4) hafif AS, 5 tanesi (%5.8) orta AS ve 5 tanesi (%5.8) ağır AS idi. Çalışmaya alınan hastalar içinde biküspid aortası olanlarda AY daha fazla saptandı ( $p<0.001$ ) (Tablo-5).

**Tablo-5:** Biküspid Aorta ile AY sıklığı arasındaki ilişki.

	Aort Yetmezliği		P
	Yok	Var	
Biküspid Aorta			<b>&lt;0,001</b>
Yok	386 (%93,2)	28 (%6,8)	
Var	24 (%27,4)	<b>62 (%72,1)</b>	

AY: aort yetmezliği.

Tanı anında AS'nin şiddeti ile tanı anındaki LVSG ve EF arasındaki ilişki Tablo-6'da gösterilmiştir. Tanı anında AS'nin şiddeti ile ortalama EF arasında istatistiksel fark saptanmadı ( $p>0.05$ ).

**Tablo-6:** Tanı anında AS şiddeti ile LVSG ve EF ilişkisi.

	Ortalama LVSG	Ortalama EF
Hafif AS	16.2±5.81 (min:10-max:45)	67.54±4.0
Orta AS	61.67±6.05 (min:55-max:70)	72.5±7.53
Ağır AS	91.75±13.46 (min:75-max:120)	59.38±16.35

AS: aort stenozu, LVSG: sol ventrikül sistolik gradiyenti, EF: ejeksiyon fraksiyonu.

Hafif AS'lerin %91.4'ünde (n: 444) MY yok, %8.6'sında (n: 42) MY vardı. Orta AS'lerin hiçbirinde MY yoktu. Ağır AS'lerin %62.5'inde (n: 5) MY yok, %37.5'inde (n:3) MY vardı. Ağır AS ile hafif AS arasında MY görülme açısından istatistiksel olarak anlamlı fark varken ( $p:0.014$ ), diğer gruplar arasında fark yoktu.

Hastalarımızın %94.8'i (n: 474) muayene sırasında üfürüm duyularak ileri tetkik amacıyla Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne sevk edilen hastalardan oluşmaktaydı. Tablo-7'de hastalarımızın başvuru şikayetleri gösterilmiştir.

**Tablo-7:** Aort stenozlu hastaların tanı anında başvuru şikayetleri.

Başvuru anındaki şikayeti	Hasta sayısı (%)
Şikayeti yok	5 (1)
Üfürüm	474 (94.8)
Göğüste sıkışma hissi-ağrı	9 (1.8)
Çabuk yorulma	5 (1)
Takipne	4 (0.8)
Çarpıntı	3 (0.6)

Çalışmaya alınan hastalardan %96.4'ü (n: 482) darlık hafif olduğu için medikal olarak izlenmiş olup, girişimsel bir işlem uygulanmamıştır.



%2.2'sine (n: 11, hepsi valvüleri AS) BVP, %0.8'ine (n: 4) valvülotomi, %0.2'sine (n: 1) AVR ve %0.4'üne (n: 2) subaortik rezeksiyon uygulanmıştır.

AS' nin tipine göre uygulanan tedaviler incelendiğinde;

1. Valvüleri AS' lilerden 465 tanesi (%97.1) medikal izlenmiş, 11 tanesine (%2.3) BVP ve 3 tanesine (%0.6) cerrahi işlem uygulanmıştır.

2. Subvalvüleri AS' lilerden 12 tanesi (%75) medikal izlenmiş, 4 tanesine (%25) cerrahi uygulanmıştır.

3. Supravalvüleri AS'lilerin hepsi medikal izlenmiştir.

Çalışmaya alınan 500 çocuk hastadan 3 tanesinde (%0.6) AS'nin şiddetinde ilerleme gözlemlendi. Bu hastaların hepsi biküspid aortaya ikincil valvüleri AS'si olan hastalardı. 2 hasta (%0.4) hafif AS'den orta AS'ye, 1 hasta da orta AS'den ağır AS'ye ilerledi.

118 hastada (%23.6) AS'nin şiddetinde gerileme gözlemlendi. Supravalvüleri AS'si olan 3 hastadan 1 tanesinin şiddetinde gerileme gözlemlendi. Bu hastamız orta AS'den hafif AS' ye geriledi. Subvalvüleri AS'si olan 16 hastadan 3 tanesinin şiddetinde gerileme oldu. 1 tanesi ağır AS'den orta AS'ye, 1 tanesi ağır AS'den hafif AS'ye ve 1 tanesi orta AS'den hafif AS'ye geriledi. Daha önce de belirtildiği gibi bu iki AS tipinin şiddetinde ilerleme saptanmadı.

Valvüleri AS'lilerin 114 tanesinin (%23.7) şiddetinde gerileme oldu. Bunlardan hafif valvüleri AS'si olan hastaların 97 tanesinde (%20.2) AS'nin tamamen düzeldiği görüldü. Diğer AS tiplerinin bazılarının şiddetinde gerileme olmakla birlikte tam düzelleme gözlenmedi. Valvüleri AS'lilerin 11 tanesi (%2.29) ağır AS'den orta AS'ye, 2 tanesi (%0.41) orta AS'den hafif AS'ye ve 4 tanesi (%0.83) ağır AS'den hafif AS'ye geriledi.

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Sol ventrikül çıkış yolu darlıkları aort kapağına komşu bölgelerde darlığa sebep olan anatomik bozukluklardır. Kapak altında, kapak düzeyinde veya kapak üzerinde olabilir. Darlık tipleri yalnız başına veya birlikte görülebilir. Subvalvüler darlık, sol ventrikül çıkış yolu darlıkları arasında aort kapak darlığından sonra ikinci sıradadır. Supravalvüler aort darlığı en nadir olanıdır. Çalışmaya alınan hastalarımızın AS tipine göre sıklıkları incelendiğinde; 479 hastada (%95.8) valvüler AS, 16 hastada (%3.2) subvalvüler AS ve 3 tanesinde (%0.6) supravalvüler AS saptandı ve bulgularımız literatür ile uyumluydu. Ayrıca 1 hastamızda valvüler ve supravalvüler AS birlikteliği ve 1 hastamızda valvüler ve subvalvüler AS birlikteliği vardı.

Sol ventrikül çıkış yolundaki darlıkların tümü sol ventrikül ardyükünde artışa neden olur, tedavi edilmeyen ağır darlıklar sol ventrikül hipertrofisi, dilatasyonu ve yetmezliği ile sonuçlanır.

Biküspid aort kapağı (BAK) en sık konjenital kardiyovasküler malformasyonlardan biridir (%1-2). Tutar ve ark. (60), ekokardiyografi ile taradıkları 1075 yenidoğanda BAK prevalansını 1000 canlı doğumda 4.6 bulmuşlardır. Erkek bebeklerde oran 7.1/1000 iken kız bebeklerde 1.9/1000 bulunmuştur. 817 ilköğretim öğrencisinde yapılan taramada oran %0.5 bulunmuştur (61).

Biküspid aortik kapak hastalığı çoğu olguda ilerleyici seyir gösterir. Kardiyak siklus sırasında biküspid kapaklarda anormal katlanma, buruşma, kapakçıklarda sürtünme, türbülant akım ve hareket kısıtlılığı olur. Bu zorlamalar kapakta hasara, kalsifikasyona ve darlığa neden olur (62). BAK' larının en sık komplikasyonu aort darlığıdır. Kapakçıklarda sarkma, fibrotik çekilmeler ve sinotubuler genişleme nedeniyle yetmezlik gelişir (63).

Hastalarımızın %17.2'sinde (86 hasta) biküspid aorta vardı. Biküspid aorta olanların 76 tanesi (%88.4) hafif AS, 5 tanesi (%5.8) orta AS ve 5 tanesi (%5.8) ağır AS idi. Çalışmaya alınan hastalar içinde biküspid aortası

olanlarda AY daha fazla saptandı ( $p<0.001$ ) (Tablo-5). Çalışmaya alınan 500 çocuk hastadan 3 tanesinde (%0.6) AS'nin şiddetinde progresyon gözlemlendi. Progresyon gösteren hastaların hepsi biküspid aortaya ikincil valvüler AS'si olan hastalardı. Çalışmamızda saptadığımız bu sonuçlar, biküspid aortanın valvüler AS'nin etiyolojisinde önemli bir yer tuttuğunu, AY ile anlamlı bir ilişkisinin olduğunu ve ilerleyebileceğini göstermektedir.

Subvalvüler darlık, sol ventrikül çıkış yolu darlıkları arasında aort kapak darlığından sonra ikinci sıradadır. Aort stenozlu çocuk hastaların %8-20'sinde görülür (64). Erkeklerde kızlara göre iki-üç kat fazladır. Eşlik eden kardiyak malformasyonlar hastaların %50-65'inde görülür. En sık olanlar ventriküler septal defekt (VSD), aort koarktasyonu, patent duktus arteriozus, sol superior vena kava ve aort kapak darlığıdır.

Çalışmamızda da ikinci sıklıkta (n: 16) (%3.2) subvalvüler AS saptandı. Bu hastaların 10 tanesi erkek ve 6 tanesi kızdı.

AS'nin tipinden bağımsız olarak, çalışmamızda incelenen AS'li hastaların 87 tanesinde (%17.4) MVP, 24 tanesinde (%4.8) ASD, 14 tanesinde (%2.8) VSD, 14 tanesinde (%2.8) PS saptanırken, 321 tanesinde (%61.2) eşlik eden başka bir kardiyak hastalık yoktu (Tablo-4). MVP, toplumda sık görülen bir kapak hastalığıdır. Çalışmamızda eşlik eden en sık kardiyak hastalık olarak öne çıkması koinsidans olarak yorumlanmıştır.

Aort stenozunun diğer tiplerine göre daha nadir görülen supralvalvüler AS, klinik olarak üç şekilde ortaya çıkar. Williams sendromu ile birlikte görülme sıklığı %28-50, normal yüz görünümü ve zeka düzeyi ile giden, otozomal dominant geçiş gösteren ailesel şekli %20, yine normal yüz görünümü ve zeka düzeyine sahip sporadik vakalar şeklinde görülme sıklığı %50 olarak bildirilmiştir (65). Supralvalvüler AS saptanan 3 hastamızdan 2'sinde Williams sendromu, 1 hastamız da sporadik vaka olarak saptandı.

Literatürde AS'li hastaların çoğu hafif stenoz ile başvurmakta (66, 67) ve ani ölümler nadir görülmektedir (68-70). Keane ve ark. (71) tarafından yapılan çalışmada hafif valvüler stenozu olan hastalarda daha düşük progresyon olduğu gösterilmiştir. Yine Kitchiner ve ark.'nın (72) yaptığı başka bir çalışmada, konjenital aort kapak stenozunun başlangıçta hafif şiddette

olsa dahi sonradan progresyon gösterebileceği fakat hafif AS'li hastaların, orta AS'lilere göre belirgin olarak daha iyi prognoza sahip olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda da literatürle uyumlu olarak en sık hafif AS saptandı (n: 486, %97.2). 118 hastada (%23.6) AS'nin şiddetinde azalma gözlemlendi. Bunlardan 97 tanesinde (%20.2) AS'nin tamamen düzeldiği görüldü. Eroğlu ve ark.'nın (73) yaptığı bir çalışmada, tanı anında hafif AS olan 72 hastanın izleminde %3 orta AS, %1 ağır AS gelişmiş. Tanı anında orta AS olan hastaların %36'sında ağır AS geliştiğini saptamışlar.

Çalışmamızda hastalarımızdan 3 tanesinde (%0.6) AS'nin şiddetinde ilerleme gözlemlendi. İlerleme gösteren hastaların hepsi biküspid aortaya ikincil valvüler AS'si olan hastalardı. İki hasta (%0.4) hafif AS'den orta AS'ye, 1 hasta da orta AS'den ağır AS'ye ilerledi. İlerleme oranının daha düşük olması, tanı anında hafif AS'li hasta sayımızın fazla olması ve hafif AS'nin prognozunun genel olarak iyi olduğu şeklinde yorumlandı.

Çalışmamızda tanı yaşı ile AS şiddeti arasında anlamlı bir fark yoktu. Kritik AS, yenidoğan döneminde tanı alan konjenital AS'lerin önemli bir kısmını oluşturur. Fakat AS olan çocukların önemli bir kısmı asemptomatik olup, rutin muayene esnasında üfürüm duyulması sebebiyle ileri tetkik edilerek tanı almaktadır. Bu sayede hafif AS'lerin çoğunluğu hayatın erken dönemlerinde tanı alabilmektedir. Bu da beklenenin aksine tanı yaşı ile AS şiddeti arasında ilişki olmamasını açıklamaktadır. Hastalarımızın %94.8'i (n: 474) muayene sırasında üfürüm duyularak ileri tetkik amacıyla Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne sevk edilen hastalardan oluşmaktaydı (Tablo-7).

Bilindiği üzere ilerleyici AS, sıklıkla sol ventrikül disfonksiyonu ve mitral yetmezliğe (MY) yol açar (74). Çalışmamızda, 4 hastada sol ventrikül disfonksiyonu (LVDF) vardı. Üç hasta ağır AS, 1 hasta da dilate kardiyomyopatinin (DKMP) eşlik ettiği hafif AS olgusuydu. Hafif AS'lerin %8.6'sında (n: 42) MY vardı. Orta AS'lerin hiçbirinde MY yoktu. Ağır AS'lerin %37.5'inde (n: 3) MY vardı. Ağır AS ile hafif AS arasında MY görülme açısından istatistiksel olarak anlamlı fark varken (p:0.014), diğer gruplar arasında fark yoktu.

Reid ve ark. (75), cerrahi gereksinimi valvüler stenozu olanlarda en düşük saptamışlar. Flaker ve ark. (76), supravavüler aort stenozu olan hastaların %64'ünün cerrahiye gittiğini saptadılar. Literatürde birden fazla yerde obstrüksiyonu olan hastalarda operasyon ve reoperasyon oranlarının yüksek olduğu, bunun da kötü prognozla ilişkili olduğu belirtilmektedir (77-79).

Çalışmaya aldığımız hastalardan %96.4'ü (n: 482) medikal olarak izlenmiş olup, girişimsel bir işlem uygulanmamıştır. Valvüler AS'lilerden 465 tanesi (%97.1) medikal izlenmiş olup, bu sonuç literatürle uyumludur. Subvalvüler AS'lilerden 12 tanesi (%75) medikal izlenmiş, 4 tanesine (%25) cerrahi uygulanmıştır. Literatürde belirtilenden farklı olarak, supravavüler AS'lilerin hepsi medikal izlenmiştir. Bunun nedeni, vaka sayısının az olması ve izlem sürelerinin üç yıl gibi kısa olması olabilir. Birden fazla yerde obstrüksiyonu olan iki hastamızın prognozunda ilerleme saptanmadı. Fakat bu hastaların literatürde belirtilen kötü prognozunun saptanabilmesi için uzun süreli izleme ihtiyaç vardır.

İnfektif endokardit, günümüzde yaygın olmayan bir komplikasyondur (80), fakat subaortik stenozla ilişkisi daha önce belirtilmiştir (81, 82). Hastalarımızın hiçbirinde infeksiyöz endokardit'e rastlanılmadı. Bu da AS tanısı alan tüm hastalara sıkı bir infeksiyöz endokardit profilaksisi uygulanmasına bağlandı.

Çalışmamızın sonucunda, çocukluk çağındaki aort stenozunun büyük çoğunluğunun valvüler olduğu ve çoğunun şiddetinin hafif olduğu saptandı. Bulgularımız literatür ile uyumluydu. Aort stenozu hafif şiddette bile olsa ilerleme gösterebilir. Bizim olgularımızın çoğunluğu iyi prognoza sahipti. Valvüler AS'si olan hafif şiddetli olgularımızın %20.2'sinde AS'nin tamamen düzeldiği görüldü. Bulgularımız literatürü desteklemekteydi. Sık görülen konjenital kardiyovasküler malformasyonlardan olan, biküspid aortik kapak hastalığı, çoğu olguda ilerleyici seyir gösterir ve AS ile AY'ye neden olabilir. Çalışmamızda, biküspid aortanın valvüler AS'nin etiyolojisinde önemli bir yer tuttuğu, AY ile anlamlı bir ilişkisinin olduğu ve ilerleyebileceği saptandı.

İncelenen hastalarda hiç infektif endokardit gelişmemiş olması, uygulanan infektif endokardit proflaksisine bağlandı.

## KAYNAKLAR

1. Genç A. Aort Stenozlu Hastalarda Sol Ventrikül Sistolik Fonksiyonlarının Strain Ve Strain Rate ile Değerlendirilmesi (Uzmanlık Tezi). İstanbul: Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi; 2005.
2. Edwards WD. Anatomy of the Cardiovascular System: Clinical Medicine, Vol 6. Philadelphia: Harper & Raw; 1984.1-24.
3. Edwards WD. Applied anatomy of the heart. In: Giuliani ER, Fuster V, Gersh BJ, et al (eds). Cardiology fundamentals and practice. 2nd edition. Vol 1. St. Louis: Mosby-Year Book; 1991. 47-112.
4. Stewart W. Intraoperative echocardiography. In: Topol EJ (ed). Textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. 1497-525.
5. Otto CM. Aortic stenosis. Clinical evaluation and optimal timing of surgery. *Cardiol Clin* 1998;16:353-73.
6. Alegret JM, Duran I, Palazón O, et al. Prevalence of and predictors of bicuspid aortic valves in patients with dilated aortic roots. *Am J Cardiol* 2003;91:619-22.
7. Cantez T, Dindar A. Siyanozsuz Doğumsal Kalp Hastalıkları, Aort darlığı. Neyzi O, Ertuğrul T (eds). *Pediatri* cilt 2. 2002. 956-7.
8. Bernstein D. Aortic stenosis. In: Behrman RE, Kliegman RM, Hal BJ (eds). *Nelson textbook of pediatrics*. 18th edition. 2007. 1898-900.
9. ÇİL E. Aort stenozu. Heper C (ed). *Multidisipliner Kardiyoloji* 2004;107-8.
10. Rohlicek CV, del PinoSF et al. Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart* 1999;82:708-13
11. Sorin J, Brener, Carol I Duffy, et al. Progression of aortic stenosis in 394 patients: Relation to changes in myocardial and mitral valve dysfunction. *JACC* 1995;25:305-10.
12. Kitchiner D, Jackson M, et al. Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Heart* 1994;71:588-95.
13. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, et al. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65:375-461
14. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics* 2001;107:E:32.
15. Hoffman IE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
16. Wagner HR, Ellison RC, Keane JF et al. Clinical course in aortic stenosis. Report from the joint study of the natural history of congenital heart defects. *Circulation* 1977;56:136-8.

17. Roberts WC. The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis: An autopsy study of 162 patients over 15 years of age. *Circulation* 1970;32:91-7.
18. Larsen EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: A necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984;53:849-55.
19. Basso C, Boschello M, Perone C, et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004;93:661-3.
20. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic Formula for calculation of area of stenotic mitral valve, other valves and central circulatory shunts. *Am Heart J* 1951;41:1-29.
21. Lima VC, Zahn E, Houde C, et al. Non-invasive determination of the systolic peak-to-peak gradient in children with aortic stenosis: validation of a mathematical model. *Cardiol Young* 2000;10:115-9.
22. VanAuker MD, Hla A, Meisner JS, et al. Simultaneous Doppler/catheter measurements of pressure gradients in aortic valve disease: a correction to the Bernoulli equation based on velocity decay in the stenotic jet. *J Heart Valve Dis* 2000;9:291-3.
23. Baumgartner H, Stefenelli T, Niederberger J, et al. "Overstimulation" of catheter gradients by Doppler ultrasound in patients with aortic stenosis: A predictable manifestation of pressure recovery (see comment). *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1665-9.
24. Garcia D, Dumesnil JG, Durand LG, et al. Discrepancies between catheter and Doppler estimates of valve effective orifice area can be predicted from the pressure recovery phenomenon: Practical implications with regard to quantification of aortic stenosis severity (see comment). *J Am Coll Cardiol* 2003;41:435-42.
25. Barker PC, Ensing G, Ludomirsky A et al. Comparison of simultaneous invasive and noninvasive measurements of pressure gradients in congenital aortic valve stenosis. *J Am Society of Echocardiography* 2002;15:1496-502.
26. Villavicencio RE, Forbes TJ, Thomas RL, et al. Pressure recovery in pediatric aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2003;24:457-62.
27. Fernandes SM, Sanders S, Khairy P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1648-51.
28. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: Predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1257-63.
29. Rosenfeld HM, Landzberg MJ, Perry SB, et al. Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1994; 73:1112-7.
30. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. The Report of the Second Natural History Study of Congenital Heart Defects. *Circulation* 1993;87:121-6.
31. Campell M. The natural history of congenital aortic stenosis. *Br Heart J* 1968;30:423-31.



32. Fulton DR, Hougen TJ, Keane JF, et al. Repeat aortic valvotomy in children. *Am Heart J* 1983;106:60-3.
33. Satou GM, Perry SB, Lock JE, et al. Repeat balloon dilation of congenital valvar aortic stenosis: immediate results and midterm outcome. *Catheter Cardiovasc Intervent* 1999;47:47-51.
34. Shim D, Lloyd TR, Beekman RH III. Usefulness of repeat balloon aortic valvuloplasty in children. *Am J Cardiol* 1997;79:1141-3.
35. Bacha EA, Satou GM, Moran AM, et al. Valve-sparing operation for balloon-induced aortic regurgitation in congenital aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:162-8.
36. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WM, et al. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87:102-13.
37. Keane JF, Driscoll D, Gersony W, et al. Results of treatment of patients with aortic stenosis. The report of the second natural history study of congenital heart defects. *Circulation* 1993;87:16-27.
38. Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, et al. Neonatal critical valvar aortic stenosis: A comparison of surgical and balloon dilation therapy. *Circulation* 1989;80:831-9.
39. Egito ES, Moore P, O'Sullivan J, et al. Transvascular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results. *J Am Coll Cardiol* 1997;28:442-7.
40. McElhinney DB, Lock JE, Keane JF et al. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005;111:451-8.
41. Kleinert S, Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1501-8.
42. McMahan CJ, Gauvreau K, Edwards JC, et al. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2004;94:459-64.
43. Wright GB, Keane JF, Nadas AS, et al. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol* 1983;52:830-5.
44. Marasini M, Zannini L, Ussia GP, et al. Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1763-8.
45. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, et al. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1835-42.
46. de Vries AG, Hess J, Witsenburg M, et al. Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1013-7.
47. Frommelt MA, Snider AR, Bove EL, et al. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1018-23.
48. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, et al. Accessory and anomalous atrioventricular valvar tissue causing outflow tract

- obstruction: surgical implications of a heterogeneous and complex problem. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1741-8.
49. Oliver JM, González A, Gallego P, et al. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:835-42.
  50. Williams JCP, Barrett-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvar aortic stenosis. *Circulation* 1961;24:1311-3.
  51. Schmidt MA, Ensing GJ, Michels VV, et al. Autosomal dominant supravalvular aortic stenosis: large three-generation family. *Am J Med Genet* 1989;32:384-9.
  52. Kumar A, Stalker HJ, Williams CA. Concurrence of supravalvular aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in three generations of a family: a form of arterial dysplasia. *Am J Med Genet* 1993;15:739-42.
  53. Keane JF, Fellows KE, LaFarge CG, et al. The surgical management of discrete and diffuse supravalvar aortic stenosis. *Circulation* 1976;54:112-7.
  54. Black JA, Carter RE. Association between aortic stenosis and facies of severe infantile hypercalcaemia. *Lancet* 1963;2:745-9.
  55. Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM, et al. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:1040-6.
  56. Stamm C, Friehs I, Moran AM, et al. Surgery for bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:755-63.
  57. Hazekamp MG, Kappetein AP, Schoof PH, et al. Brom's three-patch technique for repair of supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:252-8.
  58. Kim YM, Yoo SJ, Choi JY, et al. Natural course of supravalvar aortic stenosis and peripheral pulmonary arterial stenosis in Williams' syndrome. *Cardiol Young* 1999;9:37-41.
  59. Anand R, Mehta AV. Progressive Congenital Valvar Aortic Stenosis During Infancy: Five Cases. *Pediatr Cardiol* 1997;18:35-7
  60. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005;150:513-5.
  61. Basso C, Boschello M, Perrone C, et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004;93:661-3.
  62. Fedak PWM, Verma S, David TE, et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002;106:900-4.
  63. Roberts WC, Ko JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation* 2005;111:920-5.

64. Latson LA. Aortic Stenosis: Valvar, supra-valvar and fibromuscular subvalvar. In: Garson A, Timothy J, Bricker MD, et al (eds). The science and practice of pediatric cardiology. Pennsylvania: Williams&Wilkins; 1998. p.1257-76.
65. Morris CA, Mervis CB. Williams syndrome and related disorders. *Ann Rev Genom Hum Genet* 2000;1:461-84.
66. Edwards FR, Jones RS. Congenital aortic stenosis. *Thorax* 1962;17:218-29.
67. Wagner HR, Ellison RC, Keane JF, Humphries JO, Nadas AS. Clinical course in aortic stenosis. *Circulation* 1977;56:47-56.
68. Hossack KF, Neutze JM, Lowe JB, Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis. Natural history and assessment for operation. *Br Heart J* 1980;43:561-73.
69. Glew RH, Varghese PJ, Krovetz LJ, Dorst JP, Rowe RD. Sudden death in congenital aortic stenosis. *Am Heart J* 1969;78:615-25.
70. Nadas AS. Pulmonary stenosis, aortic stenosis, ventricular septal defect: clinical course and indirect assessment. Summary and conclusions. *Circulation* 1977;56:70-1.
71. Keane JF, Dirscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993;87:11-27.
72. Kitchiner DJ, Jackson M, Walsh K, Peart I, Arnold R. Incidence and prognosis of congenital aortic valve stenosis in Liverpool (1960-1990). *Br Heart J* 1993; 69:71-9.
73. Eroglu AG, Babaoglu K, Saltik L, et al. Echocardiographic follow-up of congenital aortic valvular stenosis. *Pediatr Cardiol* 2006;27:713-9.
74. Brener SJ, Duffy CI, Thomas JD, Stewart WJ. Progression of aortic stenosis in 394 patients: relation to changes in myocardial and mitral valve dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:305-10.
75. Reid JM, Coleman EN, Stevenson JG. Management of congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child* 1970;45:201-5.
76. Flaker G, Teske D, Kilman J, Hosier D, Wooley C. Supra-valvular aortic stenosis. A 20-year clinical perspective and experience with patch aortoplasty. *Am J Cardiol* 1983;51:256-60.
77. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis. *Cardiac surgery.* New York: John Wiley and Sons; 1986. 972-1012.
78. Fisher RD, Mason DT, Morrow AG. Results of operative treatment in congenital aortic stenosis. Pre and postoperative hemodynamic evaluations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970;59:218-24.
79. Friedman WF, Pappelbaum SJ. Indications for haemodynamic evaluation and surgery in congenital aortic stenosis. *Pediatr Clin North Am* 1971;18:1207-21.
80. Stewart JR, Paton BC, Blount SG, Swan H. Congenital aortic stenosis. Ten to 22 years after valvulotomy. *Arch Surg* 1978;113:1248-52.
81. Brown JW, Stevens LS, Holly S, et al. Surgical spectrum of aortic stenosis in children: a thirty-year experience with 257 children. *Ann Thorac Surg* 1988;45:393-403.

- 82.** Katz NM, Buckley MJ, Libberthson RR. Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1977;56:1034-8.

## EKLER

### EK-1: Kısaltmalar

<b>AD</b>	: Aort Darlığı
<b>ARA</b>	: Akut Romatizmal Ateş
<b>AS</b>	: Aort Stenozu
<b>ASD</b>	: Atriyal Septal Defekt
<b>AVR</b>	: Aort Valv Replasmanı
<b>AY</b>	: Aort Yetmezliği
<b>BVP</b>	: Balon Valvüloplasti
<b>DKMP</b>	: Dilate kardiyomyopati
<b>EF</b>	: Ejeksiyon Fraksiyonu
<b>EKG</b>	: Elektrokardiyografi
<b>EKO</b>	: Ekokardiyografi
<b>FT</b>	: Fallot Tetralojisi
<b>HTKMP</b>	: Hipertrofik kardiyomyopati
<b>KKY</b>	: Konjestif Kalp Yetmezliği
<b>MVP</b>	: Mitral Valv Prolapsusu
<b>MY</b>	: Mitral Yetmezlik
<b>PFO</b>	: Patent Foramen Ovale
<b>PS</b>	: Pulmoner Stenoz
<b>VSD</b>	: Ventriküler Septal Defekt

## TEŐEKKÜR

Bana hayatta en büyük mutlulukları tattıran, bana en çok güvenen, beni en çok seven ve Őükür ki her zaman yanımda olan sevgili eŐim Evren ÖZBOYACI'ya ve aramıza yeni katılan sevgili kızım Elif ÖZBOYACI'ya; hayatım boyunca desteklerini hiç esirgemeyen ve bana güç veren sevgili anneme, babama ve kardeŐime her Őeyden ve herkesten çok teŐekkürü borç bilirim.

BaŐasistanlık süresi boyunca birlikte alıŐma Őansı bulduĐum deĐerli hocam Prof. Dr. Nihat SAPAN'a, tez hocam sayın Prof. Dr. Ergün İL'e, eĐitimime katkısı olan ve bana deĐer veren hocalarıma, benim için önemi büyük olan sevgili aĐabeylerim Uzm. Dr. Merih ETİNKAYA ve Uzm. Dr. Taner ÖZGÜR'e ve de deĐerli arkadaşlarım Dr. Handan AKKUŐ, Dr. Yücehan ALBAYRAK'a içten teŐekkürlerimi sunarım.

Dr. Ali ÖZBOYACI

## ÖZGEÇMİŞ

06.04.1981 tarihinde Manisa'nın Alaşehir ilçesinde doğdum. İlk öğrenimimi Alaşehir Beşeylül İlköğretim Okulu'nda, orta öğrenimimi Alaşehir Beşeylül Orta Okulu'nda ve Alaşehir Lisesi'nde tamamladım. 1998 yılında Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi'ni kazandım. 2004 yılında eğitimimi tamamladıktan sonra, 2005 Nisan dönemi Tıpta uzmanlık sınavı ile Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda uzmanlık eğitimi yapmaya hak kazandım. Beş yıldır Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda araştırma görevlisi olarak çalışmaktayım. Üç yıllık evliyim ve bir kız babasıyım.