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

ÇOCUK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİNDE AORT KOARKTASYONU TANISI ALAN ÇOCUK HASTALARIN İZLEM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Merve TÜRKAY KARAAVCI

Uzmanlık Tezi

DANIŞMAN
Prof. Dr. Naci CEVİZ

ERZURUM-2019

T.C.
ATATÜRK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞINA

TIPTA UZMANLIK TEZ SAVUNMA TUTANAĞI

İLGİ : Dekanlık Makamının 27.06.2019 tarih ve 42190979-204.01.02-E.1900190084 sayılı yazınız.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Tıpta uzmanlık öğrencisi araştırma görevlisi **Dr. Merve Türkay Karaavcı'nın; "Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Aort Koarktasyonu Tanısı Alan Çocuk Hastaların İzlem Sonuçlarının Değerlendirilmesi"** konulu tezini incelemek üzere oluşturulan Değerlendirme tez jürisine üye olarak seçildiğimizin ilgi yazınızla bildirilmesi üzerine jüri üyeleri, **3 TEMMUZ 2019** tarihinde toplanmış ve adı geçen Araştırma Görevlisi tez savunmasına alınmıştır.

Tıpta ve Diş Hekimliğinde Uzmanlık Eğitimi Yönetmeliğinin 19. maddesi gereğince yapılan tez savunmasının tamamlanması sonucunda adı geçenin tezi jüri üyelerince oy birliği ile kabul edilmiştir.

Bilgilerinizi ve gereğini arz ederiz.

Prof.Dr. Zerrin ORBAK
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı Başkanı
JÜRİ BAŞKANI
03.07.2019

Prof.Dr. Naci CEVİZ
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı Öğretim Üyesi
JÜRİ ÜYESİ

Doç.Dr.Atilla ÇAYIR
Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı Öğretim Üyesi
JÜRİ ÜYESİ

ONAY

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'nun 28.09.2017 tarih ve 5 no'lu toplantısında 11 no'lu kararı ile Prof. Dr. Naci CEVİZ danışmanlığında yürütülen "Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde Aort Koarktasyonu Tanısı Alan Çocuk Hastaların İzlem Sonuçlarının Değerlendirilmesi" konulu tezin Arş. Gör. Dr. Merve TÜRKAY KARAAVCI tarafından araştırılması uygun görülmüş ve karar B.30.2.ATA.0.01.00/106 sayılı etik kurul kararı ile Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Başkanlığı'na iletilmiştir.

İÇİNDEKİLER

ONAY ..... **I**

İÇİNDEKİLER ..... **II**

TABLOLAR DİZİNİ ..... **IV**

ŞEKİLLER DİZİNİ ..... **V**

SİMGELER VE KISALTMALAR ..... **VI**

TEŞEKKÜR ..... **VIII**

ÖZET ..... **IX**

ABSTRACT ..... **XI**

1. GİRİŞ ve AMAÇ **1**

2. GENEL BİLGİLER **3**

2. 1. Aort Koarktasyonu 3

2. 2 Tarihçe 4

2. 3. Prevelans ve Etiyoloji 5

2. 4. Patoloji 6

2. 5. Embriyoloji 8

2. 6. Hemodinami 9

2. 7. Klinik Özellikler 12

2. 7. 1. Yenidoğan Döneminde Aort Koarktasyonu 12

2.7. 2. Süt Çocuğu ve Küçük Çocuklarda Aort Koarktasyonu 13

2.7. 3. Adolesan ve Genç Erişkinlerde Aort Koarktasyonu 13

2. 8. Fizik Muayene 14

2. 9. Tanı Yöntemleri 16

2. 9. 1. Elektrokardiyografik Özellikler 16

2. 9. 2. Radyolojik Özellikler 16

2. 9. 3. Manyetik Rezonans Görüntüleme ve Bilgisayarlı Tomografi Anjiografi 17

2. 9. 4. Ekokardiyografi 18

2. 9. 5. Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiografi 19
2. 10. Tedavi 20
2. 10. 1. Yenidoğan ve İnfantlar 21
2. 10. 2. Çocukluk Çağı 22
2. 11. Onarım Metotları 23
2. 11. 1. Cerrahi Onarım 23
2. 11. 2. Perkütan Balon Anjioplasti ve Stentleme 26
2. 11. 2. 1. Nativ Koarktasyon İçin Anjioplasti 28
2. 11. 2. 2. Rekürren Postoperatif Koarktasyon İçin Anjioplasti 29
2. 11. 2. 3. Koarktasyon Stentleme 30
2. 12. Prognoz 32
3. MATERYAL VE METOT 36
3. 1. İstatistiksel Değerlendirme 37
4. BULGULAR 38
5. TARTIŞMA 46
6. SONUÇLAR ve ÖNERİLER 50
7. KAYNAKLAR 54

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 1. İlk Başvuruda Hastaların Yakınmaları……39
Tablo 2. Hastalarda Koarktasyona Eşlik Eden Diğer Doğuştan Kalp Hastalıkları……..40
Tablo 3. Balon Anjiyoplasti Yapılan Hastalarda İşlem Öncesi ve Sonrası Ortalama Basınç Değerleri ……42

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1. Kardiyak Kateterizasyon ile Diskret Tarzda Aort Koarktasyonu……4
Şekil 2. İshmus Hipoplazisi ve Aort Koarktasyonu Olan Hastada Üç Boyutlu BT Görüntüsü……..18
Şekil 3. Koarktasyon Onarımında Cerrahi Teknikler……26
Şekil 4. Aort Koarktasyonu Olan Hastada Balon Anjiyoplasti……29
Şekil 5. Kalp Kateterizasyonu ve Stent İmplantasyonu Yapılmış Hastanın Stent Anjioplasti Kesitleri……..32
Şekil 6. Hastanemizde Balon Anjioplasti Yapılmış Hastalar ve Girişim Gereksinimleri……43
Şekil 7. Hastanemizde Cerrahi İşlem Yapılmış Olan Hastalar ve Girişim Gereksinimleri……44
Şekil 8. Hastanemizde Stent İmplantasyonu Yapılmış Olan Hastalar ve Girişim Gereksinimleri……44

KISALTMALAR DİZİNİ

AK: Aort Koarktasyonu

KKH: Konjenital Kalp Hastalıkları

EKG: Elektrokardiyografi

EKO: Ekokardiyografi

BT: Bilgisayarlı Tomografi

MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme

BAP: Balon Anjiyoplasti

PDA: Patent Duktus Arteriosus

VSD: Ventriküler Septal Defekt

KY: Kalp Yetersizliği

HT: Hipertansiyon

BAV: Biküspit Aortik Valv

MS: Mitral Stenoz

AVSD: Atrioventriküler Septal Defekt

TA: Triküspit Atrezisi

PT: Pulmoner Hipertansiyon

MY: Mitral Kapak Yetersizliği

AS: Aort Stenozu

FAN: Femoral Arter Nabazanı

CW: Continuous Wave

PSSVK: Persistan Sol Superior Vena Kava

KKKH: Kompleks Konjenital Kalp Hastalığı

C-TGA: Büyük Arterlerin Düzeltilmiş Transpozisyonu

SKB: Sistolik Kan Basıncı

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince değerli bilgi ve deneyimlerinden yararlandığım Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı sayın Prof. Dr. Zerrin ORBAK ve onun şahsında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde geçen asistanlık sürecime katkıda bulunan çok değerli ve saygıdeğer tüm öğretim üyelerine,

Tez hazırladığım süre boyunca değerli bilgi ve deneyimleriyle bana yol gösterdiği ve öncülük ettiği için tez hocam sayın Prof. Dr. Naci CEVİZ'e,

Beraber çalışmaktan mutluluk duyduğum çalışma arkadaşlarıma,

Eğitim ve meslek hayatım boyunca bana her konuda destek olan, büyük emeği geçen sevgili aileme,

Bana her zaman her konuda destek olan sevgili eşime ve biricik oğluma sevgi, saygı ve sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Merve Türkay Karaavcı

Erzurum 2019

ÖZET

Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Aort Koarktasyonu Tanısı Alan Çocuk Hastaların İzlem Sonuçlarının Değerlendirilmesi

MERVE TÜRKAY KARAAVCI

ERZURUM 2019

Amaç: Bu çalışmada aort koarktasyonu tanısı almış çocuk hastaların klinik özellikleri ve izlem sonuçları incelendi.

Materyal Metot: Kliniğimizde ekokardiyografi kayıtları için kullanılan program kayıtları taranarak Ocak 2000-Ocak 2017 tarihleri arasında aort koarktasyonu tanısı almış olan hastalar belirlendi. Aort koarktasyonu tanısı alan 103 çocuk hasta saptandı. Bunlardan 98'inin verilerine ulaşılabildi. Alınan olguların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi ve olguların demografik (yaş, cinsiyet vb) ve klinik özellikleri (başvuru şikayetleri, eşlik eden yapısal kalp hastalığı vb) ve izlem sonuçları (tedavi uygulamaları, tedavi sonuçları vb) çıkarıldı.

Bulgular: Doksansekiz hastanın verileri analiz edildi. İlk tanıda hastaların ortalama yaşları 32,2±50,2 ay (aralık 1 gün-188 ay), vücut ağırlıkları 11,8±13,3 kg (aralık 2-64 kg) olup, hastaların 32'si (%32,6) kız idi. Bir hastada (%1,1) kuşkulu genital yapı mevcut idi. Hastaların 37'si (%37,7) yenidoğan idi. Hastaların 82'si (%83,7) ilk koarktasyon tanılarını kliniğimizde almışken, kalan hastalar (n=16 %16,3) dış merkezlerde tanı almış ve tedavi veya izlem için kliniğimize başvurmuş olan hastalardı. En sık başvuru yakınması üfürüm (%42,8) ve en az yakınma hipertansiyon (%1,02) idi. Diğer yakınmalar morarma, çarpıntı, nefes darlığı, ayaklarda soğukluk gibi yakınmalardı. İlk başvuruda hastaların 10'unda (%10,2) kalp yetersizliğine (KY) ait klinik bulgular mevcuttu. Dokuz hastada (%9,1) tanı sırasında dilate kardiyomiyopati varlığı saptandı. Hastaların %20,4'ünde koarktasyon izole olarak bulunurken kalan hastalarda eşlik eden en az bir konjenital kalp hastalığı mevcut idi. Kliniğimizde 36 hastaya balon anjioplasti uygulanırken, sekiz hasta cerrahi yolla, dört hasta ise stent implantasyonu ile tedavi edildi.

Sonuç: Aort koarktasyonu sık görülen doğuştan kalp hastalıklarından biridir. Balon anjioplasti yapılan hastalarda rekoarktasyon oranı yüksek olmasına karşılık erken dönemde hastanın kliniğini düzelten etkin bir yöntemdir. Cerrahi etkin bir yöntemdir. Stent anjioplasti büyük çocuk ve adolesanlarda önerilebilir.
Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, çocuk, tedavi

ABSTRACT

Evaluation of Follow-up Results of Pediatric Patients with Diagnosis of Aortic Coarctation in Pediatric Cardiology Clinic

MERVE TÜRKAY KARAAVCI

ERZURUM 2019

Aim: In this study, clinical features and follow-up results of pediatric patients with aortic coarctation were examined.

Method: The echocardiography records of our clinic were reviewed and the patients who were diagnosed with aortic coarctation between January 2000 and January 2017 were determined. A total of 103 children with the diagnosis of aortic coarctation were determined. In 98 of them, the medical record could be reached. The medical records of the patients were retrospectively evaluated and demographic (age, gender, etc.) and clinical features (complaints, accompanying structural heart disease, etc.) and follow-up results (treatment applications, treatment results, etc.) were obtained.

Results: Data of the 98 patients were analyzed. The mean age at diagnosis was 32,2±50,2 months (range 1 day-188 months) and the body weight was 11,8±13,3 kg (range 2-64 kg), and 32 (32,6%) of the patients were female. One patient (1,1%) had ambiguous genitalia. 37 (37,7%) of the patients were neonates. While 82 (83,7%) of the patients were diagnosed initially in our clinic, the remaining patients (n = 16, 16,3%) were diagnosed at other centers and applied to our clinic for treatment or follow-up. The most common complaint was murmur (42,8%) and the least was hypertension (1,02%). Other complaints were complaints such as bruising, palpitations, shortness of breath, and coldness in the feet. At first presentation, 10 (10,2%) of the patients had clinical signs of heart failure. Dilated cardiomyopathy was detected in nine patients (9,1%) at diagnosis. The coarctation was isolated in 20,4% of the patients, while the remaining patients had at least one congenital heart disease. 36 of the patients were treated by balloon angioplasty in our clinic, eight

patients were treated surgically and four patients were treated with stent implantation.

Conclusion: Coarctation of the aorta is one of the common congenital heart diseases. In patients who underwent balloon angioplasty, the recoarctation rate is high, but it is an effective method that corrects the patient's clinical condition in the early period. Surgery is an efficient method. Stent angioplasty can be recommended in older children and adolescents.

Key Words: Aortic coarctation, child, treatment

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Doğuştan kalp hastalıkları çocukluk çağındaki morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden biridir ve insidansı yaklaşık %0,8 olarak bildirilmektedir (1, 2). Aort koarktasyonu (AK) doğuştan kalp hastalığı olan hastaların yaklaşık %6-8 inde görülmektedir (3). Doğuştan kalp hastalıkları arasında görülme sıklığı açısından dördüncü sıradadır (4). AK insidansı 2500 doğumda birdir ve erkek:kadın oranı 1,27:1-1,74:1 arasında bildirilmiştir (5).

Aort koarktasyonu ilk kez Morgagni tarafından 1760 yılında yapılan otopsi çalışmalarında bildirilmiştir (6). Aort koarktasyonu her nekadar aortanın darlığı gibi görünse de farklı anatomik, fizyolojik ve klinik bulgularla kendini gösterebilir. Koarktasyon en sık duktus arteriosusun karşısında, sol subklavian arterin distalinde görülmektedir. Darlık diskret ya da tübüler şekilde görülebilir. Koarktasyon izole olabildiği gibi sıklıkla başka konjenital kalp hastalıkları (KKH) ile birliktelik gösterir (6, 7). Semptomlar darlığın derecesine ve eşlik eden kardiak anomaliye göre değişir, AK'nın hemodinami üzerinde anlamlı bir etki oluşturabilmesi için lümenin %50 ve üzerinde daralması gerekir, ancak uzun segment darlıklar daha az lümen darlığı olsa bile hemodinamik olarak anlamlı olabilir (7).

AK tanısı, fizik muayene, röntgen, elektrokardiografi (EKG), ekokardiografi (EKO), bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG), kardiyak kateterizasyon, anjiografi gibi birçok görüntüleme yöntemi kullanılarak yapılabilir (6). Rutin muayenede tespit edilen üfürüm veya hipertansiyon yol gösterici olabilir. Femoral nabazanların alınamaması veya zayıf olması ve kol - bacak sistolik kan basıncı farkının 20 mmHg veya daha fazla olması, aort koarktasyonunun kanıtı olarak kabul edilebilir (8).

AK tanısı alan hastaların klinik durumu, darlık derecesi, yaşı, kilosu tedavi şeklini etkiler. Hastalara klinik durumlarına göre medikal tedavi başlanmalı ardından balon anjioplasti (BAP), stent anjioplasti ve cerrahi tedavi açısından karar verilmelidir (9).

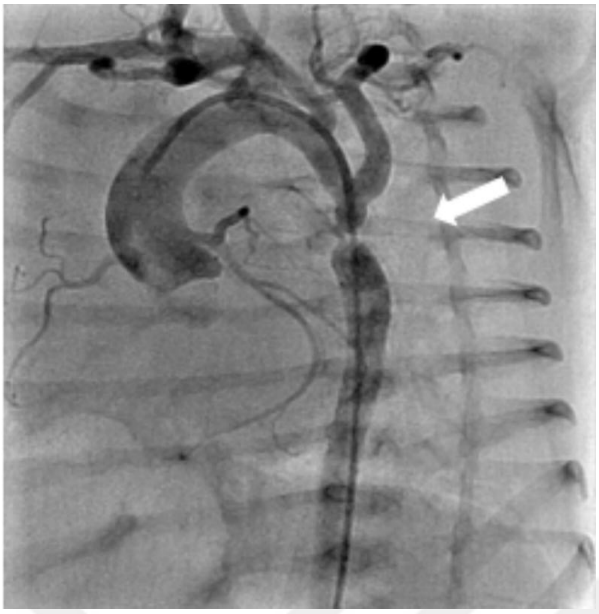
Çalışmamızda Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Kardiyoloji Bilimdalında Ocak 2000-Ocak 2017 tarihleri arasında aort

koarktasyonu tanısı almış olan çocuk hastaların klinik ve demografik özellikleri, izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

2.GENEL BİLGİLER

2.1.Aort Koarktasyonu

Aortun koarktasyonu, proksimal torasik aortun diskret veya tübüler darlığıdır (Şekil 1). Koarktasyon yaygın bir doğuştan kalp kusurudur. Bebeklerde, daha büyük çocuklarda veya yetişkinlerde tanımlanabilir ve her yaşta başarıyla onarılabilir. Aortadaki darlığı hafifletmek için tedavi seçenekleri cerrahi ve kardiyak kateterizasyon işlemlerini içerir (10). Bununla birlikte, koarktasyon anatomisinde, patofizyolojisinde, klinik seyrinde, tedavi seçeneklerinde ve sonuçlarında önemli değişiklikler vardır. Örneğin, sıklıkla diskret olmasına rağmen, koarktasyon doğuştan uzun bir segment olabilir, transvers aortik arkın hipoplazisi ile ilişkili olabilir (infant dönemde yaygın) veya abdominal yerleşimli olabilir. Koarktasyonun patofizyolojisi stenozun şiddetine bağlı olarak değişir ve aynı zamanda patent duktus arteriyozus (PDA), ventriküler septal defekt (VSD) veya sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gibi eşlik eden lezyonların varlığından da etkilenir. Aort koarktasyonunun klinik prezentasyonu bebeklikteki kalp yetersizliğinden (KY) asemptomatik hipertansiyona (HT) ve/veya daha büyük çocuklarda veya yetişkinde üfürüm olarak değişkenlik gösterebilir. Tedavi seçenekleri arasında cerrahi (en sık rezeksiyon ve uçtan uca anastomoz) ve perkütan BAP ve stent anjioplasti bulunmaktadır. Tedavi sonrası klinik sonuçlar ve uzun dönem prognozu yaygın olarak değişir ve tamamen bening seyirli değildir. Birçok hastanın geç prognozu; rezidüel koarktasyon stenozu veya ark hipoplazisi, eşlik eden intrakardiyak patoloji ve istirahat veya egzersiz hipertansiyonundan etkilenir. Aort koarktasyonunun görüldüğü kadar basit bir lezyon olmadığı sonucuna varmak doğrudur (7)



Şekil 1. Kardiyak kateterizasyon ile diskret tarzda aort koarktasyonu

PDA nın eşlik ettiği veya etmediği fakat intrakardiak anomalilerin olmadığı koarktasyon formuna primer veya basit koarktasyon denir. Aort koarktasyonu koarkte segmentteki stenozun derecesine göre değişkenlik gösterir, stenozun hemodinami üzerinde anlamlı darlığa sebep olabilmesi için lümeni %50 ve üzerinde daraltması gerekir, ancak uzun segment darlıklar daha az lümen darlığı olsa bile hemodinamik olarak anlamlı olabilir. Raslantısal olarak erişkin aortası, ligamentum arteriozum komşuluğunda bir basınç gradiyenti oluşturmadan kıvrıntılı olabilir ve bu duruma psödokoarktasyon denir (11).

2.2.Tarihçe

Aort koarktasyonu için ilk katkılar Prusya anatomisti Johann Friedrich Meckel (1714-1774) tarafından sunulmuştur (12). Otopsi örneklerinde Morgagni tarafından 1760 yılında inen aortada darlık olarak ifade edilmiştir (13). Paris 1789 yılında ayrıntılı bir tanımlama yapmıştır (12). Bonet (14) 1903 yılında infantil ve erişkin tip sınıflamasını yapmıştır. Abbott (15) 1928 yılında 200 otopsiyi içeren bir çalışma yapmıştır. Rifenstein ve arkadaşları (16) 1928-1947 yılları arasında 104 hastalık postmortem bir çalışma bildirmişler. Blalock ve Park (17) 1944 yılında cerrahi

yöntemler için hayvan deneyleri yapmaya başlamıştır aynı yılda Crafoord ve Nylin ilk başarılı cerrahiyi yapmışlar, rezeksiyon ve uç uca anastomoz yöntemini uygulamışlardır (18). Clagett 1948 yılında 21 hastadan oluşan bir seri sunmuş sekiz tanesine subklavian flep tekniğini uygulamış, Burford ilk kez 1950 yılında infantlarda ameliyat uygulamıştır. Başarılı uç uca anastomoz ise Lynxwiler tarafından bildirilmiştir (19). Vosschulte (20) 1957 yılında yama grefti ile aortoplasti yöntemini kullanmıştır. Singer ve arkadaşları (21) 1982 yılında ameliyat sonrası rekoarktasyonu olan bir yenidoğana BAP yapmışlardır. Lansman ve arkadaşları (22) tarafından 1986 yılında 17 infanta rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniği uygulanmıştır. Aortik stent uygulaması ise ilk kez O Lauglin ve arkadaşları tarafından 1989 yılında uygulanmıştır (23).

2.3.Prevelans ve Etiyoloji

Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalığı olan hastaların yaklaşık %6 ila %8'inde görülür (3). Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalıkları arasında görülme sıklığı açısından dördüncü sıradadır (4). Aort koarktasyonu insidansı 2500 doğumda birdir ve erkek/ kadın oranı 1,27: 1 – 1,74: 1 arasında bildirilmiştir (5, 24).

Son 10 yıl içinde yayınlanan uzman konsensus kılavuzları, kısa boy, gecikmiş ergenlik, yele boyun, lenfödem ve AK olan tüm kızlarda karyotip analizi yapılması gerektiğini önermiştir. Aort koarktasyonlu kızlarda Turner sendromu prevalansı %5,3'tür (25). Wong ve ark. (25) AK tanısı sırasında karyotipleme yapılan 55 hastanın dördünde (%7,3) Turner sendromu karyotipi saptamıştır. Sadece X kromozomu kısa kolu eksik olan hastalarda biküspit aortik valv (BAV) ve AK'nın yüksek prevalansı, Turner sendromu olan hastalarda anormal aortik kapak ve aortik ark gelişmesine katkıda bulunduğunu göstermektedir (26).

Biküspid aort kapağı, aort kapak stenozu, koarktasyon ve hipoplastik sol kalp sendromu olan bazı hastalarda NOTCH1 mutasyonu saptanmıştır (27). Notch sinyal yolunun aktivasyonunun konjenital kalp hastalığı (KKH) oluşumuna yol açabileceğini ifade eden yayınlar vardır (28). MYH6'nın AK riski üzerinde güçlü bir etkisi olduğu

yönünde bilgiler vardır (29). Koarktasyonun gelişimi üzerindeki çevresel etki ile ilgili olarak, mevsimsel değişimi saptayan bir çalışmada, geç sonbahar ve kış aylarının koarktasyon sıklığıyla ilişkili olduğu bildirilmiştir (30).

2.4.Patoloji

Aort koarktasyonu tipik olarak duktus arteriyozusun yerleşim noktasında veya yakınında üst torasik aortta bir darlıktır. Bu nedenle, çoğu koarktasyon lokalizasyon olarak jukstaduktal olarak tanımlanmıştır. Koarktasyon intimal ve mediyal bir malformasyonu ve bazı durumlarda aortun tüm çevresi boyunca uzanan belirgin bir *posterior shelfi* içerir. Aslında, koarktasyonun patolojisi önemli ölçüde değişmektedir. Koarktasyon çoğunlukla diskret darlıktır, ancak istmus ve transvers ark hipoplazisi ile birlikte olabilir veya uzun segment ve/veya kıvrımlı olabilir. Bebeklerde, özellikle de sol ventrikül çıkış yolu darlığı veya bir VSD ile birlikte olanlarda, transvers aortik arkın diffuz hipoplazisi ve koarktasyon proksimalinde istmusta hipoplazi olabilir. Daha az sıklıkla, aort koarktasyonu, çıkan aort veya abdominal aort gibi başka yerlerde ortaya çıkar (31, 32).

Histolojik incelemede aort lümenine posterior ve lateral olarak uzanan kalın intimal ve medial çıkıntılar görülür. İlişkili intimal kalınlaşma ve hiperplazi özellikle yaşlı hastalarda daha belirgindir (32). Duktus veya ligamentum arteriosus, anteromedial olarak aynı seviyededir. Elastik dokunun intimal proliferasyonu ve bozulması, yüksek hız akışının arter duvarını etkilediği bir yerde koarktasyona (jet lezyon) bağlı olarak ortaya çıkabilir. Enfektif endarterit, intimal diseksiyon ve anevrizmaların oluşabileceği yer bu distal konumdur. Medial elastik dokunun tükenmesi ve parçalanmasından oluşan kistik medial nekroz, yaygın olarak, koarktasyon bölgesine ve çıkan aortaya bitişik aortada görülür. Bazı hastalarda kistik medial nekroz, geç aort anevrizması oluşumu veya diseksiyonu için zemin sağlar (33).

Hastaların bir kısmında aort koarktasyonu intrakardiyak patoloji ile birlikte olabilir. Bebeklik döneminde bulunan çocukların, yaşlı hastalara göre eşlik eden VSD ve/veya sol ventrikül çıkış yolu darlığına sahip olma olasılıkları çok daha fazladır.

Koarktasyona eşlik eden VSD'ler perimembranöz, muskuler veya malalignment tiplerini içerir. Malalignmant VSD ile konal septumun posterior deviasyonu belirgin sol ventrikül çıkış yolu darlığına neden olabilir (31). Koarktasyonlu hastaların %85'inde BAV görülür ve kapak stenotik veya annulus hipoplastik olabilir. Mitral stenoz (MS), koarktasyonlu hastalarda da görülebilir ve bir supravalvüler mitral halka, mitral yaprakçıkların kalınlaşması ve displazisi, kısa displastik korda tendinea veya tek bir paraşüt papiller kasının varlığından kaynaklanabilir (34). Çoklu sol taraflı obstruksiyonel lezyonların (subvalvuler aort darlığı, paraşüt mitral kapak) koarktasyon ile birlikteliği, Shone sendromu olarak adlandırılır ve bebeklik döneminde tedaviye ihtiyaç duyulursa sıkıntılı tablolar oluşturur (35). Koarktasyon ile ilişkili olabilecek diğer intrakardiyak anomaliler arasında PDA, BAV, atriyoventriküler septal defektler (AVSD), triküspid atrezi (TA) ile birlikte veya birlikte olmayan D transpozisyonu ve büyük arterlerin konjenital olarak düzeltilmiş transpozisyonu sayılabilir. Koarktasyon ayrıca hipoplastik sol kalp sendromunun önemli bir bileşenidir (13).

Ekstrakardiyak vasküler anomaliler koarktasyonlu pek çok hastada mevcuttur ve brakiyosefalik arter anatomisinde varyasyonlar, kollateral arteriel dolaşım ve Willis poligonunun anevrizmalarını içerir. Torasik koarktasyon genellikle sol subklavyen arterin orjininin hemen ötesinde gerçekleşir, ancak brakiyosefalik arteryel damarlarda varyasyonlar oluşabilir. Sol subklavyan arter koarktasyon bölgesinden çıkabilir ve başlangıcı dar olabilir. Sağ subklavian arterin, son brakiosefalik dal olarak anormal bir şekilde koarktasyon distalinden çıkması, %4-5 arasında görülür. Bir koarktasyonun altından veya çevresinden çıkan subklaviyan artere doğru ters vertebral arter akımı subklavyan çalma sendromu oluşturabilir. Çocukluk veya ergenlik döneminde gelişebilen ancak bebeklik döneminde nadiren görülen kollateral arteriel dolaşım, inen aorta perfüzyonunu artırır. Bu kollateral sistem, anterior ve posterior kollateral dolaşım olmak üzere iki bileşene sahiptir. Epigastrik arter sistemi üzerinden internal mammarian arterleri ve eksternal iliak arterler arasında anterior sirkülasyon gelişir. Posterior kollateral dolaşım, genişlemiş interkostal arterlerden retrograd akım yoluyla tiroservikal arterler ve inen aort arasında gelişir. Bu interkostal

arterler, trill, sürekli üfürümler ve göğüs röntgenogramında kaburgada çentik oluşturarak genişlemiş ve kıvrımlı hale gelebilir. Son olarak, koarktasyonlu hastaların %3-5'inde Willis poligonunda Berry anevrizmaları ortaya çıkar. Arteriyel hipertansiyonu olan bazı hastalarda beklenmedik serebrovasküler olaylardan sorumlu olabilir (31).

Aort koarktasyonu olan hastalarda ekstrakardiyak nonvasküler anomaliler de yaygındır. Turner XO sendromuna ek olarak, kas-iskelet sistemi, genitoüriner sistem, gastrointestinal sistem veya solunum sistemi anormallikleri koarktasyonlu çocukların %25'inde mevcuttur. Koarktasyonlu hastalarda baş ve boyun anormalliklerinin görülme sıklığı da artmakta olup, koarktasyonun embriyojenezinde nöral bir krest anormalliğinin ortaya çıkma olasılığı artmaktadır (36).

2.5.Embriyoloji

Aort arkı ve dalları insan gestasyonunun altıncı ile sekizinci haftasında gelişir. Embriyolojik üçüncü aortik kemerler karotis arterleri olarak kalmaktadır. Sol dördüncü aortik ark, torasik aortik ark ve isthmusu oluşturur ve sağ dördüncü kemer doğal olarak oluşur. Embriyolojik altıncı aortik kemerler proksimal pulmoner arterler olarak kalırken, dördüncü sol aortik kemer distalinde duktus arteriosusa doğru gelişir. Bu nedenle torasik koarktasyon embriyolojik sol dördüncü ve altıncı aortik kemerlerin anormal gelişiminin bir tezahürüdür (31). Kısaca; normal bir sol aortik kemer, embriyonik trunkus arteriozusun aortik kısmı, trunko aortik kesenin sol dalı, sol dördüncü arteriyel ark, dördüncü ve altıncı embriyonik arkların arasındaki sol dorsal aorta ve altıncı arkın distalinde kalan sol dorsal aortadan oluşur (31). Altta yatan neden iyi anlaşılamamıştır. Duktus doku teorisi ve hemodinamik teori olmak üzere iki teori geliştirilmiştir:

Duktus doku teorisi; duktus arteriosus kapanırken, aktif duktal doku aort içine migrasyon göstererek fibrosisin yayılmasına yol açar ve aortun duktusa yakın komşu bölgelerinde darlık oluşturur. Fakat bu hipotez; duktusa uzak bölgelerdeki koarktasyonları açıklayamamaktadır (31, 37).

Turner sendromlu hastalarda AK sıklığının fetal lenfatik obstrüksiyonun torasik duktusun şişliğine neden olarak aortaya bası yapması sonucu arttığı hipotezi söz konusudur (38).

Hemodinamik teori; aortik arkın anormallikleri için çeşitli gelişimsel mekanizmalar önerilmiştir. Bu morfolojik anormalliklerden biri, fetal kan akışı ile ilgilidir (5). Akım teorisinde duktal doku anomalisi nedeniyle akım bozulmakta ve bu akım azlığı ile aort hipoplazisi gelişmektedir (37). Rudolph ve ark. bu hipotezi desteklemek için AK'nın üç özelliğini, lokalize *shelf*, eşlik eden intrakardiyak defektleri ve azalmış anterograd aortik akışı olan hipoplastik aortik arkı tanımlamıştır. Gerçekten de, sol kalbin hipoplazisi, fetusun gelişmekte olan sol ventrikülü boyunca azalmış anterograd akışı ile ilişkilendirilmiştir (39, 40). Van den Boom ve ark. (41) ikiz ikiz transfüzyon sendromu olan dört monokoryonik diamniyotik gebelik olgusunu incelemiş ve donör ikizinde basit AK riskinin arttığını bulmuştur. Dolayısıyla, fetal dolaşımdaki kan akış paterni embriyojenezi etkiler; özellikle VSD, sol ventrikül çıkış yolu darlığı ve transvers aortik arkın tubüler hipoplazisi olan olgularda fetal dönem boyunca çıkan aortadan geçen kan hacmindeki azalma, postnatal olarak AK gelişimine yol açar. Aynı zamanda, koarktasyonlu fetuslarda transvers ark ve istmus hipoplazisinin yaygın oluşu bu fikri destekler (42).

2.6.Hemodinami

Fetal hemodinamikler koarktasyon nedeni ile nadiren bozulur çünkü normalde ventrikül outputunun sadece %10'u fetüste aortik istmusu geçmektedir. Doğumdan sonra foramen ovale ve duktus arteriosusun kapanmasıyla, stenotik aortik segmenti daha büyük bir hacim geçmek zorunda kalır. Bu nedenle, doğum sonrası önemli hemodinamik rahatsızlıklar ortaya çıkabilir. Koarktasyonun şiddetine ve eşlik eden kardiyak lezyonların varlığına bağlı olarak, bu hemodinamik değişiklikler hafif sistolik hipertansiyondan ciddi KY'ne ve şoka kadar değişir.

Aort koarktasyonu sol ventrikül çıkışındaki direnci arttırır ve sol ventrikül, çıkan aorta ve dallarındaki sistolik basıncı yükseltir. Stenozun ciddiyetine, kardiyak

outputa ve kollateral dolaşımın derecesine bağlı olarak, koarktasyonda oluşan sistolik basınç gradiyenti istirahatte 50 ile 60 mmHg kadar yüksek olabilir. Birçok hastada, sistol ve diyastol boyunca çıkan aortadan aşağı doğru bir basınç gradiyenti vardır.

Kompansatuar birçok mekanizma, sol ventrikülün çıkış empedansındaki artışa yanıt olarak aktive olur. Sol ventrikül miyokart hipertrofisi bunların en önemlisi sayılabilir. Miyokart hipertrofisi miyokardiyal duvar stresini ve ventrikül ardyükünü normale döndürmeye çalışır ve normal sistolik ventrikül fonksiyonunun korunmasına yardımcı olur. İzole koarktasyonda, sol ventrikül diyastol sonu hacmi tipik olarak normaldir ve sistol sonu hacmi azalabilir. Bu nedenle, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, aort koarktasyonu olan çocukların çoğunda artmaktadır (KY yokluğunda). Eğer koarktasyon şiddetliyse veya duktal kapanma yenidoğanda olduğu gibi hızla gelişirse, sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve KY ortaya çıkabilir. Bunun neden olduğu hemodinamik sonuçlar arasında azalmış stroke volüm, artmış sol ventrikül diyastol sonu basıncı, artmış sol atriyal basınç, pulmoner venöz konjesyon ve pulmoner hipertansiyon (PH) sayılabilir. Kardiyak output ciddi şekilde tehlikeye düşerse, miyokardiyal perfüzyon azalması ve asidoz gelişimi miyokardiyal kontraktiliteyi daha da azaltır. Bu klinik senaryo özellikle yaşamın ilk haftalarında sık görülür. Telafi edici mekanizmalar arasında sempatik sinir sisteminin aktivasyonu (kalp hızını arttırmak ve miyokardiyal kontraktiliteyi arttırmak için) ve Frank-Starling mekanizması (sol ventrikül diyastol sonu hacmini artırmak ve normal stroke volümü korumak için) bulunmaktadır. Bununla birlikte, olgunlaşmamış miyokard, bu telafi edici yanıtları kullanmakta nispeten yetersiz kalır (7).

Neonatal miyokardiyum, kısmen sempatik beta reseptör yoğunluğunda bir azalmanın sonucu olarak, olgun sempatik innervasyona sahip değildir. Ayrıca, yetişkin miyokard ile karşılaştırıldığında, neonatal sol ventrikül miyokardı, zayıf uyumludur ve ventriküler stroke volumü korumak için Frank-Starling mekanizmasını daha az kullanabilir.

Son olarak, ağır koarktasyonu olan yenidoğanda miyokart hipertrofisinin gelişmesi için yeterli zaman olmadığından, duktus arteriyozusun kapanması üzerine sol ventrikül basıncı hızlı bir şekilde aşırı yükselir. Böylece, sol ventrikül yükü ve duvar

baskısı nispeten dengesiz bir şekilde artar. Bu nedenle, birçok faktör, bebeklik dönemindeki olgunlaşmamış miyokardiyumu özellikle şiddetli koarktasyonun uyguladığı hemodinamik rahatsızlıklara karşı savunmasız hale getirmekte ve koarktasyondaki KY ve sistolik disfonksiyonun öncelikle yaşamın ilk haftalarında sınırlı kaldığı gözlemini açıklamaktadır.

Koarktasyon ayrıca sol ventrikül diyastolik disfonksiyonuna da yol açabilir. Ekokardiyografik çalışmalarda, erken sol ventrikül diyastolik relaksasyonunun azaldığı, diyastolik dolumdaki anormalliklerin, sol ventrikül dolumunun geç diyastol içine kayması ile karakterize olduğu gösterilmiştir (43). Diyastolik fonksiyondaki bu anormalliklerin miyokard hipertrofisi, miyokardiyal fibrozis tarafından neden olunan azalmış sol ventrikül uyumu ile ilişkili olduğuna inanılmaktadır. Bunun fonksiyonel sonucu, herhangi bir dolum hacminde sol ventrikül diyastol sonu basıncında bir artış olmasıdır. Bu nedenle özellikle sol ventrikül diyastol sonu volumü fazla olan hastalarda sol atriyal hipertansiyon ve pulmoner venöz konjesyon oluşabilir. Eşlik eden bir kardiyovasküler defektin varlığı, koarktasyonlu bazı hastalarda hemodinamik yükü artırır. Valvüler veya subvalvüler aort darlığı sol ventrikül sistolik basıncını ve ventriküler yükü daha da arttıracaktır (7).

Geniş bir VSD, PDA veya önemli mitral yetersizliği (MY) varlığı sol ventrikül diyastol sonu volümünü ve ventrikül ön yükünü arttıracaktır. Azalmış sol ventrikül kasılabilirliği ile birlikte artan diyastolik hacim sol ventrikül diyastol sonu basıncında artışa neden olur. Daha sonra sol atriyal basınç yükselebilir ve pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyon gelişebilir. Bu nedenle, KY ve pulmoner arter hipertansiyonu; sol ventrikül preload, afterload ve diyastolik fonksiyon bozukluğunun bir sonucu olarak koarktasyon ve ilişkili aort stenozu (AS) ve/veya VSD'si olan çocuklarda nispeten daha sık görülür. Vasküler fizyolojide anormallikler de aort koarktasyonu olan hastalarda ortaya çıkar. Sistolik arteriyel hipertansiyon aortik daralmanın bir tezahürüdür, fakat aynı zamanda vasküler reaktivite, arteriyel duvar esnekliği ve baroreseptör refleks fonksiyonundaki değişikliklere de neden olur. Koarktasyon onarımı sonrası hastalar üzerinde yapılan çalışmalar, anormal arteriyel vasküler

fonksiyonu ve kalıcı hipertansiyonu olan bazı hastalarda baroreseptör refleksinin yeniden ayarlandığını göstermiştir (44, 45).

Koarktasyonun başarılı anatomik tamiri sonrasında ortaya çıkabilen arteriyel fizyolojideki bu anormallikler, koarktasyon onarımından yıllar sonra bazı hastalarda sistolik hipertansiyonun ortaya çıkışını açıklamaya yardımcı olur.

Koarktasyonla birlikte, aortik ark (çıkan aorta ile inen aort arasındaki kısım) özellikle yeni doğanlarda normalden daha küçük (hipoplastik) olabilir. Zamanla, kollateral adı verilen ekstra kan damarları tıkanıklık bölgesinin distaline dolaşımı başlatır (10).

2.7.Klinik Özellikler

Koarktasyonun klinik prezentasyonu KY olan bir bebek, kalpte üfürümü olan bir çocuk ve sistemik arteriyel hipertansiyonu olan bir çocuk veya ergen olmak üzere genellikle üç kısıma ayrılır.

2.7.1.Yenidoğan Döneminde Aort Koarktasyonu

Bebekler soluk ve halsiz görünür, nefes almada, beslenmede zorluk çekerler ve çok ajite veya halsiz olabilirler. Yenidoğanlarda genellikle duktus arteriyozusun kapanmasını takiben KY, asidoz ve şok tablosu ortaya çıkar. Hızlı tıbbi resüsitasyon ve cerrahi müdahale olmaksızın, ölüm hızla meydana gelebilir. Tıkanıklığı gidermek için bir müdahale sağlanana kadar dolaşımın desteklenmesi için ilaç verilmesi gerekebilir (10, 13, 46). Bu bebeklerin büyük bir bölümünün VSD veya AS gibi eşlik eden önemli lezyonlarla birlikte koarktasyonu vardır. Şiddetli koarktasyon ve geniş VSD'si olan bir bebekte akut KY, şok ve asidozlar klasik olarak 8 ila 10 günlük yaşamda aniden gelişir. Tıbbi ve cerrahi müdahaleler sağlanmadıkça multiorgan yetmezliği, özellikle böbrek yetmezliği ve/veya nekrotizan enterokolit ve ölüm çoğunlukla ortaya çıkar (7).

Amerika Birleşik Devletleri'nde neonatal girişim gerektiren izole koarktasyonu olan hastaların %25'inden daha azında prenatal olarak teşhis edilebilmektedir (47).

Prenatal tanı duktal kapanmadan önce müdahaleye izin vererek bu sekelleri önleyebilir (13).

Ward ve ark. (48) tarafından yapılan bir çalışmada, 48 saatten önce kardiyak semptomların gelişmeyebileceği ve AK'lı bebeklerin saptanabilir fizik muayene bulgularına (HT ve anormal femoral nabız gibi) sahip olması gerektiği belirtilmiştir ve neredeyse hastaların %50'si doğumdan sonraki 14 günden önce şiddetli semptomlar geliştirmiştir (48).

Yenidoğan tarama muayenesinin önemi doğrultusunda AK'yı erken saptamak için alt ekstremitede kan basıncını ölçmek konusunda birinci basamak sağlık merkezlerinde görev yapan doktorların farkındalığına ihtiyaç duyulmaktadır. Üçüncü gün ve üçüncü haftalar arasında yenidoğan tarama muayenesinin planlanması önerilir (49).

2.7.2.Süt Çocuğu ve Küçük Çocuklarda Aort Koarktasyonu

Çoğu zaman, çocuklar, ergenler ve yetişkinler hiçbir semptom göstermezler ve normal muayene sırasında kalpte hafif üfürümün duyulması veya hipertansiyon tetkik edilirken koarktasyon belirlenir. Bazı hastalarda mevcut olan göğüs ağrısı, baş ağrısı, bacak ağrısı ve kramplar egzersiz kabiliyetini azaltabilir (10). Bu hastalarda, internal torasik ve subklaviyen arterlerden, tiroservikal trunkustan ve vertebral ve anterior spinal arterlerden, inen aortaya dolaşım sağlamak için kollateral damarlar gelişir (13). Fiziki bulguların hafif olabilmesi nedeniyle bu hastaların çoğu tanınmaz ve tanı gecikir. Bazı hastalarda alt ekstremite egzersiz kladikasyosu veya sık baş ağrıları rapor edilmiştir (7).

2.7.3.Adölesan ve Genç Erişkinlerde Aort Koarktasyonu

Bu dönemde koarktasyon sıklıkla tesadüfen saptanan hipertansiyon değerlendirmeleri sırasında yakalanırken, kalpte üfürüm duyulması, burun kanaması, baş ağrısı, ayaklarda soğukluk, bacak ağrıları, kramplar, yüzde kızarıklık, egzersizle

artan yorgunluk ve Berry anevrizma rüptürüne bağlı nörolojik bulgularla karşımıza çıkabilir. Anormal göğüs radyografisi, femoral nabızların zayıf alınması, gecikmesi veya alınamaması ile tanı konulabilir. KY 30'lu yaşlarda görülür. KY gelişen hastalarda efor dispnesi kardiyomegali, EKG'de ciddi sol ventrikül hipertrofisi görülür. Kollateralleri iyi gelişmiş olanlarda göğüs sağ sol yan tarafında ve sırtta sistolik veya devamlı üfürüm işitilebilir (7, 37).

Borin ve ark. (50) yaptığı bir araştırmada aort koarktasyonlu erişkin bayan hastalarda nispeten yüksek bir migren prevalansı olduğu belirtilmiştir.

2.8.Fizik Muayene

Koarktasyonlu çocuğun genel görünümü, koarktasyonun ciddiyetine göre değişecektir. KY olan bir bebek, solunum sıkıntısından dolayı huzursuz görülür. Taşikardi, dispne, terleme, hepatomegali ve bozuk periferik perfüzyon, düşük kardiyak output ve KY varlığına işaret eder. Sağdan sola doğru duktal şant varsa, diferansiyel siyanoz görülebilir (alt ekstremitelerde siyanoz). Buna karşılık, koarktasyonlu daha büyük bir çocuk tamamen sağlıklı görünebilir. Turner sendromunun karakteristik özellikleri bazı kızlarda belirgindir ve kısa boy, ayrık meme uçları ve yele boyun gözlenir.

Aort kaoraktasyonu olan hastalarda en kolay saptanacak fizik muayene bulguları kan basıncı ve nabazanların karakteri ile ilgilidir. Bu hastalarda femoral arter nabazanları (FAN) zayıf olabilir veya hiç alınmayabilir. Aksine üst ekstremite brakial arter nabazanları kuvvetli olarak alınır. Sistolik kan basıncı koarktasyonun proksimalinde (üst ekstremite) yükselebilir. Kol ve bacak arasında bir sistolik basınç gradiyenti bulunur. Bazı klinik durumlar, arteriyel nabız ve basınç farklılıklarını etkileyebilir. İlk olarak, koarktasyon hafif olduğunda basınç farkı çok düşük olabilir. Aynı zamanda ciddi KY ve azalmış kardiyak output veya geniş PDA varlığında da basınç farkı düşük olabilir. Aort akımının sağdan sola doğru duktal şant ile korunması halinde ve geniş VSD varlığında periferik dolaşım iyi ve distal nabazanlar pulsatil olabilir. İkinci

olarak, brakiyosefalik arter anatomisindeki varyasyonlar (aberan subklavian arter gibi) nedeniyle arteriyel nabız ve basınç farklarının saptanması mümkün olmayabilir.

Aberan sağ subklaviyan arter, koarktasyonun yaklaşık %3 ila %4'üne eşlik eder. Bu hastalarda, arteriyel nabazan ve kan basıncı, sağ kol ve bacakta aynıdır ve sadece sol kolda farklılık tespit edilir. Bazı hastalarda sol subklaviyan arter koarktasyona bitişik olarak çıkar ve orifisi stenotik olabilir. Bu hastalarda, sadece sağ kolda kuvvetli arter nabzı ve yüksek sistolik kan basıncı saptanır. Nadiren, hastalarda aberran bir sağ subklaviyan arter ve stenotik bir sol subklaviyan arter olabilir. Bu hastalarda dört ekstremitede arteriyel nabazan farkı veya kan basıncı farkı saptanamaz ancak karotis arter pulsasyonları belirgin olur. Precordiumun palpasyonunda çeşitli bulgular görülebilir. Sol ventrikül basıncı ve aşırı hacim yüklenmesi, apekste belirgin, yoğun bir ventriküler vuru oluşturabilir. PH varsa sol alt sternal sınırda veya ksifoid alanda belirgin bir sağ ventrikül impulsu oluşur.

Suprasternal çentikte sistolik trill palpe edilebilir, ancak izole koarktasyonda prekordiyal trillin varlığı nadirdir ve eşlik eden intrakardiyak lezyon şüphesini arttırmalıdır. Eğer sağlam bir kollateral sistem varsa, büyük çocuklarda ve adölesanlarda sıklıkla belirgin kollateral arter pulsasyonları interkostal bölgelerde ve/veya posteriorda skapulalar arasında hissedilebilir.

Oskültasyon genellikle normaldir. Birinci (S1) ve ikinci (S2) kalp sesleri normal duyulur. Apekste sistolik ejeksiyon klik duyulması eşlik eden BAV varlığına işaret eder. Koarktasyonun doğasına, eşlik eden intrakardiyak lezyonlara ve arteriyel kollateral sistemine bağlı olarak üfürüm duyulabilir. Koarktasyonun kendisinden kaynaklanan 2–3/6 dereceli sistolik ejeksiyon üfürümü genellikle sol üst sternal kenarda, tabanda ve sol interskapular alanda en iyi duyulur. Koarktasyon ciddi ise, bu sistolik üfürüm uzun olabilir ve diyastole taşabilir. İnterskapüler üfürüm üst torasik aortadaki koarktasyonu tanımlamaya yardımcı olur.

Sürekli üfürüm, iyi gelişmiş arteriyel kollateral sistemi olan hastalarda anterior, lateral ve posterior lokalizasyonlarda duyulabilir. İlişkili intrakardiyak lezyonlar başka üfürümler yaratabilir. Aort kapak stenozu, sağ sternal sınırda sistolik ejeksiyon üfürümü oluşturacaktır. VSD veya MY sol alt sternal kenarda veya apekste

S1 ile çakışan holosistolik üfürüm oluşturacaktır. İlişkili MS veya büyük bir soldan sağa interventriküler şant, apekste middiastolik bir üfürüm ortaya çıkarır. Son olarak, KY olan bir bebekte gallop ritmi duyulabilir. Kardiyak output ciddi şekilde azalırsa, üfürümler zayıf olabilir ve gallop ritmi en belirgin oskültasyon bulgusu olabilir (7, 51, 52).

2.9.Tanı Yöntemleri

2.9.1.Elektrokardiyografik Özellikler

Aort koarktasyonu olan bebeklerde EKG tipik olarak normaldir, bebeklik döneminde sol ventrikül hipertrofisi, özellikle de ST segment depresyonu ve T dalgası depresyonunun bulunması, AS veya primer miyokardiyal hastalık ile ilişkilidir. Daha büyük çocuklarda ve erişkinlerde, ventriküler aşırı basınç yüklenmesi nedeniyle sol ventrikül hipertrofisi yaygındır. Sol ventrikül hipertrofisi ve sol atriyal genişleme mevcut olabilir (7, 53) . İlişkili intrakardiyak lezyonlar EKG bulgularını etkileyecektir. Bebeklikten sonra devam eden sağ ventrikül hipertrofisi; VSD veya MS gibi eşlik eden lezyonlardan kaynaklanan PH varlığına işaret edebilir (7).

2.9.2.Radyolojik Özellikler

Koarktasyonlu bir bebeğin göğüs röntgenogramında bulgular nonspesifiktir. Ciddi kardiyomegali saptanabilir. Pulmoner vasküler konjesyon, sol ventrikül yetmezliği veya pulmoner venöz hipertansiyon ile MS'in derecesine bağlı olarak belirsiz ve pasif olabilir veya büyük bir soldan sağa şantın neden olduğu artmış pulmoner kan akımına bağlı olarak belirgin ve aktif olabilir.

Aort koarktasyonu olan daha büyük çocuklarda ve ergenlerde, göğüs röntgenogramı genellikle normaldir veya sadece hafif kardiyomegali görülür. Çıkan aortada genişleme görülebilir, bazı hastalarda pre ve post stenotik dilatasyona bağlı olarak *3 işareti* olarak adlandırılan çift konturlu aortik yapı görülebilir (52, 54). *3*

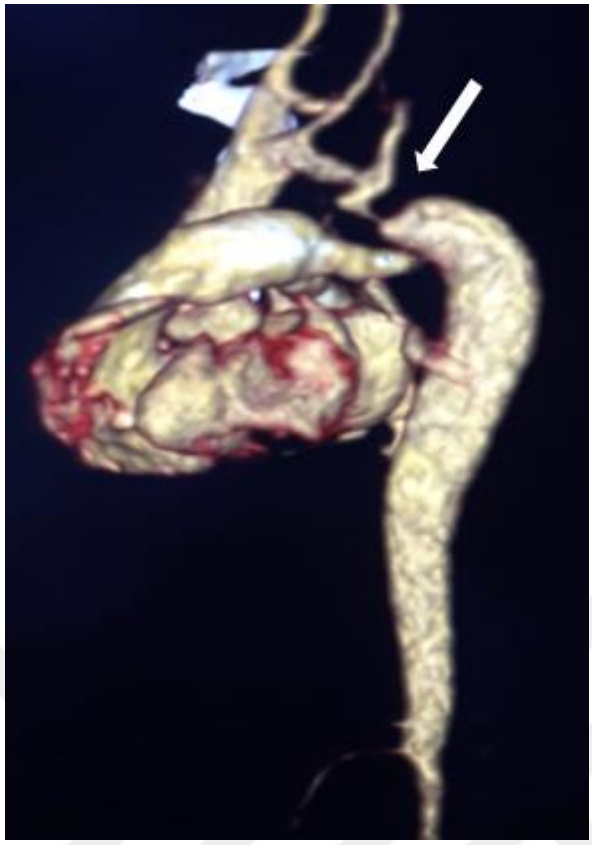
işaretinin hemen altında, inen aort poststenotik dilatasyon nedeniyle belirgin olabilir. Genellikle dört-12 yaş arası belirgin olup dördüncü ve sekizinci kostalar arasında kostal çentiklenme görülebilir (52, 55). Bebeklerde kollateral dolaşım iyi gelişmediğinden kostalarda çentiklenme yoktur.

Kaburgaların arka kısım alt yüzeylerinin dilate ve kıvrımlı interkostal arterlerle erozyona uğraması sonucu kotlarda çentiklenme oluşur. Bir subklavian arterin stenotik olması veya koarktasyona distal olarak çıkması durumunda, kaburga çentiği tek taraflı olabilir (7).

2.9.3.Manyetik Rezonans Görüntüleme ve Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi

Manyetik resonans anjiografi yöntemiyle AK'nın yeri, darlığın derecesi, stenotik segmentin uzunluğu, arkus ve/veya istmik hipoplazinin varlığı, kollateral arteryal dolaşım hakkında bilgi ve eşlik eden anamoliler gösterilebilmektedir (10, 55-57). MRG çalışmaları özellikle cerrahi onarım, anjiyoplasti veya stentleme öncesi ve sonrası gibi yüksek çözünürlüklü seri görüntüleme gerektiren hastalara uygundur(58). Aort akımının ve basınç gradiyentlerini tahmin etmekte MRG çalışmaları da bir değerlendirme sağlayabilir (59). Yapılan bir çalışmada klinik değerlendirme ve EKO ile farkedilemeyen aortik anevrizma MRG ile saptanmış %44 hastada aortik komplikasyon olduğu tespit edilmiştir (60). Kalıcı kalp pili olan veya metalik protezi olan hastalar MRG çekiminden etkilendiğinden bu hastalarda BT tercih edilmesi daha uygundur (56).

Multidetektör BT anjiyografi, koarktasyon ve aortik ark anomalisi olan hastalarda mükemmel anatomik tanı sağlayabilir (Şekil 2). MRG çalışmalarında olduğu gibi BT de zamana ihtiyaç duyulmadığı için BT anjiyografik veriler çok hızlı bir şekilde (tipik olarak 4 ila 5 saniye içinde) elde edilir. BT anjiyografide iyonize radyasyon maruziyeti, MRG de ise hastaların kapalı bir alanda bir saate kadar kalma zorunlulukları ve başarılı bir çalışma için anestezi gerekmesi önemli dezavantajlardır (7, 10).



Şekil 2. İshmus hipoplazisi ve aort koarktasyonu olan hastada üç boyutlu BT görüntüsü

2.9.4.Ekokardiyografi

İki boyutlu EKO ve Doppler çalışmaları, çoğu hastada koarktasyon anatomisi ve fizyolojisi ile ilgili invaziv olmayan görüntüleme sağlar. Bebeklerde koarktasyonun yüksek kaliteli ultrason görüntüleri elde edilebilir, ancak daha büyük çocuklarda ve adolesanlarda elde edilmesi biraz zor olabilir. EKO görüntüleri genellikle yenidoğanlarda cerrahi planlamak için yeterlidir (10). Suprasternal uzun eksenli görünümden, tipik torasik koarktasyon, sol subklaviyen arterin kökeninin ötesinde torasik aortun lokalize bir daralması olarak ortaya çıkar. İstmus hipoplazisi, poststenotik dilatasyon ve inen aortta azalan sistolik pulsasyonlar gibi ilişkili bulgular, önemli bir koarktasyonun varlığını doğrulamaya yardım eder. Renkli Doppler, tıkanıklık bölgesini lokalize etmede yardımcı olur ve özellikle iki boyutlu görüntülemenin zor veya sonuçsuz olduğu durumlarda yararlıdır. Doppler EKO, koarktasyonun hemodinamik şiddetini belirlemede de yardımcı olabilir. Suprasternal

pencereden *continuous wave* (CW) Doppler çalışması stenoz boyunca var olan yüksek hızlı akımı tespit edecektir. Bu yolla darlık bölgesinde var olan basınç gradiyenti hesaplanır (55).

Koarktasyona eşlik eden olabilecek intrakardiyak lezyonların değerlendirilmesinde iki boyutlu ve Doppler EKO özellikle önemlidir. Yüksek kaliteli ekokardiyografik çalışmalar, klinisyenin çoğu hastada daha fazla tanısal incelemeye ihtiyaç duymadan kapsamlı bir tanı koymasını sağlamak için yeterli anatomik ve fizyolojik veriler sağlar.

Fetal EKO'da, gestasyon yaşına göre üç persantilin altındaki ishmus ve transvers aorta çapı, sağ ventrikülün sol ventriküle göre daha fazla genişlemesi, foramen ovalede kan akımının azalması obstrüktif sol kalp lezyonlarının olması aort koarktasyonundan şüphelendirir (42, 61).

2.9.5.Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiyografi

Kateterizasyon işlemi birkaç saat sürer ve anestezi altında yapılır. Hastalar hastanede bir gece gözlenir ve işlemden birkaç gün sonra normal aktivitelere devam edebilir. Stent yerleştirilirse, pıhtı oluşumunu önlemek için birkaç ay aspirin alabilir. Enfeksiyonu önlemek için önlemler de gereklidir (10).

Kardiyak kateterizasyon, koarktasyonlu hastalarda hem tanı hem de tedavi amaçlı kullanılabilir. Koarktasyon yerini ve subklavyen arter ile olan ilişkisini belirleme, koarktasyon bölgesinde basınç hesaplanması ve planlanacak endovaskuler girişim açısından büyük öneme sahiptir (62). Koarktasyonun veya olası intrakardiyak lezyonların doğası ve şiddeti ile ilgili önemli klinik sorular varsa, tanısal kalp kateterizasyonu yapılabilir. Koarktasyonlu bir hastada tanısal kalp kateterizasyonunun amacı koarktasyonun anatomisini ve şiddetini, arteriyel kollateral dolaşımın doğasını, eşlik eden lezyonların varlığını ve şiddetini, sol ventrikül fonksiyonunu ve pulmoner arter basıncı ve direncini tanımlamaktır. Koarktasyonun hemodinamik şiddeti, sıklıkla sistolik basınç gradientinin büyüklüğü ile değerlendirilir.

Koarktasyonu olan hastalarda çıkan aortta sistolik nabız basıncı yükselir ve inen aortta azalır. İzole koarktasyonlu ve kardiyak outputu normal olan bir çocukta, sistolik gradientin <20 mmHg olması genellikle hafif koarktasyonun göstergesidir. Bununla birlikte, tek başına basınç gradiyenti bir koarktasyonun hemodinamik önemini göstermeyebilir. Basınç gradiyenti; sol ventrikül disfonksiyonu ve düşük kardiyak output, geniş PDA, sol taraflı birden fazla obstrüktif lezyon veya inen aortu kanlandıran iyi gelişmiş bir kollateral dolaşım varlığında azalabilir. Bu nedenle, ölçülmüş bir koarktasyon gradiyentinin hemodinamik önemi, hastanın genel anatomisi ve hemodinamik durumu bağlamında değerlendirilmelidir. Anjiyografi koarktasyon ve aortik ark anatomisini değerlendirmek için altın standarttır (7).

Kardiak kateterizasyon ve anjiografinin komplikasyonları; kanama, aritmi, perforasyon, tromboemboli, metabolik asidoz, hipotermi, hipoglisemi, asidoz, anemi, kontrast maddeye karşı alerjik reaksiyon, hipoksik nöbetler, enfeksiyon ve ölüm olarak belirlenebilir (51).

2.10.Tedavi

Tedavi edilmemiş aort koarktasyonu kötü bir gidişe sahiptir. Campbell (63) çalışmasında koarktasyonu olan 465 hastanın otopsi ve klinik kayıtlarından elde edilen doğal seyirleri incelemiştir, bu serilerde ortalama ölüm yaşı 34 yaştır. Hastaların %75'i 46 yaşına kadar ölmüştür. En sık ölüm nedeni konjestif KY (%26), aort rüptürü (%21), bakteriyel endokardit (%18) ve intrakraniyal kanama (%12) olarak rapor edilmiştir. Tedavi edilmediğinde kötü bir prognoza sahip olduğu aşikar olan AK'lı hastaların hemen hemen hepsine tedavi amaçlı müdahale edilmesi gerekmektedir. Cerrahi onarım, transkateter BAP ve transkateter stent implantasyonu AK tedavisi için yöntemleridir. Tercih edilen tedavi seçeneği koarktasyon anatomisine, hastanın yaşına, hastanın kilosuna ve diğer komorbiditelerine bağlıdır. Doğal koarktasyon tedavisi için yaygın olarak kabul edilen endikasyonların bazıları aşağıdaki gibidir (64):

- Üst ve alt ekstremiteler arasında non-invaziv sistolik kan basıncı gradiyenti >20 mmHg
- Koarktasyon bölgesi boyunca ≥20 mmHg olan tepe-tepe transkateter gradiyent
- Koarktasyon bölgesi etrafındaki yoğun kollateral dolaşımın varlığında <20 mmHg olan tepe-tepe transkateter gradiyent
- Önemli sol ventrikül hipertrofisi
- Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu
- Aort koarktasyonunda kontrolsüz sistemik hipertansiyon
- Egzersiz stres testi sırasında anormal kan basıncı yanıtı

2.10.1.Yenidoğan ve infantlar

Fetusta koarktasyon tolere edilebilir çünkü ventrikül atım hacminin sadece %10 u isthmustan geçer. Doğumdan sonra kalp atım hacminin tümü dar olan aortik segmentten geçeceğinden klinik semptomlar başlar. Asemptomatik olan bebeklerde duktusun kapanması ile (genellikle ilk iki hafta içinde olur) takipne, taşikardi, hafif bir siyanoz farkedilebilir. İyi beslenememe, tartı alamama, hızlı ve zorlu nefes alıp verme en sık görülen bulgulardır.

Bebeklik döneminde KY ile başvuran AK hemen ve agresif tedavi gerektirir. Derhal prostoglandin infüzyonu başlanarak duktus açık tutulmaya çalışılır. Tıbbi tedavide inotropik destek ve diüretik tedavisi yararlı olacaktır. Durumu kritik olan yenidoğan hastalarda prostoglandin infüzyonunun mezenterik yatakların perfüzyonunu iyileştirmek için yararlı olacağı belirtilmektedir (65). Asidoz, hipotermi, hipoglisemi veya anemi gibi metabolik rahatsızlıklar hemen tedavi edilmelidir. Çocuğu stabilize etmek için kısa bir tıbbi tedavi döneminden sonra kesin onarım yapılmalıdır.

Deneyimli merkezlerde, bebeklikte izole koarktasyonun cerrahi onarımında mortalite oranı son derece düşüktür. İntrakardiyak anomalileri olan koarktasyonlu bebeklerde cerrahi riskler daha yüksektir. Tıbbi stabilizasyon döneminden sonra, bu çocuklarda koarktasyonun erken onarımı da önerilmektedir. Bu bebeklerde cerrahi

mortalite oranı %2 ile %10 arasında değişmekle birlikte kompleks intrakardiyak defektli çocuklarda en yüksektir (7).

Yenidoğan döneminde koarktasyonun cerrahi onarımının ardından aort veya mitral kapakların hafif hipoplazisi izlemde iyileşebilir (66). Koarktasyon onarımı sırasında VSD veya çift çıkışlı sağ ventrikül ile D-transpozisyonu gibi daha kompleks lezyonlu bebeklerde intrakardiyak onarım uygulanabilir. Koarktasyon ve intrakardiyak anomalili yenidoğanlarda tam tamir için tek aşamalı, anterior yaklaşım, birçok merkezde etkili ve nispeten güvenli bir seçenektir (7).

2.10.2.Çocukluk Çağı

İlk başvuru sırasında neredeyse 1-14 yaşında olan çocuklar başka kardiak bir anomali olmadığı sürece asemptomatiktirler (67). Şiddetli hipertansiyonu olmayan asemptomatik çocuklarda iki yaş altında rekoarktasyon ve beş yaş üzerinde rezidüel hipertansiyon sıklığı arttığı için, AK için girişimsel veya cerrahi tedavi 2-5 yaşları arasında önerilmektedir (7, 8).

Bu uygulama çeşitli konulara dayanmaktadır (7):

-Bir yaşın altındaki hastalarda onarım yapıldığında koarktasyonun nüks riski artar. Tamirde yaşın restenoz üzerindeki etkisi, kısmen çocukların daha küçük damar çaplarıyla açıklanmaktadır.

-Koarktasyon onarımı geç çocukluk ve ergenliğe ertelenirse, rezidüel stenozun yokluğunda bile, persistan hipertansiyon ve erken aterosklerotik kardiyovasküler hastalık için risk artmıştır.

Libertson RR ve ark. (68) 234 hastada yaptığı uzun süreli takip çalışmasında, bir ile beş yaş arasında koarktasyonu onarılmış olan hastalarda rezidüel hipertansiyon prevalansı %6 iken daha ileri yaşta koarktasyon onarımı yapılan hastalarda %30 ile %50 arasında saptanmıştır.

2.11.Onarım Metotları

2.11.1.Cerrahi Onarım

Aort koarktasyonu cerrahi tedavisinde darlığı ortadan kaldırmak ve aorta yapısını normale yaklaştırmak amacıyla çeşitli cerrahi teknikler kullanılmıştır. Koarktasyonda cerrahi yaklaşımlar rezeksiyon ve uç-uca anastomoz, sol subklavian flep aortoplasti, prostetik yama aortoplasti ve tübüler bypass greft tekni̇kleridir (7, 8) (Şekil 3).

Hager ve ark. (69) yaptığı bir çalışmada hastaların büyük çoğunluğunun koarktasyon onarımından sonra uzun dönem takipte hipertansif seyrettiği belirtilmiştir. Bu durumun birkaç hastada 20mmHg'den büyük bir gradiyent ile tanımlanan restenozdan kaynaklandığı düşünülmüştür. Prostetik materyal veya minimal dereceli restenoz içermeyenlerde bile arteriyel hipertansiyonun önemli bir insidansı vardır.

Operasyon sonrası erken mortalite %1'in altındadır. Reoperasyonda mortalite %1 ile %3 arasında olup sol ventrikül sistolik disfonksiyonu varlığında ise mortalite oranı %5 ile %10 düzeyine ulaşır (70). Aort koarktasyonunun cerrahi onarımından sonraki geç dönem kardiyovasküler komplikasyonları sistemik HT, erken koroner arter hastalığı, aort kapak anomalileri, aort anevrizması ve rekoarktasyondur (71).

Özellikle reoperasyon sonrası erken dönemde kanama, plevral efüzyon, akciğer atelektazileri, rekürren laringeal sinir paralizisi, frenik sinir hasarına bağlı hemidiyafram paralizileri, zayıf kollateral varlığında gözlenen spinal iskemi durumları, özellikle subklavyan flep tekniği sonrası subklavyen çalma sendromuna bağlı kolda kladikasyo karşılaşılabilen komplikasyonlar olarak sıralanabilir. Geç dönem komplikasyonlar arasında hipertansiyon, rekoarktasyon ve özellikle Dacron patch kullanımı sonrasında gelişebilen anevrizma formasyonu sayılabilir. Paradoksal hipertansiyon (postkoarktektomi sendromu) koarktasyon onarımını takiben ilk 2-5 gün içinde ortaya çıkabilir. Sistolik ve diyastolik basınçlar tedavi öncesi seviyelere yükselir. Şiddetli olgularda mezenterik arterit ve bağırsak iskemisi gelişebilir.

Mekanizma sempatik sinir sistemi ve renin-anjiyotensin sisteminin rezonans aktivasyonu ile mezenterik arteriyel vazokonstriksiyon ile ilişkilidir. Postoperatif paradoksik hipertansiyon, beta bloker tedavisi ve postoperatif dönemde agresif antihipertansif tedavi ile önlenebilir (7, 72). Aortun klemplenmesi, inen aorta ve spinal arterlere perfüzyonu ciddi şekilde bozarsa, omurilik zedelenmesi ve sonrasında felç oluşabilir. Bu nadir komplikasyon zayıf arteriyel kollateral dolaşımı olan hastalarla sınırlıdır. Aort klemplendiğinde yeterli inen aort perfüzyonunun sağlanması, toplam klemp süresini 30 dakikanın altında tutulması, hipertermiden kaçınılması ve gerekirse hipoterminin kullanılması ile önlenebilir (73).

Bebeklik dönemi AK'da rezeksiyon ve uçtan uca anastomoz onarımı, düşük mortalite oranı ve düşük rekoarktasyon insidansı olması sebebiyle yapılabilir ve iyi prognoz sağlar (74). Aort koarktasyonunun cerrahi onarımı ilk olarak 1945 yılında rezeksiyon ve uçtan uca anastomoz tekniğini tanımlayan Crafoord ve Nylin tarafından bildirilmiştir (18). Çoğu merkezde, AK'ya sahip hastalar için tercih edilen cerrahi tedavidir. Proksimal aort boyunca daha geniş bir uzunlamasına insizyon kullanılarak uzatılmış uçtan uca anastomoz bu operasyonun etkinliğini, istmus veya transvers arkın hipoplazisi olan bebeklerde arttırır ve geç restenoz riskini azaltır (7).

Rezeksiyonun avantajları arasında koarktasyonlu segmentin ve komşu duktal doku alanlarının çıkarılması, prostetik materyallerden kaçınılması ve çoğu durumda sol subklavyen arterin korunması sayılabilir (7).

Hamid Bigdelian ve ark. (74) aort koarktasyonu cerrahi onarımı yapılan 105 bebeğin klinik sonuçlarını retrospektif olarak gözden geçirmiştir. Genel mortalite %2,8 olarak saptanmıştır.

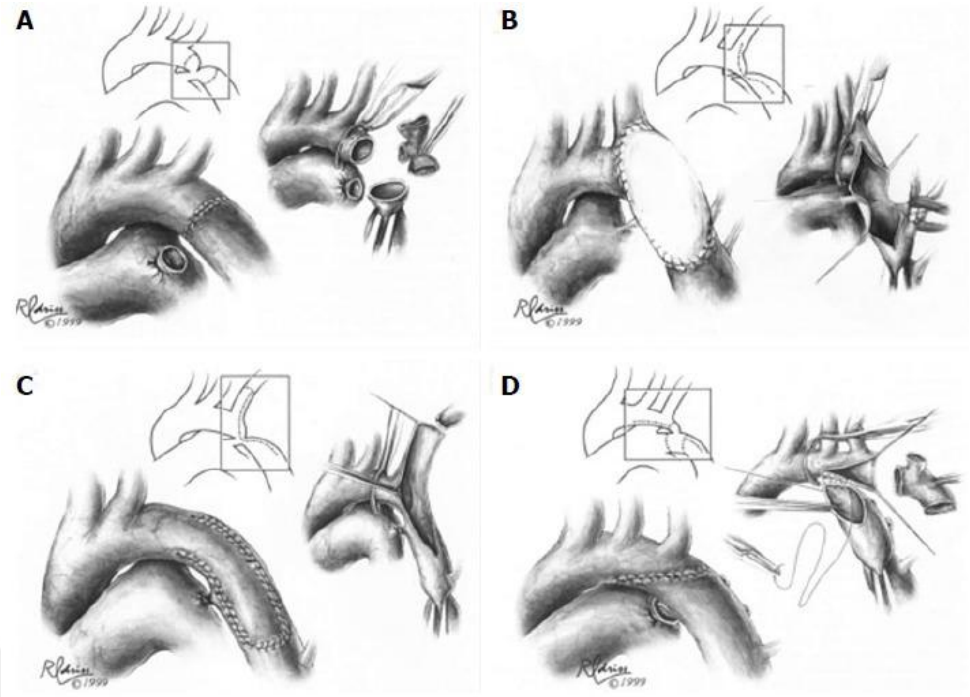
1977'de Amato ve ark. (75), Crafoord'un rezeksiyonu ve uçtan uca anastomoz tekniğinin bir modifikasyonunu tarif etmişlerdir, burada proksimal aort boyunca daha geniş, uzunlamasına bir kesik ve anastomoz oluşturulmuştur. Uzatılmış uçtan uca anastomozun, koarktasyon ve rezidüel duktal dokunun rezeksiyonuna izin vermekle birlikte geniş insizyonun restenoz riskini azaltıp özellikle yenidoğanlarda transvers aortun genişlemesini sağladığı gösterilmiştir (75, 76).

Günümüzde uzatılmış uçtan uca anastomoz özellikle küçük çocuklarda düşük mortalite oranları ve %4-11 arasında değişen düşük restenoz oranları nedeniyle tercih edilen tekniktir (6, 76).

Subklavyan flep aortoplasti prosedürü, rezeksiyon sonrasında bildirilen yüksek restenoz oranlarını iyileştirmek amacıyla 1966 yılında Waldhausen ve Nahrwold (77) tarafından ortaya konmuştur. Proksimal sol subklavyen arterin aşağısında uzunlamasına bir kesik, koarktasyon alanının dışına uzatılır. Proksimal sol subklavian güdük daha sonra koarktasyon alanını genişletmek için aşağı katlanır. Bu yaklaşımın ana sıkıntılarından biri sol subklavyen arteri feda etme ihtiyacıdır. Subklavyen çalma fenomeni yaratabilir ve sol üst ekstremitenin büyüme ve fonksiyonunda azalma olabilmektedir. Egzersiz kladikasyosu gelişebilir (6, 78).

Greft interpozisyonunda aortik klempten sonra stenotik doku eksize edilir, bir homograft veya dacron tüp grefti aort içine dikilir. Bu teknik günümüzde nadiren kullanılmakta olup pediatrik hastalarda büyüme kısıtlılıkları sebebiyle pek uygun değildir (79).

Prostetik yama aortoplastisini Vosschulte, 1961'de koarktasyon onarımı için alternatif bir teknik olarak tanımladı. Bu yaklaşımda koarkte segment boyunca uzunlamasına insizyon yapılır shelf dokusu eksize edilir. Stenotik bölgeyi büyütmek için prostetik bir yama dikilir. Bu teknik interkostal arterlerin ligasyonunu en aza indirir (80). Rekoarktasyon oranları rezeksiyon ve uçtan uca anastomoz tekniğine göre %5-12 daha düşükken, uzun vadede aort anevrizması hastaların %18-51'inde sorun olmuştur (6).



Şekil 3. Koarktasyon onarımında cerrahi teknikler.

A: Rezeksiyon ve basit uçtan uca anastomoz; Koarktasyon rezeke edilir ve uçtan uca bir çevresel anastomoz yaratılır.

B: Yama aortoplasti; Koarktasyon boyunca bir insizyon uzatılır ve stenotik bölgeyi büyütmek için bir yama dikilir.

C: Subklaviyan flep aortoplasti; Sol subklavyen arter bağlanır ve bölünür. Proksimal sol subklavyen arterden koarktasyon alanının ötesine uzunlamasına bir insizyon uzatılır ve proksimal sol subklavyen güdük koarktasyon alanını büyütmek için aşağı katlanır.

D: Uzatılmış uçtan uca anastomoz ile rezeksiyon; Koarktasyon geniş, uzunlamasına bir kesik kullanılarak rezeke edilir ve enine arkın alt yüzeyi ile inen torasik aort arasında bir eğik anastomoz yapılır (6, 81).

2.11.2.Perkütan Balon Anjiyoplasti ve Stentleme

Perkütan balon anjiyoplasti, aort koarktasyonu olan hastalarda cerrahi onarıma göre daha az invaziv bir alternatiftir. BAP, tekrarlayan postoperatif koarktasyon için etkili bir tedavi olarak geniş kabul görmüş olmakla birlikte doğal koarktasyon için birincil tedavi stratejisi olup olmadığı tartışmalıdır.

Rekoarktasyona göre nativ koarktasyon tedavisine yönelik endikasyonlar, üst ve alt ekstremite arasında 20 mmHg'den fazla sistolik kan basıncı gradiyenti, dinlenme veya egzersiz sırasında üst ekstremitelerin arteriyel hipertansiyonu, arteriyel hipertansiyon için diğer nedenlerin dışlanması ve EKO'da sol ventrikül hipertrofisi bulgularının olmasıdır (82).

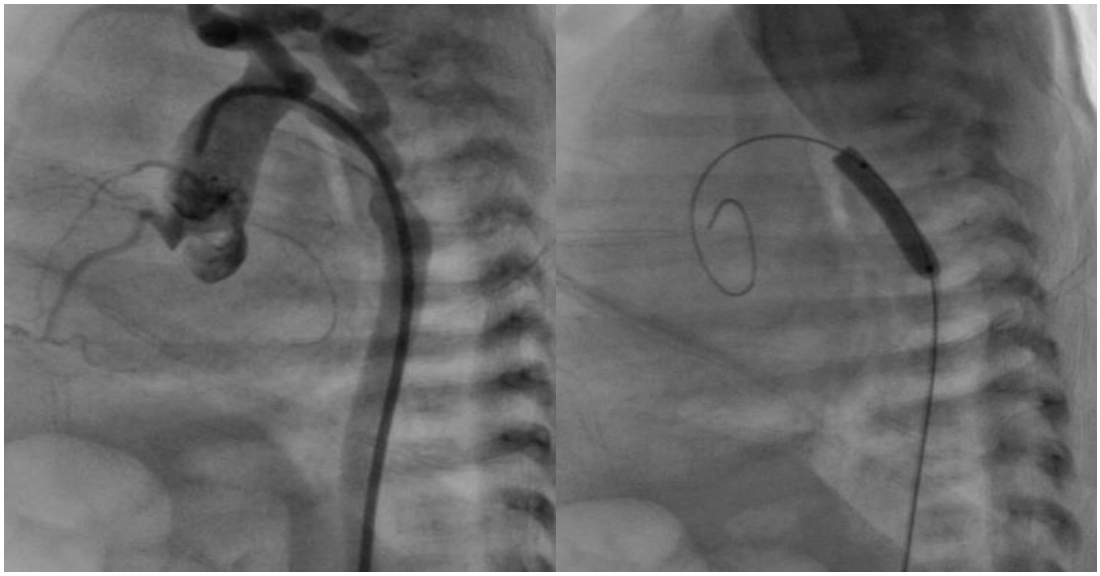
İzole bir nativ koarktasyonun cerrahi onarımı düşük risk ve yüksek bir başarı beklentisi taşır. Tersine, tekrarlayan postoperatif koarktasyon için yeniden operasyon teknik olarak daha zordur ve artmış morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. İlk kez singer ve ark. (21) 1982 de uygulamıştır. Nativ koarktasyona ilk başarılı BAP uygulaması Lababidi (83) tarafından 1983 yılında uygulanmıştır.

Stent yerleşimi olmadan tekrarlayan aort koarktasyonunun perkütan BAP, düşük komplikasyon oranı ve anevrizma oluşumu insidansı ile güvenlidir. Rekoarktasyon çapının etkili bir şekilde genişlemesi, hastaların %90'ında sağlanır (84).

Anjiyoplasti, koarktasyon lümenini lezyon çapını koarktasyon bölgesinde lineer, intimal ve medial yırtıklar oluşturarak genişletir. Çoğu durumda, medial yırtıklar yüzeyseldir, ancak nadiren bazıları adventisyaya uzanabilir. Hayvan modellerinde histolojik değerlendirme, anjiyoplastiden sekiz hafta sonra meydana gelen vasküler iyileşmeyi göstermiştir (7).

BAP öncesinde kateterle koarktasyon bölgesi basınç farkları ölçülmekte, koarktasyon olan kısmın distalindeki ve proksimalindeki aorta çaplarına bakılarak dilatasyon sonrası rezidüel pik sistolik basınç gradientinin 20 mmHg ve altında olması durumunda işlemin başarılı olduğu kabul edilmektedir (51).

Balon anjiyoplastisinin nativ aort koarktasyonunun tedavisinde güvenli ve etkili olduğu sonucuna varılmakla birlikte yenidoğanlarda ve bebeklerde rekoarktasyon sık görüldüğü bildirilmiş, bu duruma yönelik ise tekrar balon anjiyoplastinin uygulanabilir ve etkili olduğu belirtilmiştir (85) (Şekil 4).



Şekil 4. Aort koarktasyonu olan hastada balon anjiyoplasti

2.11.2.1.Nativ Koarktasyon İçin Anjiyoplasti

Diskret nativ koarktasyon için BAP'ın akut etkinliği birçok çalışmada gösterilmiştir. Mayıs 1984 ve Nisan 1993 arasında nativ koarktasyon anjiyoplastisi uygulanmış 59 çocuktan oluşan bir takip çalışmasında, 2 yıl ve sonrasında işlem yapılan hastaların % 27'sinde ≥20 mmHg veya daha fazla artmış sistolik gradiyent saptandığı belirtilmiştir (86).

Dokuz çalışmayla yapılan bir metaanalize göre BAP'ın cerrahiye göre ciddi oranda komplikasyon riskini azalttığı ve koarktasyon boyunca pik sistolik basınç gradiyentini azaltmada aynı etkiye sahip olup BAP'ın cerrahi ile karşılaştırılabilir sonuçlar sağladığını ve invazyonu azalttığını göstermekle birlikte BAP sonrası anevrizma ve rekoarktasyon oluşum insidansının arttığı belirtilmektedir (87).

Nativ koarktasyonun anjiyoplastisi, rezidüel veya rekürren darlık ve dilatasyon bölgesinde anevrizma oluşumu ile ilgili kaygılar nedeniyle pek kabul görmemiştir. Yayınlanmış veriler, 20 mmHg'yi aşan bir artık gradyan insidansının %8 ile %27 arasında değiştiğini göstermektedir (7). Başlangıçta başarılı bir anjiyoplasti sonrası rekürren darlık, çocuklarda ve adölesanlarda ara dönem takiplerinde nadir görülmekle birlikte, 6 aylıktan küçük bebeklerde göreceli olarak yaygındır (7).

Nativ koarktasyon anjiyoplasti ile ilgili ikinci bir endişe anevrizma oluşumudur. Histolojik ve intravasküler ultrason çalışmaları anjiyoplasti mekanizmasının intima ve medya tabakalarında hasarlanma olduğunu göstermiştir (6). Nativ koarktasyonlu hastaların %24'ünde BAP sonrası orta dönem takipte aort anevrizması geliştiği belirtilmektedir (88).

Mendelson ve ark. (86) yaptığı takip çalışmasında anjiyoplastiden 2 yıl sonra 59 çocuktan üçünde (%5,1) anevrizma tespit edildiği, seri anjiyografide bu çocukların ikisinde anevrizma büyüklüğünde 2 ve 6 yıllık bir dönemde hiçbir ilerleme görülmediği, en sık görülen akut komplikasyonun ise femoral arter hasarı olup bu durumun 12 aylıktan küçük bebeklerde daha sık görüldüğü ve daha küçük anjiyoplasti kateterlerinin geliştirilmesi ile sıklığın azaldığı ifade edilmektedir (89). BAP üç aydan büyük çocuklar, ergenler ve erişkinlerde dar segmentle sınırlı ve izole olduğu durumlarda güvenle uygulanabilmektedir (90).

Cerrahi tedavi, BAP kullanımının Lock ve ark. (91) tarafından tanımlandığı 1982 yılına kadar koarktasyon için tek tedavi seçeneği idi. O zamandan bu yana yapılan birçok çalışma, BAP'ın %8-%32 arasında değişen rekoarktasyon oranları ile nativ koarktasyon için nispeten etkili bir akut girişim olduğunu göstermiştir (6).

Prospektif bir çalışmada doğal koarktasyon için BAP yapılan 34 hasta, müdahale sonrası 18 ila 60 kere ara takip verisine sahipti. Bu hastalarda rekoarktasyon oranı %15 idi (88).

2.11.2.2.Rekürren Postoperatif Koarktasyon İçin Anjiyoplasti

Nativ koarktasyonun aksine, BAP genellikle çocuklarda tekrarlayan koarktasyon için tercih edilen girişimdir (92). Bu prosedür için akut başarı oranları %80-93 arasında değişmektedir (93). Bildirilen aort duvar hasarı oranlarının düşük olduğu (%1-%2) ve daha uzun süreli anevrizma riskinin, vasküler bozulmanın derecesini sınırlayan rekoarktasyon sahasındaki skar dokusu ile düzeldiğine inanılmaktadır. Bununla birlikte rekoarktasyon oranları %6 ile %53 arasında geniş bir aralıkta tanımlanmaktadır (6).

Transvers aortik arkın hipoplazisi, daha sonra yeniden girişim ihtiyacının en iyi göstergesidir. Tekrarlayan koarktasyonun balon dilatasyonundan sonra anevrizma oluşumu insidansı, doğal koarktasyon anjiyoplastisi sonrası bildirilene benzer görünmektedir (7). Tekrarlayan postoperatif koarktasyon için BAP'ın akut komplikasyonları, bildirilen ölüm oranı biraz daha yüksek olmasına rağmen, doğal koarktasyon için olanlara benzerdir.

Çok merkezli prospektif bir çalışmada aort rekoarktasyonlu 200 hastaya BAP yapılmış. İşlem sırasındaki ortalama yaş yedi yıl olup anjiyoplasti sonrası hastaların %79.4'ünde ≤20 mmHg rezidüel basınç farklılıkları tespit edildi. Beş hasta işlemle ilgili komplikasyonlardan öldü (%2,5). İki ölüm doğrudan işlemin teknik yönleriyle ilişkiliydi, altta yatan hastalığın ciddiyeti nedeniyle üç hasta öldü. Ek bir hasta serebrovasküler olay geçirdi. Femoral arter komplikasyonları 17 hastada (%8,5) meydana geldi ve sekiz hastada cerrahi trombektomi gerekti. BAP tekrarlayan koarktasyon için cerrahi tedaviye bir alternatif sunar (94).

2.11.2.3.Koarktasyon Stentleme

İntravasküler stent tedavisi, aort koarktasyonu olan yetişkin ve ergenlerin çoğunda birincil tedavi seçeneği olarak kabul edilmektedir (95). BAP ile eş zamanlı olarak implante edilen bir stent, dilate aort segmentine destek olacak bir endovasküler destek olarak işlev görür. Stentler, damarsal dönüşe bağlı koarktasyon restenozunu azaltır ve anevrizma oluşumunun geç insidansını da azaltabilir. Kapalı stentler, Turner sendromunda veya yaşlı erişkin hastalarda olduğu gibi, hassas aortik duvarlı hastalar için önemli bir ek güvenlik sağlayabilir (7). 1989 yılında ilk kez O'laughlin ve ark. aortik stent uygulamışlardır (23).

Stentleme, darlığın çok etkili bir şekilde giderilmesini sağlar ve ayrı bir koarktasyona sahip hastalarda genel olarak istirahat sistolik gradiyentini <5 mmHg'ye düşürür. Ayrıca, stent tedavisi transvers ark hipoplazisi olan bazı hastalarda da yararlı olabilir (96) . Stent implantasyonu, <10 mmHg gradiyent ve damar çapındaki iyileşme

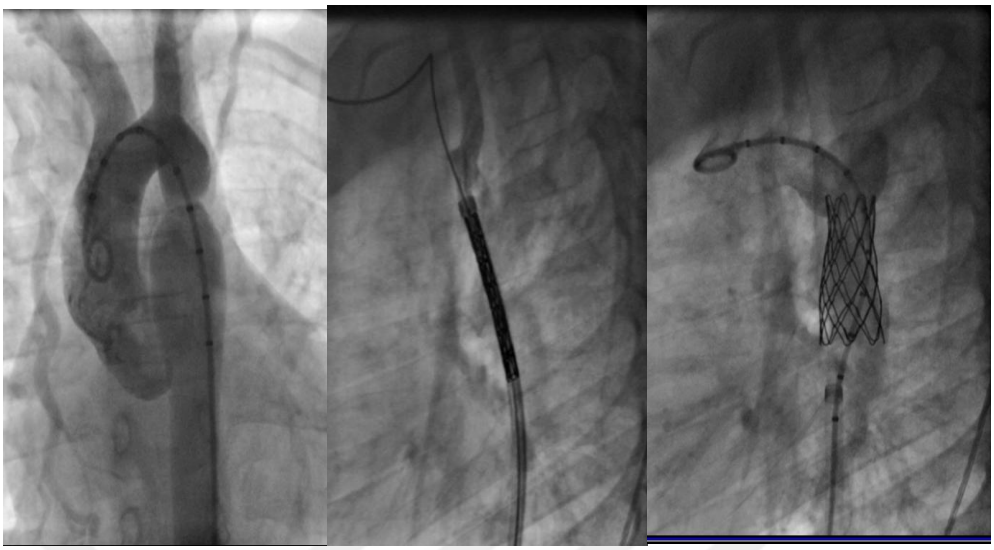
normal komşu aortik arkın %80'inde başarı sağlandığı takdirde başarılı kabul edilir (95).

Ara dönem takip verileri ile yapılan birkaç çalışma, koarktasyon stentlemesi sonrasında restenozun nadir olduğunu düşündürmektedir. Bununla birlikte, büyüyen çocuklarda implante edilen stentler, çocuklar büyüdüğünde redilatasyon gerektirebilir. Bu nedenle, çocuklarda bile, yetişkin aortu için uygun bir çap potansiyeline sahip stentlerin implante edilmesi önemlidir (31). Uthara R. ve ark (97) yaptığı bir çalışmada stent uygulaması yapılmış 30 kilo altındaki çocuklarda akut dönemde ciddi komplikasyon gelişmediği görülmüş fakat AK lı küçük çocuklarda stent implantasyonunun orta ve uzun dönem sonuçları değerli olmakla beraber stent redilatasyonları ve takip değerlendirmeleri ile veri toplama çalışmaları devam etmektedir.

Koarktasyon yerinde geç anevrizma oluşumu stentlenmeden sonra ortaya çıkabilir, ancak tek başına BAP'dan sonra daha az sıklıkta görülür. Sert metal stentlerin rijit bir endovasküler protez sağlayarak koarktasyon segmentinin BAP'a göre genişlemiş damar çapını koruyarak zayıflamış aortik duvar için bir iskelet sağlayarak, anevrizma oluşum olasılığını azaltacağına inanılır (98).

Früh ve ark. (82) nativ ve rekürren aort koarktasyonuna ilişkin yaptığı bir çalışmada , <6 yaş cerrahi veya balon dilatasyon cerrahisi , >6 yaşında stent implantasyonu ile trans-kateter tedavisi cerrahiye mükemmel bir alternatiftir. Balon dilatasyonları genel olarak %53'lük bir tekrarlama oranı ile sınırlı sonuçlar göstermiştir ve bu nedenle, yeni doğanlarda tekrarlayan aortik koarktasyonda yapılmalıdır. Bu seride stent implantasyonu düşük oranda tekrarlayan girişim (%6,3) ile başarıyla gerçekleştirilmiş ve komplikasyon görülmemiştir.

Son 10 yıldaki aort koarktasyonunda stentleme tedavisinde sonuçlarda belirgin düzelme ve akut / orta dereceli komplikasyonların önlendiği gözlenmiştir. Şu anda, uzun süreli sonuçlar tartışılır olmakla birlikte, akut ve orta düzeyde takip sonuçları, daha büyük çocuklarda ve yetişkinlerde stentleme tedavisini desteklemektedir. BAP ve küçük çocuklarda (<25 kg) cerrahi tedavi özellikle uçtan uca anastomoz yapıldığında bu grupta tercih edilen yöntem olmaya devam etmektedir (95) (Şekil 5).



Şekil 5. Kalp kateterizasyonu ve stent implantasyonu yapılmış hastanın stent anjioplasti kesitleri.

Büyüme stenti veya biyolojik olarak parçalanabilen stentler gibi umut verici yeni cihazlar geliştirilmiştir (99). Muhtemelen, erken çocukluk döneminde başarılı ve kalıcı trans-kateter müdahalelerini değiştirmeye yardımcı olabilirler ve bu nedenle bu hastalarda belirli miktarda cerrahi prosedürün yerini alabilirler. Stent tedavisi cerrahi ile karşılaştırıldığında daha düşük morbiditeye sahiptir (95, 100).

2.12.Prognoz

Başarılı tedaviyi takiben, aort koarktasyonu olan hastalar normal bir yaşam tarzına ve muhtemelen normal bir yaşam süresine sahip olabilirler. Yüksek tansiyon, aort tıkanıklığı veya aort dilatasyonu olan hastalarda sınırlı egzersiz kısıtlamaları söz konusu olabilir. Kalbin görüntülenmesi ile yaşam boyu düzenli kardiyoloji değerlendirmeleri daha sonraki problemleri izlemek için önemlidir. Yüksek kan basıncı, başarılı bir onarımdan sonra bile yaşlandıkça koarktasyonlu hastalarda yaygındır ve uzun süreli antihipertansif ilaçlara ihtiyaç duyarlar (10).

Çocuklukta koarktasyonun başarılı onarımını takiben normal bir yaşamın prognozu mükemmeldir. Normal büyüme ve gelişme beklenmelidir ve fiziksel aktiviteye sadece minimum kısıtlamalar getirilmelidir. Tedavi edilen hastalarda,

rezidüel sistolik gradiyenti olmayan (istirahatta <10 mm Hg olmaksızın), dinlenme ve egzersizle üst ekstremitede normal kan basıncı, ve aort anevrizması yoksa ilişkili intrakardiyak lezyonlar yoksa spora katılıma genellikle izin verilebilir (7, 101). Bununla birlikte, koarktasyon tedavisinden sonraki uzun dönem prognoz, bazı klinik ve hemodinamik durumlardan etkilenebilir. Rezidüel koarktasyon terimi, onarımdan hemen sonra bir aortik ark gradiyentinin varlığına işaret eder. Bunun nedenleri arasında, isthmus veya transvers aortik arkın koarktasyon ve / veya hipoplazisinin yetersiz onarımı vardır. Çocuklarda koarktasyon onarımı sonrası transvers aortik arkın gelişebileceğini gösteren kanıtlar vardır (102).

BAP'dan sonra rezidüel ve tekrarlayan koarktasyonlar, işlem bebeklik döneminde yapıldığında daha sık görülür. Stenoz rekürrensi, çocuklukta koarktasyon stentlemesi sonrası çocuğun büyümesi ile ortaya çıkacaktır ve genellikle daha büyük çapta stent redilasyonunu gerektirecektir. Koarktasyon onarımının ardından uzun dönem prognoz, sistemik arteriyel hipertansiyondan ve erken aterosklerotik kardiyovasküler olaylarda bir artıştan olumsuz etkilenebilir (71).

Geç HT riski, bebeklikte koarktasyon tamir edilmesine rağmen %10 ila %20 kadar yüksek olabilir (103, 104). Kalıcı koarktasyon gradiyenti olmayan hastalarda geç postoperatif hipertansiyonun etyolojisi, arteryel anatomik ve fonksiyonel değişiklikler ile ilişkili olabilir. Hayvan çalışmaları, deneysel koarktasyonun başarılı bir şekilde giderilmesini takiben proksimal aortik arkın anormal intimal kalınlaşmasını ve medial hipertrofiyi belgelemektedir (7). Bu gibi morfolojik değişikliklerin, arteriyel uyumu azaltması ve koarktasyon onarımından sonra bildirilen vasküler reaktivite ve baroreseptör fonksiyonundaki fonksiyonel anormallikler için anatomik bir temel sağlaması beklenir. Koarktasyon onarımından sonra sistolik hipertansiyon, dinlenme anında hipertansiyonu olmayan veya istirahatte koarktasyon gradiyenti olmayan hastalarda bile dinamik egzersiz sırasında ortaya çıkabilir (7).

Egzersiz HT'si olan ancak istirahatte belirgin rezidüel koarktasyon gradiyenti olmayan hastalar beta bloker tedavisinden yararlanabilir (105).

Cerrahi koarktasyon onarımı alanında aort anevrizması gelişebilir. Postoperatif aort anevrizması insidansı, patch yama aortoplasti sonrası en yüksektir

ancak diğer cerrahi prosedürleri takiben de anevrizmalar bildirilmiştir (7). Mendelsohn ve ark. (106) yaptığı daha önce patch yama aortaplasti yapılmış 29 hastanın yedisinde (%23) aortik anevrizma tespit edilmiştir, bu anevrizmalar hızla ilerleyebilir ve aort rüptürü ve ani ölümden sorumlu olabilir. Yama aortoplasti sonrası anevrizma insidansı %9 ile %30 arasında değişirken BAP yapılmış hastaların 22 yıllık takip verisinde %7 anevrizma tespit edildiği belirtilmiştir (107).

Dijkema va ark.(108) larının yaptığı bir çalışmada 19 ve 29 hastanın sırasıyla BAP ve cerrahi tedavi aldığı, her iki grupta da hipertansiyon ve anevrizma sıklığının benzer olduğu, hastaların yüzde ellisinin hipertansif olduğu, anevrizma oluşumunun BAP yapılanlarda %5 ve cerrahi yapılanlarda %3 oranında meydana geldiği belirtilmiştir. BAP grubunda anlamlı derecede yüksek rekoarktasyon (%24-%47) ve yeniden girişim gereksinimi olduğu gösterilmiştir.

Aort anevrizması, koarktasyonun balon anjiyoplastisinden sonra sıklıkla ortaya çıkmaktadır ve bazı kardiyologların nativ koarktasyon için anjiyoplasti önermesinde isteksiz olmasından büyük ölçüde sorumlu olmaktadır. Koarktasyon anjiyoplastisini takiben aort anevrizması riski yayınlanmış raporlarda büyük oranda değişmekle birlikte yaklaşık %5-10 olarak tahmin edilmektedir (7). Koarktasyon onarımı sonrası bazı hastalarda uzun süreli sonuçları etkileyen diğer vasküler anormallikler aort diseksiyonu, intrakranial kanama ve sol kolda gelişme geriliği veya subklavyan çalma sendromunu içerir. Aort diseksiyonu koarktasyon onarım bölgesinde aort anevrizması varlığında veya olmadan olabilir. Diseksiyona yatkınlık gösteren faktörler arasında aortik duvarın kistik medial nekrozu, ateroskleroz, inatçı arteriyel hipertansiyon ve özellikle Turner sendromu olan hastalarda sık görülen çıkan aortun dilatasyonu yer alır. İntrakraniyal kanama, ilişkili hipertansiyonu olan veya olmayan koarktasyon onarımını takiben geç ortaya çıkabilir ve Willis poligonunda berry anevrizmalarının varlığı ile ilişkili olabilir. Serebrovasküler olaylar, uzun dönem koarktasyon sonuçlarının daha geniş çaplı çalışmalarında geç morbiditenin önemli bir nedeni olmuştur (7). Bakteriyel endokardit veya endarteritis, aort koarktasyonu olan bazı hastalarda önemli morbiditeden sorumludur. Endokardit BAV veya diğer eşlik eden intrakardiyak lezyonlarda ortaya çıkabilir. Daha önce ilişkili intrakardiyak

defektlerin onarımını gerektiren hastalar uzun vadede sorunlara sahip olabilir. Tedavi seçimi hastanın yaşına, tıkanıklık alanının anatomisine ve diğer faktörlere bağlıdır. Onarım sonrası yüksek tansiyon, rekonstrüksiyon ve aort anevrizmaları mümkün olduğundan yaşam boyu kardiyak değerlendirmeler önemlidir. Gelecekte koarktasyon tedavisini iyileştirmek için yeni materyaller ve teknikler araştırılmaktadır (10).

3.MATERYAL VE METOD

Çalışmanın yürütülebilmesi için Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik kurulundan onay alındı (28/09/2017 tarihli karar no:11 sayı:B.30.2.ATA.0.01.00/106).

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilimdalı polikliniğinde ve yenidoğan yoğun bakım kliniğinde yapılan EKO işlemleri tarafımızdan düzenlenmiş olan Microsoft Access tabanlı kayıt programlarına kaydedilmektedir. Bu programlar "aort koarktasyonu" tanısı ile tarandı ve Ocak 2000-Ocak 2017 tarihleri arasında aort koarktasyonu tanısı almış olan hastaların isim listesi çıkarıldı.

Hastane arşivinden hasta dosyalarına ulaşıldı. Tıbbi kayıtlar geriye dönük olarak incelendi. Yaş, cins, kilo, tanı metodu, başvuru semptomları, şikayetleri, eşlik eden sistemik hastalıklar gibi demografik veriler, KY olup olmadığı gibi klinik veriler, koarktasyon tipi, eşlik eden kardiyak anomaliler gibi ekokardiyografik veriler, tedavi amacıyla yapılmış olan işlemler ve sonuçları ile ilgili bilgiler ve izlem bilgileri kaydedildi.

Ekokardiyografik incelemede inen aortada 20 mmHg'dan fazla basınç farkının varlığı aort koarktasyonu olarak değerlendirildi (51, 109). Kardiyak debinin düşük olduğu hastalarda bu düzeyde gradiyent kaydedilmese bile inen aortada anatomik olarak darlık saptanması halinde diğer tanı yöntemleri ile gösterilmek kaydı ile koarktasyon tanısı düşünüldü.

Yenidoğan döneminde tanı alan hastalarda KY bulgularının olması halinde, elde mevcut ise, prostoglandin infüzyonu sonrası hemodinamik veriler düzeldikten sonra tedavi edici işlemlerin yapılmasına çalışıldı. Prostoglandin olmaması halinde inotropik destek sonrası en uygun zamanda girişim yapılması sağlandı.

Balonanjiyoplasti veya cerrahi sonrası koarktasyon düzeyinde >20 mmHg gradiyent kalması rezidüel gradiyent olarak kabul edildi (7). Koarktasyon bölgesinde <20 mmHg gradiyent kalması, koarkte segment çapında belirgin genişleme olması

başarılı işlem olarak kabul edildi (51). Başarılı bir işlemden sonra izlemde EKO'da diastole taşan >20 mmHg gradiyent gelişmesi rekoarktasyon olarak tanımlandı.

Diskret darlıklarda ve uygun kısa segment koarktasyonlarda BAP tercih edilen metod iken, uzun segment darlıklarda cerrahi tercih edilen tedavi metodu oldu. 25-30 kg üstünde olan hastalarda stent implantasyonu (malzeme temin edilebildiğinde) tercih edildi.

3.1.İstatistiksel Değerlendirme

Verilerin analizinde SPSS statistics 20 programı kullanıldı. Demografik veriler sayı ve ortalama ± standart sapma olarak verildi. Basınç kayıtlarının ortalamalarının karşılaştırılmasında student t testi kullanıldı. $P<0,05$ olması önemlilik sınırı olarak kabul edildi.

4.BULGULAR

Belirlenen süre içinde toplam 103 hasta AK tanısı almıştır. Bu hastaların 5'i tıbbi verilerine ulaşılamadığından değerlendirme dışı bırakıldı. Geriye kalan 98 hastanın verileri analiz edildi.

İlk tanıda hastaların ortalama yaşları 32,2±50,2 ay (aralık bir gün-188 ay), vücut ağırlıkları 11,8±13,3 kg (aralık iki-64 kg) olup, hastaların 32'si (%32,7) kız ve 65'i (%66,3) erkek idi. Bir hastada (%1,1) kuşkulu genital yapı mevcut idi. Erkek/kız oranı 2,1:1 idi. Hastaların 37'si (%37,7) yenidoğan idi.

Hastaların 82'si (%83,7) ilk koarktasyon tanılarını kliniğimizde almışken, kalan hastalar (n=16 %16,3) dış merkezlerde tanı almış ve tedavi veya izlem için kliniğimize başvurmuş olan hastalar idi. İlk başvuruda hastaların yakınmaları tablo 1'de gösterildi.

En sık başvuru yakınması üfürüm (%42,8) ve en az yakınma hipertansiyon %1,02) idi. Diğer yakınmalar içerisinde nonspesifik yakınmalar, morarma, çarpıntı, nefes darlığı, ayaklarda soğukluk gibi yakınmalar mevcut idi.

İlk başvuruda hastaların 10'unda (%10,2) KY'ne ait klinik bulgular mevcut idi. Dokuz hastada (%9,1) tanıda dilate kardiyomyopati varlığı saptandı. Bir yenidoğan hastada (%1,02) belirgin sol ventrikül hipertrofisi ve endokardiyal fibroelastozis bulguları da saptandı.

Kliniğimizde ilk tanı konulduğunda hastaların 16'sı (%16,3) önceden dış merkezde tanı almış olan hastalardı. Bu hastaların dördüne (%25) bize başvurudan önce tedavi amaçlı bir girişim yapılmış idi; BAP=2 (%50) ve cerrahi=2 (%50). Hastaların 12'si (%12,2) dış merkezde tanı konulmuş girişim için kliniğimize başvurmuş olan hastalardı. Kalan 82 hasta kliniğimizde koarktasyon tanısı almış olan hastalardı. Beş hasta dış merkezde başka kardiyak tanılarla izlenirken (dilate kardiyomiyopati=1, ameliyat edilmiş AVSD+ADO ile kapatılmış PDA=1, dekstrokardi+PSSVK=1, ameliyat edilmiş VSD=1, PDA=1) kliniğimizde ilave olarak koarktasyon olduğu saptanmıştı. İki hasta (%2,04) ise koarktasyon tanısından önce nonkardiyak cerrahi geçirmiş idi; (omfalosel=1, malrotasyon=1).

Tablo 1. İlk başvuruda hastaların yakınmaları

Yakınma	**n**	**%**
Yenidoğan(11,5±7,58 gün)	**37**	**37,75**
Üfürüm	10	27,1
Dış merkez tanılı hasta	9	24,3
Kalp yetersizliği bulguları	4	10,8
Femoral arter nabazan alınamaması±üfürüm	3	8,1
Üfürüm±diğer	2	5,4
Dismorfik bulgular	3	8,1
Diğer	6	16,2
Yenidoğan dışı (51,6±55,4 ay)	**61**	**62,25**
Üfürüm	32	52,5
Dış merkez tanılı hasta	7	11,5
Kalp yetersizliği belirtileri	6	9,8
Diğer yakınmalar	5	8,2
Femoral arter nabazan alınamaması±üfürüm	4	6,55
Başka tanılı iken izlem sırasında AK tanısı alan	4	6,55
Yakınma bilgisi yok	2	3,3
Hipertansiyon	1	1,6
TOPLAM	**98**	**100**

Hastaların 17 sinde (%17,3) eşlik eden sistemik hastalıklar mevcut idi; dismorfizm (n=3), ekstremite anomalisi (n=3), gastrointestinal anomali (n=2), prematürite (n=2), sepsis (n=1), akut renal yetersizlik (n=1), göğüs deformitesi (n=1), olası metabolik hastalık (n=1), kromozom bozukluğu (n=1), büyüme gelişme geriliği (n=1), hipofiz adenomu (n=1).

Hastaların 20 sinde (%20,4) koarktasyon izole olarak bulunurken kalan 78 (%79,5) hastada eşlik eden başka doğuştan kalp hastalık(lar)ı mevcut idi (Tablo 2).

Koarktasyon tanısı 89 (%90,8) hastada EKO ile konulmuşken kalan hastalarda diğer görüntüleme yöntemlerinden de yararlanıldı; EKO+kardiak MRG=2, eko+çok kesitli tomografi=3, EKO+kataterizasyon= 1, kataterizasyon=3.

Tablo 2. Hastalarda koarktasyona eşlik eden diğer doğuştan kalp hastalıkları (n=98)

Eşlik eden doğuştan kalp hastalığı	**n**	**%**
Biküspit aortik kapak	30	30,6
Parent duktus arteriosus	23	23,4
Ventriküler septal defekt	20	20,4
Aort stenozu	12	12,2
Mitral kapak anomalisi	5	5,1
Büyük arterlerin transpozisyonu	3	3,06
PSSVK	2	2,04
Koroner anomali	2	2,04
Wolf Parkinson White sendromu	1	1,02
Mitral stenoz	1	1,02
Subaortik ridge	1	1,02
Dextrokardi	1	1,02
Situs inversus totalis ve KKKH	1	1,02
Parsiyel AVSD	1	1,02
C-TGA	1	1,02
Sol ventrikül nonkompaksiyon	1	1,02
Kısaltmalar PSSVC: Persistan Sol Superior Vena Cava KKKH : Kompleks Konjenital Kalp Hastalığı AVSD : Atrioventriküler Septal Defekt C-TGA : Büyük Arterlerin Düzeltilmiş Transpozisyonu Bir hastada birden fazla patoloji bulunabilmektedir, verilen değerler çalışmadaki tüm hastalar içindeki yüzde oranlarıdır.		

Dört hasta AK tanısı aldıktan sonra izleme alındı. Bu hastaların üçünde izlemde balonanjioplasti ihtiyacı oldu. PDA ameliyatı sonrasında hafif koarktasyonu olduğu ortaya çıkan bir hastada ise izlemde koarktasyonun spontan düzeldiği gözlendi.

Oniki hasta değişik nedenlerle ilk girişim için sevk edilmişti. İki hasta rekoarktasyon tanısı konulup önceden ameliyat edildiği dış merkeze sevk edildi. 20 hasta tedavisini dış merkezlerde devam ettirmek isteği ile izlemden çıktı. Oniki hasta tanı sonrası ilk girişim için planlama yapılmış olmasına rağmen randevularına gelmediler. Bu hastalar daha sonra izlem için de kliniğimize başvurmadılar. Üç yenidoğan hasta işlem yapılamadan sepsis nedeni ile kaybedildi. Bir hastada koarktasyon spontan düzeldi. Geriye kalan 48 hastanın tedavisi kliniğimizce planlanıp uygulandı.

BAT tanısı alan üç hastadan ikisi balon atriyal septostomi yapıldıktan sonra arterial switch ve koarktasyon ameliyatı için sevk edildi, diğer hasta balon atrial septostomi yapıldıktan sonra birinci gününde ex oldu.

Bir hasta dış merkezde yapılan PDA kapatma işlemi sonrası koarktasyon gelişen vaka idi ve işlemin yapıldığı merkeze sevk edildi.

Hastaların 37'si (%37,7) yenidoğandı. Prostoglandin temin edilebilir hale geldikten sonraki dönemde sekiz tanesine prostaglandin infüzyonu başlatılabildi.

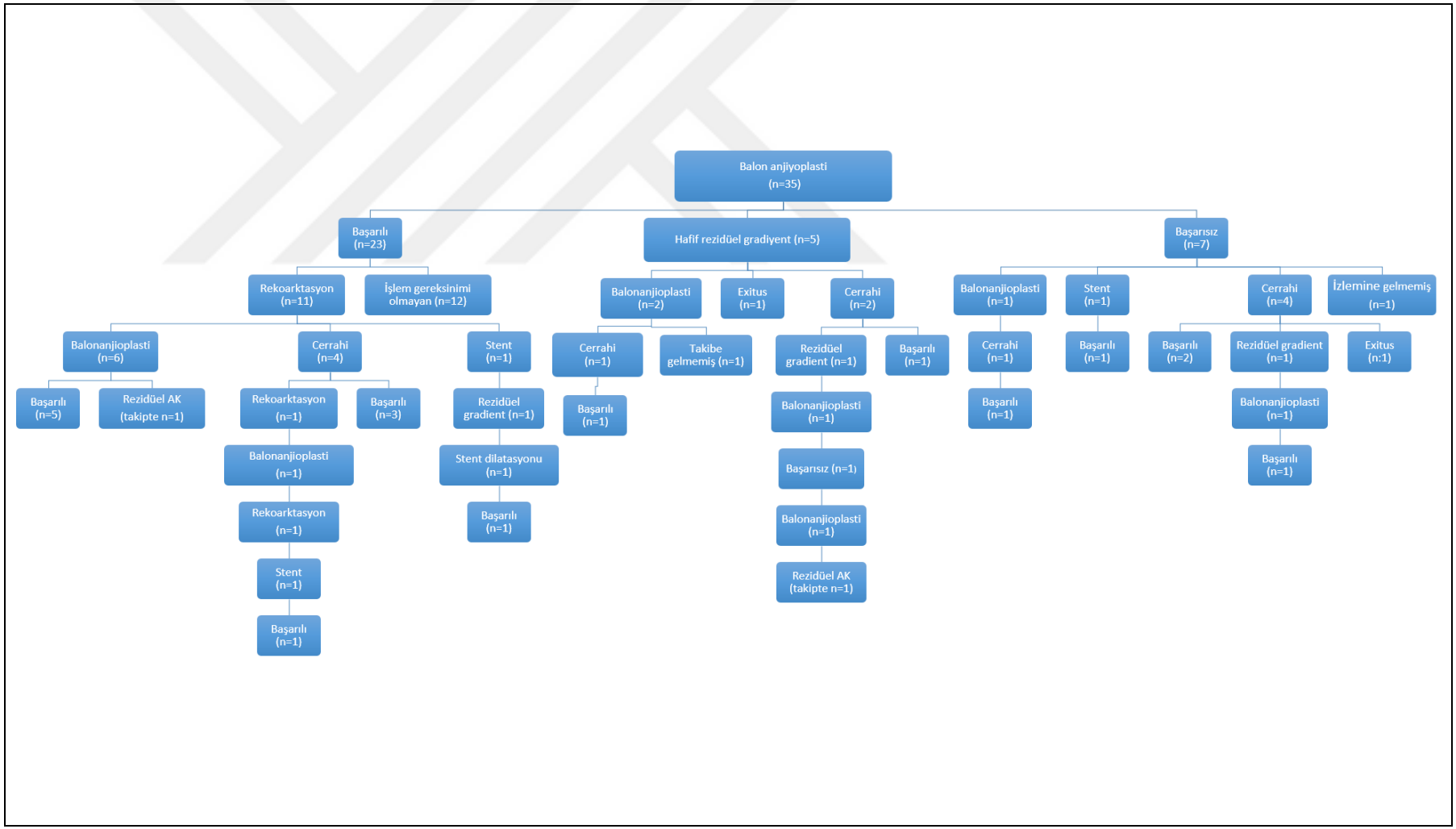
Hastalarımızın 48'ine (%48,9) kliniğimizde koarktasyona yönelik bir girişim uygulandı; BAP=36, cerrahi=8 ve stent implantasyonu=4.

İlk girişim olarak BAP uygulanan hastaların biri hemodinamisi belirgin olarak bozuk olan bir hasta idi. Prostoglandin temin edilemediğinden katetere alınmıştı ve işlem sonrası işlem başarılı olmasına rağmen kaybedildi. Bu hastada işlem sonrası basınç kayıtları alınamamıştı. Kalan 35 hastanın işlem öncesi ve sonrası ortalama sistolik kan basıncı ve gradiyent değerleri tablo 3'de gösterilmiştir. İşlem sonrası ortalama gradiyent anlamlı derecede düştü (p=0,000) (Tablo 3). İşlem sonrası hastaların 23'ünde koarkte segment düzeyinde <20 mmHg gradiyent kalırken, beş hastada 20-25 mmHg hafif rezidüel gradiyent kaldı. Ayrıca yedi hastada işlem sonrası >25 mmHg gradiyent kaldı ve bu hastalarda işlem başarısız olarak kabul edildi. İşlemin başarılı olduğu 23 hastanın 11'inde (%47,8) ortalama 15,8 ay (aralık 24 gün-57,4 ay) sonra rekoarktasyon gelişti. Hastaların rekoarktasyon yönünden izlemleri şekil 6'da gösterilmiştir. İşlem sonrası koarktasyon düzeyinde ≥20 mmHg gradiyent kalan (hafif rezidüel gradiyent kalan hastalar ve başarısız olunan hastalar) hastaların tümünde ilk işlemden ortalama 4,9 ay sonra (aralık 9 gün-18,2 ay) ikinci bir girişim gerekli oldu.

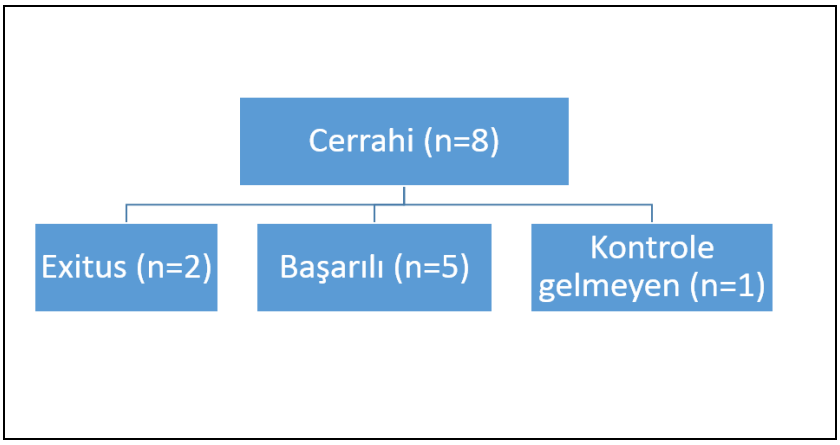
Tablo 3. Balon anjiyoplasti yapılan hastalarda (n=35) işlem öncesi ve sonrası ortalama basınç değerleri

	İşlem öncesi	Min-Mak	İşlem sonrası	Min-Mak	P
SKB (Proksimal)	125,0±28,2	64-190	121,9±32,1	67-112	0,419
SKB (Distal)	75,2±20,4	36-111	104,4±30,7	42-170	0,000
Gradient	50,06±21,8	19-129	17,5±12,1	1-56	0,000
Kısaltmalar SKB: Sistolik Kan Basıncı Min: Minimum Mak:Maksimum					

İlk işlem olarak cerrahi uygulanan hastaların (n=8) tümüne extended rezeksiyon ve uç-uca anastomoz işlemi uygulandı. Hastaların ikisi ameliyat sonrası kaybedildi. Kalan hastaların biri ameliyat sonrası kontrole hiç gelmedi. Diğer beş hastanın ortalama 35,2 aylık izleminde (aralık 18 gün-63,9 ay) rekoarktasyon gözlenmedi (Şekil 7).

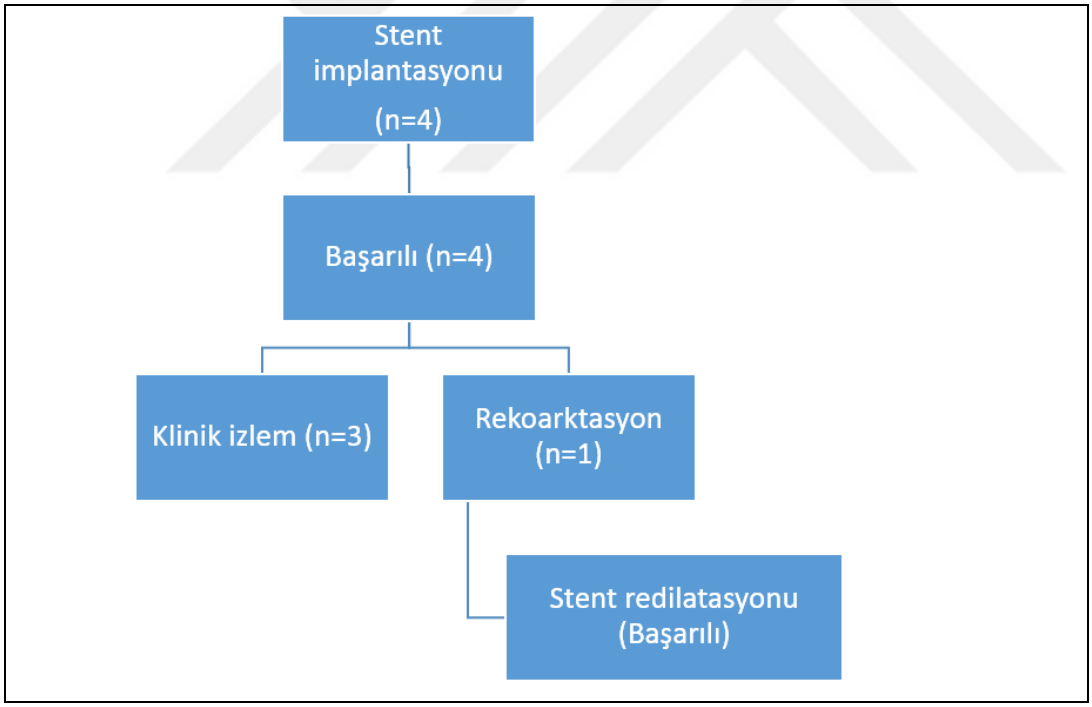


Şekil 6. Hastanemizde balonanjioplasti yapılmış olan hastalar ve girişim gereksinimleri



Şekil 7. Hastanemizde cerrahi işlem yapılmış olan hastalar ve girişim gereksinimleri

İlk işlem olarak stent implantasyonu yapılan 4 hastanın tümünde başarı elde edildi. İşlem sonrası 0-7 mmHg gradiyent kaydedildi. Bu hastaların birinde 38 ay sonra rekoarktasyon gelişmesi üzerine stent redilatasyonu uygulandı ve başarı elde edildi. Son işlemden sonraki 19,9-69,0 aylık izlemde rekoarktasyon gözlenmedi.



Şekil 8. Hastanemizde stent implantasyonu yapılmış olan hastalar ve girişim gereksinimleri

Kliniğimizde BAP ve stent implantasyonu yapılan hastaların (40 hasta, 55 işlem) 9'unda işlem sonrası femoral nabız kaybı oldu. Tüm hastalarda düşük molekül ağırlıklı heparin ile femoral nabazanlar geri geldi. Hastaların birinde balonanjioplasti

öncesinde de sol ventrikülde trombüs olduğu tespit edildi ve hasta işlem öncesinde düşük molekül ağırlıklı heparin almakta idi. İşlem sonrası gelişen nabız kaybı ikinci günde heparinle düzeldi.

Kliniğimizde veya dış merkezlerde girişimsel işlem yapılmış olan 56 hastada, FAN'larında zayıflama (tek taraflı=6, iki taraflı=2) mevcut idi. Bu hastaların birinde dış merkezde yapılan stent implantasyonundan sonra sol iliak arter trombozu gelişmiş, trombektomi yapılmış, aspirin+klopidogrel ile taburcu edilmişti. Bu hastanın işlemden 24 ay sonraki kontrolünde sol FAN'ı halen yoktu, ancak dolaşım normal idi.

Bütün tedavi girişimlerinden sonra rezidüel veya rekoarktasyon olmamasına rağmen 18 (%18,3) hastada antihipertansif ilaç kullanımı gerekli olmuştu.

5.TARTIŞMA

Aort koarktasyonu tüm konjenital kalp hastaları arasında %6 ila %8 sıklıkta görülmektedir(3). Genellikle erkeklerde daha yüksek (erkek/kız oranı 1,27-2) oranda görüldüğü bildirilmektedir (5, 7). Çalışmamızda erkek/kız oranı 2:1 olarak tespit edilmiş olup literatür ile uyumlu idi.

Koarktasyonlu vakalarda ortalama ilk tanı yaşı farklılık göstermektedir (3-6 yaş) (85, 110, 111). Hastalarımızın 37'si (%37,7) yenidoğan döneminde tanı almış olup ilk tanı yaşı ortalama 32,2±50,2 ay idi. Bu bölgemizde koarktasyonlu hastalara daha erken yaşta tanı konulduğunu göstermektedir.

Hastalarımızın %83,6'sı kliniğimizde tanı almış olup kalanlar dış merkezlerde tanı aldıktan sonra tedavi veya izlem amacıyla kliniğimize başvurmuş olan hastalardı. Bu bulgu merkezimizin bölgemizde konjenital kalp hastalıklarının tanısı açısından ilk başvurulan merkez olarak vermekte olduğu hizmetin önemine işaret etmektedir.

Aort koarktasyonu, hastanın yaşına bağlı olarak değişken bir klinik spektrum sunabilir. Yenidoğanlarda duktus arteriosus kapandıktan sonra KY, kardiyojenik şok gelişebilir veya ergenlerde ve yetişkinlerde asemptomatik formlarda ortaya çıkabilir (7, 46).

Aort koarktasyonlu yenidoğanların yaklaşık %60 ila %80'inin hastanede taburcu edilmeden önce teşhis edilemediği tahmin edilmektedir (46). Belirtiler ve semptomlar değişkenlik gösterebilir. En sık görülen bulguları hipertansiyon, üfürüm, femoral nabazanların alınamamasıdır (112). Çalışmamızda yenidoğan döneminde tanı alan hastalarda en sık başvuru yakınmaları üfürüm (%27,1), KY bulguları (%10,8) FAN alınamaması ± üfürüm (%8,1) şeklinde gözlendi.

Koarktasyonun nispeten hafif olduğu veya geniş kollateral dolaşımı olan hastalar süt çocukluğu döneminde daha silik bulgularla başvurabilir ve özellikle üfürüm duyulması veya FAN'larının alınamaması sonucunda tanıya varılır. Bir kısım hastalarda ise tanı gecikir. Seyrek olarak adölesan ve erişkin dönemde özellikle hipertansiyon etyolojisi araştırılırken tanı konulur (7). Çalışmamızda yenidoğan

dönemi dışında tanı alan hastalarda en sık başvuru yakınmaları üfürüm (%52,5), KY belirtileri (%9,8), FAN alınamaması ± üfürüm (%6,55) olup literatür ile uyumlu idi.

KY koarktasyonlu hastalarda önemli bir klinik tablodur. Yenidoğan döneminde duktusun kapanması sonucu klinik belirtiler ortaya çıkmaktadır. Tedavi edilmemiş koarktasyonlu olguların hemen hepsinde ilerleyen yaşlarda KY ortaya çıkar ve mortalitenin en önemli sebebidir (7, 46). İlk tanı anında toplam 10 hastada (%10,2) KY belirti ve bulguları mevcut olup bu hastaların dördü yenidoğan idi. Diğer hastalar 1ay -10 yaş arasında idi.

Koarktasyon nonkardiyak hastalıklara eşlik edebilmektedir. Kromozom bozuklukları ve dismorfik sendromlar en bilinenler arasındadır. Turner sendromu kromozom bozuklukları arasında koarktasyonla birlikteliğin en yüksek sıklıkta olduğu hastalıktır (26). Turner sendromlu hastalar arasında koarktasyon sıklığı %2 civarında bildirilirken (7, 111), koarktasyonlu kız çocuklarında Turner sendromu sıklığı ise %5,3 olarak bildirilmektedir (25). Kliniğimizde Çocuk Endokrinoloji bölümünce izlenen tüm Turner sendromlu hastalarda kardiyak inceleme yapılmakla birlikte bu hastalarda koarktasyon saptanmadı. Bununla birlikte koarktasyon tanısı alan kız çocuklarında Turner sendromu yönünden kromozom analizi rutin olarak yapılmadığından atlanmış vakalar olabilir.

Konjenital kalp hastalıklarının birliktelikleri iyi bilinen bir konudur. Aort koarktasyonlu vakaların da yaklaşık %50-%75'inde eşlik eden kardiak anomalilerin olduğu bildirilmektedir (51, 85). En sık eşlik eden KKH'larının VSD (%17-48), BAV (±AS) (%17-23) ve PDA (%19-48) olduğu bildirilmektedir (85, 111, 113). Hastalarımızın %20,4'ünde koarktasyon izole olarak bulunurken kalan hastalarda (%79,5) eşlik eden başka doğuştan kalp hastalık(lar)ı mevcut idi. Çalışmamızda ise BAV (%30,6), PDA (%23,4), VSD (%20,4), AS (%12,2) mitral kapak anomalisi (%5,1), BAT (%3,1) sıklıkları literatür bilgileri ile uyumlu idi.

Hafif koarktasyonlu dört hastamız kan basınçlarının normal olması, sol ventrikül fonksiyon bozukluğu bulunmaması ve koarktasyon bölgesindeki anatomik darlığın nisbi olarak hafif görülmesi nedeniyle klinik olarak izlendi. Bu hastaların ikisinde, dört yıl-dört ay ve beşinci ayda darlığın artması nedeniyle BAP uygulanırken,

bir hastaya dış merkezde BAP uygulanmış olduğu tespit edildi. Bir hastada koarktasyon spontan olarak düzeldi. İzlemde rekoarktasyon bulgusu saptanmadı. Bu bulgu kliniğimizde ilk defa gözlemlediğimiz bir olay olmakla birlikte literatürde biri trizomi 18'li olmak üzere dört hastada koarktasyonun spontan olarak düzeldiği bildirilmiştir (114, 115).

BAP aort koarktasyonlu olgularda sıklıkla ve başarılı bir şekilde uygulanmaktadır (7). Başarı oranı (işlem sonrası sistolik kan basıncının ≤20 mmhg olması (51, 116) %78,9-%86,5 arasında bildirilmektedir (117, 118). Çalışmamızda işlem öncesi ortalama 50,06±21,8 mmHg olan pik sistolik kan basıncı işlem sonrası ortalama 17,5 ±12,1 mmHg'ye gerilemiştir (p=0,000). İşlem sonrası beş hastada hafif rezidüel gradiyent (21-25 mmHg) kalırken, yedi (%20) hastada rezidüel gradiyent ≥25 mmHg idi.

BAP işleminde önemli problemler ile karşılaşılabilir. İşlem sırasında fazla kan kaybına bağlı kan transfüzyonları, FAN kaybı, aortada rüptür ve ani ölüm, anevrizma gelişimi akut dönemde görülen önemli problemlerdir (7, 87, 119). Hastalarımızda kan nakli gerekli olmadı. İşlem sonrası 55 işlemin dokuzunda femoral arterde nabız kaybı oldu ve düşük molekül ağırlıklı heparin ile düzeldi. Aort rüptürü gözlenmedi. İşlem sonrası ilk 24 saatte ölüm olmadı.

Özellikle koarktasyonlu yenidoğanlarda, uzun segment koarktasyonu olanlarda ve eşlik eden düzeltilmesi gereken KKH'ları bulunan hastalarda cerrahi tercih edilen tedavi yöntemidir (74). İzole koarktasyonlu vakalarda cerrahinin başarısı son derece yüksek olmakla birlikte özellikle arkus hipoplazisi olanlarda rezidüel gradiyent kalabilmektedir. Ameliyatın mortalitesi %1-%3 civarında bildirilmektedir (70). Çalışmamızda toplam 20 hasta cerrahi yolla düzeltilmiş olup 12 hastada öncesinde en az bir BAP uygulaması mevcut idi.

Vücut ağırlığı >25kg olan hastalarda stent implantasyonu giderek artan sıklıkta uygulanan bir işlemdir. Hastalarımızın dördüne ilk işlem olarak kliniğimizde stent implantasyonu yapılırken, bir hastada BAP sonrası rekoarktasyon nedeniyle kliniğimizde, bir hastaya da hastanemizde yapılan cerrahi sonrası yapılan balondan sonra kliniğimizde stent implantasyonu yapıldı. Toplam altı hastada stent

implantasyonu başarılı olurken, bunlardan ikisinde izlemde rekoarktasyon nedeniyle redilatasyon gerekli oldu. Bir hastaya da başarısız BAP sonrası dış merkezde stent implantasyonu yapılmış olup izlemine kliniğimizde devam edildi.

Rekoarktasyon BAP, stent implantasyonu ve cerrahi sonrası görülebilmektedir (87). Rekoartasyon en sık BAP sonrası görülmektedir. Parra ve ark. (120) yaptıkları bir çalışmada <12 aylık dönemde BAP yapılmış olan hastalarda 3-12 ay arasında %25 ilk 3 aylık dönemde %68,4 oranında rekoarktasyon tespit edilmiştir. Bildirilen rekoarktasyon oranları %8-%68,4 arasında olup hastaların yaş gruplarına göre değişkenlik gösterbilmektedir (7, 116, 121-123). Çalışmamızda BAP yapılmış hastalarda bu oran %34,2 olarak gerçekleşti. Cerrahi sonrası rekoarktasyon %6-%50 arasında bildirilmektedir (123, 124). Çalışmamızda cerrahi uygulanmış toplam 20 hastanın üçünde (%15) rekoarktasyon gelişti. Stent implantasyonu sonrası rekoarktasyon oranları %6,3-%28,57 arasında bildirilmektedir (125, 126). Çalışmamızda stent implantasyonu yapılan toplam yedi hastanın ikisinde (%28,5) rekoarktasyon gelişti. Stent kırılması bu hastalarda önemli bir sorun olmakla birlikte (125) hastalarımızda gözlenmedi.

Sonuç olarak: Aort koarktasyonlu vakalar kliniğimizde uygun şekilde izlenip tedavileri planlanabilmektedir. Cerrahi etkin bir tedavi yöntemdir. Koarktasyon nedeniyle BAP yapılan çocuk hastalarda rekoarktasyon oranı yüksek olmasına karşılık erken dönemde hastanın kliniğini düzelten etkin bir yöntemdir. Stent anjioplasti büyük çocuk ve adolesanlarda önerilebilir yüksek başarı oranı olan bir işlemdir.

6.SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1. Çalışmaya ortalama yaşları 32,2±50,2 ay (aralık 1 gün-188 ay), vücut ağırlıkları 11,8±13,3 kg (aralık 2-64 kg) olan, 32'si (%32,6) kız ve 65'i (%66,3) erkek, biri (%1,1) kuşkulu genital yapıya sahip 98 hasta dahil edildi. Hastaların 37'si (%37,7) yenidoğan idi.

2. Hastaların 82'si (%83,7) ilk koarktasyon tanılarını kliniğimizde almışken, kalan hastalar (n=16 %16,3) dış merkezlerde tanı almış ve tedavi veya izlem için kliniğimize başvurmuş olan hastalar idi.

3. En sık başvuru yakınması üfürüm (%42,8) ve en az yakınma hipertansiyon %1,02) idi. Diğer yakınmalar içerisinde nonspesifik yakınmalar, morarma, çarpıntı, nefes darlığı, ayaklarda soğukluk gibi yakınmalar mevcut idi.

4. İlk başvuruda hastaların 10'unda (%10,2) KY'ye ait klinik bulgular mevcut idi. Dokuz hastada (%9,1) tanıda dilate kardiyomyopati varlığı saptandı. Bir yenidoğan hastada (%1,02) belirgin sol ventrikül hipertrofisi ve endokardiyal fibroelastozis bulguları da saptanmıştı.

5. Kliniğimizde ilk tanı konulduğunda hastaların 16'sı (%16,3) önceden dış merkezde tanı almış olan hastalardı. Bu hastaların dördüne (%25) bize başvurudan önce tedavi amaçlı bir girişim yapılmış idi; BAP=2 (%50) ve cerrahi=2 (%50). Hastaların 12'si (%12,2) dış merkezde tanı konulmuş girişim için kliniğimize başvurmuş olan hastalardı. Kalan 82 hasta kliniğimizde koarktasyon tanısı almış olan hastalardı. Beş hasta dış merkezde başka kardiyak tanılarla izlenirken (dilate kardiyomiyopati=1, ameliyat edilmiş AVSD+ADO ile kapatılmış PDA=1, dekstrokardi+PSSVK=1, ameliyat edilmiş VSD=1, PDA=1) kliniğimizde ilave olarak koarktasyon olduğu saptanmıştı. İki hasta (%2,04) ise koarktasyon tanısından önce nonkardiyak cerrahi geçirmiş idi; omfalosel=1, malrotasyon=1.

6. Hastaların 17 sinde (%17,3) eşlik eden sistemik hastalıklar mevcut idi; dismorfizm (n=3), ekstremite anomalisi (n=3), gastrointestinal anomali (n=2), prematürite (n=2), sepsis (n=1), akut renal yetersizlik (n=1), göğüs deformitesi (n=1), olası metabolik

hastalık (n=1), kromozom bozukluğu (n=1), büyüme gelişme geriliği (n=1), hipofiz adenomu (n=1).

7. Hastaların 20 sinde (%20,4) koarktasyon izole olarak bulunurken kalan 78 (%79,5) hastada eşlik eden başka doğuştan kalp hastalık(lar)ı mevcut idi BAV %30,6, PDA %23,4, VSD %20,4, AS %12,2, mitral kapak anomalisi %5,1, BAT %3,06, PSSVC %2,04, koroner anomali %2,04 oranında eşlik etmekteydi.

8. Koarktasyon tanısı 89 (%90,8) hastada EKO ile konulmuşken kalan hastalarda diğer görüntüleme yöntemlerinden de yararlanıldı; EKO+kardiak MRG=2, EKO+çok kesitli tomografi=3, EKO+kataterizayon= 1, kateterizasyon=3.

9. Dört hasta AK tanısı aldıktan sonra izleme alındı. Bu hastaların üçünde izlemde balonanjioplasti ihtiyacı oldu. PDA ameliyatı sonrasında hafif koarktasyonu olduğu ortaya çıkan bir hastada ise izlemde koarktasyonun spontan düzeldiği gözlendi.

10. On iki hasta değişik nedenlerle ilk girişim için sevk edilmişti. İki hasta rekoarktasyon tanısı konulup önceden ameliyat edildiği dış merkeze sevk edildi. 20 hasta tedavisini dış merkezlerde devam ettirmek isteği ile izlemden çıktı. Oniki hasta tanı sonrası ilk girişim için planlama yapılmış olmasına rağmen randevularına gelmediler. Bu hastalar daha sonra izlem için de kliniğimize başvurmadılar.

11. Üç yenidoğan hasta işlem yapılamadan kaybedildiler (sepsis).

12. Geriye kalan 48 hastanın tedavisi kliniğimizce planlanıp uygulandı.

13. BAT tanısı alan üç hastadan ikisi balon atriyal septostomi yapıldıktan sonra arterial switch ve koarktasyon ameliyatı için sevk edildi, diğer hasta balon atrial septostomi yapıldıktan sonra birinci gününde ex oldu.

14. Bir hasta dış merkezde yapılan PDA kapatma işlemi sonrası koarktasyon gelişen vaka idi ve işlemin yapıldığı merkeze sevk edildi.

15. Hastaların 37'si (%37,7) yenidoğandı. Prostoglandin temin edilebilir hale geldikten sonraki dönemde sekiz tanesine prostaglandin infüzyonu başlatılabildi.

16. Hastalarımızın 48'ine (%48,9) kliniğimizde koarktasyona yönelik bir girişim uygulandı; BAP=36, cerrahi=8 ve stent implantasyonu=4.

17. İlk girişim olarak BAP uygulanan hastaların biri hemodinamisi belirgin olarak bozuk olan bir hasta idi. Prostoglandin temin edilemediğinden katetere alınmıştı ve

işlem sonrası işlem başarılı olmasına rağmen kaybedildi. Bu hastada işlem sonrası basınç kayıtları alınamamıştı. İşlem sonrası ortalama gradiyent anlamlı derecede düştü (p=0,000). İşlem sonrası hastaların 23'ünde koarkte segment düzeyinde <20 mmHg gradiyent kalırken, beş hastada 20-25 mmHg hafif rezidüel gradiyent kaldı. Ayrıca yedi hastada işlem sonrası >25 mmHg gradiyent kaldı ve bu hastalarda işlem başarısız olarak kabul edildi. İşlemin başarılı olduğu 23 hastanın 11'inde (%47,8) ortalama 15,8 ay (aralık 24 gün-57,4 ay) sonra rekoarktasyon gelişti. İşlem sonrası koarktasyon düzeyinde ≥20 mmHg gradiyent kalan (hafif rezidüel gradiyent kalan hastalar ve başarısız olunan hastalar) hastaların tümünde ilk işlemden ortalama 4,9 ay sonra (aralık 9 gün-18,2 ay) ikinci bir girişim gerekli oldu.

18. İlk işlem olarak cerrahi uygulanan hastaların (n=8) tümüne extended rezeksiyon ve uç-uca anastomoz işlemi uygulandı. Hastaların ikisi ameliyat sonrası kaybedildi. Kalan hastaların biri ameliyat sonrası kontrole hiç gelmedi. Diğer beş hastanın ortalama 35,2 aylık izleminde (aralık 18 gün-63,9 ay) rekoarktasyon gözlenmedi

19. İlk işlem olarak stent implantasyonu yapılan dört hastanın tümünde başarı elde edildi. İşlem sonrası 0-7 mmHg gradiyent kaydedildi. Bu hastaların birinde 38 ay sonra rekoarktasyon gelişmesi üzerine stent redilatasyonu uygulandı ve başarı elde edildi. Son işlemden sonraki 19,9-69,0 aylık izlemde rekoarktasyon gözlenmedi.

20. Kliniğimizde BAP ve stent implantasyonu yapılan hastaların (40 hasta, 55 işlem) dokuz hastada işlem sonrası femoral nabız kaybı oldu. Tüm hastalarda düşük molekül ağırlıklı heparin ile femoral nabazanlar geri geldi. Hastaların birinde balonanjioplasti öncesinde de sol ventrikülde trombüs olduğu tespit edilmişti ve hasta işlem öncesinde düşük molekül ağırlıklı heparin almakta idi. İşlem sonrası gelişen nabız kaybı ikinci günde heparinle düzeldi.

21. Kliniğimizde veya dış merkezlerde girişimsel işlem yapılmış olan (56 hastada, yapılan toplam 74 girişimsel işlem) hastaların sekizinde (%10,8) uzun dönemde FAN'larında zayıflama (tek taraflı=6, iki taraflı=2) mevcut idi. Bu hastaların birinde dış merkezde yapılan stent implantasyonundan sonra sol iliak arter trombozu gelişmiş, trombektomi yapılmış, aspirin+klopidogrel ile taburcu edilmişti. Bu hastanın işlemden 24 ay sonraki kontrolünde sol FAN'ı halen yoktu, ancak dolaşım normal idi.

22. Bütün tedavi girişimlerinden sonra rezidüel veya rekoarktasyon olmamasına rağmen 18 (%18,3) hastada antihipertansif ilaç kullanımı gerekli olmuştu.

7.KAYNAKLAR

1. Capozzi G, Caputo S, Pizzuti R, et al. Congenital heart disease in live-born children: incidence, distribution, and yearly changes in the Campania Region. Journal of Cardiovascular Medicine. 2008;9(4):368-74.
2. Gerlis LJCP. Covert congenital cardiovascular malformations discovered in an autopsy series of nearly 5,000 cases. Cardiovascular Pathology. 1996;5(1):11-9.
3. Al-Ata J, Arfi A, Hussain A, et al. Stent angioplasty: An effective alternative in selected infants with critical native aortic coarctation. Pediatric cardiology. 2007;28(3):183-92.
4. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BM. Nelson textbook of pediatrics e-book: Elsevier Health Sciences; 2007.
5. 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. 2017;67(2):259-70.
6. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KDJWjoc. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. World journal of cardiology. 2015;7(11):765.
7. Beekman. RH. Coarctation Of The Aorta

In: Hugh DA RE, David JD, Timoty FF., editor. Moss And Adams' Heart Disease In Infants ,Children and Adolescents. 1. 13 ed: LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, a WOLTERS KLUWER business. 2013. p. 1044-60.

8. Rao PSJCcr. Coarctation of the aorta. Current cardiology reports;2005;7(6):425-34.
9. Rothman AJCoic. Interventional therapy for coarctation of the aorta. Curr Opin Cardiol; 1998;13(1):66-72.
10. O'brien P, Marshall AC. Coarctation of the aorta. Circulation. 2015;131(9):e363-e5.
11. Winer HE, Kronzon I, Glassman E, et al. Pseudocoarctation and mid-arch aortic coarctation. Chest. 1977;72(4):519-21.

12. Jarcho S. Coarctation of the aorta (Meckel, 1750; Paris, 1791). American Journal of Cardiology. 1961;7(6):844-52.

13. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. World journal of cardiology. 2015;7(11):765.

14. Bonnet L. Sur la lesion dite stenose congenitale de l'aorte dans la region de l'isthme. Rev Med (Paris). 1903;23(108,255,335,418):481.

15. Abbott ME. Coarctation of the aorta of the adult type: II. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years. American Heart Journal. 1928;3(5):574-618.

16. Reifenstein 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.

17. Blalock A, Park EA. The surgical treatment of experimental coarctation (atresia) of the aorta. Annals of surgery. 1944;119(3):445.

18. Crafoord C. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac surg. 1945;14:347-61.

19. Lynxwiler C, Smith S, Babich J. Coarctation of the aorta; report of case. Archives of pediatrics. 1951;68(5):203.

20. Vossschulte K. Plastic surgery of the isthmus in aortic isthmus stenosis. Thoraxchirurgie. 1957;4(5):443.

21. Singer MI. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. Am Heart J. 1982;103:131-2.

22. Lansman S, Shapiro AJ, Schiller MS, et al. Extended aortic arch anastomosis for repair of coarctation in infancy. Circulation;1986;74(3 Pt 2):I37-41.

23. O'laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation. 1991;83(6):1923-39.

24. Kenny D, Hijazi ZMJCj. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. Cardiol J; 2011;18(5):487-95.

25. Wong SC, Burgess T, Cheung M, Zacharin M. The prevalence of turner syndrome in girls presenting with coarctation of the aorta. The Journal of pediatrics. 2014;164(2):259-63.

26. Bondy C, Bakalov VK, Cheng C, et al. Bicuspid aortic valve and aortic coarctation are linked to deletion of the X chromosome short arm in Turner syndrome. Journal of medical genetics. 2013:jmedgenet-2013-101720.

27. McBride KL, Riley MF, Zender GA, et al. NOTCH1 mutations in individuals with left ventricular outflow tract malformations reduce ligand-induced signaling. Human molecular genetics. 2008;17(18):2886-93.

28. Wu K-H, Xiao Q-R, Yang Y, et al. MicroRNA-34a modulates the Notch signaling pathway in mice with congenital heart disease and its role in heart development. Journal of molecular and cellular cardiology. 2018;114:300-8.

29. Bjornsson T, Thorolfsdottir RB, Sveinbjornsson G, et al. A rare missense mutation in MYH6 associates with non-syndromic coarctation of the aorta. European heart journal. 2018.

30. Miettinen OS, Reiner ML, Nadas AS. Seasonal incidence of coarctation of the aorta. British Heart Journal. 1970;32(1):103.

31. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult: Lippincott Williams & Wilkins; 2013.

32. Edwards J, Christensen N, editors. Pathologic considerations of coarctation of the aorta. Proceedings of the staff meetings Mayo Clinic; 1948.

33. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. Circulation. 1987;75(4):689-95.

34. 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.

35. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The developmental complex of “parachute mitral valve,” supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. The American journal of cardiology. 1963;11(6):714-25.

36. Kappetein A, Gittenberger-de AG, Zwinderman A, et al. The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 1991;102(6):830-6.

37. Hamdan MAJP. Coarctation of the aorta: a comprehensive review. Prevalence; 2006;50(30):30.

38. Lacro RV, Jones KL, Benirschke K. Coarctation of the aorta in Turner syndrome: a pathologic study of fetuses with nuchal cystic hygromas, hydrops fetalis, and female genitalia. Pediatrics. 1988;81(3):445-51.

39. Grossfeld PD. The genetics of hypoplastic left heart syndrome. Cardiology in the young. 1999;9(6):627-32.

40. Gardiner H. Response of the fetal heart to changes in load: from hyperplasia to heart failure. Heart. 2005;91(7):871-3.

41. Van Den Boom J, Battin M, Hornung T. Twin–twin transfusion syndrome, coarctation of the aorta and hypoplastic aortic arch: a case series report. Journal of paediatrics and child health. 2010;46(3):76-9.

42. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: a multicenter experience. Journal of the American College of Cardiology. 1994;23(2):417-23.

43. Meliones JN, Snider AR, Serwer GA, et al. Pulsed Doppler assessment of left ventricular diastolic filling in children with left ventricular outflow obstruction before and after balloon angioplasty. Am J Cardiol. 1989;63(3):231-6.

44. Trojnarska O, Mizia-Stec K, Gabriel M, et al. Parameters of arterial function and structure in adult patients after coarctation repair. Heart Vessels. 2011;26(4):414-20.

45. Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Steffens C, Rocchini APJTAjoc. Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. Am J Cardiol. 1983;52(1):112-7.

46. Cangussú LR, Lopes MR, Barbosa RHdAJRdAMB. The importance of the early diagnosis of aorta coarctation. Rev Assoc Med Bras. 2019;65(2):240-5.

47. Gómez-Montes E, Herraiz I, Mendoza A, et al. Prediction of coarctation of the aorta in the second half of pregnancy. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. 2013;41(3):298-305.

48. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, et al. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. Pediatrics. 1990;86(6):972-6.

49. Ghazal SS, El MS, Al MH, Musallam S. Coarctation of the aorta: A call for early detection. Annals of Saudi medicine. 1998;18(6):514-7.

50. Borin C, Troost E, Thijs V, et al. Migraine and coarctation of the aorta: prevalence and risk factors. Acta cardiologica. 2008;63(4):431-5.

51. Rothman A. Coarctation of the aorta: an update. Current problems in pediatrics. 1998;28(2):37-60.

52. MK. P. Pediatric Cardiology For Practioners. 5 ed: Philadelphia:Mosby Elsevier 2008 2008.

53. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) 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.

54. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SAJR. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. Radiographics. 2007;27(5):1323-34.

55. Singh S, Hakim FA, Sharma A, et al. Hypoplasia, pseudocoarctation and coarctation of the aorta–a systematic review. Heart, Lung and Circulation. 2015;24(2):110-8.

56. Hager A, Kaemmerer H, Leppert A, et al. Follow-up of adults with coarctation of the aorta: comparison of helical CT and MRI, and impact on assessing diameter changes. Chest. 2004;126(4):1169-76.

57. Parks WJ, Ngo TD, Plauth WH, et al. Incidence of aneurysm formation after Dacron patch aortoplasty repair for coarctation of the aorta: long-term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three-dimensional surface rendering. Journal of the American College of Cardiology. 1995;26(1):266-71.

58. Tsai SF, Trivedi M, Boettner B, Daniels CJ. Usefulness of screening cardiovascular magnetic resonance imaging to detect aortic abnormalities after repair of coarctation of the aorta. American Journal of Cardiology. 2011;107(2):297-301.

59. Nielsen JC, Powell AJ, Gauvreau K, et al. Magnetic resonance imaging predictors of coarctation severity. Circulation. 2005;111(5):622-8.

60. Tsai S, Trivedi M, Hashiguchi B, Daniels C. How Useful is Screening Cardiovascular MRI for Detecting Aortic Complications in Patients With Repaired Coarctation of the Aorta?. Am J Cardiol. 2011 Jan 15;107(2):297-301.

61. Benacerraf B, Saltzman D, Sanders S. Sonographic sign suggesting the prenatal diagnosis of coarctation of the aorta. Journal of ultrasound in medicine. 1989;8(2):65-9.

62. Duran NE, Korkmaz Y, Kurt FB, et al. Aort koarktasyonu Aort coarctation. Maltepe Medical Journal. 2014; 6(3):001-005.

63. Campbell MJH. Natural history of coarctation of the aorta. Br Hearth J. 1970;32(5):633-40.

64. Doshi AR, Chikkabyrappa SJC. Coarctation of Aorta in Children. Cureus. 2018;10(12).

65. Heymann MA, Berman W, Rudolph AM, Whitman V. Dilatation of the ductus arteriosus by prostaglandin E1 in aortic arch abnormalities. Circulation. 1979;59(1):169-73.

66. Puchalski MD, Williams RV, Hawkins JA, et al. Follow-up of aortic coarctation repair in neonates. J Am Coll Cardiol. 2004;44(1):188-91.

67. Hekim H. Çocuk kardiyoloji bilim dalında izlenen aort koarktasyonu tanısıyla balon anjioplasti uygulanan hastaların kısa ve orta dönem izlem sonuçları [Uzmanlık Tezi]: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi; 2012.

68. Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Daggett WMJTAjoc. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. Am J Cardiol. 1979;43(4):835-40.

69. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, et al. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2007;134(3):738-45. e2.

70. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation. 2008;118(23):e714-833.

71. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. Am J Cardiol. 2002;89(5):541-7.

72. Fujita T, Fukushima N, Taketani S, et al. Late true aneurysm after bypass grafting for long aortic coarctation. Ann Thorac Surg. 1996;62(5):1511-3.

73. Fosburg R, Mulder G, Verska JJTJot, surgery c. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. J Thorac Cardiovasc Surg. 1972;64(3):368-81.

74. Bigdelian H, Sedighi M. Repair of aortic coarctation in infancy: A 10-year clinical experience. Asian Cardiovascular and Thoracic Annals. 2016;24(5):417-21.

75. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJJTAots. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. Ann Thorac Surg. 1977;23(3):261-3.

76. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. Ann Thorac Surg. 2009;88(6):1932-8.

77. Waldhausen J. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. J Thorac Cardiovasc Surg. 1966;51:532-3.

78. Pandey R, Jackson M, Ajab S, et al. Subclavian flap repair: review of 399 patients at median follow-up of fourteen years. Ann Thorac Surg. 2006;81(4):1420-8.

79. Charlton-Ouw KM, Codreanu ME, Leake SS, et al. Open repair of adult aortic coarctation mostly by a resection and graft replacement technique. J Vasc Surg. 2015;61(1):66-72.

80. Vossschulte KJT. Surgical correction of coarctation of the aorta by an “isthmusplastic” operation. Thorax. 1961;16(4):338.

81. Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis CJJocs. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. J Card Surg. 2000;15(6):369-77.

82. Früh S, Knirsch W, Dodge-Khatami A, et al. Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood. European Journal of Cardio-thoracic Surgery. 2011;39(6):898-904.

83. Lababidi ZJAhj. Neonatal transluminal balloon coarctation angioplasty. Am Heart J. 1983;106(4 Pt 1):752-3.

84. Reich O, Tax P, Bartáková H, et al. Long-term (up to 20 years) results of percutaneous balloon angioplasty of recurrent aortic coarctation without use of stents. Eur Heart J. 2008;29(16):2042-8.

85. 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.

86. Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crowley DC, et al. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. Am J Cardiol. 1994;74(7):696-700.

87. Hu Z-p, Wang Z-w, Dai X-f, 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.

88. Harris KC, Du W, Cowley CG, et al. A prospective observational multicenter study of balloon angioplasty for the treatment of native and recurrent coarctation of the aorta. Catheter Cardiovasc Interv. 2014;83(7):1116-23.

89. Burrows PE, Benson LN, Williams WG, et al. Iliofemoral arterial complications of balloon angioplasty for systemic obstructions in infants and children. Circulation. 1990;82(5):1697-704.

90. del Cerro MJ, Fernández-Ruiz A, Benito F, et al. Balloon angioplasty for native coarctation in children: immediate and medium-term results. Revista Española de Cardiología (English Edition). 2005;58(9):1054-61.

91. Lock JE, Bass JL, Amplatz K, et al. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctations in infants and children. Circulation. 1983;68(1):109-16.

92. Feltes TF, Bacha E, Beekman III RH, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. 2011;123(22):2607-52.

93. Saxena AJWJfP, Surgery CH. Recurrent coarctation: interventional techniques and results. World J Pediatr Congenit Hearth Surg. 2015;6(2):257-65.

94. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, et al. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. Am J Cardiol. 1990;65(11):793-7.

95. Forbes TJ, Gowda ST. Intravascular stent therapy for coarctation of the aorta. Methodist DeBakey cardiovascular journal. 2014;10(2):82.

96. Pihkala J, Pedra CA, Nykanen D, Benson LN. Implantation of endovascular stents for hypoplasia of the transverse aortic arch. Cardiology in the Young. 2000;10(1):3-7.

97. Mohan UR, Danon S, Levi D, et al. Stent implantation for coarctation of the aorta in children< 30 kg. JACC: Cardiovascular Interventions. 2009;2(9):877-83.

98. Weber HS, Cyran SE. Endovascular stenting for native coarctation of the aorta is an effective alternative to surgical intervention in older children. Congenital heart disease. 2008;3(1):54-9.

99. Schranz D, Zartner P, Michel-Behnke I, Akintürk H. Bioabsorbable metal stents for percutaneous treatment of critical recoarctation of the aorta in a newborn. Catheterization and Cardiovascular Interventions. 2006;67(5):671-3.

100. Carr JA. The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. Journal of the American College of Cardiology. 2006;47(6):1101-7.

101. Graham T, Driscoll D, Gersony W, et al. 36th Bethesda conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 2: Congenital Heart Disease. 2005;45:1326-33.

102. Siewers RD, Ettedgui J, Pahl E, et al. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: will the arch grow? Ann Thorac Surg. 1991;52(3):608-13.

103. Brouwer RM, Erasmus ME, Ebels T, et al. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair: including long-term results after elective aortic coarctation repair with a follow-up from 25 to 44 years. J Thorac Cardiovasc Surg. 1994;108(3):525-31.

104. O'sullivan J, Derrick G, Darnell RJH. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. Heart. 2002;88(2):163-6.

105. Kavey R-EW, Cotton JL, Blackman MSJTAjoc. Atenolol therapy for exercise-induced hypertension after aortic coarctation repair. Am J Cardiol. 1990;66(17):1233-6.

106. Mendelsohn AM, Crowley DC, Lindauer A, Beekman RHJJotACoC. Rapid progression of aortic aneurysms after patch aortoplasty repair of coarctation of the aorta. J Am Coll Cardiol. 1992;20(2):381-5.

107. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discreet native coarctation of the aorta in adolescents and adults. Am Heart J. 2008;156(5):910-7.

108. Dijkema EJ, Sieswerda G-jT, Takken T, et al. Long-term results of balloon angioplasty for native coarctation of the aorta in childhood in comparison with surgery. Eur J Cardiothorac Surg. 2017;53(1):262-8.

109. Hijazi Z, Geggel R, Marx G, et al. Balloon Angioplasty for Native Coarctation of the Aorta: Acute and Mid-Term Results. The Journal of invasive cardiology. 1997;9(5):344-8.

110. Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crowley DC, et al. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. American Journal of Cardiology. 1994;74(7):696-700.

111. Fettah A. 2002-2009 yılları arasında aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastaların retrospektif incelenmesi [Uzmanlık Tezi]. Ankara2010.

112. Luz DABPd, Bernardi FLdM, Staszko K, et al. Coarctação aórtica atípica como etiologia de hipertensão arterial e insuficiência cardíaca grave em mulher de 55 anos. Rev Bras Hipertens. 2011;18(2):67-70.

113. 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.

114. Matsumura S, Masutani S, Senzaki H. Spontaneous regression of severe aortic coarctation in trisomy 18. Cardiology in the young. 2018;28(5):771-2.

115. Chehab G, Abdel-Massih T, Smayra T, Saliba Z. Spontaneous regression of coarctation of the aorta in infants. Le Journal medical libanais The Lebanese medical journal. 2014;62(3):168-72.

116. Maheshwari S, Bruckheimer E, Fahey JT, Hellenbrand WE. Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infants: the risk of restenosis and long-term follow-up. Journal of the American College of Cardiology. 2000;35(1):209-13.

117. Parra-Bravo JR, Reséndiz-Balderas M, Francisco-Candelario R, et al. Balloon angioplasty for native aortic coarctation in children younger than 12 months: immediate and medium-term results. Arch Cardiol Mex. 2007;77(3):217-25.

118. He L, Wu L, Liu F, et al. Balloon angioplasty for native coarctation in children: One year follow-up results. Zhonghua Er Ke Za Zhi. 2014;52(7):535-9.

119. Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. American heart journal. 2000;139(6):1054-60.

120. Parra-Bravo JR, Reséndiz-Balderas M, Francisco-Candelario R, et al. Balloon angioplasty for native aortic coarctation in children younger than 12 months: immediate and medium-term results. Archivos de cardiologia de Mexico. 2007;77(3):217-25.

121. MENDELSOHN AM. Balloon angioplasty for native coarctation of the aorta. Journal of interventional cardiology. 1995;8(5):487-508.

122. Lee C-L, Lin J-F, Hsieh K-S, et al. Balloon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months. Circulation Journal. 2007;71(11):1781-4.

123. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. Circulation. 1993;87(3):793-9.

124. Rao PS, Chopra PS, Koscik R, et al. Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants≤ 3 months old. Journal of the American College of Cardiology. 1994;23(6):1479-83.

125. Molaei A, Merajie M, Mortezaeian H, et al. Complications of aortic stenting in patients below 20 years old: immediate and intermediate follow-up. The journal of Tehran Heart Center. 2011;6(4):202.

126. Karademir S, Fettah A. Aort koarktasyonu tanısı ile izlenen hastaların retrospektif incelenmesi [Uzmanlık Tezi]: T.C Dr.Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi; 2010.p.61.