

**TÜRKİYE CUMHURİYETİ**  
**ANKARA ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**

**AORT KOARKTASYONU VAKALARINDA TEDAVİ**  
**SEÇENEKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**  
**VE İZLEMİ**

**Dr. Çisem YILDIZ YILDIRIM**

**TEZ DANIŞMANI**  
**Prof. Dr. Tayfun UÇAR**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**  
**TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**ANKARA**  
**2019**

**ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ**  
**TEZ SINAVI TUTANAĞI**

**I. UZMANLIK ÖĞRENCİSİNİN**

|                                                            |                                         |
|------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|
| <b>Adı, Soyadı</b> : Dr. Çisem Yıldız Yıldırım             | <b>Sınav tarihi:</b><br><br>14/06/ 2019 |
| <b>Anabilim/Bilim Dalı</b> : Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları |                                         |
| <b>Tez Danışmanı</b> : Prof. Dr. Tayfun Uçar               |                                         |

**II. TEZ İLE İLGİLİ BİLGİLER**

|                                                                                                                                 |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Tezin Başlığı:</b> Aort koarktasyonu vakalarında tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi ve izlemi                           |
| <b>Tezin Niteliği:</b> <input checked="" type="checkbox"/> Ana Dal Uzmanlık Tezi <input type="checkbox"/> Yan Dal Uzmanlık Tezi |
| <b>Kaçıncı tez sınavı olduğu:</b> <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3   |

**III. KARAR**

Yapılan tez sınavı sonucunda yukarıda belirtilen tezin "Tıpta Uzmanlık Tezi" olarak

☒ Kabulüne

☐ Reddine

☐ Düzeltmeler yapıldıktan sonra tekrar değerlendirilmesine

☒ Oy birliği

☐ Oy çokluğu

ile karar verilmiştir.

**IV. AÇIKLAMALAR**

Lütfen, tezin reddi veya düzeltme istenmesi durumunda gerekçeli açıklamalarınızı buraya yazınız

**Jüri Başkanı**

**Unvanı, Adı, Soyadı**

Prof. Dr. Ercan Tutar  
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

**Jüri Üyesi**

**Unvanı, Adı, Soyadı**

Prof. Dr. Tayfun Uçar  
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

**Jüri Üyesi**

**Unvanı, Adı, Soyadı**

Prof. Dr. İlkay Erdoğan  
Başkent Üniversitesi  
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

## ÖNSÖZ

Uzmanlık tezimin yazım sürecinin her aşamasında bana destek olan, özgün fikirleri ile bana yol gösteren, yoğun çalışma temposu içerisinde her zaman bana vakit ayırıp sabırla, titizlikle ve enerjisini hiç kaybetmeden bilgisi ve deneyimlerini benimle paylaşan çok değerli tez hocam Prof. Dr. Tayfun Uçar'a,

Tez sürecimde ve asistanlık eğitimim süresince, her sorum için kapıları açık olan, bu tezin oluşmasında ve eğitimimde büyük katkı ve emekleri olan, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı öğretim üyeleri saygıdeğer hocam Prof. Dr. Semra Atalay ve Prof. Dr. Ercan Tutar'a,

Birlikte çalıştığım her günü kendime bir şans saydığım, örnek aldığım; zamanını, bilgisini, ilgisini paylaşmaktan asla çekinmeyen, çocuk hekimi olmak adına çok şey öğrendiğim saygıdeğer anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Saadet Arsan başta olmak üzere tüm değerli hocalarıma,

Tezimin veri toplama sürecinde benden yardımlarını esirgemeyen Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı hemşire ve sekreterlerine,

Birlikte çalışmaktan keyif duyduğum, asistanlık yıllarını güzel anılara dönüştüren başta sevgili eş kıdemlerim olmak üzere tüm asistan arkadaşlarıma ve uzmanlarıma,

Birlikte çalışarak gece gündüz emek veren hastanemiz tüm hemşire ve personellerine,

Büyük bir aile olduğumuz ilk günden beri beni gönüllerine alan, her zaman desteklerini yanımda hissettiğim biricik kayınvalidem Saniye Yıldırım ve biricik kayınpederim Osman Yıldırım'a, küçük kardeş olmanın tadını bana hissettiren ve hep yanımda olan biricik ablalarım Fatma Er ve Filiz Toker'e,

Beni çok büyük bir özveri ile yetiştiren, sevgisini ilgisini esirgemeyen, her zaman yanımda olarak bana güç veren ve var eden canım annem Dursun Yıldız ve canım babam Savaş Yıldız'a,

Ablası olmakla gurur duyduğum, hayattaki şansım, çok sevdiğim canım kardeşim Stj. Dr. G. Damla Yıldız'a,

Beni ileriye götüren fikirleri ile bu zorlu süreçte ve her zorlukta bana destek olan, gülüşlerimin sebebi, hayattaki en büyük dayanağım, can yoldaşım, canım eşim Uz. Dr. Mehmet Yıldırım'a,

Çocuk hekimliğini “annesi” gözüyle bana yaşayarak öğreten ve öğretmeye devam eden, gücüme güç katan, nefesim Çağıl Yıldırım'a sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

**Dr. Çisem YILDIZ YILDIRIM**

Ankara, 2019

# İÇİNDEKİLER

**Sayfa No:**

|                                                                             |     |
|-----------------------------------------------------------------------------|-----|
| KABUL VE ONAY .....                                                         | ii  |
| ÖNSÖZ.....                                                                  | iii |
| KISALTMALAR .....                                                           | vi  |
| TABLolar DİZİNİ .....                                                       | vii |
| ŞEKİLLER DİZİNİ .....                                                       | ix  |
| 1. GİRİŞ VE AMAÇ .....                                                      | 1   |
| 1.1. ÇALIŞMAMIZIN AMACI.....                                                | 3   |
| 2. GENEL BİLGİLER .....                                                     | 4   |
| 2.1. AORT KOARKTASYONUNUN TANIMI.....                                       | 4   |
| 2.2. AORT KOARKTASYONUNUN TARİHÇESİ.....                                    | 5   |
| 2.3. PREVALANS VE ETİYOLOJİ.....                                            | 6   |
| 2.4. EMBRİYOLOJİK GELİŞİM .....                                             | 7   |
| 2.5. MORFOLOJİ .....                                                        | 10  |
| 2.6. İLİŞKİLİ LEZYONLAR.....                                                | 12  |
| 2.7. HEMODİNAMİKLER .....                                                   | 13  |
| 2.8. KLİNİK PREZENTASYON .....                                              | 15  |
| 2.8.1. Küçük Çocuklar .....                                                 | 15  |
| 2.8.2. Adölesan ve Erişkin Dönem .....                                      | 16  |
| 2.9. FİZİK MUAYENE .....                                                    | 18  |
| 2.10. ELEKTROKARDİYOĞRAFİK BULGULAR .....                                   | 19  |
| 2.11. TELEKARDİYOĞRAFİK BULGULAR .....                                      | 19  |
| 2.12. EKOKARDİYOĞRAFİK BULGULAR .....                                       | 21  |
| 2.13. MR GÖRÜNTÜLEME VE BT ANJİOĞRAFİK BULGULAR .....                       | 22  |
| 2.14. KARDİYAK KATETERİZASYON VE ANJİYOĞRAFİ .....                          | 24  |
| 2.15. TEDAVİ .....                                                          | 25  |
| 2.15.1. Yenidoğan ve İnfantil Dönemde Prezantasyon Durumunda<br>Tedavi..... | 25  |
| 2.15.2. Çocukluk Çağında Prezantasyon.....                                  | 26  |
| 2.15.3. Cerrahi Onarım.....                                                 | 27  |
| 2.15.4. Transkateter Tedavi .....                                           | 28  |
| 2.15.5. Balon Anjiyoplasti – Nativ Koarktasyon .....                        | 29  |

|                                                         |    |
|---------------------------------------------------------|----|
| 2.15.6. Balon Anjiyoplasti – Rekürren Koarktasyon ..... | 29 |
| 2.15.7. Transkateter Stent .....                        | 31 |
| 2.16. YÖNETİM ALGORİTMASI .....                         | 32 |
| 2.17. PROGNOZ .....                                     | 33 |
| 3. GEREÇ VE YÖNTEM .....                                | 34 |
| 3.1. HASTA SEÇİMİ .....                                 | 34 |
| 3.2. ARAŞTIRMA .....                                    | 34 |
| 3.3. İSTATİSTİKSEL ANALİZ.....                          | 34 |
| 4. BULGULAR .....                                       | 36 |
| 5. TARTIŞMA .....                                       | 58 |
| 6. SONUÇLAR.....                                        | 68 |
| ÖZET.....                                               | 72 |
| SUMMARY .....                                           | 74 |
| 7. KAYNAKÇA .....                                       | 76 |
| 8. EK .....                                             | 87 |

## KISALTMALAR

|               |                                                 |
|---------------|-------------------------------------------------|
| <b>AHA</b>    | : Amerikan Kalp Cemiyeti                        |
| <b>ASD</b>    | : Atriyal Septal Defekt                         |
| <b>BAV</b>    | : Biküspit Aortik Valv                          |
| <b>BT</b>     | : Bilgisayarlı Tomografi                        |
| <b>CCISC</b>  | : Konjenital Kardiyak Girişim Çalışması Birliği |
| <b>EKG</b>    | : Elektrokardiyogram                            |
| <b>LCCA</b>   | : Sol karotis kommunis                          |
| <b>LISA</b>   | : Sol İntersegmental Arter                      |
| <b>LSCA</b>   | : Sol Subklaviyan Arter                         |
| <b>LV</b>     | : Sol Ventrikül                                 |
| <b>MRG</b>    | : Manyetik Rezonans Görüntüleme                 |
| <b>NERICP</b> | : New England Bölgesel Infant Kardiyak Programı |
| <b>PDA</b>    | : Patent Duktus Arteriyozus                     |
| <b>RISA</b>   | : Sağ İntersegmental Arter                      |
| <b>RV</b>     | : Sağ Ventrikül                                 |
| <b>VSD</b>    | : Ventriküler Septal Defekt                     |

## TABLÖLAR DİZİNİ

### Sayfa No:

|                    |                                                                                                                               |    |
|--------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Tablo 2.1.</b>  | Koarktasyonu Tanımak İçin Yaşlara Göre Bulgular .....                                                                         | 17 |
| <b>Tablo 2.2.</b>  | Cerrahi Morbidite Nedenleri.....                                                                                              | 28 |
| <b>Tablo 2.3.</b>  | Aort Koarktasyonu/ Rekoarktasyon İçin Transkateter Balon Anjiyoplasti Önerileri .....                                         | 30 |
| <b>Tablo 2.4.</b>  | Aort Koarktasyonu/ Rekoarktasyon İçin Transkateter Stent Önerileri .....                                                      | 32 |
| <b>Tablo 4.1.</b>  | Hastaların başvuru şikayeti ve bazı klinik özelliklerinin dağılımı .....                                                      | 37 |
| <b>Tablo 4.2.</b>  | Hastalarda tanı alma yaşına göre cinsiyet, koarktasyon tipi ve aort kapak küspis sayısı özelliklerinin karşılaştırılması..... | 41 |
| <b>Tablo 4.3.</b>  | Hastalarda eşlik eden kardiyak patolojilerin ve aldıkları medikal tedavilerin dağılımı .....                                  | 42 |
| <b>Tablo 4.4.</b>  | Eşlik eden ekstrakardiyak hastalıkların dağılımı .....                                                                        | 43 |
| <b>Tablo 4.5.</b>  | Hastalara uygulanan girişimlere ait bazı özelliklerin dağılımı .....                                                          | 44 |
| <b>Tablo 4.6.</b>  | Akut girişim başarısı verileri .....                                                                                          | 44 |
| <b>Tablo 4.7.</b>  | Yapılan kardiyak girişimlerin komplikasyon özelliklerinin dağılımı .....                                                      | 45 |
| <b>Tablo 4.8.</b>  | Tanı alma yaşı ve yapılan girişim tipine göre gelişen girişimle ilgili komplikasyonlarının dağılımı .....                     | 46 |
| <b>Tablo 4.9.</b>  | Hastaların invaziv girişim yaşına göre girişim tipi ve rekoarktasyon oranlarının karşılaştırılması.....                       | 47 |
| <b>Tablo 4.10.</b> | Rekoarktasyon gelişen hastalarda invaziv girişim yaşına göre yapılan girişim tiplerinin dağılımı .....                        | 47 |
| <b>Tablo 4.11.</b> | Yapılan invaziv girişim tercihlerinin koarktasyon tipi ve rekoarktasyon durumu ile karşılaştırması .....                      | 48 |
| <b>Tablo 4.12.</b> | Hastalarda yaş grubu ve invaziv girişim tipine göre rekoarktasyon durumunun karşılaştırılması .....                           | 49 |
| <b>Tablo 4.13.</b> | Hastalarda yapılan girişime göre rekoarktasyon durumunun dağılımı .....                                                       | 49 |

|                                                                                                                               |    |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Tablo 4.14.</b> Hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradientlerinin karşılaştırılması.....                            | 50 |
| <b>Tablo 4.15.</b> Hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradientlerinin koarktasyon tiplerine göre karşılaştırılması..... | 50 |
| <b>Tablo 4.16.</b> Rekoarktasyon gelişen hastalarda tanı alma yaşına göre rekoarktasyon sürelerinin dağılımı .....            | 51 |



## ŞEKİLLER DİZİNİ

|             |                                                                                                                                                            |    |
|-------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Şekil 2.1.  | Torasik aortanın diskret koarktasyonunu gösteren bir aortogram.....                                                                                        | 5  |
| Şekil 2.2.  | Aortik ark türevlerinin sıralı gelişimi .....                                                                                                              | 7  |
| Şekil 2.3.  | Torasik aorta gelişimi.....                                                                                                                                | 9  |
| Şekil 2.4.  | Aort koarktasyonunun morfolojik görünümü .....                                                                                                             | 11 |
| Şekil 2.5.  | Telede “3” işareti .....                                                                                                                                   | 20 |
| Şekil 2.6.  | Aort koarktasyonlu bir hastada baryum özefagografisindeki ters 3 görüntüsü .....                                                                           | 20 |
| Şekil 2.7.  | Dilate ve kıvrıntılı interkostal arterleri olan, düzeltilmemiş aort koarktasyonu olan bir hastanın göğüs radyografisi.....                                 | 21 |
| Şekil 2.8.  | Doppler ekokardiyografi görüntüsü .....                                                                                                                    | 22 |
| Şekil 2.9.  | Sol subklaviyen arterin hemen distalinde görülen diskret bir aort koarktasyonunu gösteren sagittal kesitte bir manyetik rezonans görüntüsü.....            | 23 |
| Şekil 2.10. | Diskret koarktasyonu olan bir 19 aylık bir bebekte hipoplastik transvers ark ve isthmusun 3 boyutlu BT anjiogram görüntüsü .....                           | 24 |
| Şekil 2.11. | Aortik koarktasyonda ana cerrahi teknikler .....                                                                                                           | 27 |
| Şekil 4.1.  | Aort koarktasyonu tanısı alan hastaların cinsiyet dağılımı .....                                                                                           | 36 |
| Şekil 4.2.  | Hastaların tanı alma yaşlarının dağılımı.....                                                                                                              | 37 |
| Şekil 4.3.  | Başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı.....                                                                                                   | 38 |
| Şekil 4.4.  | Hastaların tanı anında hipertansiyon durumu.....                                                                                                           | 39 |
| Şekil 4.5.  | Hastalarda saptanan aort koarktasyonu tiplerinin oranları.....                                                                                             | 39 |
| Şekil 4.6.  | Aort kapak tiplerinin dağılımı .....                                                                                                                       | 40 |
| Şekil 4.7.  | Rekoarktasyon gelişen hastalarda yapılan ikinci girişim tipleri.....                                                                                       | 51 |
| Şekil 4.8.  | Tüm yaş gruplarında, ilk girişimde cerrahi yapılan hastaların rekoarktasyon durumları, ikinci girişim tipleri ve bunlara göre rekoarktasyon dağılımı.....  | 53 |
| Şekil 4.9.  | Tüm yaş gruplarında, ilk girişimde balon anjiyoplasti tercih edilen hastaların rekoarktasyon durumları ve yapılan ek girişim tiplerinin şematik özeti..... | 54 |

|                                                                                                                                     |    |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Şekil 4.10.</b> 0-4 ay yaş grubunda girişim yapılan hastaların rekoarktasyon durumları ve girişim tiplerinin şematik özeti ..... | 56 |
| <b>Şekil 4.11.</b> 0-4 ay yaş grubunda girişim yapılan hastaların rekoarktasyon durumları ve girişim tiplerinin şematik özeti ..... | 57 |



## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları, tüm konjenital lezyonlar arasında en sık görülen ve çocuklar arasında kalp defektlerinin en sık görülen tipidir. Bu defektler, genel olarak fetüsün normal yapısının oluşumunda veya embriyonik dönemde erken fetal gelişim sırasında bir hata sonucunda meydana gelir. Konjenital kalp hastalıklarının prevalansı 1000 canlı doğumda 8-10'dur (1). Aort koarktasyonu, sıklıkla proksimal torasik aortanın darlığıdır ve konjenital kalp hastalığı olan hastaların yaklaşık %6 ila %8'inde görülmektedir (2).

Koarktasyon izole olarak veya biküspit aortik valv, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, büyük arterlerin transpozisyonu, atriyoventriküler kanal defektleri gibi ek kardiyak anomalilerle birlikte görülebilir. Koarktasyon her yaşta görülebilmektedir. Duktus bağımlı yenidoğanlar veya 'kritik koarktasyon' genellikle duktus arteriyozusun kapanması sonrasında kalp yetmezliği, asidoz, şok ile prezente olabilir (3). Cerrahi girişim veya medikal tedavi yapılmadan hızla ölüm gelişebilir (4). Prenatal tanı duktus kapanmadan önce girişime izin vererek bu sekelleri önleyebilir. Buna rağmen koarktasyonun prenatal tanısı duktus arteriozusun varlığında, uterin hayatta aortik istmusa kısıtlı kan akımı olması nedeniyle zordur. Yapılan bir çalışmada koarktasyonu olan her 4 hastanın yaklaşık birinde tanı konularak yenidoğan döneminde girişim yapılmıştır ancak koarktasyonu olan yenidoğanların yaklaşık %30'u doğum sonrası taburculukta tanı alamamıştır (5).

Süt çocukluğu döneminden sonra tanı alan aort koarktasyonuna sıklıkla belirgin bulgular eşlik etmez. Bazı çocuklar ya da adölesanlar egzersiz sonrası bacaklarda güçsüzlük veya ağrıdan şikâyet ederler; ancak çoğunlukla, ağır koarktasyonlu hastalar bile asemptomatiktirler. Büyük çocuklar sıklıkla rutin fizik muayene esnasında fark edilen hipertansiyon nedeni ile kardiyoloğa getirilirler. Klasik bulgusu kollar ve bacaklardaki pulsasyon ve kan basıncındaki farklılıktır. Prekordiyal vuru ve kalp sesleri genellikle normaldir. Çoğu kez sol sternal sınırda 3. ve 4. interkostal aralıklarda kısa sistolik bir üfürüm duyulur. Direkt grafi değerlendirildiğinde pulmoner konjesyon ve kardiyomegali görülebilir. Genişlemiş kollateral damarların basınç erozyonu nedeni ile oluşan kaburgaların alt sınırındaki

çentiklenme geç çocukluk döneminde göze çarpar. Elektrokardiyogram küçük çocuklarda normaldir; ancak büyük çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi bulguları gösterir. Koarktasyon segmenti ekokardiyografi ile gösterilebilir. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme, ekokardiyografi ile kardiyak anatomi net olarak değerlendirilemediğinde kullanılan, değerli non-invaziv araçlardır. Ancak ekokardiyografi ile net olarak tanımlanan defektlerde cerrahi öncesi BT, MRG veya tanısal kateterizasyon yapmaya gerek yoktur (6).

Girişim yapılmayan aort koarktasyonlu hastalarda prognoz belirgin olarak kötüdür. Crafoord 1944 yılında aort koarktasyonunun ilk başarılı cerrahi onarımını gerçekleştirmiştir (7). Bu tarihten sonra da belirgin olarak daha iyi sonuçlar alınmasını sağlayan çeşitli cerrahi ve transkateter yaklaşımlar geliştirilmiştir. Birçok merkezde cerrahi tek tedavi seçeneği olarak kabul edilmiştir ve birçok cerrahi teknik uygulanmaktadır. Koarktasyon alanı eksize edilip primer reanastomoz yapılır. Çoğunlukla transvers aortaya yayılarak açılır ve tamir edilen bölgenin yüzey alanı genişletilecek şekilde uzatılmış uç uca anastomoz yapılır. Sol subklaviyen arterin bölünmesi ve tamir edilmiş koarktasyon duvarına eklenmesini içeren subklaviyen flep prosedürü bazıları tarafından kullanılır. Ancak rezidüel darlık nedeni ile artık tercih edilmemektedir. Diğerleri ise koarktasyon bölgesinin prostetik materyal ile genişletilmesini içeren yama aortoplastisini tercih ederler. Nativ koarktasyon için primer anjiyoplastinin kullanılması tartışmalı olup ciddi düzeyde sol ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda cerrahi öncesi kullanımı, riskli durumlarda faydalı olabilir (6).

Balon anjiyoplasti Lock ve arkadaşları tarafından 1982 yılında tanımlanana kadar, cerrahi tedavi koarktasyon için tek tedavi seçeneğiydi (8). O dönemden beri yapılan birçok çalışmada balon anjioplastinin nativ koarktasyonun akut girişiminde göreceli olarak etkili olduğu görülmüş olup rekoarktasyon oranları %8-32 arasında bildirilmiştir (9). Nativ koarktasyon anjiyoplastisi için klinisyenler tarafından duyulan bir diğer endişe ise anevrizma gelişimidir. Histolojik ve intravasküler ultrasonografi çalışmaları ile anevrizma oluşum mekanizmasının tunika intima ve medianın yırtılması olduğu gösterilmiştir (10).

Nativ koarktasyonun tersine rekürren koarktasyonu olan çocuklarda balon anjiyoplasti sıklıkla tercih edilmektedir. Bu girişim için akut başarı oranları %80-93 arasındadır. Bildirilen aortik duvar hasar oranları düşüktür (%1-2) ve daha uzun dönem anevrizma riskinin rekoarktasyon alanındaki skar dokusunun vasküler bozulma derecesini sınırlayarak iyileştirdiği düşünülmektedir. Buna rağmen rekoarktasyon oranının %6-53 olması nedeniyle çekince doğurmaktadır (11, 12). 1991 yılında koarktasyon tedavisi için bir diğer seçenek olan endovasküler stent kullanımı ilk kez raporlanmış ve koarktasyonun transkateter tedavi seçeneklerine başka bir boyut getirmiştir.

Endovasküler stentler balon kateterler kullanılarak yerleştirilmektedir ancak damar duvarında aşırı dilatasyona neden olmamaktadır. Stentler aynı zamanda yapısal destek oluşturarak aortik duvar hasarı ve restenoz oranlarını düşürmektedir (13). 1989-2005 yılları arasında 17 merkezi kapsayan retrospektif bir çalışmada 565 hastadan 553'ünde (%97,9) belirgin rezidüel gradiyent veya ciddi komplikasyon gelişmeden başarılı stent implantasyonu yapılmıştır. Genel komplikasyon oranı ise %14.3 olarak raporlanmıştır (14). Birçok farklı seçenek olması ile birlikte koarktasyonun en uygun tedavi stratejisine karar vermek zor olabilir ve kanıta dayalı standart bir algoritma yoktur.

### **1.1. ÇALIŞMAMIZIN AMACI**

Bu çalışmada 2005-2017 yılları arasında AÜTF Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda izlenen aort koarktasyonu vakalarında uygulanan cerrahi prosedürlerin ve transkateter girişimlerin etkinliği, uzun ve kısa dönem komplikasyonlarının retrospektif olarak karşılaştırılması ve gelecekte aort koarktasyonu tanısı alacak hastalar için en uygun tedavi seçeneklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

## 2. GENEL BİLGİLER

Konjenital kalp hastalıkları, canlı doğumların %0,8'inde görülmektedir. İnsidans, ölü doğumlarda (%3-4), spontan abortuslarda (%10-25) ve prematür yenidoğanlarda (patent duktus arteriozus dışlandığında ortalama %2) daha sıktır (6). New England Bölgesel Infant Kardiyak Program (NERICP), aort koarktasyonunu yaşamın ilk yılı boyunca cerrahi veya kardiyak kateterizasyon gerektiren en sık dördüncü lezyon olarak tanımlamıştır (2).

### 2.1. AORT KOARKTASYONUNUN TANIMI

Koarktasyon; bir araya getirme anlamına gelen latince bir terim olan “coarctatio”dan gelmektedir (15). Aort koarktasyonu, genellikle proksimal torasik aortanın diskret stenozudur (Şekil 2.1). Nasıl ki, koarktasyon anatomisi, patofizyolojisi, klinik prezentasyonu, tedavi seçenekleri belirgin farklılıklar gösteriyorsa, sonuçlarında da belirgin farklılıklar mevcuttur. Koarktasyon patofizyolojisi, darlığın ağırlığına göre değişmekte olduğu gibi patent duktus arteriozus (PDA), ventriküler septal defekt (VSD) veya sol ventrikül akım kısıtlılığı gibi eşlik eden lezyonların varlığına göre de farklılık göstermektedir. Klinik prezentasyon yelpazesi, yenidoğan döneminde kalp yetmezliğinden, daha büyük çocukta veya erişkin çağında asemptomatik hipertansiyon arasında değişiklik göstermektedir (2).

Tedavi seçenekleri, cerrahi onarım ve perkütan balon anjiyoplasti veya transkateter stenti içermektedir (3). Sonuç olarak, tedavi seçenekleri ve buna bağlı kısa ve uzun dönem prognozu geniş bir yelpazede değişmekle birlikte, hepsi her zaman benign karakter göstermemektedir. Geç dönem prognozu etkileyen faktörler; eşlik eden intrakardiyak patoloji, aortopati ve istirahat veya egzersiz hipertansiyonu ile ilişkili olup, aynı zamanda rezidüel stenoz veya arkus hipoplazisinden etkilenebilir (2).



**Şekil 2.1.** Torasik aortanın diskret koarktasyonunu gösteren bir aortogram (2).

## **2.2. AORT KOARKTASYONUNUN TARİHÇESİ**

Aort koarktasyonunun ilk tanımı, bazı verilere göre, 1750’de Berlin Kraliyet Bilimler Akademisi’nde 18 yaşında bir kız hastayı sunan ünlü Prusyalı anatomist olan Johann Freidrich Merkel’e atfedilmiştir. Postmortem incelemelerde hastanın aortasını “kalibresinin en azından pulmoner arterin çapından daha fazla veya en azından eşit olması gerekirken; yarısından az olacak kadar dar” şeklinde tanımlamıştır (15). Bazı verilere göre ise aort koarktasyonu, ilk kez Morgagni tarafından 1760 yılında tanımlanmıştır: “sıklıkla kabusla benzeyen bir bozukluktan rahatsız olan ve solunum sıkıntısı çeken bir adam öldü. Toraks açıldığında orada su bulundu ve daha önce hiç görülmediği üzere; kalbin, özellikle sağ ventrikülün, çok dilate olduğu gözlendi. Ve kalbe yakın bölümde aorta inanılmaz derecede daralmaktaydı.” (16). Craigie tarafından daha bilindik bir tanımlama ise, 1791 yılında, Desault’un Journal de Chirurgie dergisinde yayınlanmıştır. Craigie’ye göre hastası, “50 yaşlarında çok zayıf bir kadın”dı. Torasik arterlerin normalden daha kalın ve tortüöz yapıda olduğunu farkedince ise şu tanımı yapmıştır: “ligamentum arteriosum ve birinci interkostal arter arasında kalan, aortun arktan sonraki bölümü o kadar daralmıştı ki, en fazla bir kaz tüyü genişliğindeydi.” (15). 1944’te Crafoord, aort koarktasyonunun ilk başarılı

cerrahi onarımını gerçekleştirmiştir. Aort koarktasyonu için balon anjiyoplasti ise ilk kez 1982 yılında tanımlanmıştır (17). Günümüze kadar geçen süreçte, hastaların prognozlarında belirgin derecede daha iyi sonuçlar elde edilmesini sağlayan çeşitli cerrahi ve transkateter yaklaşımlar geliştirildi (3).

### 2.3. PREVALANS VE ETİYOLOJİ

Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalığı olan hastaların yaklaşık %6 ila %8'inde görülmektedir. Koarktasyon birçok sol-taraf obstrüktif lezyonunda olduğu gibi; erkeklerde, kızlara göre daha sık görülmekte olup E:K oranı 1,27-1,74 arasında değişmektedir (2).

Sol-taraf obstrüksiyonlarının gelişiminin üzerindeki önemli genetik etkinin kanıtı nettir (17, 18). Örneğin, genetik çalışmalarda, aort koarktasyonunu da içeren sol-tarafli obstrüksiyon lezyonlarında çakışan çoklu lokuslar göstermiştir ki bu da bu lezyonların bir ilişki içinde olduğunu güçlü şekilde desteklemiştir (18, 19).

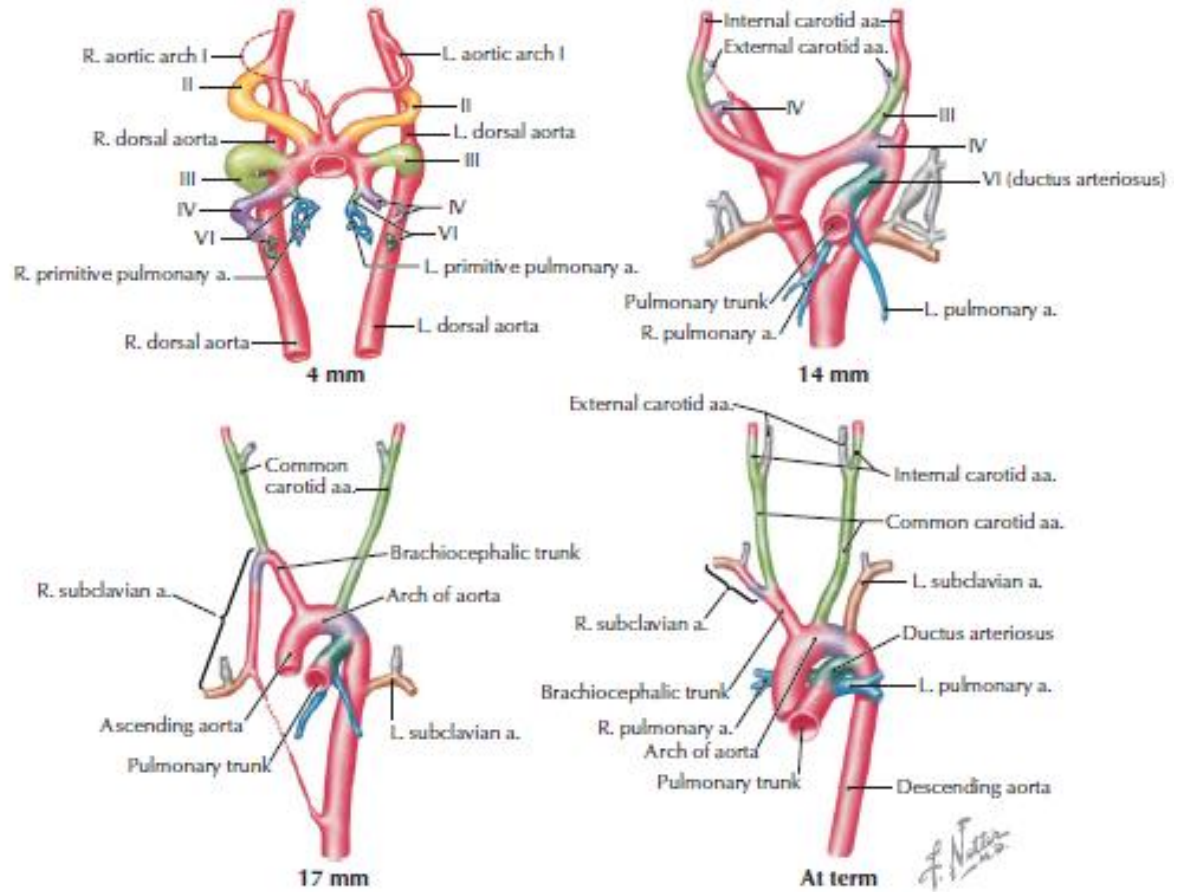
NOTCH1 gen mutasyonları; biküspit aortik kapak (BAV), aortik kapak darlığı, koarktasyon ve hipoplastik sol kalp sendromu olan bazı hastalarda tanımlanmış ve daha sonradan yapılan çalışmalarda, aort koarktasyonu hastalarında ve hipoplastik sol kalp sendromunda MCTP2 mutasyonları tanımlanmıştır (20-22). Özellikle, NOTCH1 geni R1279H aort koarktasyonu olan hastalarda daha sık görülmektedir (23). NOTCH1 mutasyonlarının, sol ventriküler akış yolunun gelişiminde önemli bir basamak olan, epitelyal-mezenkimal geçişin anomalisi üzerinde katkısı olduğu gösterilmiştir.

Mekanik modellerde; kan akımı anormallikleri, endotelyal hücre migrasyonu anormallikleri ve aortik isthmusta fazladan doku birikimi gelişiminin koarktasyon ile sonuçlanabileceğini göstermiştir (2). Yaklaşık %35'i etkilenmiş olan Turner sendromu (45X) hastalarında; koarktasyon gelişimi üzerindeki genetik etkisi uzun zamandır bilinmektedir. İlginç olarak, koarktasyon ile başvuran kızların %5'inde aynı zamanda Turner Sendromu bulunmaktadır (2). Koarktasyon gelişimi üzerindeki çevresel etki

üzerine yapılan bir çalışmada, sonbaharın son aylarında ve kış aylarında artış ile birlikte, mevsimsel çeşitlilik ile de ilişkili olabileceği öne sürülmüştür (2).

## 2.4. EMBRİYOLOJİK GELİŞİM

Aortik ark ve dalları insan gestasyonunun altı ile sekizinci haftaları arasında gelişir. Embriyolojik üçüncü aortik arklar karotis kommunis arteri olarak kalır. Sol dördüncü ark torasik aortik arkı ve isthmusu oluştururken, sağ dördüncü ark involüsyona uğrar. Altıncı embriyolojik aortik ark, proksimal pulmoner arterler olarak devam eder, sol altıncı aortik ark duktus arteriozusunu oluşturur. Bu nedenle torasik koarktasyon, sol dördüncü ve altıncı embriyolojik arkların anormal gelişimidir (24). Aortik ark türevlerinin sıralı gelişimi şematik olarak Şekil 2.2.'de verilmiştir (25).

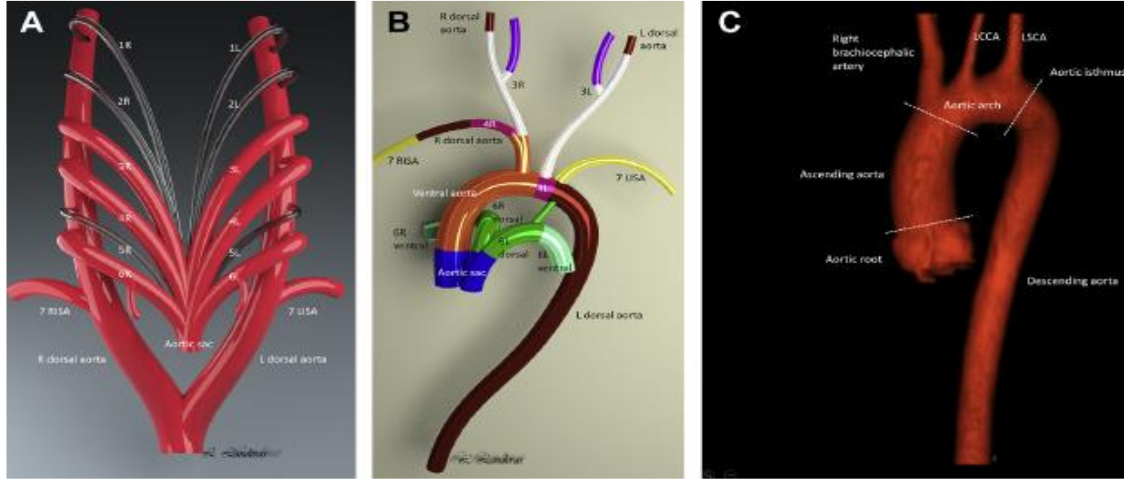


Şekil 2.2. Aortik ark türevlerinin sıralı gelişimi (25).

Altı aortik ark, aynı anda mevcut değildir ve eksik oluşumu ve çok erken regrese olması nedeni ile beşinci ark bulunmamaktadır (Şekil 2.3.). Bu değişik embriyolojik komponentler normal aorta ve arkus damarların şu sırada oluşmasına katkıda bulunur (26): Birinci ve ikinci ark; rezidüel birinci ark maksiller ve eksternal karotid arterlere gelişerek ve ikinci ark hyoid ve stapediale arterleri oluşturarak, neredeyse tamamıyla regrese olur. Üçüncü arklar ortak karotid ve proksimal isternal karotid arterleri oluşturur. Distal internal karotid arterler dorsal aortadan oluşur. Sol dördüncü ark sol ortak karotid ve sol subklaviyen arterin arasındaki sol aortik arkı oluşturur. Sağ dördüncü ark predominant olarak sağ proksimal subklaviyen arteri küçük oranda oluşturarak atrofiye gider. Altıncı arkların ventral kısmı sağ proksimal ve sol pulmoner arterlerin oluşumuna katkıda bulunur. Sağ altıncı arkın dorsal kısmı involüsyona uğrar. Yedinci intersegmental dallar, sol intersegmental dal ile birlikte dorsal aortadan çıkarak sol subklaviyen arteri oluşturur. Sağ yedinci intersegmental dal, sağ subklaviyen arterinin distal yönünün, sırasıyla sağ dorsal aort ve sağ dördüncü arkın kalıntısı ile oluşan orta ve proksimal kısımlarla oluşturulmasına katkıda bulunur. Ventral aortik sak sağ ve sol boynuzu oluşturur; sağ boynuz brakiyosefalik arteri oluşturur ve sol boynuz arkın proksimal inen kısmını oluşturur. Bu gelişimsel döngüde değişik segmentlerin regrese olması veya kalıcılığı torasik aorta anomalilerinin çoğunu açıklayabilir (27).

Aortik arkın embriyolojik gelişim anormalliklerini açıklamak için üç ana teori üretilmiştir: Birincisi; arkın damarlarının anormal embriyogenezi, ikincisi yakın ilişkili olan duktusun anormal gelişimi, üçüncüsü ise pulmoner ve sistemik arteriyal yollar arasındaki akım oranlarındaki değişikliğin bir sonucu olduğunu öne sürmektedir (15).

Normal durumda sol taraflı arkus olduğunda, kesin aortik arkı meydana getiren dördüncü sol brankiyal arktır. Arteriyal duktus, dorsal aortaya bağlanan altıncı sol brankiyal arkın kalıcılık göstermesi ile oluşur. Buna zıt olarak, sol subklaviyen arter, yedinci segmental arterden oluşur. Kesin yeri olan aortik isthmusun proksimaline yerleşmeden önce kaudosefalik göç etmesi ve göç sırasında birçok yapıyı geçmesi gerekmektedir. Bu süreçteki yeniden düzenlenmelerin koarktasyon patogenezinde önemli olduğu öne sürülmektedir (15).



**Şekil2.3.** Torasik aorta gelişimi

(A) Rathke diagramının şematik görüntüsü; aorta, pulmoner arter ve ventral ve dorsal aortaya bağlanan altı çift aortik arkın dallarının gelişimini gösteren Rathke diagramının şematik görüntüsü. Transparan arklar neredeyse veya tamamıyla involüsyona uğrayan segmentlere karşılık gelmektedir. (B) normal sol aortik ark ve dallarının değişik embriyolojik orjinleri olduğunu gösteren şematik. Tamamıyla oluşmuş aortaya katkıda bulunan ventral aortadır (turuncu-asendan aorta, proksimal ark ve sağ brakiyosefalik arter, sol dördüncü ark (pembe- distal aortik ark) ve sol dorsal aorta (koyu kırmızı- inen aorta). Aortik ark kökü ve ana pulmoner arter bölünmüş trunkus arteriozusta çıkar (mavi-aortik sak). Sağ ve sol ana pulmoner arterler ve sol ligamentum arteriozus altıncı arkta çıkar (yeşil). Yedinci intersegmental arterler (sarı) sağ subklaviyenin distal kısmını ve sol subklaviyenin tamamının oluşumuna katkıda bulunur. (C) normal sol aortik ark ve arterlerinin dalları. LCCA: sol karotis komünis, LISA: sol intersegmental arter, LSCA: sol subklaviyenin arter, RISA: sağ intersegmental arter (27).

Altta yatan neden tam olarak anlaşılamamıştır; her ikisi de tam anlamıyla tatmin edici olmayan iki diğer teori mevcuttur; ductus dokusu teorisi ve hemodinamik teori (2).

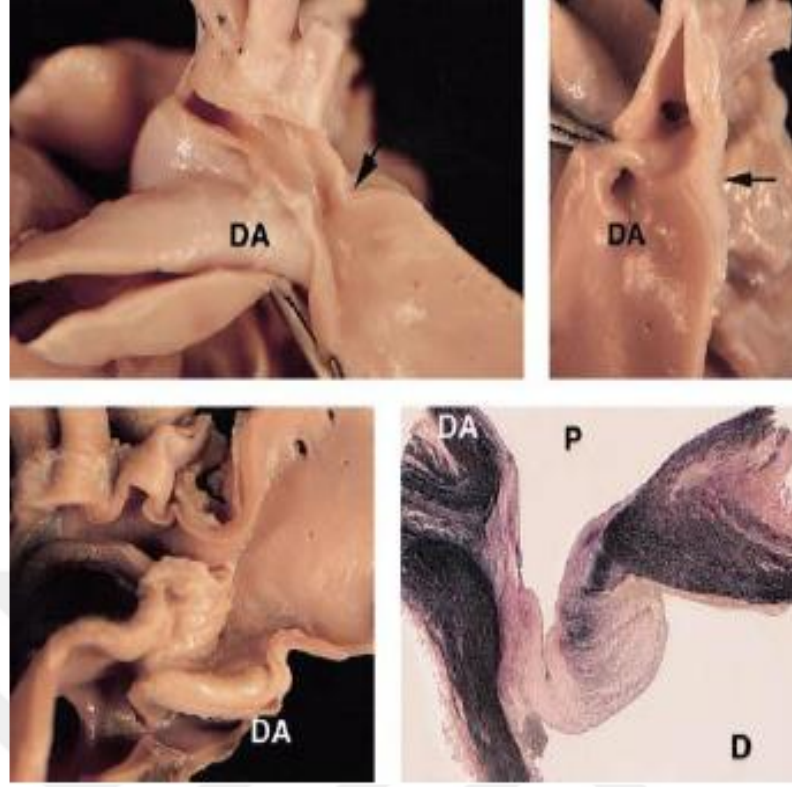
Aort koarktasyonu tipik olarak duktus arteriozusun bulunduğu bölgede gelişmektedir. Duktus dokusu teorisi, duktal kas hücrelerinin periduktal aort bölgesine göçünün bir sonucu olduğunu ve buna bağlı olarak duktus kapanması ile birlikte bu bölgenin de kasılarak daraldığını öne sürmektedir (28). Koarktasyonun genellikle duktus kapanması sonrasında fark edildiğine dair klinik gözlemler bu anlayışla uyumludur ve kritik darlığı olan hastalarda yenidoğan döneminde palyatif tedavi amacı ile prostoglandin E1 infüzyonu verilebilir. Ne var ki, duktal doku teorisi duktus giriş yerinden uzakta oluşan aort koarktasyonu vakalarını tam olarak açıklamamaktadır (2). Bu teorilerden bir diğeri olan hemodinamik teori; koarktasyonun fetal aortik ark içerisinde geçen kan akımını azaltacak hemodinamik bozuklukların bir sonucu olarak oluştuğunu öne sürmektedir. Normal fetusta aortik

isthmus kombine ventriküler outputun sadece %10'unu almaktadır, ki bu da normal neonatal isthmus çapının yaklaşık olarak çıkan aortanın sadece %70-80'i olduğu gözlemini açıklamaktadır (29). Hemodinamik teoriye göre; sol ventriküler akımın azalmasına neden olan intrakardiyak lezyonlar, aortik isthmustan geçen akımı azaltarak koarktasyon gelişimine yardım etmektedir. Bu teori, koarktasyonun ventriküler septal defekt (VSD), aort darlığı ve transvers arkus hipoplazisi ile ortak ilişkisini açıklamaya yardımcı olmaktadır. Koarktasyonu olan fetüslerde transvers ark ve isthmus hipoplazisinin varlığını gösteren fetal ekokardiyografik çalışmalarla da uyuşmaktadır (2).

Hiçbir hipotez, aortik arkta oluşan obstrüktif lezyonların morfogenezini tek başına açıklayamamaktadır; birçok mekanizmanın ortak rolü olduğu düşünülmektedir. Örneğin, aortaya gelen azalmış kan akımı, bir şekilde duktal dokunun dağılımını etkilemektedir. Bu temel mekanizmalar, klinik prezentasyonun anlaşılmasında, erken ve başarılı tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesinde kesinlikle yardımcı olmaktadır (15).

## **2.5. MORFOLOJİ**

Aort koarktasyonu, genellikle üst torasik aortada, duktus arteriozusun girişinde veya yakınında diskret darlıktır (Şekil 2.4.) (2).



**Şekil 2.4.** Aort koarktasyonunun morfolojik görünümü

**Sol üst:** Tipik jukstaduktal koarktasyonun otopsi bulguları. Arka şelf dokusu (ok ile gösterilmekte) patent duktus arteriyozusun (DA) karşısında görülmektedir.

**Sağ üst:** duktus arteriyozusun (DA) distalinde görülen diskret koarktasyon (ok ile gösterilmekte).

**Sol alt:** duktus arteriyozus (DA) hipoplastik transvers aortik arkın distalinde görülmekte. Aortanın distalinde poststenotik dilatasyon mevcut.

**Sağ alt:** elastik boya duktus arteriyozusun karşısında, sağda diskret “arka şelf”te düzensiz medial ve intimal proliferasyonu göstermekte. P, proksimal aortik lümen; D, distal aortik lümen (2).

Aort koarktasyonu, sıklıkla inen torasik aortada yer alan diskret obstrüksiyon şeklindedir. Koarktasyonun morfolojisi intimal ve medial malformasyon ve genellikle aortayı çepeçevre saran posteriorda çıkıntılı bir katlantı (posterior şelf) içerir (30). Genellikle, sol subklaviyen arterin hemen distalinde yer almaktadır. Daha az sıklıkta transvers aortik ark ve abdominal aortada yer alabilir veya uzun segment arkus hipoplazisinin bir parçası olabilir. Daha sık olan jukstaduktal pozisyonda yerleştiğinde, ekokardiyografi veya anjiyografi ile rahatlıkla görülebilen, sol karotis arter ve sol subklaviyen arter arasında artmış mesafe ile ilişkilidir (31). Duktus veya ligamentum arteriozus anteromedial olarak aynı seviyede girmektedir. Elastik dokunun intimal proliferasyonu ve proliferasyonun kesilmesi arteriyal duvarında

yüksek akım hızı olan koarktasyonun distalinde gelişebilir. İnfektif endarterit, intimal disseksiyonlar veya anevrizmaların gelişebileceği yer bu distal alandır. Mediyal elastik dokunun depleasyonu ve düzensizleşmesi ile oluşan kistik mediyal nekroz, genellikle koarktasyon bölgesine yakın olan aort bölgesinde ve inen aortada oluşur (32). Bazı hastalarda, kistik mediyal nekroz geç aortik anevrizma veya disseksiyon gelişimi için histolojik substrat oluşturmaktadır (2).

Kistik mediyal nekroz; geniş arterlerde, özellikle de aortada görülen, media tabakasında kist benzeri lezyonlar içeren, bazofilik madde birikimi ile karakterize bir bozukluktur. Kistik mediyal nekrozun Marfan Sendromu, Ehlers-Danlos Sendromu gibi bağ doku hastalıklarında görülmektedir ve aortik duvarda dejeneratif değişiklikler sonucunda oluşur (33). Aort koarktasyonu olan hastaların otopsi çalışmalarında da kistik mediyal nekroz raporlanmıştır (34). 1987 yılında yayınlanan bir çalışmada, 31 hastanın koarktasyon cerrahi materyalleri ve 2 hastanın da otopsi verileri incelenmiş, kistik mediyal nekrozun sadece koarktasyon bölgesinde olmadığı; ancak cerrahi materyallerin boyutlarının kısa segmentler olması nedeni ile uzunlamasına histolojik verileri elde edilememiştir (34). Buna rağmen, özellikle aort anevrizması veya aortik rüptür ile komplike olan aort koarktasyonu vakalarında bu elastik destrüksiyonun suçlanabileceğini göstermiştir (35). Aort koarktasyonu için kateter bazlı girişimsel tekniklerin geliştirilmesi, giderek artmakta olan bir çeşitlilik sunmuştur (34). Koarktasyon dilatasyonu için balon anjiyoplasti kullanımı tercih edilebilir bir seçenek olarak görülse de anjiyoplasti sonrasında yapılan takip çalışmalarında, koarktasyon bölgesinde veya bu bölgeye yakın bir segmentte anevrizma gelişimi, bu girişimlerin bir sonucu olabileceği düşüncesini oluşturmuştur (34, 36).

## 2.6. İLİŞKİLİ LEZYONLAR

Geniş çaplı çalışmalarda da görüldüğü gibi, ilişkili intrakardiyak anomaliler geç mortalite ve morbiditenin belirgin bir kesimini oluşturmaktadır (37). Aort koarktasyonu, izole olarak da görülebildiği gibi, patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt, biküspit aortik kapak ve sol taraflı obstrüktif lezyonlar ile de ilişkilidir. Koarktasyon ile birlikte görülen ventriküler septal defektler, perimembranöz,

musküler veya farklı yerleşimli tip olabilir. Farklı yerleşimli ventriküler septal defektte, konal septumun posteriora yerleşmesi belirgin sol ventrikül akım obstrüksiyonu oluşturabilir (2). Aortik arkta kesinti, aortopulmoner pencere ile birlikte olabilir. Biküspit aortik kapak, koarktasyonu olan hastaların %80’inde görülebilir ve kapak stenozu eşlik edebilir veya annülüs hipoplastik olabilir. İleriki dönemde, aortik kapağın malformasyonu kalsifik stenoz, regürjitasyon ve infektif endokardite neden olabilir (15). Mitral stenoz da koarktasyonlu hastalarda görülebilir ve supravavüler mitral ring, mitral kapakçıkların kalınlaşması ve displazisi, kısa displastik korda tendinea veya tek paraşüt papiller kas nedeni ile oluşabilir (38). Koarktasyon ile ilişkili çoklu sol-tarafli obstrüktif lezyonlar Shone Sendromu olarak tanımlanır ve infantil dönemde tedavi gerektiğinde zorlu bir gruptur (39). Koarktasyonla ilişkili olabilecek diğer intrakardiyak anomaliler, atriyoventriküler septal defekt, triküspit atrezisi ile birlikte veya izole sağ transpozisyon, çift çıkışlı sağ ventrikülün Taussig-Bing tipi ve konjenital düzeltilmiş transpozisyonu içerir. Koarktasyon aynı zamanda hipoplastik sol kalp sendromunun önemli bir komponentidir, alveoler kapiller displazi, anormal tek pulmoner arter ilişkili lezyonlar arasındadır (40, 41).

Aort koarktasyonu, PHACES (posterior fossa malformasyonları, hemanjiyomlar, arteryal anomaliler, kardiyak defektler, göz anomalileri, sternal yarık ve supraumbilical rafe) sendromu, Williams-Beuren, Alagille Sendromu ve Noonan sendromu gibi birçok diğer durumla da ilişkilidir. Turner sendromu olan hastaların %15’inde aort koarktasyonu bildirilmiştir (41). Koarktasyonlu olguların %3-5’inde Willis poligonunda sakküler (“berry”) anevrizmalar görülebilmektedir (2).

## 2.7. HEMODİNAMİKLER

Fetal dönemde, ventriküler ard yükün sadece %10’u aortik isthmusa ulaştığı için, doğumdan önce fetüs, aort koarktasyonu ile başa çıkabilir (2, 42). Doğumla birlikte, duktus arteriozozus ve foramen ovalenin kapanması ile dar olan koarkte aortik segmentten geçmesi gereken akım artar ve bu da postnatal dönemdeki önemli hemodinamik bozuklukların nedenidir. Koarktasyon bölgesinin darlığının şiddeti ve eşlik eden kardiyak lezyonların varlığına bağlı olarak, bu hemodinamik bozukluklar,

orta dereceli sistolik hipertansiyondan şiddetli kalp yetmezliği ve şoka kadar değişen bir yelpazede kendini gösterebilir (2). İzole aort koarktasyonu varlığında, sol ventriküler basınç yükü duktus arteriozus kapandıktan sonra hızlıca artarak sol ventrikül disfonksiyonu ile sonuçlanır. Kompleks koarktasyonda ise, örneğin ventriküler septal defekt varlığında, sol ventrikül diyastol sonu volümünü ve ventriküler ön yükü artır; bu da sol ventriküler diyastol sonu basıncında artışa neden olarak sonrasındaki pulmoner venöz ve arteriyal hipertansiyonun gelişiminden sorumludur (43).

Aort koarktasyonu kritik veya hızlı gelişimliyse, yenidoğan döneminde duktus kapanmasını takiben sol ventriküler disfonksiyon ve kalp yetmezliği gelişir. Kalbin atım volümü azalır, sol ventriküler diyastol sonu basıncı artar, sol atrial basınçta yükselme sonucunda pulmoner venöz konjesyonda artış meydana gelerek pulmoner hipertansiyona neden olur. Oluşan kalp yetmezliği perfüzyonun azalmasına neden olur ve bu da miyokardiyal kontraktilitenin daha da kötüleşmesine neden olur.

Hayatın ilk haftalarında miyokardiyumun immatür olması nedeni ile kompensatuar mekanizmalar yeterince gelişemez (2). Aynı zamanda koarktasyon sol ventriküler diyastolik disfonksiyona da neden olabilir. Yapılan ekokardiyografik çalışmalarda erken diyastolde sol ventriküler genişlemenin yetersiz olması geç diyastolde sol ventrikül dolumu ile sonuçlanmaktadır (44). Diyastolik fonksiyonlardaki bu anormalliklerin sol ventrikül kompliyansının azalmasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Sol ventrikül kompliyansını azaltan sebepler ise, miyokardiyal hipertrofi, miyokardiyal fibrozis ve muhtemelen de miyokardiyumun uyarılabilirliğinin artmış olmasıdır. Sol ventrikül diyastol sonu basıncının artması önemli bir fonksiyonel sonuçtur ve bu hastalarda pulmoner venöz konjesyon gelişebilir (2).

Sol ventriküler akım direncinin artması; sol ventrikül, çıkış aorta ve dallarındaki sistolik basıncı yükseltir. Darlığın ağırlığına, kardiyak outputun ve kollateral dolaşımın varlığına bağlı olarak, koarktasyon bölgesinde istirahatte 50-60 mmHg'ye kadar varan sistolik basınç gradiyenti oluşturabilir. Birçok hastada sistol ve diyastolde bir basınç gradiyenti vardır. Akım direncinde artışa bağlı olarak sol ventrikülde birçok dengeleyici mekanizma gelişebilir. Sol ventrikülde miyokard hipertrofisi muhtemelen

bunlar içinde en önemlisidir. Miyokardiyal hipertrofi miyokardiyal duvar stresini ve ventriküler art yükü normalleştirmeye çalışır (45).

Koarktasyon olan hastalarda periferik vasküler fizyolojide de anomaliler görülebilir. Sistolik arteriyal hipertansiyon, darlığının bir belirtisidir; ancak aynı zamanda vasküler reaktivitede, arteriyal duvar kompliyansında ve baroreseptör fonksiyonlarında değişiklikleri yansıtır. Koarktasyon onarımı yapılan hastalarda yapılan çalışmalarda anormal arteriyal vasküler fonksiyonlar gösterilmiştir. Arteriyal fizyolojideki bu anormallikler, koarktasyonun başarılı anatomik düzeltilmesinden sonra bazı hastalarda postoperatif dönemde ve yıllar sonra gelişen hipertansiyonu açıklamaya yardımcı olabilir (2). Postoperatif dönemdeki hipertansiyon, baroreseptörlerin yerleşimi ile açıklanabilir. Aortik obstrüksiyon bölgesi çıkarıldığında karotid ve aortik baroreseptörler sayıca azalır ve artmış sempatik aktiviteye neden olarak hipertansiyonu tetikleyebilir (46). Geç hipertansiyonun açıklayan mekanizmalar; renin-anjiyotensin sisteminin upregülasyonu, vazoreaktivitedeki değişiklikler, aortik ark yapısındaki anomaliler ve disfonksiyonel baroreseptör mekanizmalarıdır (47). Preoperatif dönemde olan hipertansiyon, postoperatif dönemdeki uzun dönem hipertansiyon için güçlü bir prediktördür (48).

## **2.8. KLİNİK PREZENTASYON**

Koarktasyonun klinik prezentasyonu genellikle şu üç patternden biridir: konjestif kalp yetmezliği olan bir infant, üfürümü olan bir çocuk veya sistemik arteriyal hipertansiyonu olan bir çocuk veya adölesan (2). Tipik olarak erken prezentasyon daha ağır hastalığa işaret eder (47).

### **2.8.1. Küçük Çocuklar**

Yenidoğanlar doğumdan hemen sonra genellikle asemptomatiktir; çünkü patent duktus arteriyozus (PDA) koarktasyonun ağırlığından bağımsız olarak perfüzyona yardım eder. Ağır/kritik aort koarktasyonu olan yenidoğanlarda,

doğumdan sonra duktus arteriyozus kapandığında kardiyojenik şokun belirti ve bulguları görülür. Klinik olarak bebeklerde femoral nabızların zayıf olması veya alınamaması, uzamış kapiller dolum zamanı, beslenme zorlukları, hipoaktivite, metabolik asidoz, mezenter iskemi, miyokardiyal depresyon görülebilir. Duktus arteriyozusu açık tutmak için, ağır/kritik aort koarktasyonu tanısı koyulduğunda ampirik prostoglandin E1 infüzyonu daha ileri tanısal girişimler yapılana kadar başlanabilir. Yenidoğan dönemi dışında kardiyojenik şok çok sık bir durum değildir; ancak erken infantil dönemde ihtimal dahilindedir. Daha geç yaştaki pediatrik hastalar genellikle zayıf femoral nabız, üst ekstremitte hipertansiyonu, üst sternal kenarda, sırta yayılan sistolik üfürüm ve üst ve alt ekstremiteler arasında kan basıncı farkı ile tanı alır. Yenidoğanlarda nabız oksimetri taraması kritik konjenital kalp hastalığı vakalarını tespit etmede önemli bir araç olmasına rağmen, PDA olmayan saf koarktasyon hastalarında geçerliliği sınırlıdır. Ağır/kritik koarktasyonu olan hastalar, PDA varlığında nabız oksimetre taramasında sağdan sola şant olması nedeni ile pozitif sonuç alabilir (47, 49).

### **2.8.2. Adölesan ve Erişkin Dönem**

Bu hastaların neredeyse tamamı sistemik hipertansiyon veya kalpte duyulan üfürüm nedeni ile araştırılırken koarktasyon tanısı almaktadır. Klinik belirteçler, üst ekstremitte hipertansiyonu, zayıf femoral nabızlar, üst-alt ekstremitte kan basıncı farkı ( $>20\text{mmHg}$ ) belirgindir, koarktasyon segmentinden geçen akımın sırta duyulan sistolik üfürümü veya koarktasyon bölgesindeki kollateral akımdan duyulan devamlı üfürümü içermektedir. Hastalar aynı zamanda sistemik hipertansiyon nedeni ile olan sık baş ağrılarından ve kronik hipoperfüzyona bağlı alt ekstremitte kladikasyonundan şikayet edebilirler. Koarktasyon bölgesinde kollateral dolaşım belirginse distal nabızlar yeterli olabilir ve kol-bacak kan basıncı farkı belirgin olmayabilir (47).

İnfantil dönemden sonra, bu hastaların çoğu asemptomatik olduğu ve fizik muayene bulgularının gizli olabildiği için, tanıyı geç almaları sık görülür. Kolombiya Üniversitesinde 1969 ve 1978 yılları arasında, koarktasyon tanısı alan çocuklar ile ilgili yapılan bir araştırmada, ortalama tanı alma yaşı 10 yaş olarak hesaplanmıştır.

Hastaneye en sık başvuru nedeni ise hipertansiyon ve kardiyak üfürüm olup vakaların sadece %14'ünde başvurulmuş ilk hekim koarktasyonun doğru tanısını koymuştur (2).

Aort koarktasyonu hastaları, başvuru yaşına göre değişik bulgular göstermekte olup, bu bulguların yaşlara göre sınıflandırılmış özeti Tablo 2.1'de verilmiştir (50).

**Tablo 2.1.** Koarktasyonu Tanımak İçin Yaşlara Göre Bulgular

| YAŞ                           | SEMPTOMLAR                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|-------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>FETAL</b>                  | Ventriküler orantısızlık (RV>LV)<br>Büyük damarlarda orantısızlık<br>İsthmus seviyesinde sürekli diyastolik akım<br>İlişkili konjenital kalp hastalığı (BAV, arkus hipoplazisi, subaortik stenoz, mitral kapak anomalileri, VSD, ASD, PDA)<br>Sendromik fenotipler (Turner Sendromu, PHACE, DiGeorge, Noonan, velokardiyofasiyal)                                                                                                                                             |
| <b>NEONATAL VE İNFANTİL</b>   | Kollaps<br>Asidoz<br>Kalp yetmezliği<br>Sistolik / devamlı üfürüm<br>Femoral nabızların zayıflığı veya yokluğu, radiofemoral nabız gecikmesi<br>Supin kol-bacak kan basıncı gradiyenti<br>Nekrotizan enterokolit<br>Böbrek yetmezliği<br>Kardiyomiyopati (nadir)                                                                                                                                                                                                              |
| <b>ÇOCUKLUK, ADÖLESAN ÇAĞ</b> | Sistolik / devamlı üfürüm<br>Femoral nabızların zayıflığı veya yokluğu, radiofemoral nabız gecikmesi<br>Supin kol-bacak kan basıncı gradiyenti<br>Hipertansiyon (baş ağrısı, burun kanaması, retinopati)<br>Azalmış egzersiz kapasitesi, egzersizle tetiklenen hipertansiyon<br>Bacaklarda güçsüzlük, kladikasyon<br>Ayaklarda soğukluk,<br>Sol ventriküler hipertrofi, aritmi ve kalp yetmezliği<br>Enfektif endokardit<br>Aort disseksiyonu, rüptür<br>İntrakraniyal kanama |

**BAV:** Biküspit Aortik Kapak; **LV:** Sol Ventrikül; **RV:** Sağ Ventrikül; **VSD:** Ventriküler Septal Defekt; **ASD:** Atriyal Septal Defekt; **PDA:** Patent Duktus Arteriozus

## 2.9. FİZİK MUAYENE

Aort koarktasyonu olan bir çocuğun genel görünümü, prezentasyonuna bağlı olarak değişecektir (2). Duktus arteriyozusun hemen kapandığı infantlarda, konjestif kalp yetmezliğine ait bulgular görülebilir. Ebeveynler dispne ve beslenmeyle terleme tarif edebilirler. Aynı zamanda, retraksiyonlar ile birlikte takipnesi olduğunu ve korkutucu bir biçimde gri veya soluk görüldüğünü tarif edebilirler. Bu hastalardaki dispne, diaforez, taşikardi, solukluk ve hepatomegali (2) gibi fizik muayene bulguları, arrest öncesi infantı gösterebilir. Bazen, diferansiyel siyanoz görülebilir; kollar, omuzlar, göğsün üst tarafı ve başın pembe ve kalan alt kısmın mavi görüldüğü bir demarkasyon hattı görülebilir.

Aortik kapak obstrüksiyonuna bağlı sert sistolik bir ejeksiyon üfürümü sol sternal kenarda duyulabilir; aortik obstrüksiyon ile ilişkili daha uzun bir dekresendo üfürüm sol aksillada veya interskapular veya infrascapular alanda duyulabilir. Alt ekstremité nabızlarının volümü azalmış veya tamamıyla yok olabilir. Sağ radyal nabız başlangıcı ile femoral arterlerdeki nabızlar arasında gecikme görülebilir ("*pulsus parvus et tardus*"). Bu arterler, her iki arter de koarktasyon bölgesinden ortalama aynı uzaklıkta olduğu için, aynı anda değerlendirilmek üzere seçilmiştir; sağ radial arter koarktasyon bölgesinden önce çıkarken, femoral arter obstrüksiyonun aşağı yönünde yer almaktadır (49).

Daha geç yaşta başvuran hastalarda, öyküde baş ağrısı, göğüs ağrısı, egzersiz intoleransı, bacak ağrısı veya zayıflığı not edilmelidir ve daha sıklıkla asemptomatik olabilecekleri unutulmamalıdır. Fizik muayenedeki diğer bulgular; sol sternal kenarda, biküspit aortik kapak ile ilişkili olabilecek sistolik ejeksiyon kliği ve uzamış hipertansiyona sekonder ilişkili kardiyomiyopati tanısı koyulduysa, apexte S4 galo duyulabilir (47).

Hipertansiyon değerlendirmesi yapılırken kan basıncının doğru ölçüldüğünden emin olunmalıdır; sahte hipertansiyonun kliniklerdeki en sık nedeni bu önemli verinin yanlış değerlendirilmesidir. Ulusal Kalp, Akciğer ve Kan enstitüsüne göre, kan basıncı şu şekilde ölçülmelidir: hasta ayakları yere basacak ve sırtı desteklenecek şekilde beş dakika oturtulmalı, kan basıncı ölçümü sonrasında manuel olarak sfingomanometre ile ölçülmelidir. İdeal olarak sfingomanometre altı ayda bir kalibre edilmelidir. Kullanılan manşon boyutu uygun olmalıdır. Ölçüm hataları, hastalar bekleme

salonundan direkt olarak getirilip hemen manşon bağlandığında olmaktadır. Ek olarak bir başka hata kaynağı ise, hastanın muayene masasının ucunda ayakları sallanır biçimde oturarak ölçümün alınması nedeni ile oluşur. Uygulama kolaylığı nedeni ile kan basıncı elektronik ossilometrik cihaz kullanılarak ölçülmektedir. Bu cihazların bazen sistolik kan basıncını yüksek ölçtüğü gösterilmiştir. Dahası, takip aracı olarak kullanımı mantıklı olsa da yüksek basınç ölçüldüğünde manuel ölçüm yapılmalıdır. Bacaktan kan basıncı ölçümü de üst ve alt ekstremitelerde kan basıncı farklılığını tespit etmek için önemlidir. Normal alt ekstremitte kan basıncı, sağ koldan ölçülen kan basıncına eşit veya ondan daha fazla olmalıdır; ancak koarktasyon varlığında, bacaklarda kan basıncı daha düşük saptanmaktadır (51). Nadiren, hastalar anormal sağ subklaviyen arter ve stenotik sol subklaviyen arter ile prezente olabilir. Bu nadir durumda (interrupted aortik arkta daha sık), karotis pulsasyonu sıçrayıcı olmasına rağmen, dört ekstremitte arasında arteriyel farklılıklar görülmeyebilir (2).

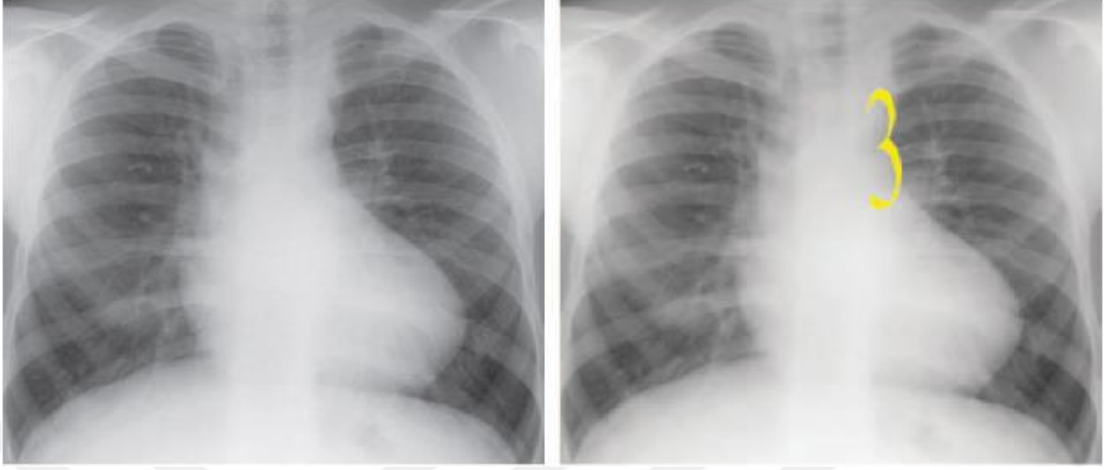
## **2.10. ELEKTROKARDİYOĞRAFİK BULGULAR**

Koarktasyonu olan bir yenidoğanda elektrokardiyogram (EKG), genellikle normaldir. Yenidoğan döneminde sol ventriküler hipertrofinin ST segmentinin düz olması ve T dalgasının deprese olması ilişkili aort stenozu veya miyokardiyal hastalığı gösterir. Sol kalp obstrüktif lezyonlarında görülen sol ventriküler hipertrofi bulgularının aksine yenidoğan döneminde sağ ventriküler hipertrofi bulguları görülür (52). Daha ileri yaştaki çocukların ve adolesanların EKG'sinde sol ventriküler basınç yüklenmesinin bulguları, sol ventrikül hipertrofisi ve sol atrial genişleme bulguları görülebilir. İlişkili kardiyak lezyonların EKG bulguları da görülebilir (53).

## **2.11. TELEKARDİYOĞRAFİK BULGULAR**

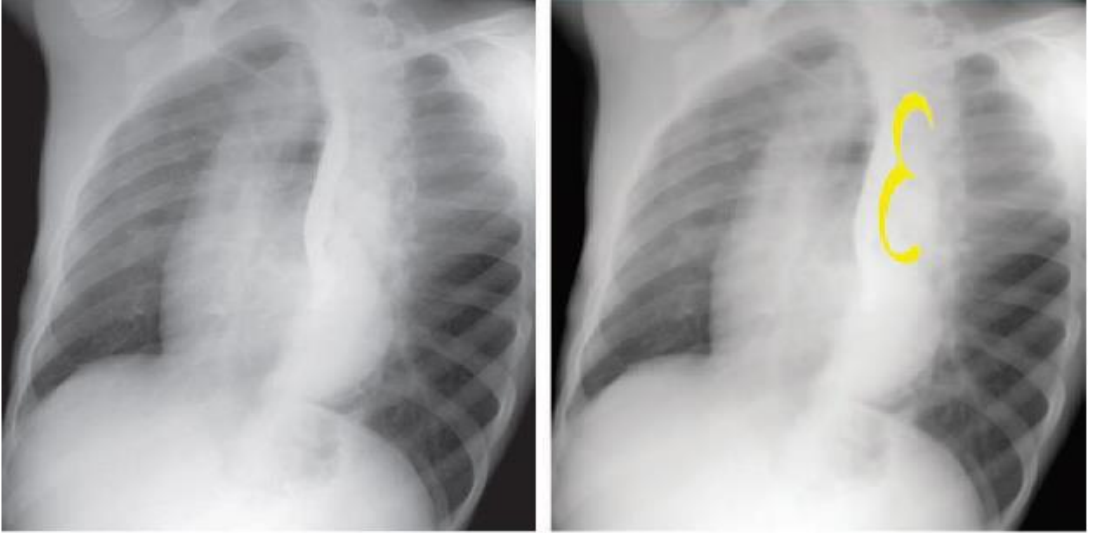
Yenidoğan döneminde göğüs radyografisinde kalp büyük görülebilir, pulmoner konjesyona ait işaretler görülebilir (52). Aynı zamanda, aort koarktasyonu ile ilişkili klasik belirteçler; “3 işareti” ve “ters 3” işaretidir. Koarktasyondan etkilenmiş aortik bölgede 3 sayısını andıran bir şekil görülebilir (Şekil 2.5). 3 sayısı; koarktasyon bölgesinin proksimalinde sol subklaviyen arterin ve aortanın dilatasyonu,

indentasyon bölgesi, ve bölgenin distalinde aortanı dilatasyonu ile oluşur. Bu işaret, aort koarktasyonu olan hastaların %50-66'sında görülür (54).



**Şekil 2.5.** Telede “3” işareti (54).

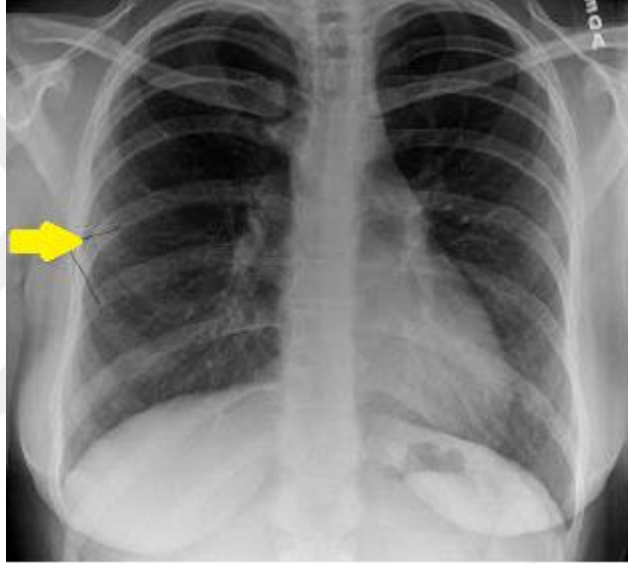
“Ters 3 işareti”, aort koarktasyonu hastalarında baryum özefagografisi yapılırken, sol anterior oblik görüntüde fark edilir (Şekil 2.6.) (54).



**Şekil 2.6.** Aort koarktasyonlu bir hastada baryum özefagografisindeki ters 3 görüntüsü (54).

Aortanın fokal daraldığı bölge sol subklaviyen arterin veya ligamentum arteriyozumun başlangıcındadır. Aortanın bu eksternal kontür anomalisine sol

subklaviyen arterin dilatasyonu eşlik etmektedir. Kollateral internal mammaryan interkostal ve süperior epigastrik arterleri de içeren kollateral damarların özenle oluşmuş sistemi, koarktasyonu atlamak ve dolaşımı devam ettirmek için oluşur. Dilate ve tortüöz interkostal damarlar, kosta çentiklenmesi olarak adlandırılan bir süreç ile kostaların alt yüzünde derin oluklar oluşturur (Şekil 2.7.), ki bu oluklar genellikle üçüncü veya dördüncü kostadan sekizinci kostaya kadar etkilenir (54). İlk iki interkostal arter kostoservikal trunkus yerine inen aortadan destek aldığı için ilk iki interkostal arter kollateral olarak görev yapmaz ve kosta çentiklenmesi görülmez. Pulmoner akım sol ventriküler dekompanzasyon gelişmediğinde normaldir (55-57).

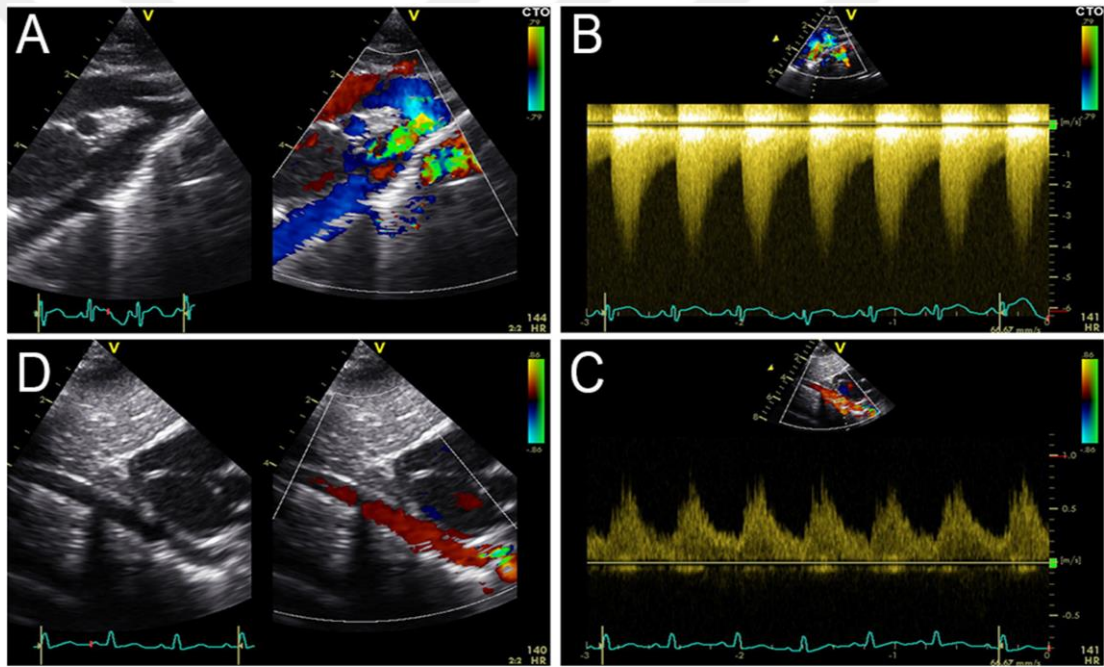


**Şekil 2.7.** Dilate ve kıvrıntılı interkostal arterleri olan, düzeltilmemiş aort koarktasyonu olan bir hastanın göğüs radyografisi (54).

## 2.12. EKOKARDİYOĞRAFİK BULGULAR

Transtorasik ve transözefagial ekokardiyografi, 4-boyutlu ve stres ekokardiyografi, antenatal, preoperatif, intraoperatif ve koarktasyon takiplerinde kullanılabilir. Fetal ekokardiyografi, rutin taramalarda, aile öyküsünde, ekstrakardiyak deformite varlığında ve teratojen maruziyeti olan yüksek riskli hastalarda kardiyak anomali şüphesi olduğunda yapılmaktadır (58). Fetal ekokardiyografinin erken tanı üzerine olumlu etkisi olsa da mortalite orana etkisi net değildir (41). Şüpheli aort koarktasyonu varlığında transtorasik ekokardiyografi primer görüntüleme yöntemidir;

koarktasyon gradiyentinin Doppler kullanılarak ölçülebilmesi (Şekil 2.8.) gibi parametreleri sağlar, güvenlidir (50). Proksimal aortanın ve kardiyak fonksiyonların morfolojik ve fonksiyonel değerlendirmesinin radyasyon maruziyeti olmadan oldukça iyi yapılmasını sağlar. Ek olarak, transtorasik ekokardiyografi kardiyak fonksiyonu ve ilişkili kardiyak ve kapak anomalilerini değerlendirebilir (59). Transtorasik ekokardiyografinin ana kısıtlamaları; görüş alanının dar olması, suboptimal akustik pencere, hava-kemik yapılardan zayıf geçiş olması, periferik vasküler segmentin görüntülenebilmesinin kısıtlı olması ve kişi bağımlı olmasıdır (27). Transözefagial ekokardiyografinin aortanın daha net görüntüsünü sağlayabilir olmasına karşın, seyrek kullanılmasının sebebi invaziv bir girişim olması ve kısıtlı ek bilgi sağlamasıdır (60).



**Şekil 2.8.** Doppler ekokardiyografi görüntüsü

**A, B;** suprasternal çentik bölgesinden koarktasyon bölgesinin görüntüsü ve daralmış transvers arkten geçen yüksek hızlı akımın Doppler görüntüsü. **C, D;** abdominal aortadaki düşük hızlı sürekli akımın görüntüsü (50).

### 2.13. MR GÖRÜNTÜLEME VE BT ANJİOGRAFİK BULGULAR

Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme non-invaziv tanı ve koarktasyon takibinde tercih edilen gelişmiş görüntüleme modalitesidir (Şekil 2.9.) (2, 61). Kardiyak MRG'yi, tekrarlayan görüntülemeler için uygun hale getiren büyük

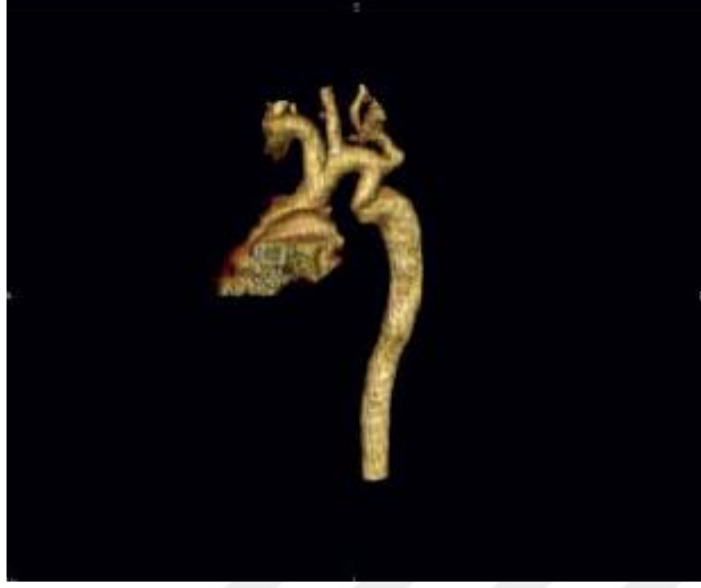
avantajlarından biri de iyonize radyasyonun olmamasıdır. Üç boyutlu, gadolinyum destekli kardiyak MRG anjiyografi, aortik morfolojinin, stenozun yeri ve derecesinin ve kollateral damar oluşumlarının mükemmel görüntülenmesini sağlar (50). Koarktasyonun hemodinamik etkisinde; aortik geometri, duvar kalınlığı mekanikleri, akım ve ventriküler fonksiyonun etkilerinin ortak rolü olduğu için; sadece aortik boyutların ölçümü koarktasyon ağırlığının ölçülmesinde yeterli olmayabilir (62).



**Şekil 2.9.** Sol subklaviyen arterin hemen distalinde görülen diskret bir aort koarktasyonunu gösteren sagittal kesitte bir manyetik rezonans görüntüsü.

İnen aortanın hafif poststenotik dilatasyonu görülmektedir (61).

Aynı zamanda, çok kesitli bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BT anjiyografi) de koarktasyon ve aortik ark anomalileri olan hastalarda mükemmel anatomik bilgi sağlar (Şekil 2.10.). BT anjiyografik verilere çok hızlı ulaşılabilmektedir (genellikle 4-5 saniyede); ancak MR görüntülemelerin aksine BT anjiyografi hastayı iyonize radyasyona maruz bırakmaktadır (2).



**Şekil 2.10.** Diskret koarktasyonu olan bir 19 aylık bir bebekte hipoplastik transvers ark ve isthmusun 3 boyutlu BT anjiogram görüntüsü (2)

#### **2.14. KARDİYAK KATETERİZASYON VE ANJİYOGRAFI**

Kateter anjiyografi, koarktasyon bölgesindeki basınç gradiyentini belirlemede altın standarttır ve aortanın ve 3 boyutlu alanda aortik geometrinin yüksek çözünürlüklü görüntülerini sağlar (50). Koarktasyonu olan hastalarda hem tanısal hem de tedavi amaçlı kullanılabilir. Non-invaziv değerlendirmeler mevcut lezyonları açıkça tanımlıyorsa, tanısal amaçlı kardiyak kateterizasyon gerekli değildir. Tanısal kardiyak kateterizasyon; eğer bir koarktasyonun veya ilişkili intrakardiyak lezyonların varlığı ve derecesi hakkında önemli klinik soru işaretleri varsa, değerli olabilir. Aort koarktasyonu olan bir hastada, tanısal bir kardiyak kateterizasyonun amaçları; koarktasyon anatomisini ve derecesini tanımlamak, aortik ark anatomisini, arteriyal kollateral dolaşımı değerlendirmek, ilişkili lezyonların varlığını, varsa derecesini göstermek, sol ventriküler fonksiyonu ve pulmoner arter basıncını ve direncini tanımlamaktır (2). Buna rağmen tanısal kateterizasyon, konjenital defektlerin tanısının konulmasında, bu invaziv işlemle hastaları gereksiz risk altına sokma ihtimali ve radyasyon maruziyeti olması nedeni ile rutin olarak yapılmamalıdır (63).

## 2.15. TEDAVİ

Aort koarktasyonuna girişim yapılmadığı takdirde, prognozları kötüdür. Campbell, 1970 klasik doğal tarih çalışmasında, aort koarktasyonu olup bir yaş sonrasına kadar yaşayan 465 hastanın klinik verilerini incelemiş ve otopsi yapmıştır. Ortalama ölüm yaşı 34 yaş, 43 yaşındaki mortalite oranı %75 olarak bulunmuştur. Ölüm nedenleri arasında konjestif kalp yetmezliği (%26), aortik rüptür (%21), bakteriyel endokardit (%18) ve intrakraniyal hemoraji (%12) yer almaktaydı (64).

Günümüzde, cerrahi ve transkateter girişimleri içeren çeşitli tedavi seçenekleri bulunmaktadır (3). Nativ aort koarktasyonu için, cerrahi onarım (genişletilmiş rezeksiyon ve uç-uca anastomoz) birçok merkezde primer tedavi olmuş ve halen “altın standart” tedavi seçeneği olarak görülmektedir. Buna rağmen, son yıllarda, stent implantasyonu ile birlikte veya tek başına balon anjiyoplasti yapılması, daha az invaziv bir seçenek olarak su yüzüne çıkmıştır (63). Tedavi zamanlaması ise hastanın prezentasyonuna bağlı olarak değişmektedir (2). Kılavuzlar, uzun dönem morbiditeyi azaltmak ve sağ kalımı arttırmak için mümkün olan en erken dönemde, en uygun olarak çocukluk çağında düzeltilmesini önermektedir (65). Çoğu merkez, halen kan basıncı gradiyentinin 20 mmHg üstünde olmasını girişim için önemli belirteç olarak kullanmaktadır. Rekürren koarktasyonlar için, belirgin aortik kollateraller olması basınç gradiyentini azaltacağı için, bu hastaların tanısında ve sonraki takiplerinde ek görüntüleme yöntemlerinin kullanılması gerekli olabilir (31). Girişim kararı, altta yatan morfoloji, hastanın yaşı ve diğer kardiyak lezyonların varlığı ve yokluğuna bağlıdır ve konjenital kalp hastalığı olan hastaların tedavi planlarının, her hasta özelinde, en uygun şekilde yapılması için deneyimli ve multidisipliner bir ekip hazır bulunmalıdır (63, 66, 67).

### 2.15.1. Yenidoğan ve İnfantil Dönemde Prezentasyon Durumunda Tedavi

“Kritik” koarktasyonu olan yenidoğanlar, duktus arteriyozus kapandığında kalp yetmezliği ve ölüm riskiyle karşı karşıyadır. Bu hastaların ayırt edilmesi, duktusun sürekli prostoglandin E1 infüzyonu ile balon anjiyoplasti veya cerrahi

öncesinde kapanmasının önlenmesi için önemlidir (65). Asidoz, hipotermi, hipoglisemi veya anemi gibi metabolik bozukluklar öncelikle tedavi edilmelidir. Çocuğun stabilizasyonundan sonra kesin onarım uygulanmalıdır. İlişkili majör kardiyak anomalileri olan hastalarda cerrahi riskler daha yüksektir; ancak medikal stabilizasyondan bir dönem sonra, koarktasyonun bu çocuklarda erken onarılmalıdır. Şok tablosundaki yenidoğanlarda cerrahi riskin yüksek olması nedeni ile balon anjiyoplasti tercih edilebilir. Cerrahi mortalite oranı %2 ile %10 arasında değişmekte olup intrakardiyak defektleri olan hastalarda en yüksektir (2, 68-70).

### **2.15.2. Çocukluk Çağında Prezentasyon**

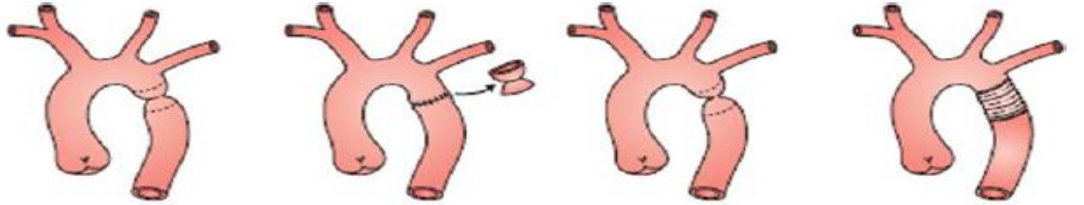
Koarktasyon, çocukluk çağı ve adölesan dönemde aşikâr semptomlar vermeden, üst ekstremité hipertansiyonu ve/veya kalpte üfürümle ortaya çıkar. Bu durumda, koarktasyon onarımının zamanı göreceli olarak elektiftir (2, 68-71). Birçok merkezde, daha genç pediatrik hastalar için cerrahi onarım nativ koarktasyonun primer tedavisi olmuştur; ancak bu yaş grubunda balon anjiyoplasti kullanımı insidansında artış görülmektedir. Bu iki tedavi modalitesi arasında karar vermek, altta yatan koarktasyon morfolojisine, merkezin uzmanlığına ve multidisipliner takımın kararına kalmaktadır. 2011 AHA kılavuzlarına bakıldığında da görüldüğü üzere, 4 ay-5 yaş arasında olan çocuklarda (25 kg altında vücut ağırlığı olan), lezyon ayırksa ve arkus hipoplazisine dair kanıt yoksa, balon anjiyoplasti tercih edilmektedir. Kompleks koarktasyon anomalisi varlığında, balon anjiyoplasti ve cerrahi arasında seçilecek karar, vakalara özel olarak verilmektedir (65). Bu uygulamalar, çeşitli dikkate alınacak hususlar üzerine yapılmıştır. Birincisi, küçük infantlarda onarım yapıldığında geç rekürrens riski artmış olarak görülmektedir (2, 71).

Cerrahi erken yaşta gerçekleştirildiğinde cerrahi anastomoz daha küçük olduğu için restenoz oranı daha yüksektir (72). İkincisi, rezidüel stenoz olmasa bile, koarktasyon onarımı geç çocukluk çağı ve adölesan döneme ertelendiğinde persistan hipertansiyon ve erken aterosklerotik kardiyovasküler hastalık riskinde artış mevcuttur (73). Birçok merkezde, daha büyük hastalar için (vücut ağırlığı 25 kg üzerinde olan hastalar), transkateter stent kullanımı tercih edilen yaklaşım haline gelmiştir (65).

### 2.15.3. Cerrahi Onarım

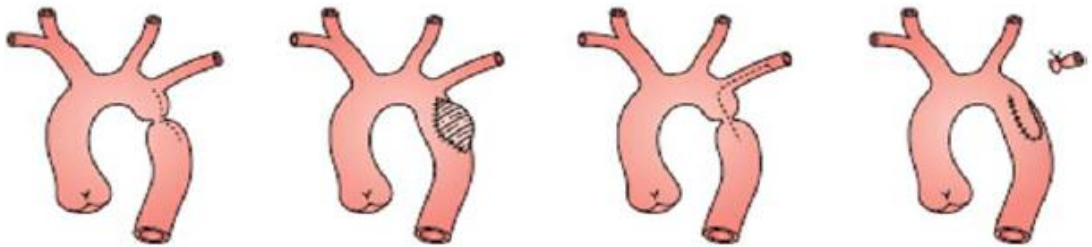
Koarktasyonun cerrahi onarımı ilk kez 1944'te tanımlandı ve o zamandan beri, anatomiye bağlı olarak birçok düzenlemeler getirildi (65). Birçok cerrahi teknik kullanılmakta ve her birinin avantajları dezavantajları mevcuttur. Cerrahi onarım çeşitleri şunlardır:

- Koarktasyon rezeksiyonu ve uç uca anastomoz (1 yaşın üstündeki hastalarda tercih edilmektedir) (Şekil 2.11-A)
- Yama aortoplastisi; aortik anevrizma ve rüptür gelişme sıklığı nedeni ile mümkün olduğunca kaçınılmaktadır (Şekil 2.11-B)
- Bypass greft yerleştirilmesi; Uç uca anastomoz için köprülenmesi gereken alan çok uzun olduğunda uygulanmaktadır (Şekil 2.11-C)
- Subklaviyen flep aortoplastisi; uzun segment koarktasyonu olan bebeklerde (1 yaşın altında olan hastalarda tercih edilmektedir) (Şekil 2.11-D) (65).



A. Rezeksiyon / uç uca anastomoz

B. İnterpozisyon grefti



C. Yama anjiyoplasti

D. Subklaviyen flep

**Şekil 2.11.** Aortik koarktasyonda ana cerrahi teknikler (65).

Cerrahi teknikten bağımsız olarak, diskret koarktasyonu olan birçok hastanın rezidüel sistolik basınç gradiyenti cerrahi onarımdan hemen sonra 10 mmHg altına düşecektir. Cerrahi onarımın mortalite oranı hastanın yaşına ve ilişkili lezyonların varlığına göre farklılık göstermektedir (2). Bebeklerde ve daha büyük çocuklarda, izole koarktasyonun onarımı sonrası mortalite günümüzde %0'dır (74), geniş ventriküler septal defekti olan çocuklarda %2-10'a ulaşmakta ve daha kompleks intrakardiyak lezyonu olan hastalarda bu oranlar yükselmektedir (75). Cerrahi morbidite nedenleri Tablo 2.2'de verilmiştir.

**Tablo 2.2.** Cerrahi Morbidite Nedenleri

|                                       |
|---------------------------------------|
| Postoperatif paradoksik hipertansiyon |
| Spinal kord iskemisi                  |
| Spinal kord paralizisi                |
| Rekürren laringeal sinir paralizisi   |
| Frenik sinir paralizisi               |
| Şilotoraks                            |
| Kanama                                |
| Enfeksiyon                            |
| Mezenterik arterit                    |
| Bağırsak iskemisi                     |

#### 2.15.4. Transkateter Tedavi

Aort koarktasyonu olan hastalarda, perkütan balon anjiyoplasti ve stent, cerrahi onarımdan daha az invaziv bir seçenektir. Balon anjiyoplasti, koarktasyon için 1982 yılında beri kullanılmakta ve daha sonraki literatür, nativ koarktasyon ve rekürren postoperatif koarktasyon için anjiyoplastinin güvenliği ve etkinliğini belgelemiştir. Transkateter stent kullanımı nativ ve rekürren koarktasyonlar için daha yeni bir perkütan seçenektir (2).

### **2.15.5. Balon Anjiyoplasti – Nativ Koarktasyon**

1990'lı yıllardan 2000'li yılların erken döneminde yapılan birçok çalışma, yeterli akut ve orta-uzun dönem fayda raporlamış ve akut dönem başarı oranlarını neredeyse %100 kadar yüksek bulmuştur (3). Birçok çalışma, %8-32 arasında değişen rekoarktasyon oranları ile, nativ koarktasyonun akut girişimi için etkili olabileceğini raporlamıştır (9, 76, 77). 2014 yılında, Konjenital Kardiyak Girişim Çalışması Birliği (CCISC), nativ koarktasyon için 76 hasta üzerindeki çok merkezli verilerini yayınladı (78). Sonuçta, hastaların %73'ü hastaneden üst-alt ekstremita kan basıncı gradiyenti 15mmHg'nin altında olarak ayrıldı. Akut damar duvarı hasarı, hastaların %11'inde raporlandı. Geniş çaplı iki çalışmaya göre prosedür ilişkili mortalite toplam 143 hastadan hiçbirinde görülmedi (78-80).

Nativ koarktasyon anjiyoplastisi için bir diğer endişe ise anevrizma oluşumudur. Histolojik ve intravasküler ultrason çalışmaları anjiyoplasti mekanizmasının intima ve media tabakalarında yırtılma olduğunu göstermiştir. Bu yırtıkların bir kısmı iyileşse de vasküler bütünlüğün bozulmasının anevrizma oluşumu insidansında göreceli etkisi olduğu düşünülmektedir (3). Anevrizmanın farklı tanımlarının yapılması nedeni ile yayınlanan raporlarda anevrizma oluşumunun insidansı değişkenlik göstermektedir. Geniş takip çalışmaları, anevrizma formasyonu insidansını yaklaşık %5-16 arasında göstermektedir (2, 9, 77, 78, 81).

Nativ koarktasyon anjiyoplastisi için akut sonuçlar umut verici olsa da uzun dönem sonuçları hakkında artmakta olan bir endişe söz konusuydu. Rekürren koarktasyon oranı tüm hastalarda %15-25 arasında raporlanırken, yenidoğanlarda %83 kadar yüksek bir değer olarak raporlandı (79). CCISC kohortunda, orta dönem takiplerde, duvar hasarı ve rekürren koarktasyonun da içinde olduğu total komplikasyon oranı %57 olarak raporlandı (80).

### **2.15.6. Balon Anjiyoplasti – Rekürren Koarktasyon**

Balon anjiyoplastinin rekürren koarktasyonlarda kullanımının akut etkileri, nativ koarktasyon için raporlanan sonuçlara benzer bulunmuştur (2). Öncülük eden

Konjenital Anomaliler için Valvuloplasti ve Anjiyoplasti kayıtları (VACA), rekoarktasyon için balon anjiyoplasti yapılan 200 hastanın verilerini raporladı. Sistolik gradiyent akut dönemde 42mm Hg'den 13 mmHg'ye düşmüş, rekürren koarktasyonun çapı 5,2 mm'den 8,9'a yükselmiştir. Hastaların %20'sinde rezidüel basınç gradiyentinin 20 mmHg'nin üstünde görülmekteydi (82). Rekürren koarktasyon geliştiğinde yapılan balon anjiyoplasti başarı oranları %93 gibi yüksek bir değer olarak raporlanmıştır. CCISC çalışmasında hastaların %80'inde prosedür sonrasında 15mmHg'nin altında bir üst-alt ekstremitte sistolik basınç farkı saptanmıştır. Nativ koarktasyon anjiyoplastisi ile karşılaştırıldığında, rekürren koarktasyonun balon dilatasyonu sonrası anevrizma oluşumunun insidansı benzer veya bir nebze düşük saptanmıştır (2). Amerikan Kalp Cemiyeti kılavuzlarının 2011 balon anjiyoplasti önerileri Tablo 2.3'te sunulmuştur (63).

**Tablo 2.3.** Aort Koarktasyonu/ Rekoarktasyon İçin Transkateter Balon Anjiyoplasti Önerileri

**Sınıf I**

Hasta yaşından bağımsız olarak uygun anatomi olduğunda transkateter sistolik gradiyent >20mmHg olması durumunda rekoarktasyona balon anjiyoplasti endikedir (Kanıt düzeyi: C).

Hasta yaşından bağımsız olarak, transkateter sistolik gradiyent < 20 mmHg ve uygun anjiyografik anatomi ve belirgin kollateral damarların olmasına ilaveten tek ventriküllü kalp veya belirgin ventriküler disfonksiyon olması durumunda rekoarktasyona balon anjiyoplasti endikedir (Kanıt düzeyi: C).

**Sınıf IIa**

Ağır deprese ventriküler fonksiyon, ağır mitral regürjitasyon, düşük kardiyak output veya kardiyak durumdan etkilenen sistemik hastalık gibi nedenler olması durumunda, palyatif tedbir amaçlı nativ koarktasyonu balon anjiyoplasti açısından değerlendirmek kabul edilebilirdir (Kanıt düzeyi: C).

**Sınıf IIb**

Transkateter sistolik koarktasyon gradiyenti > 20 mmHg olup uygun anatomisi olan 4-6 ay arasındaki çocuklarda, nativ koarktasyon makul olabilir (Kanıt düzeyi: C).

Nativ veya rekürren koarktasyona balon anjiyoplasti yapılması kompleks koarktasyon anomalisi veya bağ doku hastalığı veya Turner Sendromu olan hastalarda uygulanabilir; ancak vaka bazında ayrıntılı incelenmelidir (Kanıt düzeyi: C).

### 2.15.7. Transkateter Stent

Koarktasyon tedavisi için endovasküler stent kullanımı ilk kez 1991 yılında raporlanmıştır (83). Endovasküler stentler balon kateterleri kullanılarak yerleştirilmekte; ancak damar duvarının aşırı genişletilmesi gerekmemektedir. Stentler aynı zamanda yapısal destek sağlayarak, balon anjiyoplastinin aksine aortik duvar hasarı ve restenoz oranları daha düşük bulunmuştur (13). 2007 yılında geniş bir retrospektif çalışmada, 4 yaş üstündeki 565 hasta incelenmiş ve bunların %98'inde akut dönem başarısı, %4'ünden azında da aortik duvar hasarı görüldüğü raporlanmıştır (14). CCISC, 2010 yılında akut ve uzun dönem sonuçlarını bu retrospektif çalışmaya çok benzer olarak raporlamıştır.

Buna rağmen, büyümekte olan çocuklara yerleştirilen stentler, çocuk büyüdükçe yeniden dilatasyon gerektirebilmektedir. Bu nedenle çocukluk çağında stent kullanıldığında, erişkin aortası için uygun bir çapta stent yerleştirilmesi gerekmektedir (2).

Stent kullanımı sonrasında koarktasyon bölgesinde geç anevrizma görülebilmektedir; ancak tek başına balon anjiyoplasti ile karşılaştırıldığında daha az sıklıkta görülmektedir (84, 85). Uzun ve kısa dönem çalışmaların verileri mevcut olsa da uzun dönem yansımaları tam olarak bilinmemektedir. AHA kılavuzlarının transkateter stent önerileri Tablo 2.4.'de verilmiştir (63).

**Tablo 2.4. Aort Koarktasyonu/ Rekoarktasyon İçin Transkateter Stent Önerileri**

**Sınıf I**

Transkateter sistolik gradiyenti  $> 20$  mmHg olup, güvenli stent yerleştirilmesinin sağlanabileceği ve stentin erişkin boyuta genişletilebileceği hastalarda stent yerleştirilmesi endikedir (Kanıt düzeyi: B).

**Sınıf IIa**

Nativ veya rekürren koarktasyonun ilk tedavisi için erişkin boyuta getirilebilen stent yerleştirilmesi şu hastalarda kabul edilebilirdir;

Koarktasyon transkateter sistolik gradiyenti  $> 20$  mmHg (Kanıt düzeyi: B).

Transkateter sistolik gradiyentinin  $< 20$  mmHg olduğu; ancak sistemik hipertansiyonun eşlik ettiği, ve bu hipertansiyonun anatomik daralma ile açıklanabildiği hastalarda (Kanıt düzeyi: C).

Transkateter sistolik gradiyent  $> 20$  mmHg olan uzun segment koarktasyonlarda (Kanıt düzeyi: B).

Balon anjiyoplastinin başarısız olduğu ve erişkin boyutta bir stentin implante edilebileceği hastalarda koarktasyon tedavisi için stent implantasyonu makuldür (Kanıt düzeyi: B).

**Sınıf IIb**

Yenidoğan ve infantlarda, karmaşık aortik ark obstrüksiyonu varlığında, cerrahi ve kateter ilişkili teşebbüsler bu darlığı rahatlatmada cerrahi yüksek riskli kabul edildiğinde stent implantasyonunun düşünülmesi makul olabilir. Erişkin boyuttan küçük bir stent yerleştirilmesi, cerrahi ekibe daha ileri bir tarihte bu cihazın çapı aortik akımı sağlamakta yetersiz kaldığında bu stenti çıkarmak veya büyütmek için sorumluluk yüklemektedir (Kanıt düzeyi: C).

Nativ veya rekürren koarktasyonun ilk tedavisi için erişkin boyuta genişletilebilen bir stentin yerleştirilmesini dikkate almak şu durumlarda makul olabilir;

Transkoarktasyon gradiyenti  $< 20$  mmHg altında olan; ancak sol ventrikül diyastol sonu basıncında yükseklik ve anatomik darlığı olan hastalarda (Kanıt düzeyi: C).

Transkoarktasyon gradiyenti  $< 20$  mmHg olup belirgin aortik kollateralleri olan ve koarktasyonun yetersiz değerlendirilmesine sebep olan hastalarda (Kanıt düzeyi: C).

## 2.16. YÖNETİM ALGORİTMASI

Birçok değişik seçenek olması nedeni ile koarktasyonun optimal tedavisine karar vermek karmaşık olabilir. Kapsamlı bir kanıta dayalı öneri yoktur. Amerikan Kalp Birliği kılavuzları bir anlayış sağlamakla birlikte bu önerilerin kanıt düzeyleri suboptimaldir (tüm öneriler için kanıt düzeyi B veya C'dir) (3).

Genellikle yönetim; yaş, koarktasyonun karmaşıklığı ve nativ veya rekürren koarktasyon oluşuna bağlıdır. Balon anjiyoplasti sonrasında uzun dönemde anevrizma

riski olması, stent yerleştirildiğinde dilatasyon ihtiyacı olabilecek olması ve kılıf boyutlarının küçük arterler için büyük kalması nedeni ile nativ koarktasyon ile başvuran bebek veya genç çocuklarda birçok merkez cerrahi onarımı tercih etmektedir (86). Buna rağmen, şok durumunda olup, hızlı bir şekilde cerrahi girişime alınamayacak hastalarda, stabilizasyon amacı ile balon anjiyoplasti yapılabilir (63). Karmaşık koarktasyon anatomisi olan hastalarda da cerrahi, ilgili kardiyak defektlerin onarımı gerektiğinde uygun bir seçenek olabilir (66). Daha büyük yaşta veya adölesan dönemde başvuran bir çocukta, basit, jukstaduktal, nativ koarktasyon varsa uzun dönem sonuçlarının iyi olması ve cerrahiye göre daha az girişimsel olması nedeni ile mantıklı bir yaklaşım olabilir; ancak daha sonraki bir girişimi önlemek amacı ile erişkin boyuta büyütülebilecek bir stent kullanılmalıdır (3, 63, 66).

## **2.17. PROGNOZ**

Aort koarktasyonu tedavi edilmediğinde, belirgin morbidite ve erken mortaliteye neden olur ve prognozu oldukça kötüdür. Campbell, 1970'teki çalışmasında, koarktasyonu olan 465 hastanın nekropsi ve klinik kayıtlarını inceleyerek raporlamıştır. Çalışmaya hayatın ilk yılını tamamlamış hastalar alınarak kritik koarktasyonu olan bebekler dışlandı. Bu çalışmada, hastaların %75'i 46 yaşında öldü, ortalama ölüm yaşı 34 yaş (median 31 yaş) olarak raporlandı. Ölümün en sık nedenleri; konjestif kalp yetmezliği (%26), aortik rüptür (%21), endokardit (%18) ve intrakraniyal kanama (%12) olarak raporlandı. Tedavi edilmediğinde bu kadar kötü bir prognoz gösterdiği düşünüldüğünde, aort koarktasyonu olan hastaların hepsine girişim yapılması gerektiği açıktır. Tedavinin ne zaman yapılacağı ise hastalığın seyrine ve hastanın durumuna göre değişmelidir (2, 64).

### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

#### **3.1. HASTA SEÇİMİ**

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda 2005-2017 yılları arasında aort koarktasyonu tanısı ile takip ve tedavi edilen hastalar incelenerek 179 hasta çalışmaya alındı. Verilerine ulaşılamayan olgular çalışmadan çıkarıldı. Sağlıklı verileri elde ettiğimiz 120 hasta çalışmaya alındı. Hastaların dosyaları, bilgi işlem kayıtları, ekokardiyografi raporları, kardiyak kateterizasyon ve cerrahi kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Çalışma Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurul'una sunuldu, 12 Haziran 2017 tarihinde 11-605-17 sayılı karar numarası ile onay aldı.

#### **3.2. ARAŞTIRMA**

2005-2017 yılları arasında Ankara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastaların verileri geriye dönük olarak incelendi ve tarafımızca hazırlanan Ek-1'de sunulan hasta bilgi formuna işlendi. Bu formda, hastaların yaşı, cinsiyeti, tanı alma şekli, tanı anında hipertansiyon varlığı (en az 3 ölçümde ortalama sistolik ve/veya diyastolik kan basıncı ölçümlerinin cinsiyet, yaş ve boya göre 95. persentil ve üstü olması) (87), tespit edilen koarktasyonun tipi, ekokardiyografi bulguları, varsa kalp kateterizasyonuna ait bulguları, aldığı tedaviler, girişim tipi, girişim yaşı, girişim sonrası ekokardiyografik ve anjiyografik bulguları, genel ve girişim ilişkili komplikasyonları ve tedavi sonrasındaki dönemdeki ekokardiyografi, komplikasyon durumları ve gerek duyulan ek girişimler kaydedildi.

#### **3.3. İSTATİSTİKSEL ANALİZ**

Çalışmada verilerin analizinde SPSS 21 (IBM) paket programı kullanılmıştır. Tanımlayıcı istatistiklerin oluşturulmasında sayı, yüzde, en küçük, en büyük değerler, ortalama, ortanca, standart sapma gibi merkezi ve yaygınlık ölçütlerinden, kategorik değişkenler arasındaki farkın tespitinde ise Pearson Ki-kare ve McNemar testlerinden

yararlanılmıştır. Sayısal değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu görsel (histogram) ve analitik (Shapiro-Wilk) olarak test edilmiş ve normal dağılıma uymayan değişkenler arasındaki farkın saptanmasında Mann Whitney U, Kruskal Wallis ve Paired t testlerinden yararlanılmıştır. Çalışmada istatistiksel olarak p değerinin 0,05'in altında olması anlamlı kabul edilmiştir.



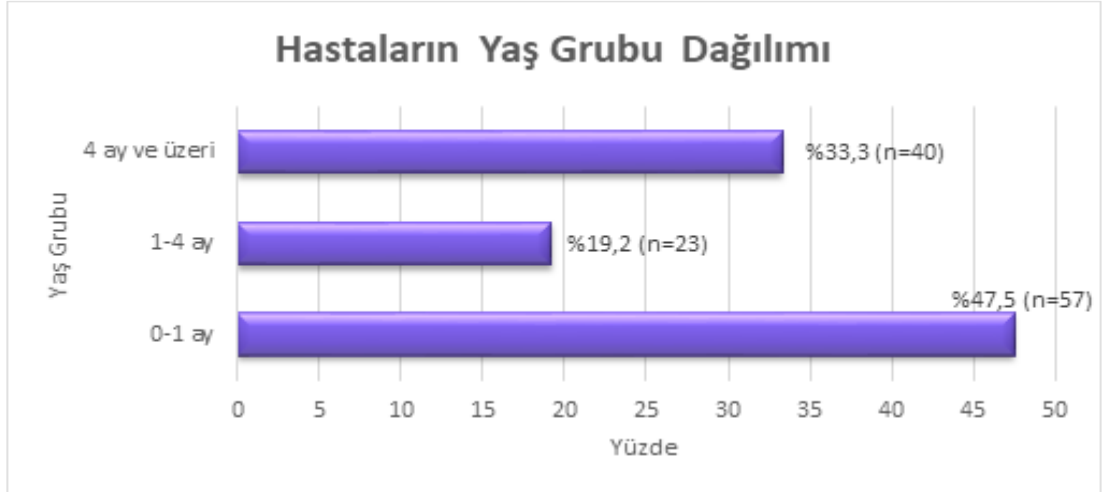
#### 4. BULGULAR

Hastaların cinsiyet, yaş ve tanı alma yaşlarının dağılımı Şekil 4.1.'de verilmiştir. Buna göre hastaların %62'si (n=74) erkek, %38'i (n=46) kızdı.



**Şekil 4.1.** Aort koarktasyonu tanısı alan hastaların cinsiyet dağılımı

Hastaların %47,5'i (n=57) 0-1 ay arasında, %19,2'si (n=23) 1-4 ay arasında, %33,3'ü ise (n=40) 4 ay ve üzeri yaşta tanı almıştır. Hastaların yaş gruplarına göre dağılımı Şekil 4.2.'de verilmiştir. Çalışmamızda ortalama tanı alma yaşı  $23,7 \pm 48,7$  ay olarak saptanmış, en küçük yaşta tanı alan hasta postnatal 1. günündeyken, en büyük yaşta hasta 17 yaş 3 aylık olarak saptandı (Median yaş: 1,1 ay).



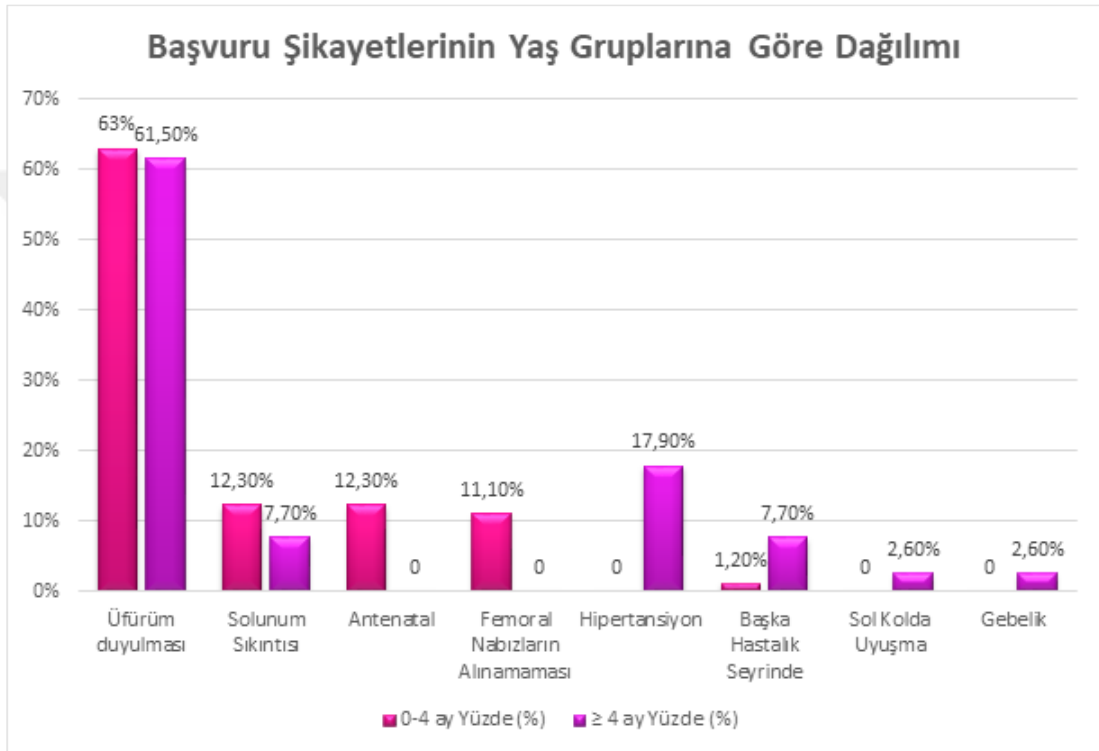
**Şekil 4.2.** Hastaların tanı alma yaşlarının dağılımı

Tablo 4.1.'de hastaların başvuru şikâyeti ve bazı klinik özelliklerinin dağılımı verilmiştir. Araştırmada hastaların en sık başvuru şikâyetleri sırasıyla kardiyak üfürüm (%62,5), solunum sıkıntısı (%10,8) ve antenatal fetal ekokardiyografi ile aort koarktasyonu tanısı alan hastalardı (%8,3). Diğer hastalar, femoral nabızların alınamaması (%7,5), rutin kontrolde saptanan hipertansiyon (%5,8), başka hastalık seyrinde (%3,3) tanı alırken; 1 hasta sol kolda uyuşma şikâyeti ile başvurmuş, 1 hasta ise gebelik nedeni ile tetkik edilirken aort koarktasyonu tanısı almıştır. Hastaların başvuru şikâyetleri dağılımı sayı ve yüzdeleri Tablo 1'de verilmiştir.

**Tablo 4.1.** Hastaların başvuru şikâyeti ve bazı klinik özelliklerinin dağılımı

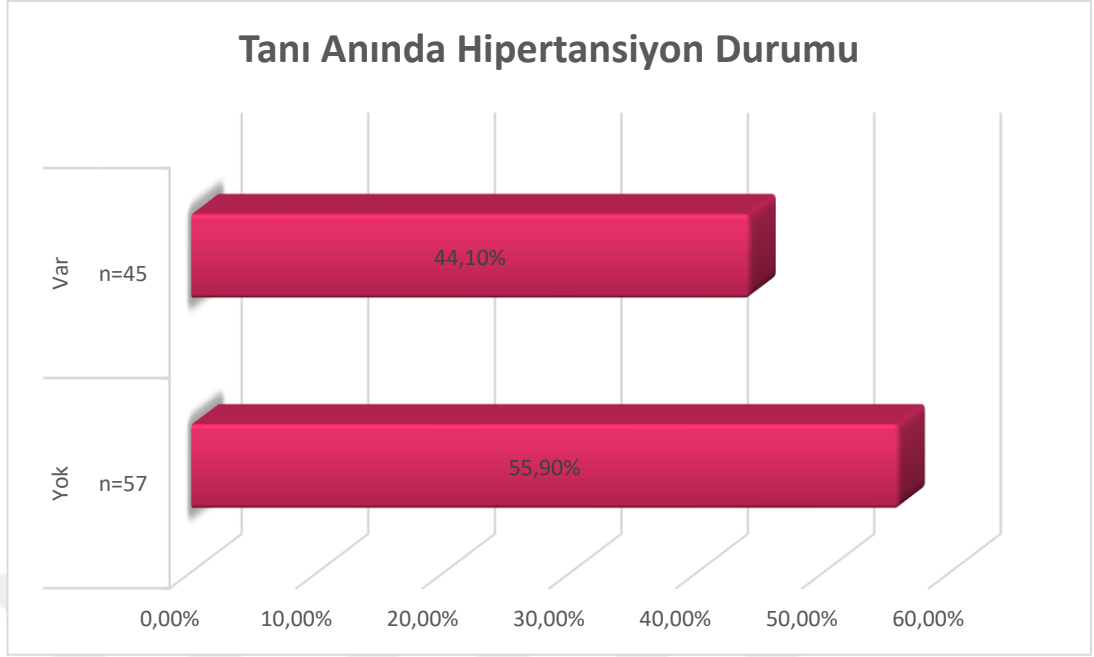
| Başvuru Şikâyeti (n=120)          | Sayı | Yüzde |
|-----------------------------------|------|-------|
| Üfürüm duyulması                  | 75   | 62,5  |
| Solunum sıkıntısı                 | 13   | 10,8  |
| Fetal ekokardiyografi (antenatal) | 10   | 8,3   |
| Femoral nabız alınamaması         | 9    | 7,5   |
| Hipertansiyon                     | 7    | 5,8   |
| Başka hastalık seyrinde           | 4    | 3,3   |
| Sol kolda uyuşma                  | 1    | 0,8   |
| Gebelik                           | 1    | 0,8   |

Hastalar, 0-4 ay ve 4 ay ve üstü şeklinde gruplandırıldı. Hastaların başvuru şikayetleri, yaş gruplarına göre incelendi. Her iki yaş grubunda da en sık saptanan başvuru şikayeti kardiyak üfürüm olarak saptandı (sıra ile; %63,0-%61,5). Bununla birlikte 4 ay ve üzeri yaş grubunda ikinci sıklıkla hipertansiyon (%17,9) başvuru şikayeti olurken, 0-4 ay yaş grubunda solunum sıkıntısı ve antenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile tanı alması saptandı (%12,3). Başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı Şekil 4.3.'te verilmiştir.



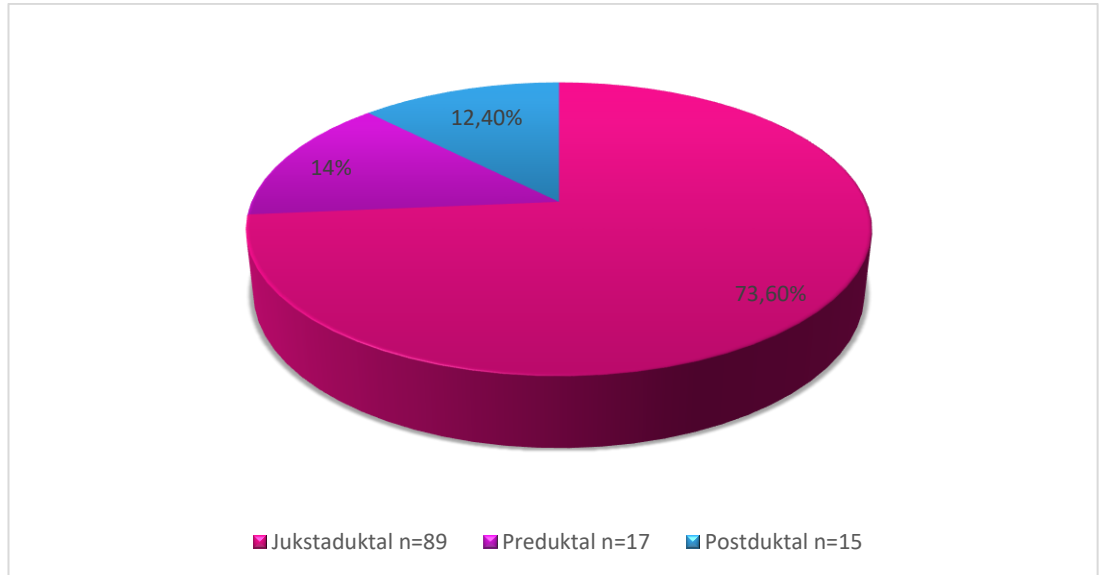
**Şekil 4.3.** Başvuru şikayetlerinin yaş gruplarına göre dağılımı

Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen bu hastalarda, kayıtlar retrospektif olarak incelenmiş ve 102 hastanın tansiyon arteriyal değerlerine ulaşılabilmektedir. Hastaların tanı anında hipertansiyon durumları Şekil 4.4'te verilmiştir.



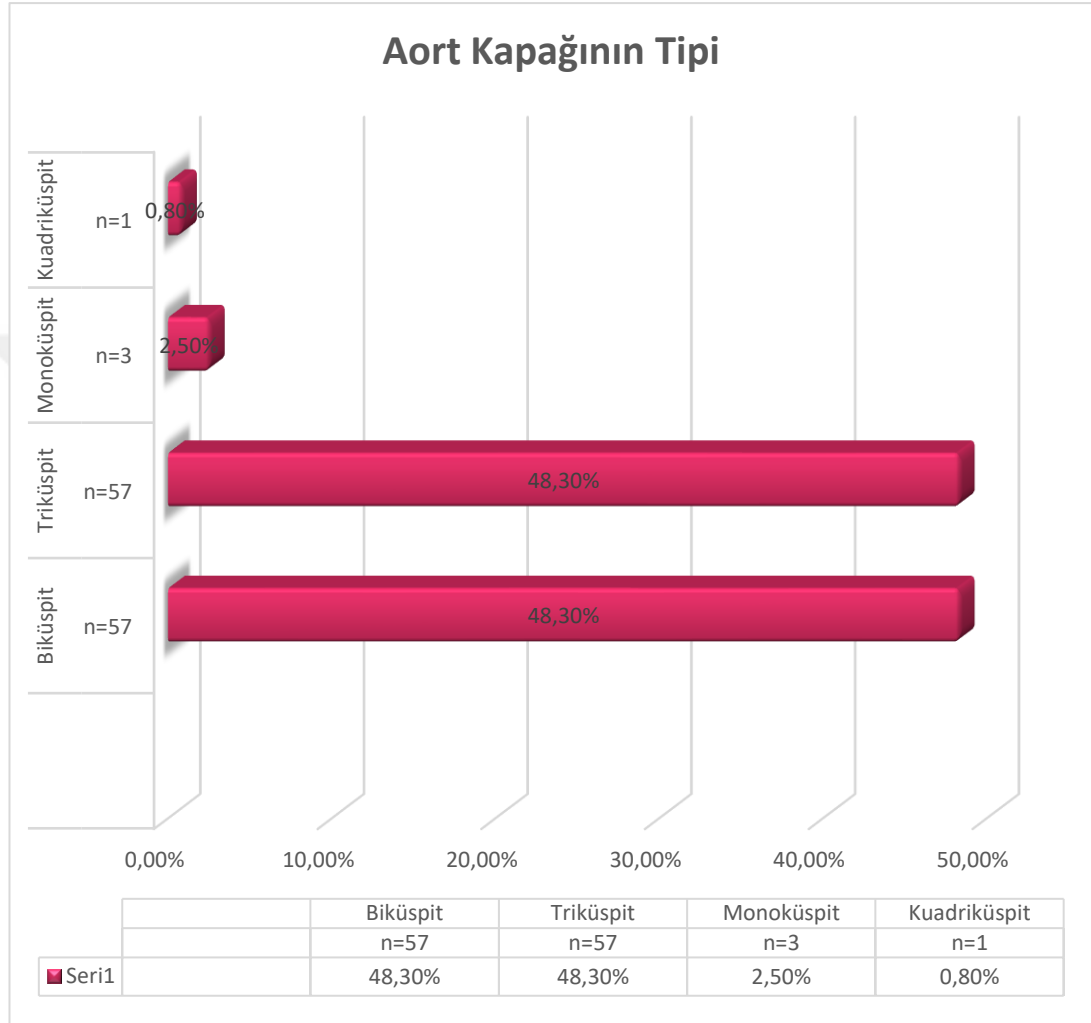
**Şekil 4.4.** Hastaların tanı anında hipertansiyon durumu

Yapılan ekokardiyografik incelemelerde koarktasyon tipine bakıldığında, hastaların %73,6'sında (n=89) jukstaduktal, %14,0'ünde preduktal (n=17), %12,4'ünde ise (n=15) postduktal koarktasyon tespit edilmiştir. Şekil 4.5.'te koarktasyon tiplerinin dağılımı verilmiştir.



**Şekil 4.5.** Hastalarda saptanan aort koarktasyonu tiplerinin oranları

Hastalarda sırasıyla en sık biküspit (%48,3) ve triküspit (%48,3) tipte aort kapağı saptanırken, 3 hastada aort kapağı monoküspit (%2,5), 1 hastada ise kuadriküspit (%0,8) olarak tespit edilmiştir. Aort kapak tiplerinin grafik görüntüsü Şekil 4.6.'da gösterilmiştir.



**Şekil 4.6.** Aort kapak tiplerinin dağılımı

Tablo 4.2.'de hastalarda tanı alma yaşına göre cinsiyet, koarktasyon tipi, aort kapağı küspis sayılarının karşılaştırılması verilmiştir. Çalışmada tanı alma yaşı ve hastaların cinsiyeti arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde fark saptanmamıştır. ( $p>0,05$ ). Dört ay altı yaş grubunda preduktal tip koarktasyon görülme sıklığı, 4 ay ve üzeri yaş grubuna göre anlamlı düzeyde daha fazladır ( $p<0,05$ ). Araştırmada tanı alma

yaş grupları ile aort kapağı küspis sayısı arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ).

**Tablo 4.2.** Hastalarda tanı alma yaşına göre cinsiyet, koarktasyon tipi ve aort kapak küspis sayısı özelliklerinin karşılaştırılması

| TANI ALMA YAŞI           |        |        |             |        |                |      |
|--------------------------|--------|--------|-------------|--------|----------------|------|
|                          | 0-4 ay |        | $\geq 4$ ay |        |                |      |
|                          | Sayı   | Yüzde* | Sayı        | Yüzde* | X <sup>2</sup> | p**  |
| Cinsiyet                 |        |        |             |        |                |      |
| Erkek                    | 51     | 63,0   | 22          | 56,4   | 0,5            | 0,49 |
| Kız                      | 30     | 37,0   | 17          | 43,6   |                |      |
| Koarktasyon Tipi         |        |        |             |        |                |      |
| Preduktal                | 16     | 19,8   | 1           | 2,6    | 6,5            | 0,04 |
| Jukstaduktal             | 56     | 69,1   | 32          | 82,1   |                |      |
| Postduktal               | 9      | 11,1   | 6           | 15,4   |                |      |
| Aort Kapak Küspis Sayısı |        |        |             |        |                |      |
| Biküspit                 | 36     | 46,2   | 21          | 60,0   | 1,9            | 0,17 |
| Triküspit                | 42     | 53,8   | 14          | 40,0   |                |      |

\*Sütun Yüzdesi

\*\* Ki-kare testi

Hastalarda eşlik eden kardiyak patolojilerin ve aldıkları medikal tedavilerin dağılımı Tablo 4.3'te verilmiştir. Buna göre sırasıyla en sık saptanan eşlik eden kardiyak patolojiler VSD (%54,5), PDA (%25,8) ve ASD (%18,2) olmuştur. Bununla birlikte hastalara sırasıyla en sık beta blokör (%68,6), ACE inhibitörleri (%23,5) ve diüretik (%21,6) ilaçlar reçete edilmiştir. Hastaların, aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak anomaliler ve aldıkları medikal tedaviler Tablo 4.3.'de verilmiştir.

**Tablo 4.3.** Hastalarda eşlik eden kardiyak patolojilerin ve aldıkları medikal tedavilerin dağılımı

|                                               | Sayı | Yüzde* | Kişi Yüzdesi** |
|-----------------------------------------------|------|--------|----------------|
| <b>Eşlik Eden Kardiyak Patolojiler (n=99)</b> |      |        |                |
| <b>Ventriküler Septal Defekt</b>              | 36   | 35,0   | 54,5           |
| <b>Patent Duktus Arteriyozus</b>              | 17   | 16,5   | 25,8           |
| <b>Atriyal Septal Defekt</b>                  | 12   | 11,7   | 18,2           |
| <b>İsthmus Hipoplazisi</b>                    | 10   | 9,7    | 15,2           |
| <b>Aort stenozu</b>                           | 6    | 5,8    | 9,1            |
| <b>Büyük Arter Traspozisyonu</b>              | 4    | 3,9    | 6,1            |
| <b>Sol Ventrikül Hipoplazisi</b>              | 3    | 2,9    | 4,5            |
| <b>PSSVK</b>                                  | 3    | 2,9    | 4,5            |
| <b>Dekstrokardi</b>                           | 2    | 1,9    | 3,0            |
| <b>Mitral Yetmezlik</b>                       | 2    | 1,9    | 3,0            |
| <b>Pulmoner Stenoz</b>                        | 1    | 1,0    | 1,5            |
| <b>Mitral Stenoz</b>                          | 1    | 1,0    | 1,5            |
| <b>Toplam</b>                                 | 103  | 100,0  | 156,1          |
| <b>Alınan Medikal Tedaviler (n=99)</b>        |      |        |                |
| <b>Beta blokör</b>                            | 35   | 51,5   | 68,6           |
| <b>ACE inhibitörü</b>                         | 12   | 17,6   | 23,5           |
| <b>Diüretik</b>                               | 11   | 16,2   | 21,6           |
| <b>Digoksin</b>                               | 7    | 10,3   | 13,7           |
| <b>Ca kanal blokörü</b>                       | 2    | 2,9    | 3,9            |
| <b>Fosfodiesteraz inhibitörü</b>              | 1    | 1,5    | 2,0            |
| <b>Toplam</b>                                 | 68   | 100,0  | 133,3          |

\*Eşlik eden anomali/medikal tedavilerin toplamdaki yüzdesi

\*\*Eşlik eden anomali/medikal tedavilerin kişi yüzdesi

Eşlik eden ekstrakardiyak hastalıklar Tablo 4.4'te verilmiştir. Buna göre, hastaların %9,1'inde ekstrakardiyak hastalık saptanmıştır. Bunlar arasında sıklık yüzdeleri en fazla olan; 2 hastada Turner Sendromu (%1,7), 2 hastada Down sendromu (%1,7), 1 hastada nörofibromatozis, 1 hastada renal agenezi, 1 hastada iskelet anomalisi ve 1 hastada ise yarık damak anomalisi mevcuttu. 2 hasta hipotiroidi tanısı ile izlenmekte olup 1 hasta ise akut miyeloid lösemi nedeni ile takipliydi. Eşlik eden ekstrakardiyak hastalıklar Tablo 4.4'te verilmiştir.

**Tablo 4.4.** Eşlik eden ekstrakardiyak hastalıkların dağılımı

|                            | Sayı | Yüzde* |
|----------------------------|------|--------|
| Ektrakardiyak Hastalık     |      |        |
| <b>Yok</b>                 | 110  | 90,9   |
| <b>Var</b>                 | 11   | 9,1    |
| <i>Down Sendromu</i>       | 2    | 1,7    |
| <i>Turner Sendromu</i>     | 2    | 1,7    |
| <i>Nörofibromatozis</i>    | 1    | 0,8    |
| <i>Renal agenezi</i>       | 1    | 0,8    |
| <i>İskelet Anomalileri</i> | 1    | 0,8    |
| <i>Yarık damak</i>         | 1    | 0,8    |

\* Sütun Yüzdesi

Hastaların ekokardiyografik değerlendirmelerinde, koarktasyon bölgesinden alınan gradiyentleri Ort±SS: 35±16 mmHg saptanmıştır (Med: 30, Min: 10, Max:80).

Hastalara uygulanan kardiyak girişimlere ait bazı özelliklerin dağılımı Tablo 4.5.'te verilmiştir. Buna göre araştırmada hastaların, %57,5'ine (n=69) 0-4 aylık dönemde girişim yapılırken, %42,5'ine (n=51) 4 ay ve üzerinde tedavi amaçlı girişim yapılmıştır. Yapılan girişimler sıklık sırasına göre; balon anjiyoplasti (%50,0), cerrahi (%45,0) ve transkateter stent yerleştirilmesi (%5,0) olmuştur.

**Tablo 4.5.** Hastalara uygulanan girişimlere ait bazı özelliklerin dağılımı

| <b>İnvaziv Girişim Yaşı<br/>(n=120)</b> | <b>Sayı</b> | <b>Yüzde*</b> |
|-----------------------------------------|-------------|---------------|
| <b>0-4 ay</b>                           | 69          | 57,5          |
| <b>4 ay ve üzeri</b>                    | 51          | 42,5          |
| <b>Yapılan Girişim (n=120)</b>          |             |               |
| <b>Balon anjiyoplasti</b>               | 60          | 50,0          |
| <b>Cerrahi</b>                          | 54          | 45,0          |
| <b>Transkateter Stent</b>               | 6           | 5,0           |

\*Sütun Yüzdesi

Hastalara uygulanan girişimlerin akut dönem başarısı; girişim sonrasında mevcut darlığın açılarak, aortik istmusun %75 inden fazla geniş olması ve LV fonksiyonları normalken gradiyentin 20mmHg'nin altında olması ve işleme ait anevrizma gelişiminin olmaması olarak değerlendirilmiş, çalışmaya alınan hastalara uygulanan girişimlerin akut dönemdeki başarısı %97,4 (n=112) olarak raporlanmış, 1 hasta balon anjiyoplastinin başarısız olması nedeni ile kardiyovasküler cerrahiye yönlendirilmiş, 1 hasta cerrahi girişim sırasında, 1 hasta ise postoperatif erken dönemde, sepsis nedeni ile kaybedilmiştir. 5 hastanın akut girişim başarısı ile ilgili verilere ulaşılamamıştır. Akut girişim başarısına ait veriler Tablo 4.6'da özetlenmiştir.

**Tablo 4.6.** Akut girişim başarısı verileri

| <b>Akut Girişim Başarısı (n=115)</b> | <b>Sayı</b> | <b>Yüzde*</b> |
|--------------------------------------|-------------|---------------|
| <b>Başarılı</b>                      | 112         | 97,4          |
| <b>Exitus</b>                        | 2           | 1,7           |
| <b>Başarısız</b>                     | 1           | 0,9           |

\* Sütun Yüzdesi

Tablo 4.7.'de hastalara uygulanan kardiyak girişimlerin komplikasyon özelliklerinin dağılımı verilmiştir. Buna göre kardiyak işlem sırasında 16 hastada (%13,9) girişimle ilgili komplikasyon gelişmiştir (en sık arteriyel tromboz: %7,8).

Girişim sonrası genel komplikasyon sıklığı %43,5 (n=50) olup, en sık saptanan komplikasyon %39,1 ile rekoarktasyondur (n=45). 3 hasta (%2,7), başka hastalık seyrinde kaybedilirken, 2 hasta (%1,7) ise cerrahi girişim esnasında kaybedilmiştir.

**Tablo 4.7.** Yapılan kardiyak girişimlerin komplikasyon özelliklerinin dağılımı

| Girişim İlişkili Komplikasyon (n=115)   | Sayı | Yüzde* |
|-----------------------------------------|------|--------|
| <b>Yok</b>                              | 99   | 86,1   |
| <b>Var</b>                              | 16   | 13,9   |
| <i>Arteriyel tromboz</i>                | 9    | 7,8    |
| <i>Aort anevizması</i>                  | 3    | 2,6    |
| <i>Exitus</i>                           | 2    | 1,7    |
| <i>Cilt altı hematoma</i>               | 1    | 0,9    |
| <i>Parapleji</i>                        | 1    | 0,9    |
| Genel Komplikasyon (n=115)              |      |        |
| <b>Yok</b>                              | 65   | 56,5   |
| <b>Rekoarktasyon</b>                    | 45   | 39,1   |
| <b>Başka hastalık nedeni ile exitus</b> | 3    | 2,7    |
| <b>Exitus</b>                           | 2    | 1,7    |

\* Sütun Yüzdesi

Tablo 4.8.'de aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastaların, tanı alma yaşı ve yapılan girişim tipine göre gelişen girişimle ilgili komplikasyonlarının dağılımı verilmiştir. Buna göre 0-4 ay yaş grubunda cerrahi girişim sonucu toplamda 6 hastada komplikasyon gelişmiş; 4 hastada arteriyel tromboz, 2 hastada ölüm gerçekleşmiştir. 0-4 ay yaş grubunda balon anjiyoplasti sonrasında 7 hastada girişim ilişkili komplikasyon gelişmiş; 4 hastada arteriyel tromboz, 2 hastada aort anevrizması ve 1 hastada cilt altı hematoma gelişmiştir. 4 ay ve üzeri hastalarda ise 1 hastada cerrahi girişim sonucu parapleji gelişmiş, balon anjiyoplasti sonrasında 1 hastada arteriyel

tromboz, 1 hastada aort anevrizması meydana gelmiştir. Aort anevrizması gelişen 3 hastada yapılan girişimin balon anjiyoplasti olduğu saptanmıştır.

**Tablo 4.8.** Tanı alma yaşı ve yapılan girişim tipine göre gelişen girişimle ilgili komplikasyonlarının dağılımı

| YAŞ GRUPLARI                            |               |                    |              |                    |
|-----------------------------------------|---------------|--------------------|--------------|--------------------|
|                                         | 0-4 ay (n=13) |                    | ≥ 4 ay (n=3) |                    |
|                                         | Cerrahi       | Balon Anjiyoplasti | Cerrahi      | Balon Anjiyoplasti |
|                                         | n             | n                  | n            | n                  |
| <b>Girişimle İlgili Komplikasyonlar</b> |               |                    |              |                    |
| <b>Arteriyel tromboz</b>                | 4             | 4                  |              | 1                  |
| <b>Aort anevrizması</b>                 | -             | 2                  | -            | 1                  |
| <b>Exitus</b>                           | 2             | -                  | -            | -                  |
| <b>Cilt altı hematom</b>                | -             | 1                  | -            | -                  |
| <b>Parapleji</b>                        | -             | -                  | 1            | -                  |

Tablo 4.9.'da hastaların invaziv girişim yaşına göre girişim tipi ve rekoarktasyon durumlarının karşılaştırılması verilmiştir. Çalışmada tanı alma yaşı ve rekoarktasyon durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde fark saptanmıştır ( $p<0,01$ ). Dört ay altı yaş grubunda rekoarktasyon görülme sıklığı, 4 ay ve üzeri yaş grubuna göre anlamlı düzeyde daha fazladır.

**Tablo 4.9.** Hastaların invaziv girişim yaşına göre girişim tipi ve rekoarktasyon oranlarının karşılaştırılması.

| İNVAZİV GİRİŞİM YAŞI      |        |        |        |        |       |
|---------------------------|--------|--------|--------|--------|-------|
|                           | 0-4 ay |        | ≥ 4 ay |        |       |
| Değişkenler               | Sayı   | Yüzde* | Sayı   | Yüzde* | p**   |
| Yapılan Girişim Tipi      |        |        |        |        |       |
| <b>Cerrahi</b>            | 40     | 49,4   | 14     | 43,8   | 0,59  |
| <b>Balon Anjiyoplasti</b> | 41     | 50,6   | 18     | 56,3   |       |
| Rekoarktasyon Durumu      |        |        |        |        |       |
| <b>Yok</b>                | 37     | 50,7   | 30     | 76,9   | <0,01 |
| <b>Var</b>                | 36     | 49,3   | 9      | 23,1   |       |

Rekoarktasyon gelişen hastalarda tanı alma yaşına göre yapılan girişim tiplerinin dağılımı Tablo 4.10.'da verilmiştir. Her iki yaş grubunda da en sık yapılan girişim balon anjiyoplasti olmuştur (sırasıyla: %72,3- %55,6), ancak gruplar arasındaki fark istatistiksel açıdan anlamlı değildir ( $p>0,05$ ).

**Tablo 4.10.** Rekoarktasyon gelişen hastalarda invaziv girişim yaşına göre yapılan girişim tiplerinin dağılımı

| İNVAZİV GİRİŞİM YAŞI      |               |        |              |        |
|---------------------------|---------------|--------|--------------|--------|
|                           | 0-4 ay (n=36) |        | ≥ 4 ay (n=9) |        |
| Değişkenler               | Sayı          | Yüzde* | Sayı         | Yüzde* |
| Yapılan Girişim Tipi      |               |        |              |        |
| <b>Cerrahi</b>            | 10            | 27,8   | 4            | 44,4   |
| <b>Balon Anjiyoplasti</b> | 26            | 72,2   | 5            | 55,6   |

\*Sütun Yüzdesi

\*\* Fisher'in Kesin testi

Hastalarda koarktasyon tipi ve rekoarktasyon durumuna göre yapılan invaziv girişim tipinin karşılaştırılması Tablo 4.11.'de verilmiştir. Buna göre araştırmada

koarktasyon tipi ve rekoarktasyon durumu ile yapılan invaziv girişim tipi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ).

**Tablo 4.11.** Yapılan invaziv girişim tercihlerinin koarktasyon tipi ve rekoarktasyon durumu ile karşılaştırması

| YAPILAN İNVAZİV GİRİŞİM |             |              |                                           |              |      |
|-------------------------|-------------|--------------|-------------------------------------------|--------------|------|
|                         | Cerrahi     |              | Balon Anjiyoplasti/<br>Transkateter stent |              |      |
| Değişkenler             | Sayı        | Yüzde        | Sayı                                      | Yüzde        | p**  |
| Koarktasyon Tipi        |             |              |                                           |              |      |
| <b>Preduktal</b>        | 12          | 70,6         | 5                                         | 29,4         | 0,11 |
| <b>Jukstaduktal</b>     | 36          | 42,9         | 48                                        | 57,1         |      |
| <b>Postduktal</b>       | 6           | 46,2         | 7                                         | 53,8         |      |
| Rekoarktasyon Durumu    | <b>Sayı</b> | <b>Yüzde</b> | <b>Sayı</b>                               | <b>Yüzde</b> |      |
| <b>Yok</b>              | 32          | 69,6         | 35                                        | 53,0         | 0,08 |
| <b>Var</b>              | 14          | 30,4         | 31                                        | 47,0         |      |

\*Ki-kare testi

Rekoarktasyon gelişiminin, yaş gruplarına ayrılarak girişim tipi açısından karşılaştırması Tablo 4.12.'de verilmiştir. Buna göre 0-4 ay yaş grubu hastalarda balon anjiyoplasti uygulanması sonucunda rekoarktasyon gelişme sıklığı cerrahi girişime göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek saptanmıştır ( $p<0,01$ ). Araştırmada 4 ay ve üzeri yaş grubunda ise invaziv girişim tipi ile rekoarktasyon durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark kaydedilmemiştir ( $p>0,05$ ).

**Tablo 4.12.** Hastalarda yaş grubu ve invaziv girişim tipine göre rekoarktasyon durumunun karşılaştırılması

| REKOARKTASYON        |      |       |      |       |                   |
|----------------------|------|-------|------|-------|-------------------|
|                      | Yok  |       | Var  |       |                   |
| Değişkenler          | Sayı | Yüzde | Sayı | Yüzde | p**               |
| 0-4 ay yaş grubu     |      |       |      |       |                   |
| Cerrahi              | 22   | 68,8  | 10   | 31,2  | <0,01             |
| Balon anjiyoplasti   | 15   | 36,6  | 26   | 63,4  |                   |
| 4 ay üzeri yaş grubu |      |       |      |       |                   |
| Cerrahi              | 10   | 71,4  | 4    | 28,6  | 1,00 <sup>f</sup> |
| Balon anjiyoplasti   | 13   | 72,2  | 5    | 27,8  |                   |

\*Ki-kare testi

<sup>f</sup> Fisher'in Kesin Testi

Rekoarktasyon gelişen hastalar, yapılan girişim tiplerine göre değerlendirildiğinde; cerrahi girişim geçirenlerin %30,4'ünde (n=14), balon anjiyoplasti olanların %51,7'sinde (n=31) rekoarktasyon gelişmiştir. Trankateter stent yapılanların ise hiçbirinde rekoarktasyon gelişmemiştir. Hastalarda yapılan girişime ve yaş gruplarına göre rekoarktasyon durumunun dağılımı Tablo 4.13.'te verilmiştir.

**Tablo 4.13.** Hastalarda yapılan girişime göre rekoarktasyon durumunun dağılımı

| REKOARKTASYON        |      |        |      |        |
|----------------------|------|--------|------|--------|
|                      | Yok  |        | Var  |        |
|                      | Sayı | Yüzde* | Sayı | Yüzde* |
| Yapılan Girişim Tipi |      |        |      |        |
| 0-4 yaş grubu        |      |        |      |        |
| Cerrahi              | 19   | %70,4  | 8    | %29,6  |
| Balon Anjiyoplasti   | 10   | %29,4  | 24   | %70,6  |
| 4 ay ve üstü         |      |        |      |        |
| Cerrahi              | 13   | %68,4  | 6    | %31,6  |
| Balon anjiyoplasti   | 18   | %72    | 7    | %28    |
| Transkateter stent   | 6    | %100   | 0    | -      |

\*Satır Yüzdesi

Hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentlerinin karşılaştırılması Tablo 4.14.'de verilmiştir. Buna göre girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmıştır ( $p<0,01$ ). Hastalarda girişim öncesi EKO gradiyent ortalamaları sonrasına göre anlamlı düzeyde daha yüksektir.

**Tablo 4.14.** Hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentlerinin karşılaştırılması

| Gruplar        |                |      |                 |      |       |
|----------------|----------------|------|-----------------|------|-------|
| Değişkenler    | Girişim Öncesi |      | Girişim Sonrası |      | p*    |
|                | Ort            | SS   | Ort             | SS   |       |
| EKO Gradiyenti | 43,8           | 18,6 | 19,7            | 11,3 | <0,01 |

\* Paired t testi

Tablo 4.15.'de hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentlerinin koarktasyon tiplerine göre karşılaştırılması verilmiştir. Buna göre koarktasyon tipleri arasında girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark kaydedilmemiştir ( $p>0,05$ ).

**Tablo 4.15.** Hastalarda girişim öncesi ve sonrası EKO gradiyentlerinin koarktasyon tiplerine göre karşılaştırılması

| KOARKTASYON TİPİ               |             |              |             |      |
|--------------------------------|-------------|--------------|-------------|------|
| Değişken                       | Preduktal   | Jukstaduktal | Postduktal  | p*   |
|                                | Medyan/DA** | Medyan/DA**  | Medyan/DA** |      |
| Girişim Öncesi EKO Gradiyenti  | 35/30       | 40/116       | 36/55       | 0,42 |
| Girişim Sonrası EKO Gradiyenti | 20/26       | 20/57        | 20/41       | 0,85 |

\* Kruskal Wallis testi

\*\*Dağılım Aralığı

Aort koarktasyonu tanısı ile izlenerek rekoarktasyon gelişen hastalarda, bu rekoarktasyona kadar geçen süre,  $13,7\pm 25,6$  ay olarak saptanmıştır (Med: 3 ay Min: 1 ay, Max: 108 ay). Rekoarktasyon gelişen hastalarda tanı alma yaşına göre koarktasyon sürelerinin dağılımı Tablo 4.16.'da verilmiştir. 0-4 ay yaş grubunda rekoarktasyon süresi ortalama  $7\pm 12$  ay iken, 4 ay ve üzeri yaş grubunda  $42\pm 42$  aydır.

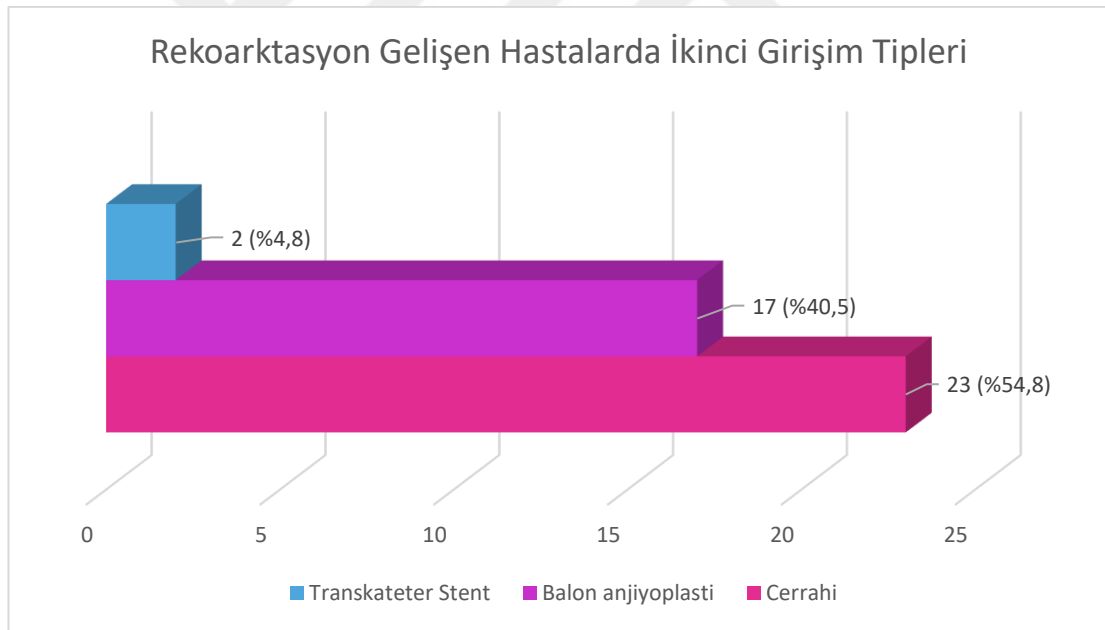
**Tablo 4.16.** Rekoarktasyon gelişen hastalarda tanı alma yaşına göre rekoarktasyon sürelerinin dağılımı

| İNVAZİV GİRİŞİM YAŞI |                                         |                                            |
|----------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------------|
|                      | 0-4 ay (n=36)                           | ≥ 4 ay (n=9)                               |
| Rekoarktasyon Süresi | Ort±SS: 7±12, Med: 3<br>Min: 1, Max: 60 | Ort±SS: 42±42, Med: 24<br>Min: 3, Max: 108 |

\*Sütun Yüzdesi

\*\* Fisher'in Kesin testi

Rekoarktasyon gelişen hastalarda, ikinci girişim yapılması ihtiyacı doğmuştur. Bu hastaların ikinci girişim tipleri için en sık tercih edilen yöntem cerrahi (%54,8; n=23), ikinci sıklıkta balon anjiyoplasti tercih edilmiş, (%40,5; n=17), 2 hastada ise transkateter stent tercih edilmiştir. İkinci girişim tiplerinin sıklıkları Şekil 4.7.'de gösterilmiştir.



**Şekil 4.7.** Rekoarktasyon gelişen hastalarda yapılan ikinci girişim tipleri

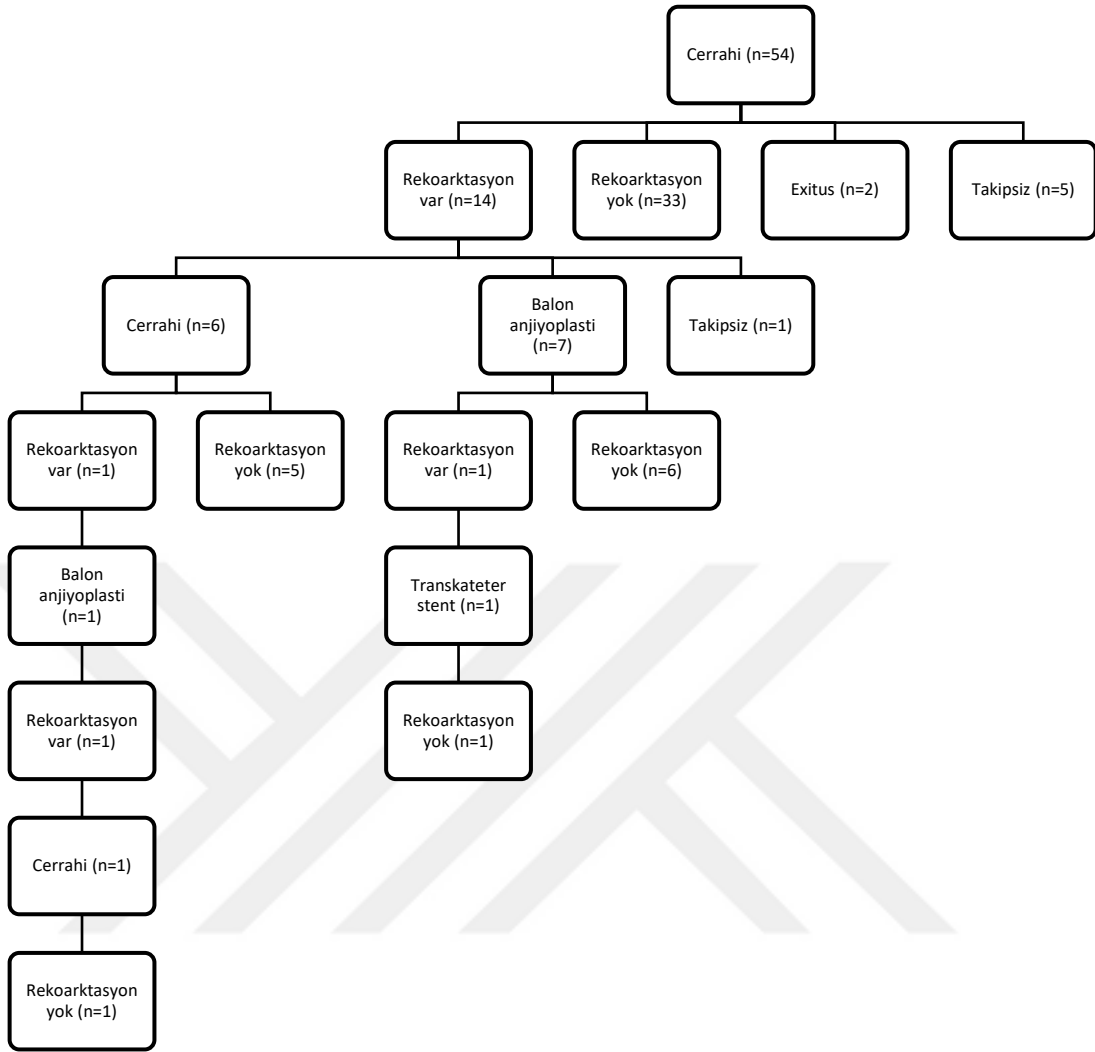
6 hastada ikinci girişim sonrasında rekoarktasyon gelişmiş, rekoarktasyona kadar geçen ortalama süre; 10,3±18,5 ay (Med: 3 ay Min: 2 ay, Max: 48 ay) olarak saptanmıştır. Bu 6 hastaya 3. girişim yapılması gerekmiştir. Bu girişimlerin dağılımı; 3 hastaya balon anjiyoplasti (%50), 2 hastaya transkateter stent (%33,3) ve 1 hastaya

cerrahi uygulanmıştır. Bu hastaların 3'ünde (%50) rekoarktasyon gelişmiş, bu rekoarktasyon için geçen ortalama süre  $56,5 \pm 25,6$  ay, (Med: 48 Min: 2, Max: 120) olarak saptanmıştır. Bu hastaların 2'sinde cerrahi (%66,7) tercih edilirken, 1 tanesine transkateter stent yerleştirilmiş, sonrasında rekoarktasyon gelişmemiştir.

Çalışmamızda hastaların girişim sonrası dönemdeki kan basıncı değerleri incelendiğinde, sağlıklı veriler elde edilememiştir. Bu nedenle girişim sonrası dönemdeki kan basıncı değerleri için değerlendirme yapılamamıştır.

#### **4.1. BULGULARIN ÖZETİ**

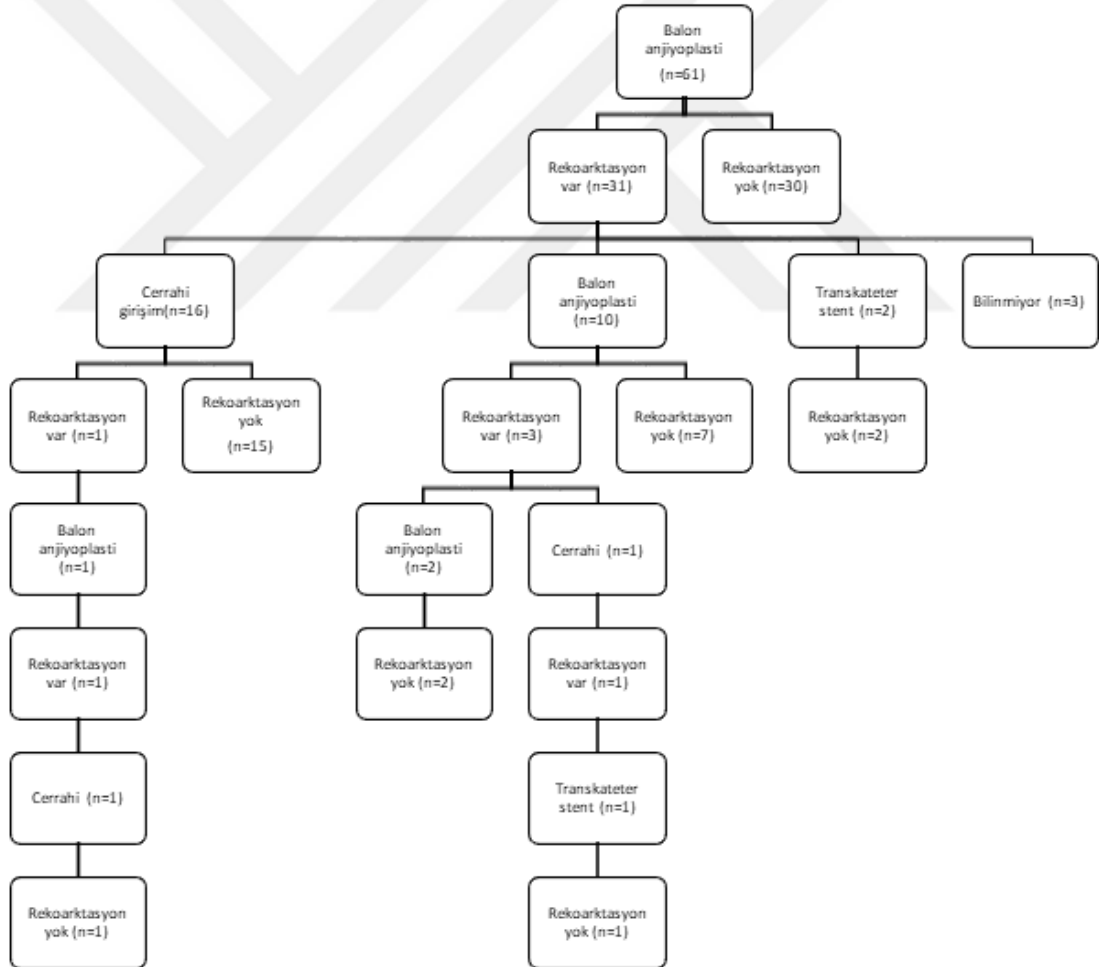
Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen 54 hastada cerrahi yapılmış, bu hastalardan 7 tanesi takiplerine gelmemiştir. Takibi yapılan 47 hastadan 33 tanesinde rekoarktasyon görülmemiştir. Rekoarktasyon gelişen hastalardan 1 tanesi takiplerine gelmemiş, 6 hasta cerrahiye yönlendirilirken, 7 hastaya balon anjiyoplasti yapılmıştır. İkinci girişim tipi olarak cerrahi tercih edilen 6 hastadan 5 tanesinde rekoarktasyon gelişmemiş; rekoarktasyon gelişen 1 hastaya üçüncü girişim olarak balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Balon anjiyoplasti sonrasında tekrar rekoarktasyon gelişmesi üzerine hastaya dördüncü girişim olarak cerrahi uygulanmış ve sonrasında rekoarktasyon gözlenmemiştir. Balon anjiyoplasti uygulanan 7 hastadan 6'sında rekoarktasyon görülmemiş, rekoarktasyon gelişen 1 hastada üçüncü girişim olarak transkateter stent uygulanmış ve sonrasında rekoarktasyon gözlenmemiştir. İlk girişim tipi olarak cerrahi tercih edilen hastaların yapılan girişimler sonrasında izlemleri Şekil 4.8'de özetlenmiştir.



**Şekil 4.8.** Tüm yaş gruplarında, ilk girişimde cerrahi yapılan hastaların rekoarktasyon durumları, ikinci girişim tipleri ve bunlara göre rekoarktasyon dağılımı

Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen 61 hastada balon anjiyoplasti yapılmış, 30'unda rekoarktasyon görülmezken, 31 hastada rekoarktasyon gelişmiştir. Rekoarktasyon gelişen 31 hastadan üçü takiplerine gelmemiş olup, ikinci girişim tipi olarak 16 hastaya cerrahi, 10 hastaya balon aniyoplasti ve 2 hastaya transkateter stent uygulaması yapılmıştır. İkinci girişim tipi olarak cerrahi yapılan 16 hastadan 15'inde rekoarktasyon görülmezken, 1 hastada rekoarktasyon gelişmiş ve bu hastaya üçüncü girişim tipi olarak balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Bu girişim sonrasında rekoarktasyon gelişen hastada dördüncü girişim ihtiyacı gelişmiş ve hastaya cerrahi uygulanmıştır. Cerrahi girişim sonrasında bu hastada rekoarktasyon görülmemiştir.

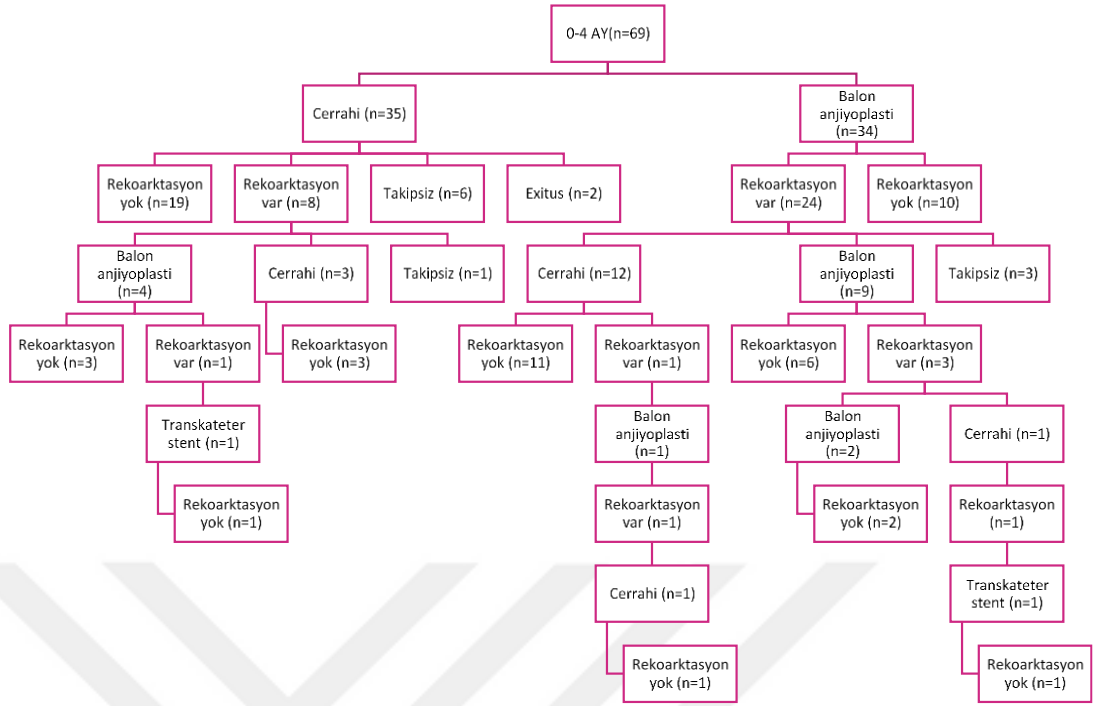
İkinci girişim tipi olarak balon anjiyoplasti yapılan 10 hastadan 7'sinde rekoarktasyon gelişmezken, 3 hastada rekoarktasyon gelişmiş ve bu hastalardan ikisine, üçüncü girişim tipi olarak, balon anjiyoplasti uygulanmış, sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. İkinci girişim sonrasında rekoarktasyon gelişen bir hastada üçüncü girişim olarak cerrahi yapılmış, sonrasında tekrar rekoarktasyon gelişmiştir. Bu hastada rekoarktasyon sonrasında dördüncü girişim olarak transkateter stent yerleştirilmiş ve sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. İlk girişim sonrasında rekoarktasyon gelişen iki hastada rekoarktasyon gelişmesi üzerine transkateter stent uygulanmış, sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. İlk girişim tipi olarak balon anjiyoplasti tercih edilen hastaların yapılan girişimler sonrasında izlemleri Şekil 4.9.'da özetlenmiştir.



**Şekil 4.9.** Tüm yaş gruplarında, ilk girişimde balon anjiyoplasti tercih edilen hastaların rekoarktasyon durumları ve yapılan ek girişim tiplerinin şematik özeti

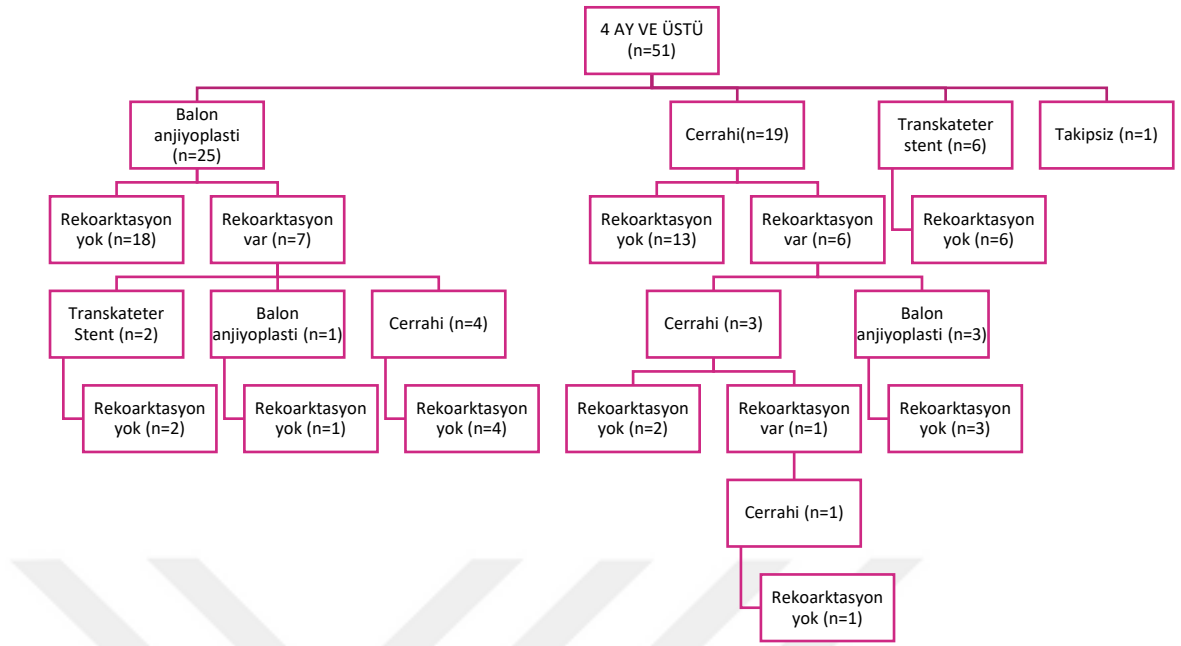
Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastalardan, 0-4 ay yaş grubunda girişim yapılan 69 hastadan 35 hastaya cerrahi girişim ve 34 hastaya balon anjiyoplasti yapılmıştır. Cerrahi girişim uygulanan 35 hastadan 19 hastada rekoarktasyon saptanmamış, 8 hastada rekoarktasyon gelişmiş, 6 hasta takiplerine gelmemiş ve iki hasta kaybedilmiştir. Rekoarktasyon gelişen 8 hastadan 4 hastaya ikinci girişim olarak balon anjiyoplasti uygulanmış, bu hastalardan üçünde rekoarktasyon görülmezken bir hastada rekoarktasyon gelişmiş ve üçüncü girişim olarak transkateter stent uygulanmıştır. Transkateter stent sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir.

Rekoarktasyon gelişimi sonrasında ikinci girişim tipi olarak cerrahi tedavi tercih edilen hastalardan hiçbirinde rekoarktasyon gelişmemiştir ve ek girişim ihtiyacı olmamıştır. Bir hasta takiplerine gelmemiştir. İlk girişim olarak balon anjiyoplasti uygulanan 34 hastanın 10'unda rekoarktasyon görülmezken, 24 hastada rekoarktasyon saptanmış ve bu hastalar için ikinci girişim ihtiyacı doğmuştur. Rekoarktasyon gelişen hastalardan 12'sine cerrahi tedavi uygulanmış, bunlardan sadece bir tanesinde rekoarktasyon gelişmiş ve üçüncü girişim tipi olarak balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Üçüncü girişim sonrasında rekoarktasyon gelişen hastaya dördüncü girişim olarak cerrahi tedavi yapılmış ve sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. İkinci girişim tipi olarak balon anjiyoplasti uygulanan 9 hastadan 6'sında rekoarktasyon görülmemiş, üç hastada rekoarktasyon gelişimi sonrasında üçüncü girişim ihtiyacı olmuştur. Bu üç hastadan ikisinde balon anjiyoplasti uygulanmış ve sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. Üçüncü girişim tipi olarak cerrahi tedavi uygulanan hastada, bu tedavi sonrasında yine rekoarktasyon gelişmiş ve dördüncü girişim olarak transkateter stent uygulanmıştır. Daha sonra bu hastada rekoarktasyon görülmemiştir. 0-4 ay yaş grubu hastalara yapılan girişim ve rekoarktasyon özellikleri Şekil 4.10.'da sunulmuştur.



**Şekil 4.10.** 0-4 ay yaş grubunda girişim yapılan hastaların rekoarktasyon durumları ve girişim tiplerinin şematik özeti

Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastalardan, 4 ay ve üstü yaş grubunda girişim yapılan 51 hastadan 25 hastaya ilk girişim olarak balon anjiyoplasti, 19 hastaya cerrahi ve 6 hastaya transkateter stent uygulaması yapılmış, 1 hasta takiplerine gelmemiştir. Balon anjiyoplasti yapılan 18 hastada rekoarktasyon görülmezken, 7 hastada rekoarktasyon saptanmış ve bu hastalarda ikinci girişim ihtiyacı olmuştur. İkinci girişim olarak 2 hastada transkateter stent uygulanmış, 1 hastada balon anjiyoplasti, 4 hastada da cerrahi tedavi yapılmış ve bu hastalardan hiçbirinde rekoarktasyon görülmemiştir. İlk girişimde cerrahi yapılan 19 hastadan 13'ünde rekoarktasyon görülmezken 6 hastada rekoarktasyon gelişmiş ve bu hastaların üçüne, ikinci girişim olarak cerrahi, 3'üne balon anjiyoplasti yapılmıştır. İkinci girişim tipi olarak balon anjiyoplasti yapılan hastalardan hiçbirinde rekoarktasyon görülmemiştir. İkinci girişimde cerrahi yapılan 2 hastada rekoarktasyon gelişmemiş ve bir hastada rekoarktasyon görülerek üçüncü girişim olarak cerrahi tedavi yapılmış ve sonrasında rekoarktasyon görülmemiştir. Transkateter stent yerleştirilen 6 hastanın hiçbirinde rekoarktasyon görülmemiştir. 4 ay ve üstü yaş grubu hastalara yapılan girişim ve rekoarktasyon özellikleri Şekil 4.11.'de sunulmuştur.



**Şekil 4.11.** 0-4 ay yaş grubunda girişim yapılan hastaların rekoarktasyon durumları ve girişim tiplerinin şematik özeti

## 5. TARTIŞMA

Aort koarktasyonu, proksimal torasik aortanın darlığıdır. Çocuklarda konjenital kalp hastalıklarının sık formlarından biridir (2). Etyolojisi için kesin bir neden bulunamamıştır; kanıtlar genetik, çevresel ve hemodinamik faktörlerin ortak rolü olduğunu göstermektedir (88). Aort koarktasyonu izole olarak görülebileceği gibi, biküspit aortik kapak, ventriküler septal defekt, patent ductus arteriyozus, büyük arterlerin transpozisyonu, atriyoventriküler kanal defektleri veya hipoplastik kalp sendromu gibi ek kardiyak anomaliler eşlik edebilir (3). Klinik prezentasyonu geniş bir yelpazededir. İnfantil dönemde kalp yetmezliği, şok ile bulgu verebilirken, daha büyük çocuklarda veya erişkin çağda asemptomatik hipertansiyona kadar değişebilen bir klinik prezentasyonu vardır. Tanı koymak için; hastanın öyküsü, dikkatli yapılan fizik muayene, direkt grafi, deneyimli bir uzman tarafından yapılan ekokardiyografi, gereğinde MR-BT Anjiyografi gibi non invaziv teknikler veya kateter anjiyografi ile darlık bölgesi görüntülenebilir. Tedavi seçenekleri cerrahi veya transkateter yaklaşımları içermektedir. Tedavi kararı ve hangi yaklaşımla hastanın tedavi edileceğine dair kesin kanıtlar bulunmamakla birlikte, her hastanın klinik durumuna göre, deneyimli uzman ekibi eşliğinde en uygun karar verilmelidir (89). Tedavi sonrasında klinik sonuçlar ve uzun dönem prognoz ilişkili bulgular değişkendir ve her zaman benign karakter göstermeyebilir (2, 15).

Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalığı olan hastaların %6-8'inde görülür, yaklaşık insidansı 10.000 canlı doğumda 4'tür (2, 90). Aort koarktasyonu 1,27-1,74 arasında değişen erkek: kız oranıyla, erkeklerde daha sık görülür. Bizim çalışmamızda da toplam 120 hastadan %62'si erkek (n=74), %38'i (n=46) kız olarak saptanmış olup erkek: kız oranı literatürle uyumlu olarak 1,6 saptandı.

Aort koarktasyonu tanısı gestasyonel dönemde, birinci trimestr kadar erken bir dönemde tespit edilebileceği gibi birçok hasta doğum sonrası ve hatta erişkin döneme kadar tanı almayabilir (90). Çalışmamızda ortalama tanı alma yaşı  $23,7 \pm 48,7$  ay olarak saptanmış, en küçük yaşta tanı alan hasta postnatal 1. günündeyken, en büyük yaştaki hasta 17 yaş 3 aylık olarak saptandı (Median yaş: 1,1 ay). Rao ve ark. ortalama yaşı  $46,8 \pm 51,6$  ay olarak raporlamıştır (79). Hastaların tanı aldıkları yaşlar, 0-1 ay,

1-4 ay ve 4 ay ve üstü olarak 3 gruba ayrıldı. Hastaların %47,5'i (n=57) 0-1 ay arasında, %19,2'si (n=23) 1-4 ay arasında, %33,3'ü ise (n=40) 4 ay ve üzeri yaşta tanı aldığı saptandı. Literatüre göre daha küçük yaşta hastaların tanı almasının sebebi tanı araçlarının gelişmesi, klinisyenlerin deneyimlerinin artması ve daha kolay ulaşılabilir olmalarına bağlanmıştır.

Klinik prezentasyonu ve fizik muayene bulguları her yaşta farklı olabilir. Daha genç yaştaki prezentasyon genellikle daha ağır hastalıkla ilişkilidir Alpagut ve ark. yaptığı bir çalışmada, bacak kladikasyonu ve çabuk yorulma (%47), 9 olguda başağrısı (%26), 6 olguda nefes darlığı (%18), 3 olguda çarpıntı (%9) saptanmış (91), Çobanoğlu ve ark. yaptığı, 3 ay altında 86 çocuktaki cerrahi tedavi deneyimini sunduğu çalışmada ise, en sık 3 semptom ve bulgu, dispne (%59), takipne (%49) ve siyanoz (%40) olarak saptanmıştır (92). Çalışmamızda 1 hastanın başvuru şikayetine ulaşamamış olup en sık başvuru şikâyeti sırasıyla kardiyak üfürüm (%62,5), solunum sıkıntısı (%10,8) ve antenatal dönemde fetal ekokardiyografide tanı koyulması olarak saptandı (%8,3). Diğer hastalar, femoral nabızların alınamaması (%7,5), rutin kontrolde saptanan hipertansiyon (%5,8), başka hastalık seyrinde (%3,3) tanı alırken; 1 hasta sol kolda uyuşma şikayeti ile başvurmuş, 1 hasta ise gebelik nedeni ile tetkik edilirken aort koarktasyonu tanısı almıştır. Hastaların yaş grupları 0-4 ay ve 4 ay ve üstü şeklinde iki gruba ayırarak incelediğimizde, her iki yaş grubunda da çocuk kardiyoloji polikliniğine en sık başvuru nedeni fizik muayenede duyulan üfürümdü. 0-4 ay yaş grubunda ikinci sıklıkta solunum sıkıntısı ve antenatal USG'de tanı koyulması iken, 4 ay ve üzeri yaş grubunda hipertansiyon en sık tanı alma şekli olarak belirlendi. Alpagut ve ark. yaptığı çalışmadan farklı, Çobanoğlu ve ark çalışmasına benzer sonuçlar elde edilmesinin nedeni bahsi geçen çalışmada yaş ortalamasının yüksek olması ve koarktasyon semptomlarının yaşa göre değişkenlik göstermesi ile ilgili olduğu düşünülebilir.

Aort koarktasyonu çocukluk çağının ileri dönemlerinde sistolik hipertansiyon olarak bulgu verebilir (2). Rajbanshi ve ark.'ın koarktasyonun cerrahi onarımının yapıldığı 43 hastaya ait sonuçlarını bildirdiği bir çalışmada, koarktasyon onarımı öncesinde hastaların %69,8'inde girişim öncesi dönemde hipertansiyon saptanmış, onarım sonrasında ortalama takiplerde  $2.8 \pm 2.2$  yıl sonrasında antihipertansif ilaç

kullanmayı gerektiren hipertansiyon sıklığının %47,2'ye düştüğü gözlenmiştir (93). Bizim çalışmamızda girişim öncesinde hipertansiyon hastaların %44,1'inde saptanmıştır. Hipertansiyon sıklığının diğer çalışmaya göre daha az olması bizim hasta popülasyonumuzun %47,5'inin antenatal veya yenidoğan döneminde tanı almış olup henüz hipertansiyon geliştirmemiş olması ile ilgili olduğu düşünülmüştür. İşlem sonrası dönemde hastaların hipertansiyon durumların ait verilerin kısıtlı olması nedeni ile bu değerlendirilememiştir.

Aort koarktasyonu çoğunlukla jukstaduktal pozisyonda yerleşir ve genellikle “klasik koarktasyon” olarak adlandırılır (2, 15, 89, 94). Çalışmaya alınan 120 hastada koarktasyon tipi hastaların %73,6'sında jukstaduktal, %14,0'ünde preduktal, %12,4'ünde ise postduktal tipte saptanmış olup literatürle uyumlu bulunmuştur. Aynı zamanda, 4 ay altı yaş grubunda preduktal tip aort koarktasyonu olguları 4 ay ve üstü yaş grubu ile karşılaştırıldığında, sayıca daha fazla ve istatistiksel olarak anlamlı saptanmıştır ( $p=0,04$ , istatistiksel anlamlı  $p$  değeri:  $p<0,05$ ). Literatürde bu yönde bir veri bulunamamıştır.

Aort kapağı morfolojik olarak triküspittir (2, 15). Biküspit aort kapağı aort koarktasyonu hastalarının neredeyse %80'inde eşlik edebilir ve kapakta darlık veya hipoplazi eşlik edebilir (2). Ijsselhof ve ark. yaptığı 298 hastanın yer aldığı çalışmada, hastaların %5,7'sinde monoküspit aort kapağı, %58,1'inde biküspit aort kapağı ve %36,2 triküspit aort kapağı saptanmıştır (94). Çalışmamızda en sık biküspit (%48,3) ve triküspit (%48,3) tipte aort kapağı saptanırken, 3 hastada aort kapağı monoküspit (%2,5), 1 hastada ise kuadriküspit (%0,8) olarak saptanmıştır. Kuadriküspit aort kapağı ise nadir bir kardiyak anomali olarak tespit edilmekte ve görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler nedeni ile tanınma sıklığı artmaktadır. Nedeni halen tam olarak bilinmemekle birlikte, kuadriküspit aort kapağında görülen aort kökü genişlemesinin aortik halkanın elastik yapısının düzensizliğinin bir sonucu olduğu düşünülmektedir (95). Aort koarktasyonunda da daha önceden bahsedilen kistik mediyal nekroz patogenezindeki elastik dokunun düzensizliği düşünülecek olursa (30, 31), patogenezinde benzerlik olduğu saptanabilir. Bu ilişkiyi açıklamak için daha ileri çalışmalar yapılması gereklidir.

Aort koarktasyonuna kardiyak ve ekstrakardiyak patolojiler eşlik edebilir (2). Çalışmamızda aort koarktasyonuna eşlik eden VSD oranı %54,5, PDA %25,8, ASD %18,2, isthmus hipoplazisi %15,2, aort stenozu %9,1, büyük arterlerin transpozisyonu %6,1, sol ventrikül hipoplazisi %4,5, persistan sol süperior vena cava %4,5, dekstrokardi %3, mitral yetmezlik ise %3 olarak saptanmıştır. Teo ve ark.'ın yaptığı 500 hastada aort koarktasyonuna eşlik eden kardiyak patolojilerin incelendiği bir çalışmada, arcus hipoplazisi %14,2, VSD (%12,8), PDA (%7,2), persistan sol superior vena cava (%4,2) ve atriyal septal defekt (%2) olarak saptanmıştır (96). Hastaların %9,9'unda ekstrakardiyak hastalık eşlik etmiş, %1,7'sinde Down sendromu, %1,7'sinde hipotiroidi, %0,8'inde nörofibromatozis, %0,8'inde renal agenezi, %0,8'inde iskelet anomalisi ve %0,8'inde yarık damak anomalisi saptandığı tespit edilmiştir. Literatürde koarktasyona Turner Sendromu, kas-iskelet sistemi anomalileri, gastrointestinal sistem anomalilerin eşlik edebileceğine dair veriler bulunmaktadır (2).

Fiore ve arkadaşlarının yaptığı 40 günlükten küçük yaşta olan 57 hastada yapılan bir çalışmada, %40'ında balon anjiyoplasti, %60'ında cerrahi ilk tedavi seçeneği olarak uygulanmıştır (97). Liu ve arkadaşlarının, 6 gün- 6 ay yaş aralığında olup kritik koarktasyonu olan 37 hastada yapılan bir çalışmada ise tüm hastalara balon anjiyoplasti uygulanmıştır (98). Forbes ve ark. yaş ortalamasının daha büyük olduğu bir çalışmada, hastaların %20,5'ine cerrahi girişim, %17,4'üne balon anjiyoplasti ve %62'sine transkateter stent uygulaması yapmıştır (84). Çalışmamızda tüm yaş gruplarında hastaların %50'sine balon anjiyoplasti, %45'ine cerrahi ve %5'ine stent tedavi uygulanmıştır. Yaş gruplarına göre ayrıldığında 0-4 ay yaş grubunda hastaların %72,2'sine balon anjiyoplasti, %27,8'ine cerrahi uygulanırken, 4 ay ve üstünde balon anjiyoplasti %55,6, cerrahi %44,4 oranında uygulanmıştır, istatistiksel anlamlılık tespit edilememiştir (p=0,43). Hangi hastada hangi yaklaşımın uygulanacağına dair Amerikan Kalp Cemiyeti önerileri olmasına karşılık, bu önerilerin kanıt düzeylerinin B veya C grubu olması, klinisyenler arasında net bir fikir birliği olmaması nedeni ile hastaların klinik durumları göz önünde bulundurularak tedavi seçeneğine karar verilmektedir; merkezler arasındaki tedavi seçeneği tercihindeki farklılıkların bu nedenle olduğu düşünülmüştür.

Akut girişim başarısı ise hastaların %97,4 oranında sağlanmış, 1 hastada balon dilatasyon ile darlık bölgesinde yeterli genişleme sağlanamamış ve cerrahiye yönlendirilmiş, 1 hasta cerrahi sırasında, 1 hasta ise postoperatif erken dönemde cerrahi sonrasında sepsis nedeni ile kaybedilmiştir. Liu ve ark çalışmasında (98) akut girişim başarısı %100, Rao ve arkadaşlarının çalışmasında (99) %95 olarak çalışmamızla benzer olarak raporlanmıştır.

Çalışmamızda komplikasyonlar incelendiğinde en sık genel komplikasyon %39,1 ile rekoarktasyon olmuştur. Rekoarktasyon oranları yaşa göre incelendiğinde 4 ay altı yaş grubunda rekoarktasyon görülme sıklığı 4 ay ve üstü grupla karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha fazla bulunmuştur ( $p<0,01$ ), rekoarktasyon durumu ile yapılan invaziv girişim tipi arasında tüm yaş gruplarında karşılaştırıldığında, istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmemiştir ( $p=0,08$ ).

Lee ve ark. yaptığı, <3 ay altında yaş grubunda 17, 3 ay üstü yaş grubundaki 11 hastada nativ koarktasyona balon anjiyoplasti yapılmasının tercih edildiği çalışmada, küçük yaş grubunda balon anjiyoplasti sonrası restenoz oranı %69 olarak bulunmuştur (100). Çalışmamızda balon anjiyoplasti sonrası rekoarktasyon oranı %51,7 olarak saptanmıştır. Balon anjiyoplastinin kullanımı sonrası yenidoğan ve erken süt çocuklarında kullanım sonrasında gelişen restenozun elastik recoil ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (97).

Hastalar, invaziv girişim yaşına göre 2 gruba ayrılarak girişim tipi ve rekoarktasyon durumları incelendiğinde, dört ay altı yaş grubunda rekoarktasyon görülme sıklığı, 4 ay ve üzeri yaş grubuna göre daha fazla ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ( $p<0,05$ ). Sen ve ark.'ın 1 yaş altındaki 75 hastada uygulanan balon anjiyoplasti ve cerrahi girişim sonuçlarını raporladığı bir çalışmada, balon dilatasyon sonrası rekoarktasyon oranını %64 (101), Fiore ve ark.'ın 40 gün altındaki 57 hastada yaptığı retrospektif incelemede ise rekoarktasyon oranı %83 olarak raporlanmıştır (97). Forbes ve ark.'ın yaş ortalamasının 13,9 yaş olarak raporlandığı bir meta-analizde ise rekoarktasyon oranı %15,4 olarak bildirilmiştir (84). Lehnert ve ark.'ın, 0-1 ay arasında cerrahi girişim yapılan hastaları 1-3 ay arasında cerrahi yapılan hastalar ile karşılaştırdığı çalışmada, cerrahinin küçük yaşta yapılmasını anlamlı bir risk faktörü olarak tanımlamıştır (102). Çalışmamızda küçük yaş grubunda

rekoarktasyon oranlarının anlamlı yüksekliđi, bu analizleri desteklemektedir. Daha genç hastalarda rekoarktasyon oranlarının yüksek olması aynı zamanda erken dönemde bulgu veren aort koarktasyonlarının kliniđinin daha gürültülu olmasına da bağlanabilir.

Sen ve ark.'ın yenidođan ve süt çocukluđu dönemindeki hastalarda yapılan balon anjiyoplasti ve cerrahi giriřimi karřılařtırdıđı bir alıřmada, balon anjiyoplasti yapılan grupta %63,6 ve cerrahi grubunda hastaların %17'sinde rekoarktasyon raporlamıřtır (101). Hu ve ark.'ın 9 merkezli, 623 hastada nativ koarktasyona yapılan balon anjiyoplasti ve cerrahi giriřimin karřılařtırıldıđı bir meta-analizde, erken dönemde balon anjiyoplastinin rekoarktasyon oranlarını anlamlı düzeyde yüksek bulmuřtur (103). Benzer olarak bizim alıřmamızda, rekoarktasyon geliřen hastalar incelenmiř, yař gruplarına göre ayrılarak yapılan giriřim tipleri karřılařtırılmıřtır; buna göre, 0-4 ay yař grubu hastalarda balon anjiyoplasti sonucu rekoarktasyon geliřme sıklıđı cerrahi giriřime göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek saptanmıřtır ( $p<0,01$ ). Küük yař gruplarında, ilk giriřim olarak uygulanan balon anjiyoplastide rekoarktasyon geliřme oranları, alıřmamızda ve literatürde daha yüksek olup; küük yař gruplarında nativ aort koarktasyonunun tedavi planı yapılırken cerrahi tedavi seeneđi bir adım önde tutulmalıdır.

Hastaların giriřim öncesinde darlıktan alınan ekokardiyografik gradiyentleri Ort $\pm$ SS: 43,8 $\pm$ 18,6 mmHg saptanmıřtır. Giriřim sonrasında ise, Ort $\pm$ SS: 19,7 $\pm$ 11,3 mmHg saptanmıř ve ekokardiyografi gradiyentleri arasındaki bu farklılık istatistiksel olarak anlamlı tespit edilmiřtir ( $P<0,01$ ). Ghaderian ve ark. balon anjiyoplastinin orta dönem sonuçlarının karřılařtırıldıđı bir alıřmada, koarktasyon bölgesinden alınan gradiyentin <20mmHg altına dıřmesini bařarılı kabul etmiř (104), 2011 yılı Amerikan Kalp Cemiyeti kılavuzlarındaki aort koarktasyonu tedavi önerilerinde 20 mmHg eřik deđer olarak kullanılmıřtır (63). alıřmamızda koarktasyona yapılan giriřimler sonrasında ekokardiyografik gradiyentin 20 mmHg altına dıřtüđu gözlenmiř, literatürle uyumlu ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuřtur ( $p<0,01$ ).

Balon anjiyoplasti sonrasında endiře veren bir diđer komplikasyon ise aort anevrizmasıdır (2, 97). Liu ve arkadaşları 0-6 yař aralıđındaki 37 hastada yapılan bir balon anjiyoplasti sonuçlarını deđerlendiren alıřmada, aort anevrizması geliřimini

%5,4 olarak raporlamıştır (98). Fiore ve ark. yaptığı çalışmada, 2 kere balon anjiyoplasti uygulanan ve aort anevrizması gelişen hastanın cerrahi materyalinde fokal fibrozis odakları içeren ince bir media tabakası, intimal proliferasyon ve internal elastik laminada yırtılma tespit edilmiştir (97). Aortik disseksiyon ve aort anevrizması gelişen ve aort koarktasyonu olan hastaların koarktasyon bölgelerinin patolojik incelemelerinde kistik mediyal nekroz tanımlanmıştır (33). Bu durum zaten aort anevrizması için elverişli olan aort koarktasyonu bölgesinde balon dilatasyon ile iyatrojenik olarak oluşturulan intimal yırtıkların da anevrizma gelişimine katkıda bulunması olarak yorumlanabilir. Çalışmamızda aort anevrizması 3 hastada görülmüş (balon anjiyoplasti yapılan hastaların %0,5'inde, girişim ilişkili komplikasyonların %18,7'si), literatüre göre daha az sıklıkta bulunmuştur. Bunun sebebi tarafımızca yapılan balon anjiyoplasti işlemleri sırasında balon dilatasyonu yapılırken çok dikkat edilmesi, balonların hastaların yaşına ve boyutuna uygun seçilerek, aşırı intimal yırtık oluşmamasına özen gösterilmesi olarak yorumlanmıştır. Çalışmamızda saptanan diğer girişim ilişkili komplikasyonlar ise, arteriyal tromboz (%7,8), ölüm (%1,7), cilt altı hematoma (%0,8), parapleji (%0,8) olarak saptanmıştır. Parapleji cerrahi sonrasında görülebilen, sıklığı değişken ama genel olarak nadir bir komplikasyon olarak raporlanmıştır (99).

Liu ve ark., ikinci kez balon dilatasyon gerektiren restenoz oranlarını %16 olarak bildirmiş ve ikinci işleme kadar geçen sürenin 5-18 ay arasında değiştiğini raporlamışlardır (98). Lee ve ark. erken infantil dönemde balon anjiyoplasti sonrası restenozu %69, 3 ay üstü grupta ise %20 olarak raporlamıştır; restenoz 2 hastada 1,5 ay içerisinde bildirilirken, 7 hastada restenoz süresi ise 2-4 ay olarak bildirilmiştir (100). Çalışmamızda ilk işlem sonrasında rekoarktasyona kadar geçen medyan süre; 0-4 ay yaş grubunda 2,8 ay, 4 ay ve üstü yaş grubunda ise 24 ay olarak bulunmuştur. Buna göre 4 ay ve üzeri yaş grubu hastalarda ilk rekoarktasyona kadar geçen süre, 0-4 yaş grubundakilere göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha uzun saptanmıştır ( $p<0,01$ ).

Çalışmamızda 42 hastada ikinci girişim gereksinimi olmuş, bunların %54,8'inde cerrahi ( $n=23$ ), %40,5'inde balon anjiyoplasti ( $n=17$ ), %4,8'inde ise transkateter stent ( $n=2$ ) uygulaması yapılmıştır. Bu hastalardan 6'sında Ort $\pm$ SS:

10,3±18,5 ay sonrasında (Med: 3ay, Min: 2 ay, Max: 48 ay) sonrasında rekoarktasyon gelişmiş ve üçüncü girişim gereksinimi olmuştur. Üçüncü girişimlerde üç hastada balon anjiyoplasti tercih edilmiş, 2 hastada transkateter stent uygulanmış ve 1 hasta cerrahiye yönlendirilmiştir. Bu hastalardan 3'ünde Ort±SS: 56,5±25,6 ay sonrasında (Med: 48 ay, Min: 2 ay, Max: 120 ay) rekoarktasyon gelişmiş ve bu hastaların 2'sinde balon anjiyoplasti, 1 tanesinde de transkateter stent uygulaması yapılmıştır.

Bulgular bölümünde, Şekil 4.8.'de ilk girişim seçeneği olarak cerrahi girişim yapılan hastaların rekoarktasyon durumları özetlenmiştir. Buna göre cerrahi girişim sonrası rekoarktasyon gelişen 14 hastadan altısına ikinci girişim olarak cerrahi, yedisine de ikinci girişim olarak balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Her iki grupta da birer hastada rekoarktasyon gelişmiş ve çalışmamızda cerrahi sonrası gelişen rekoarktasyonlarda uygulanan balon anjiyoplasti ve cerrahi girişimler arasında fark olmadığı tespit edilmiştir. Benzer şekilde, Saxena ve ark.'ın yayınladığı rekürren koarktasyona yapılan yeniden girişimlerde balon anjiyoplasti ve cerrahi tedavi arasında fark bulunmamıştır (12).

Şekil 4.10'da invaziv girişim yaş grubu 0-4 ay arasında olan hastalara uygulanan girişim tipleri özetlenmiştir. 69 hastadan 35 hastaya cerrahi tedavi, 34 hastaya ise balon anjiyoplasti uygulanmış, balon anjiyoplasti grubuna rekoarktasyon oranlarının belirgin olarak daha fazla olduğu gözlenmiştir. Yine cerrahi grubunda rekoarktasyon gelişen hastalara ikinci girişim tipi olarak balon anjiyoplasti ve cerrahi girişim uygulanması arasında belirgin bir fark gözlenmemiştir.

Şekil 4.8-11. ayrıntılı incelendiğinde dikkati çeken bir diğer sonuç ise, çalışmaya alınan hasta grubumuzda, transkateter stent uygulaması sonrasında hem nativ hem de rekürren koarktasyonda uygulandığında hiçbir hastada rekoarktasyon görülmemiş olmasıdır. Çocuklarda, transkateter stent kullanımı, hastanın büyümeye devam etmesi nedeni ile ileride stentin de genişletilmesi gerekeceğinden, stentin ilerleyen zamanda fraktür riski olduğu ve geniş kılıfların kullanılması nedeni ile küçük çocuklarda damar hasarı oluşturabileceğinden dolayı kısıtlıdır. Ghaderian ve ark.'ın sunduğu bir vakada, yenidoğan döneminde aort koarktasyonu nedeni ile balon anjiyoplasti yapılan bir hastada, girişimden 2 ay sonra rekoarktasyon gelişmiş ve hastaya ikinci girişim olarak stent yerleştirilmiştir. Hastanın 6 aylık takibinde

rekoarktasyon gözlenmemiş, ancak uzun dönem takiplere ve ileri dönem çalışmalara ihtiyaç duyulduğu belirtilmiştir (105). K.Gengera ve ark.'ın 3 yaş altı yaş grubunda nativ ve rekürren koarktasyona stent implantasyonu sonrasında hastaların %29'unda yeniden girişim gerekmiştir (106). Transkateter stent uygulamasında tecrübelerin artması, daha genç yaştaki vakaların sonuçlarının yayınlanması ve uygulanabilirliğin artmış görünmesine karşılık, ileriki dönemde yeniden girişim gerektirmesi, teknik zorlukların olması ve damar hasarı riski olması nedeni ile bu veriler henüz netleşmemiştir. Çalışmamızda da olduğu gibi kısıtlı hasta popülasyonlarındaki çalışmaların, ileriki dönemde daha geniş ve açıklayıcı sonuçlarına ihtiyaç duyulmaktadır.

Özet olarak, aort koarktasyonu tedavisinin yönetiminde, cerrahi, balon anjiyoplasti ve transkateter stentler standart metodlar haline gelmiştir (79, 107-109). Balon anjiyoplastinin yaygınlaşması sonrasında nativ koarktasyona yapılacak ilk girişim seçeneği ile ilgili en önemli sorulardan biri, “Cerrahi mi, yoksa balon anjiyoplasti mi?” olmuştur. Cerrahiyle karşılaştırıldığında, balon anjiyoplastinin yenidoğanlarda ve erken süt çocukluğu döneminde kullanıldığında daha yüksek rekoarktasyon oranları ve anevrizma gelişimi raporlandığı bilinen bir gerçektir (110). Buna rağmen, balon anjiyoplasti, daha az invaziv, daha az ağrıya sebep olmakta ve daha kısa süreli hastane yatışları ile ilişkili bulunmuştur (110). Çalışmamızda tüm yaş grupları incelendiğinde, balon anjiyoplasti ve cerrahi girişim arasında belirgin bir fark bulunmamış olup, yaş grupları karşılaştırmasında daha küçük yaşta olan hastalarda balon anjiyoplasti yapıldığında rekoarktasyon oranlarının anlamlı olarak daha yüksek bulunduğu saptanmıştır. Yeniden girişim gerektiren rekoarktasyon olgularında ise cerrahi girişim veya balon anjiyoplasti yapılmasının birbirine herhangi bir üstünlüğü olmadığı saptanmıştır. Yenidoğan döneminde, şok tablosu ile gelen ve cerrahi girişim için uygun olmayan hastalarda balon anjiyoplasti stabilizasyon için gerekli olsa da bu hastalarda temel yaklaşımın cerrahiye yönlendirilmesi gerektiği sonucuna varılmıştır. Daha büyük yaş gruplarında ise, balon anjiyoplasti daha az invaziv olması nedeni ile daha iyi bir seçenek gibi görünmektedir. Transkateter stent kullanımının küçük çocuklarda kısıtlı olması, yeniden girişim gerektirmesi ve çocuklarda deneyimlerin az olması nedeni ile vaka bazında değerlendirilerek karar verilmesi ve daha ileri çalışmalar yapılarak onların sonucuna göre bir konsensus oluşturulması gerekmektedir.

Çalışmamızda bazı kısıtlamalar mevcuttur. 2005-2017 yılları arasında aort koarktasyonu tanısı almış hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların toplandığı yıl aralığının geniş olması nedeni ile gerek bilgisayar ortamında gerekse hastaların yazılı dosyalarında veri kayıpları olmuştur. Hastaların girişim sonrasında tansiyon arteriyel değerleri bu veri kayıplarına bağlı olarak değerlendirilememiştir. Ayrıca, diğer verilerimizde de bazı hastalarda kayıp olmuş ve oranlar o hastalar toplam hasta sayısından çıkarılarak değerlendirilmiştir.



## 6. SONUÇLAR

Çalışmamızda, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'nda aort koarktasyonu tanısı ile izlenerek tedavileri düzenlenen ve takip edilen 120 hastanın verileri retrospektif olarak incelenmiş ve aşağıdaki sonuçlara ulaşılmıştır:

1. Çalışma grubundaki hastaların %62'si (n=74) erkek, %38'i (n=46) kızdı.
2. Hastaların, %47,5'i (n=57) 0-1 ay arası, %19,2'si (n=23) 1-4 ay, %33,3'ü ise (n=40) 4 ay ve üzeri yaşta klinik tanı almıştır.
3. Hastaların %62,5 (n=75)'i üfürüm duyulması, %10,8 (n=13)'i solunum sıkıntısı, %8,3 (n=10)' antenatal fetal ekokardiyografide tanı koyulması, %7,5 (n=9)'i femoral nabızların alınamaması, %5,8 (n=7)'i rutin kontrolde saptanan hipertansiyon, %3,3 (n=4)'ü başka hastalık seyrinde, %0,8 (n=1)'i sol kolda uyuşma, %0,8 (n=1)'i ise gebelik nedeni ile tetkiki edilirken çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmiş ve tanı almıştır. Bu nedenle, özellikle küçük bebeklerde rutin muayeneye başvurdıklarında, femoral nabızların alınamaması, üfürüm, hipertansiyon saptandığında hastada aort koarktasyonu ayırıcı tanılar arasında akılda tutulmalıdır.
4. Girişim öncesi tansiyon ölçüm kayıtlarına ulaşılabilen 102 hastadan, %44,1 (n=45)'inde hipertansiyon saptanmış, %55,9'unda (n=57) hipertansiyon gözlenmemiştir. Hipertansiyon ile başvuran bir hastada, aort koarktasyonu olabileceği göz önünde bulundurulmalı ve yukarıda bahsedilen fizik muayene bulguları açısından dikkatle incelenmelidir.
5. Ekokardiyografi kayıtları aort kapağı küspis sayısı açısından değerlendirildiğinde, %48,3'ü (n=57) biküspit, %48,3'ü (n=57) triküspit, %2,5'i (n=3) monoküspit, %0,8'i (n=1) quadriküspit olarak saptanmıştır. Aort koarktasyonuna biküspit aort kapağı sıklıkla eşlik etmektedir.
6. Aort koarktasyonuna eşlik eden anomaliler, VSD (%35), PDA (%16,5), ASD (%11,7), isthmus hipoplazisi (%9,7), aort stenozu (%5,8), patent

foramen ovale (%5,8), büyük arter traspozisyonu (%3,9), sol ventrikül hipoplazisi (%2,9), persistan sol superior vena cava sendromu (%2,9), dekstrokaridi (%1,9), mitral yetmezlik (%1,9), pulmoner stenoz (%1,9) saptandı. VSD ve diğer kardiyak patolojiler ile takip edilen hastalarda, aort koarktasyonunun eşlik edebileceği unutulmamalı, hastalar bu açıdan da dikkatle incelenmelidir.

7. 120 hastaya invaziv girişim yapıldı, girişim yaşları 3 gruba ayrıldı. Buna göre hastaların; %28,3'ü (n=34) 0-1 ay, %29,2'si (n=35) 1-4 ay, %42,5'i (n=51) 4 ay ve üzerindeydi.
8. Hastaların %50'sine (n=60) balon anjiyoplasti, %45'ine (54) cerrahi, %5'ine (n=6) transkateter stent uygulaması yapıldı.
9. 115 hastada akut girişim başarısına ait veriler elde edilebildi. Buna göre %97,4'ü (n=112) akut dönemde başarılıydı. 2 hasta kaybedildi; 1 hasta cerrahi sırasında kanama komplikasyonuna bağlı olarak, 1 hasta ise erken postoperatif dönemde sepsise bağlı kaybedildi. 1 hastada balon anjiyoplasti ile yeterli genişleme sağlanamaması nedeni ile cerrahi girişime yönlendirildi. Akut dönemde yüksek başarı sağlanmasına karşılık orta ve uzun dönem takiplerinde rekoarktasyon oranları yüksektir. Bu nedenle, hastalarda koarktasyonun cerrahi veya transkateter yaklaşımlarla başarılı olarak açılmasından sonra hastalar rekoarktasyon ihtimaline karşılık düzenli takiplerle yakın izlenmelidir.
10. 115 hastada girişim ilişkili komplikasyon değerlendirildi. Bu hastaların %86,1'inde (n=99) komplikasyon görülmezken, %13,9'unda (n=16) girişim ilişkili komplikasyon saptandı; bunlar %7,8 (n=9) arteriyel tromboz, %2,6 (n=3) aort anevrizması, %1,7 (n=2) ölüm, %0,9 cilt altı hematoma (n=1) ve %0,9 (n=1) idi.
11. Hastaların 113'ünde rekoarktasyon durumu değerlendirilebildi; bunların %60,2'sinde (n=68) rekoarktasyon görülmezken, %39,8'inde (n=45)

rekoarktasyon saptandı. İşlem sonrasında rekoarktasyona kadar geçen süre Ort±SS: 13,7±25,6 ay, (Med: 3 ay Min: 1 ay, Max: 108 ay) olarak saptandı.

12. Yaş gruplarına göre rekoarktasyon durumu değerlendirildiğinde, 4 ay altı yaş grubunda 4 ay ve üzeri yaş grubuna göre değerlendirildiğinde rekoarktasyon oranı anlamlı düzeyde fazla bulunmuştur ( $p<0,01$ ). Bu nedenle, aort koarktasyonu tanısı olan hastaya erken girişim yapılması durumunda rekoarktasyon riskinin de yüksek olduğu unutulmamalıdır.
13. Rekoarktasyon gelişen hastalar, yaş gruplarına ayrılarak girişim tipi açısından karşılaştırıldığında; 0-4 ay yaş grubunda balon anjiyoplasti sonrasında rekoarktasyon gelişme sıklığı, cerrahi girişim uygulanmasına göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek saptanmıştır ( $p<0,01$ ). 4 ay ve üzeri yaş grubunda invaziv girişim tipi rekoarktasyon durumu arasında istatistiksel olarak anlamlılık saptanmamıştır ( $p>0,05$ ). Bu nedenle, kritik koarktasyonu olup cerrahi girişime yönlendirilemeyecek hastalar dışında, 0-4 yaş grubunda aort koarktasyonu tanısı koyulduğunda, ilk tedavi seçeneği olarak cerrahi tedavi seçilmelidir.
14. Yaş gruplarına göre rekoarktasyona kadar geçen süre değerlendirildiğinde, 4 ay ve üzeri yaş grubu hastalarda ilk rekoarktasyona kadar geçen süre, 0-4 yaş grubundakilere göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha uzun saptanmıştır ( $p<0,01$ ). Daha küçük yaşta girişim yapılan hastalar, bu nedenle daha sık aralıklarla takip edilerek rekoarktasyon açısından her kontrolde değerlendirilmelidir.
15. 42 hastada ikinci girişim ihtiyacı oldu ve bunların %54,8'inde ( $n=23$ ) cerrahi, %40,5'inde balon anjiyoplasti ( $n=17$ ) ve %4,8'inde transkateter stent kullanıldı. Bu hastaların %14,2'sinde ikinci kez rekoarktasyon gelişti. İşlem sonrasında rekoarktasyona kadar geçen süre Ort±SS: 10,3±18,5 ay, (Med: 3 ay Min: 2 ay, Max: 48 ay) olarak saptandı.
16. 6 hastada üçüncü girişim ihtiyacı oldu ve bunların %50'sinde ( $n=3$ ) balon anjiyoplasti, %33,3'ünde ( $n=2$ ) transkateter stent ve %16,7'sinde ( $n=1$ )

cerrahi tercih edildi. Bu hastaların yarısında üçüncü kez rekoarktasyon gelişti. İşlem sonrasında rekoarktasyona kadar geçen süre  $\text{Ort} \pm \text{SS}: 56,5 \pm 25,6$  ay, (Med: 48 ay Min: 2 ay, Max: 120 ay) olarak saptandı.

17. 3 hastada dördüncü girişim ihtiyacı oldu ve bunların ikisinde cerrahi girişim, bir tanesinde transkateter stent uygulaması yapıldı.

18. Nativ ve rekürren koarktasyon tedavisi için transkateter stent kullanımı sonrasında hiçbir hastada rekoarktasyon gelişmedi.



## ÖZET

### Aort Koarktasyonu Vakalarında Tedavi Seçeneklerinin Değerlendirilmesi ve İzlemi

**Giriş ve Amaç:** Aort koarktasyonu, sıklıkla proksimal torasik aortanın darlığıdır ve konjenital kalp hastalığı olan hastaların yaklaşık %6 ila %8’inde görülmektedir. Koarktasyon izole olarak veya ek kardiyak anomalilerle birlikte görülebilir. Her yaşta görülebildiği gibi, prezentasyonu yaşa göre değişmektedir. Yenidoğan döneminde şok ile görülebilirken, adölesan dönemde asemptomatik hipertansiyon ile tanı alabilir. Günümüzde tedavi seçenekleri cerrahi, balon anjiyoplasti ve transkateter stenti içermektedir. Hangi durumda ne tedavi verileceğine dair tam bir konsensüs bulunmamaktadır.

Çalışmamızın amacı; 2005-2017 yılları arasında AÜTF Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı’nda izlenen aort koarktasyonu vakalarında uygulanan cerrahi prosedürlerin ve transkateter girişimlerin etkinliği, uzun ve kısa dönem komplikasyonlarının retrospektif olarak karşılaştırılması ve gelecekte aort koarktasyonu tanısı alacak hastalar için en uygun tedavi seçeneklerinin belirlenmesidir.

**Gereç ve Yöntem:** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı’nda 2005-2017 yılları arasında aort koarktasyonu tanısı ile takip ve tedavi edilen hastaların verileri retrospektif olarak incelenerek Ek-1’de verilen forma kaydedilmiştir.

**Bulgular:** Çalışmaya verilerine sağlıklı ulaşılabilen 120 hasta alındı. Hastaların %61,2’si erkek, %38,8’i kızdı. Hastaların, %47,5’i 0-1 ay arası, %19,2’si 1-4 ay, %33,3’ü ise 4 ay ve üzeri yaşta klinik tanı almıştır. Hastaların en sık başvuru şikayetleri, üfürüm duyulması, solunum sıkıntısı, antenatal tanı, femoral nabızların alınamaması, rutin kontrolde saptanan hipertansiyondu. Hastaların, %48,3’ünde biküspit, %48,3’ünde triküspit aort kapağı vardı. En sık eşlik eden kardiyak anomaliler VSD, PDA ve ASD idi. Hastaların %50’sine balon anjiyoplasti, %45’ine cerrahi, %5’ine transkateter stent uygulaması yapıldı. Hastaların %39,8’inde rekoarktasyon saptandı. 4 ay altı yaş rekoarktasyon oranı anlamlı düzeyde fazla bulundu. 0-4 ay yaş

grubunda balon anjiyoplasti sonrasında rekoarktasyon gelişme sıklığı, cerrahi girişim uygulanmasına göre yüksek saptandı. 4 ay ve üstü yaş grubunda rekoarktasyona kadar geçen süre daha uzundu.

**Sonuç:** Aort koarktasyonu tedavi edilmediğinde yüksek mortalite ve morbiditeye sahiptir. Hastalara yapılacak girişimler hastanın yaşına klinik prezentasyonuna ve hastanın genel durumuna göre değişmektedir. Her hasta bireysel olarak değerlendirilmeli ve uygun yaklaşım için multidisipliner bir ekip hazır olmalıdır. Cerrahi girişimin, balon anjiyoplastiye göre daha invaziv olmasına karşılık, rekoarktasyon oranlarının daha düşük olması ile yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde, günümüz koşullarında daha iyi bir seçenek olarak görünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, transkateter stent, cerrahi girişim

## SUMMARY

### Evaluation and Monitoring of Treatment Options In Cases of Aortic Coarctation

**Introduction and Aim:** coarctation of the aorta, most commonly is a discrete stenosis of the proximal thoracic aorta and its frequency is 6% to 8% of the patients with congenital heart disease. Coarctation is either isolated or concomitant cardiac abnormalities can be seen. Clinical presentation is variable due to age and it can be detected at all ages. May be diagnosed with asymptomatic hypertension in the adolescent period when seen in the newborn period with heart failure and shock. Today, treatment options include surgery, balloon angioplasty and transcatheter stent implantation. There is no consensus on what treatment to be taken.

The aim of our study is to obtain the effectiveness of surgical procedures and transcatheter approaches in cases of aortic coarctation in AÜTF Department of Pediatric Cardiology, between 2005 and 2017 with a retrospective comparison of short-term and long-term complications and the most appropriate treatment options for patients diagnosed with aortic coarctation in the future.

**Methods:** The data of the patients who were followed up and treated with the diagnosis of aortic coarctation between 2005-2017 at Ankara University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology were retrospectively reviewed and recorded in Appendix-1.

**Results:** A total of 120 patients were included in the study. 61.2% of the patients were male and 38.8% were female. 47.5% of the patients were clinically diagnosed between 0-1 months, 19.2% for 1-4 months and 33.3% for 4 months and older. The most common complaints, murmur, respiratory distress, antenatal diagnosis, inability to obtain femoral pulses, and hypertension detected during routine control. Of the patients, 48.3% had bicuspid and 48.3% had tricuspid aortic valve. The most common cardiac anomalies were VSD, PDA and ASD. 50% of patients had balloon angioplasty, 45% surgery and 5% transcatheter stent application. Recurrence was found in 39.8% of the patients. The 4-year-old six-year recoarctation rate was

significantly higher. The incidence of recoarctation after balloon angioplasty in the 0-4 month age group was higher than the surgical intervention. In the 4-month and older age group, the time to recoarctation was longer.

**Conclusion:** Aortic coarctation has high mortality and morbidity when not treated. Interventions to patients vary according to the patient's clinical presentation and the general condition of the patient. Each patient should be evaluated individually and a multidisciplinary team should be ready for the appropriate approach. Although surgical intervention is more invasive than balloon angioplasty, it seems to be a better option in the newborn and early infancy period due to lower recoarctation rates.

**Key words:** Aortic coarctation, balloon angioplasty, transcatheter stent, surgical approach

## 7. KAYNAKÇA

1. Setty HSSN, Patil SSG, Ramegowda RT, Vijayalakshmi IB, Manjunath CNJJoCDR. Comprehensive approach to congenital heart defects. 2017;8 (1).
2. Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. 9 ed2016. 3438 p.
3. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD, Wjoc. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. 2015;7 (11):765.
4. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, Razook JD, Thompson WM, Elkins RCJP. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. 1990;86 (6):972-6.
5. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, Goldberg DJ, Huhta JC, Jacobs JP, et al. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. 2015;136 (2):e378.
6. Stanton BF, Geme III JWS, Schor NF, Behrman RE, Kliegman RM. Nelson Textbook of Pediatrics, 19/e: Elsevier India; 2007.
7. Kvitting J-PE, Olin CLJTAots. Clarence Crafoord: a giant in cardiothoracic surgery, the first to repair aortic coarctation. 2009;87 (1):342-6.
8. Lock JE, Bass JL, Amplatz K, Fuhrman BP, Castaneda-Zuniga WJC. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctations in infants and children. 1983;68 (1):109-16.
9. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, Badr A, Mostafa MA, Mohamed G, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. 2008;156 (5):910-7.
10. Sohn S, Rothman A, Shiota T, Luk G, Tong A, Swensson RE, et al. Acute and follow-up intravascular ultrasound findings after balloon dilation of coarctation of the aorta. 1994;90 (1):340-7.

11. Reich O, Tax P, Bartáková H, Tomek V, Gilík J, Lisý J, et al. Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents. *European heart journal*. 2008;29 (16):2042-8.
12. Saxena A. Recurrent coarctation: interventional techniques and results. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2015;6 (2):257-65.
13. Pádua LM1 GL, Rubira CJ, de Oliveira Carvalho PE. Stent placement versus surgery for coarctation of the thoracic aorta. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 (5).
14. Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: A multi-institutional study. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2007;70 (2):276-85.
15. Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernovsky G. *Paediatric cardiology*: Churchill Livingstone; 2010.
16. Zani A, Cozzi DA. Giovanni Battista Morgagni and his contribution to pediatric surgery. *Journal of pediatric surgery*. 2008;43 (4):729-33.
17. Phadke K, Dyet J, Aber C, Hartley W. Balloon angioplasty of adult aortic coarctation. *Heart*. 1993;69 (1):36-40.
18. McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, Ho T, Fernbach S, Menesses A, et al. Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: segregation, multiplex relative risk, and heritability. *American journal of medical genetics Part A*. 2005;134 (2):180-6.
19. McBride KL, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, Koehler D, Menesses-Diaz A, Fernbach S, et al. Linkage analysis of left ventricular outflow tract malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta, and hypoplastic left heart syndrome). *European Journal of Human Genetics*. 2009;17 (6):811.
20. McBride KL, Riley MF, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, Towbin JA, Belmont JW, et al. NOTCH1 mutations in individuals with left ventricular outflow tract malformations reduce ligand-induced signaling. *Human molecular genetics*. 2008;17 (18):2886-93.

21. Lalani SR, Ware SM, Wang X, Zapata G, Tian Q, Franco LM, et al. MCTP2 is a dosage-sensitive gene required for cardiac outflow tract development. *Human molecular genetics*. 2013;22 (21):4339-48.
22. Freylikhman O, Tatarinova T, Smolina N, Zhuk S, Klyushina A, Kiselev A, et al. Variants in the NOTCH1 gene in patients with aortic coarctation. *Congenital heart disease*. 2014;9 (5):391-6.
23. Nguyen L, Cook SC. Coarctation of the aorta: strategies for improving outcomes. *Cardiology clinics*. 2015;33 (4):521-30.
24. Barry A. The aortic arch derivatives in the human adult. *The Anatomical Record*. 1951;111 (2):221-38.
25. Hansen JT. *Netter's Clinical Anatomy E-Book*: Elsevier Health Sciences; 2017.
26. Kau T, Sinzig M, Gasser J, Lesnik G, Rabitsch E, Celedin S, et al., editors. *Aortic development and anomalies*. *Seminars in interventional radiology*; 2007: Copyright© 2007 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New
27. Landeras LA, Chung JH. Congenital Thoracic Aortic Disease. *Radiologic Clinics*. 2019;57 (1):113-25.
28. Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia, and the ductus arteriosus. *Histological study of 35 specimens*. *Heart*. 1979;41 (3):268-74.
29. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *The American journal of cardiology*. 1972;30 (5):514-25.
30. Edwards JE CN, Clagett OT, McDonald JR. Pathologic considerations of coarctation of the aorta.. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1948 (23):324-32.
31. E Vergales J, J Gangemi J, S Rhueban K, Scott Lim D. Coarctation of the aorta- the current state of surgical and transcatheter therapies. *Current cardiology reviews*. 2013;9 (3):211-9.
32. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler J. Morphology of ventricular septal defect associated with coarctation of aorta. *Heart*. 1983;50 (2):176-81.

33. Yuan S-M, Jing H. Cystic medial necrosis: pathological findings and clinical implications. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2011;26 (1):107-15.
34. Isner J, Donaldson R, Fulton D, Bhan I, Payne D, Cleveland R. 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 (4):689-95.
35. Reifenshtein GH, Levine SA, Gross RE. Coarctation of the aorta: A review of 104 autopsied cases of the "adult type," 2 years of age or older. *American heart journal*. 1947;33 (2):146-68.
36. Marvin W. Pathologic sequela of balloon dilation angioplasty for unoperated coarctation of the aorta in infants and children. *J Am Coll Cardiol*. 1986;7:117A.
37. Cohen M, Fuster V, Steele P, Driscoll D, McGoon D. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80 (4):840-5.
38. ROSENQUIST GC. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta: a spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation*. 1974;49 (5):985-93.
39. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams Jr P, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of "parachute mitral valve," supravulvar ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *The American journal of cardiology*. 1963;11 (6):714-25.
40. Rao PS. Coarctation of the aorta. *Current cardiology reports*. 2005;7 (6):425-34.
41. Darabian S, Zeb I, Rezaeian P, Razipour A, Budoff M. Use of noninvasive imaging in the evaluation of coarctation of aorta. *Journal of computer assisted tomography*. 2013;37 (1):75-8.
42. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart*. 2005;91 (11):1495-502.
43. Yokoyama U, Ichikawa Y, Minamisawa S, Ishikawa Y. Pathology and molecular mechanisms of coarctation of the aorta and its association with the ductus arteriosus. *The Journal of Physiological Sciences*. 2016:259-70.

44. Meliones JN, Snider AR, Serwer GA, Shaffer EM, Rocchini AP, Beekman RH, et al. Pulsed Doppler assessment of left ventricular diastolic filling in children with left ventricular outflow obstruction before and after balloon angioplasty. *The American journal of cardiology*. 1989;63 (3):231-6.
45. GRAHAM JR TP, LEWIS BW, Jarmakani M, CANENT JR RV, CAPP MP. Left heart volume and mass quantification in children with left ventricular pressure overload. *Circulation*. 1970;41 (2):203-12.
46. Sealy WC. Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta: a review of its causes. *The Annals of thoracic surgery*. 1990;50 (2):323-9.
47. Doshi AR, Chikkabyrappa S. Coarctation of Aorta in Children. *Cureus*. 2018;10 (12).
48. Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, et al. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *Journal of the American College of Cardiology*. 2013;62 (11):1020-5.
49. Engel MS, Kochilas LK. Pulse oximetry screening: a review of diagnosing critical congenital heart disease in newborns. *Medical devices (Auckland, NZ)*. 2016;9:199.
50. Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *Heart*. 2017;103 (15):1148-55.
51. Boris JR. Primary-care management of patients with coarctation of the aorta. *Cardiology in the Young*. 2016;26 (8):1537-42.
52. Hoffman JI. The challenge in diagnosing coarctation of the aorta. *Cardiovascular journal of Africa*. 2018;29 (4):252-5.
53. Ziegler RF. The genesis and importance of the electrocardiogram in coarctation of the aorta. *Circulation*. 1954;9 (3):371-80.
54. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. *Radiographics*. 2007;27 (5):1323-34.
55. Kirks DR, Griscom NT. *Practical pediatric imaging: diagnostic radiology of infants and children*: Lippincott Williams & Wilkins; 1997.

56. Helen Carty DS, Francis Brunelle, Brian Kendall. Imaging Children. 1994;1:167-284.
57. Elliott LP. Cardiac imaging in infants, children, and adults: Lippincott Williams & Wilkins; 1991.
58. Perolo A, Prandstraller D, Ghi T, Gargiulo G, Leone O, Bovicelli L, et al. Diagnosis and management of fetal cardiac anomalies: 10 years of experience at a single institution. Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. 2001;18 (6):615-8.
59. Karaosmanoglu AD, Khawaja RDA, Onur MR, Kalra MK. CT and MRI of aortic coarctation: pre-and postsurgical findings. American Journal of Roentgenology. 2015;204 (3):W224-W33.
60. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. The British journal of radiology. 2011;84 (special\_issue\_3):S338-S54.
61. Nie P, Wang X, Cheng Z, Duan Y, Ji X, Chen J, et al. The value of low-dose prospective ECG-gated dual-source CT angiography in the diagnosis of coarctation of the aorta in infants and children. Clinical radiology. 2012;67 (8):738-45.
62. Turner D, Gaines P, editors. Endovascular management of coarctation of the aorta. Seminars in interventional radiology; 2007: Copyright© 2007 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New
63. Feltes TF, Bacha E, Beekman III RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2011;123 (22):2607-52.
64. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. Heart. 1970;32 (5):633-40.
65. Suradi H, Hijazi ZM. Current management of coarctation of the aorta. Global Cardiology Science and Practice. 2015:44.

66. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) developed in collaboration with the american society of echocardiography, heart rhythm society, international society for adult congenital heart disease, society for cardiovascular angiography and interventions, and society of thoracic surgeons. *Journal of the American College of Cardiology*. 2008;52 (23):e143-e263.
67. Silversides CK, Marelli A, Beauchesne L, Dore A, Kiess M, Salehian O, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Canadian journal of cardiology*. 2010;26 (3):143-50.
68. van Son JA, Daniëls O, Vincent JG, van Lier HJ, Lacquet LK. Appraisal of resection and end-to-end anastomosis for repair of coarctation of the aorta in infancy: preference for resection. *The Annals of thoracic surgery*. 1989;48 (4):496-502.
69. Rubay J, Sluysmans T, Alexandrescu V, Khelif K, Moulin D, Vliers A, et al. Surgical repair of coarctation of the aorta in infants under one year of age. Long-term results in 146 patients comparing subclavian flap angioplasty and modified end-to-end anastomosis. *The Journal of cardiovascular surgery*. 1992;33 (2):216-22.
70. Merrill WH, Hoff SJ, Stewart JR, Elkins CC, Graham Jr TP, Bender Jr HW. Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. *The Annals of thoracic surgery*. 1994;58 (2):399-403.
71. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *The Annals of thoracic surgery*. 2009;88 (6):1932-8.
72. Moss AJ, ADAMS FH, O'LOUGHLIN BJ, DIXON WJ. The growth of the normal aorta and of the anastomotic site in infants following surgical resection of coarctation of the aorta. *Circulation*. 1959;19 (3):338-49.

73. Maron BJ, Humphries JON, Rowe RD, Mellits ED. Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta: a 20-year postoperative appraisal. *Circulation*. 1973;47 (1):119-26.
74. Wright GE, Nowak CA, Goldberg CS, Ohye RG, Bove EL, Rocchini AP. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *The Annals of thoracic surgery*. 2005;80 (4):1453-9.
75. Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, Wallace AS, Ootaki Y, Quartermain MD, et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2013;145 (1):150-8.
76. 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. *The American journal of cardiology*. 1990;65 (11):790-2.
77. Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crowley DC, Sandhu SK, Kocis KC, Beekman III RH. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. *The American journal of cardiology*. 1994;74 (7):696-700.
78. Harris KC, Du W, Cowley CG, Forbes TJ, Kim DW, Consortium CCIS. A prospective observational multicenter study of balloon angioplasty for the treatment of native and recurrent coarctation of the aorta. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2014;83 (7):1116-23.
79. 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. *Journal of the American College of Cardiology*. 1996;27 (2):462-70.
80. Zussman ME, Hirsch R, Herbert C, Stapleton GE. Transcatheter intervention for coarctation of the aorta. *Cardiology in the Young*. 2016;26 (8):1563-7.
81. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *Journal of the American College of Cardiology*. 1995;25 (3):730-4.

82. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, Hagler DJ, Lutin W, Kan J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *The American journal of cardiology*. 1990;65 (11):793-7.
83. O'laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1991;83 (6):1923-39.
84. Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58 (25):2664-74.
85. Butera G, Manica JLL, Marini D, Piazza L, Chessa M, Filho RIR, et al. From Bare to Covered: 15-year single center experience and follow-up in transcatheter stent implantation for aortic coarctation. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2014;83 (6):953-63.
86. 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 (25):3453-6.
87. Group NHBPEPW. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 2004;114:555-76.
88. Carr M, Curtis S, Marek J. EDUCATIONAL SERIES IN CONGENITAL HEART DISEASE: Congenital left-sided heart obstruction. *Echo research and practice*. 2018;5 (2):R23-R36.
89. Park MK. *The Pediatric Cardiology Handbook E-Book: Mobile Medicine Series*; Elsevier Health Sciences; 2014.
90. Vigneswaran TV, Sinha MD, Valverde I, Simpson JM, Charakida M. Hypertension in coarctation of the aorta: challenges in diagnosis in children. *Pediatric cardiology*. 2018;39 (1):1-10.
91. Barlas C. Aort Koarktasyonu Cerrahi Tedavi Sonuçlarımız.

92. Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? *European journal of cardio-thoracic surgery*. 1998;14 (1):19-26.
93. Rajbanshi BG, Joshi D, Pradhan S, Gautam NC, Timala R, Shakya U, et al. Primary surgical repair of coarctation of the aorta in adolescents and adults: intermediate results and consequences of hypertension. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2018;55 (2):323-30.
94. IJsselhof R, Liu H, Pigula F, Gauvreau K, Mayer JE, del Nido P, et al. Rates of Interventions in Isolated Coarctation Repair in Neonates Versus Infants: Does Age Matter? *The Annals of thoracic surgery*. 2019;107 (1):180-6.
95. Yuan S-M. Quadricuspid aortic valve: A comprehensive review. *Brazilian journal of cardiovascular surgery*. 2016;31 (6):454-60.
96. Teo LL, Cannell T, Babu-Narayan SV, Hughes M, Mohiaddin RH. Prevalence of associated cardiovascular abnormalities in 500 patients with aortic coarctation referred for cardiovascular magnetic resonance imaging to a tertiary center. *Pediatric cardiology*. 2011;32 (8):1120-7.
97. Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, Jureidini S, Balfour I, Carpenter D, et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation. *The Annals of thoracic surgery*. 2005;80 (5):1659-65.
98. He L, Liu F, Wu L, Qi C-H, Zhang L-F, Huang G-Y. Percutaneous balloon angioplasty for severe native aortic coarctation in young infants less than 6 months: medium-to long-term follow-up. *Chinese medical journal*. 2015;128 (8):1021.
99. Rao PS, Chopra PS. Role of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation. *The Annals of thoracic surgery*. 1991;52 (3):621-31.
100. Lee C-L, Lin J-F, Hsieh K-S, Lin C-C, Huang T-C. Balloon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months. *Circulation Journal*. 2007;71 (11):1781-4.

101. Sen S, Garg S, Rao SG, Kulkarni S. Native aortic coarctation in neonates and infants: Immediate and midterm outcomes with balloon angioplasty and surgery. *Annals of pediatric cardiology*. 2018;11 (3):261.
102. Lehnert A, Villemain O, Gaudin R, Méot M, Raisky O, Bonnet D. Risk factors of mortality and recoarctation after coarctation repair in infancy. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*. 2019.
103. Hu Z-p, Wang Z-w, Dai X-f, Zhan B-t, Ren W, Li L-c, et al. Outcomes of surgical versus balloon angioplasty treatment for native coarctation of the aorta: a meta-analysis. *Annals of vascular surgery*. 2014;28 (2):394-403.
104. Ghaderian M, Gheysari M, editors. Medium term Follow up Treatment of Severe Native Coarctation of Aorta Using of Balloon Angioplasty in Young Infants Less Than one Year's age. Ghaderian M, Challenging case in congenital heart disease Lecturer 8th International Razavi Cardiovascular Congress in Mashhad Iran; 2016.
105. Ghaderian M, Sabri MR. Report of a Coarctation of Aorta Stenting in an Infant. *Advanced biomedical research*. 2019;8.
106. Gendera K, Ewert P, Tanase D, Georgiev S, Genz T, Heck PB, et al. Balloon-expandable stents for recoarctation of the aorta in small children. Two centre experience. *International journal of cardiology*. 2018;263:34-9.
107. Rao PS. Transcatheter interventions in critically ill neonates and infants with aortic coarctation. *Annals of pediatric cardiology*. 2009;2 (2):116.
108. Rao PS. Which aortic coarctations should we balloon-dilate? 1989.
109. Doshi AR, Rao PS. Coarctation of aorta-management options and decision making. *Pediat Therapeut S*. 2012;5:2161-0665.
110. Wu Y, Jin X, Kuang H, Lv T, Li Y, Zhou Y, et al. Is balloon angioplasty superior to surgery in the treatment of paediatric native coarctation of the aorta: a systematic review and meta-analysis. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2018;28 (2):291-300.

## 8. EK

### HASTA BİLGİ FORMU

**Adı Soyadı:**

**Protokol no:**

**Telefon:**

**Cinsiyeti:**

**DT ve yaşı:**

**Tanı Tarihi:**

**Tanı Vücut Ağırlığı ve Yaşı:**

**Tanı Alma Şekli:**

**Koarktasyon Tipi:**

**Eko Bulguları:**

|                             |                                          |                        |
|-----------------------------|------------------------------------------|------------------------|
| <b>CoAgradiyent (mmHg):</b> | <b>CoA bölgesi (mm):</b>                 | <b>İstmus (mm):</b>    |
| <b>AbdAo (mm):</b>          | <b>Ao akım hızı (cm/s):</b>              | <b>LVFS (%):</b>       |
| <b>LVEDD (z skor):</b>      | <b>IVSd (zskor):</b>                     | <b>LVPWd (z skor):</b> |
| <b>TY akım hızı (cm/s):</b> | <b>Aort kapak (biküspit, triküspit):</b> |                        |
| <b>MRG / BT Anjiografi:</b> | <b>CoA bölgesi (mm):</b>                 | <b>AsendenAo (mm):</b> |
| <b>İstmus (mm):</b>         | <b>TransversAo (mm):</b>                 | <b>AbdAo (mm):</b>     |

**Kalp kateterizasyonu:**

|                             |                          |                        |
|-----------------------------|--------------------------|------------------------|
| <b>CoAgradiyent (mmHg):</b> | <b>CoA bölgesi (mm):</b> | <b>AsendenAo (mm):</b> |
| <b>İstmus (mm):</b>         | <b>TransversAo (mm):</b> | <b>AbdAo (mm):</b>     |

**Ek Hastalık:**

**Aldığı tedaviler:**

**Girişim:**

- Cerrahi / ameliyat şekli:
- Balon anjioplasti (balon çapı-uzunluğu):
- Transkateterstent (balon çapı):

**Girişim tarihi:**

**Girişim yaşı:**

**Girişim sonrası EKO bulguları:**

**CoA gradiyent (mmHg):**

**CoA bölgesi (mm):**

**İstmus (mm):**

**LVFS (%):**

**TY akım hızı (mmHg):**

**Girişim sonrası Kalp kateterizasyonu:**

**CoA gradiyent (mmHg):**

**CoA bölgesi (mm):**

**Komplikasyon:**

- Genel:
- Girişim ilişkili:

**TAKİP**

|               | <b>EKO bulguları</b> | <b>Kan basıncı</b> | <b>Ek bulgular</b> | <b>Komplikasyon</b> | <b>Ek girişim</b> |
|---------------|----------------------|--------------------|--------------------|---------------------|-------------------|
| <b>1. Ay</b>  |                      |                    |                    |                     |                   |
| <b>3. Ay</b>  |                      |                    |                    |                     |                   |
| <b>6. Ay</b>  |                      |                    |                    |                     |                   |
| <b>1. Yıl</b> |                      |                    |                    |                     |                   |
| <b>2. Yıl</b> |                      |                    |                    |                     |                   |
| <b>3. Yıl</b> |                      |                    |                    |                     |                   |