

Pediyatrik Kardiyolojide Son Gelişmeler

Kürşat Tokel

Başkent Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Prof. Dr.

Aort darlığının tedavisinde son gelişmeler

Konjenital aort darlığı tüm doğumsal kalp hastalıklarının %3-6'sını oluşturur. İzlem çalışmaları bu darlığın ilerleyici olduğunu ve yaşamın ileri dönemlerinde ilk saptanan gradientin miktarına bağlı olarak değişmekle beraber ortalama %40'ında (%25-70) darlığın artarak girişim gereksinmesinin ortaya çıktığını koymuştur. Diğer taraftan biküspit aortik kapak toplumda %2 ile en sık görülen doğumsal kalp anomalisidir. Biküspit aortik kapağın önemi büyük bölümünün aort darlığı, infektif endokardit ve diğer doğumsal kalp anomalileri ile birlikte olmasıdır. Hiçbir darlık belirtisi olmayanlarda bile aort darlığı olasılığı 20-40'lı yaşlar arasında %6 oranında görülürken bu oran giderek artmakta 40'lı yaşlardan sonra %18-20'ye kadar çıkmaktadır. Bunun nedeni kapakta oluşan kalsifikasyondur. Çocukluk döneminde ise darlık daha çok yapışıklıklardan kaynaklanır.

Aort darlığında girişim endikasyonları:

- Kapakta ölçülen gradientin cerrahi girişim için 75, balon valvüloplasti için 60-50 mmHg üzerinde olması,
- Kapak gradientinin 50 mmHg üstünde olması ancak bunun yanı sıra göğüs ağrısı, bayılma veya bayılma hissi (özellikle bu belirtilerin efor sırasında), EKG'de ST-T değişikliklerinin olması

- Efor testinin düşük basınç gradientlerinde pozitif bulunması

- Kapak alanının 0,7 cm²/m²'de az olması

- Kapakta darlık bulunmasına karşın gradientin sol ventrikül sistolik işlev bozukluğu nedeni ile düşük olduğu durumlarda

Aort darlıklı hastalarda balon aortik valvüloplastinin, belki de aortik valvatominin kontrendikasyonları:

- Aort kapağından 2. derece üstünde yetersizlik bulunması,

- Kalsifik kapaklı hastalarda (göreceli)

Aort kapağına yapılacak işlemin seçilmesinde ise:

- İşlem öncesi kapaktaki aort yetmezliğinin miktarı

- Kapak anulusun büyüklüğü,

- Kapaktaki gradientin azalmasıdaki etkinliği,

- İşleme bağlı oluşan aort yetmezliği derecesi,

- Mortalite ve komplikasyon oranları

- Yeniden girişim ve cerrahi gereksinmesi

İşlem öncesi aort yetmezliği ve anulus

İşlem öncesi ikinci derece ve üstündeki aort yetmezliği bulunan olgularda balon valvüloplasti yapılamamaktadır. Aortik valvatomide bunlarda aort yetmezliğini artırabileceği için riskli olabilmektedir. Hastanın aortik anulusu yeterli değilse pulmoner otograft ile Ross prosedürü uygulanabilir. Ancak hastanın aortik anulusu 21 mm.den büyük ise AVR, hasta Ross prosedürünü kabul etmiyorsa Konno AVR yapılabilir.

Kapaktaki gradientin azalması

Balon aortik valvüloplasti ile aort kapağındaki gradient ilk gradiente göre %60 (% 35-92) oranında azalır. Gradientin azalması bakımından cerrahi ve balon arasında fark bulunamamıştır. Balon valvüloplasti sonrası kalan residüel gradient genelde biraz daha yüksektir. %10 olguda teknik yeterli olmasına rağmen gradient yeterli ölçüde azalmayabilir. VACA kayıtlarında işlemin tamamlanamama ve kapağın geçilememe olasılığı 3 ay altında %15,7,3 aydan büyüklerde ise %1,7 bulunmuştur. Tekniğin yeterli olmasına karşın basıncı yeterli azalmadığı olgu oranı 3 ay altında %17,8,3 ayın üstünde ise %7,5 bulunmuştur. Cerrahi gruplarda genellikle işlemin başarısızlığı ile ilgili veriler yoktur.

İşleme bağlı aort yetmezliği

Balon aortik valvüloplastide değişik derecelerde yırtılmalar oluşturulduğu için belli ölçüler içinde aort yetmezliği oluşur. Genelde 2. dereceye ve 2 derece artışlar kabul edilebilir olmasına rağmen daha fazla artışlar önemli aort yetmezliği olarak tanımlanır. Genelde aort yetmezliğinin derecesinde %40-74 olguda balon öncesine göre değişme olmazken, %26-56'sında aort yetmezliğinde artış olur. Önemli aort yetmezliği derecesi değişik serilerde

%10-25 arasında değişmektedir. Daha büyük yaş grubunda ise önemli AY oranı %5 bulundu. VACA kayıtlarında 626 olguda önemli aort yetmezliği artışı %7,3 belirlendi

Omar Galal ve arkadaşlarının balon valvüloplastide geç aort yetmezliğini araştırdığı 26 olguda olguların %52'sinde aort yetmezliği artarken %26,9'unda aort yetmezliği ağırdır. 10 yıllık izlemde bunlara valvüloplasti gerekmemiştir. Önemli aort yetmezliği %0-38 iken, AVR gerektiren durum %0-14'dür.

Restenoz ve diğer işlemler

Aort darlığı sıklıkla başka kalp hastalıkları ile de birlikte olduğundan tekrar girişimlere gereksinme olabilir. Bu girişimler:

- Aort kapağındaki gradientin tekrar artması

- Gelişen aort yetmezliğinin giderek artması

- Eşlik eden lezyonlara müdahale için yapılır

Balon valvüloplasti sonrası aort kapağındaki gradientin yeniden artma oranı %23 bulunmuştur. Yeniden girişim gerekmemesi olasılığı 5 yıl için %76'dır. 125 kişilik bir seride bu oran %70 bulunmuştur (46 ay izlemde)

VACA serisinde restenoz %17 bulundu.

Mortalite ve komplikasyonlar

Toronto grubunun 110 BAV ve 103 SAV'ı karşılaştırdıkları çalışmada; valvüloplasti grubunda erken mortalite %2 iken, cerrahi grupta %15'dir. Geç mortalite BAV grubunda %2, cerrahi grubunda ise %9'dur. Komplikasyon görülme sıklığı balonda %60, cerrahi grupta ise %61'dir. Ancak bu komplikasyonların %22 ile minör damar zedelenmesi (%12 onarım gerektiği), oysa cerrahi grupta ise daha çok ağır komplikasyonlar görüldü.

Komplikasyon	BAV n=110	SAV n=103	p
Komplikasyon yok	66 (60)*	63 (61)	0.97
Minör damar zedelenmesi	24 (22)	0	
Cerrahi damar onarımı	13 (12)	0	
Ağır AY	6 (5)	1 (1)	
Kardiyak perforasyon	4	2	
Sepsis	1	4	
Aritmi	1	9	
Solunum komplikasyonu	0	8	
Miyokardiyal zedelenme	0	7	
Postperikardiyektomi	0	3	
Diafragma paralizisi	0	1	
Nörolojik Zedelenme	0	1	
Erken ölüm	2 (2)	15 (15)	.001
Geç ölüm	2 (2)	6 (9)	

VACA serisinde hastalar 3 ay öncesi ve sonrası olarak ayrılarak izlenmiştir. 3 ay altında mortalite %8,3 iken, 3 ay sonrasında bu oran %0,6'ya düşmektedir. Majör komplikasyonların oranı 3 ay altında %16,7 iken 3 ay sonrasında %4,1 bulunmuştur.

Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu, arkus aortanın daha sık olarak sol subklaviyan arter sonrasında diskrete veya uzun segment halinde daraldığı bir lezyondur. Hastalık genelde bebeklik ve çocukluk döneminde tanı almakta ve tedavi edilmektedir. Ancak yeniden daralma veya geç tanı konulması nedeni ile adolesan ve erişkin yaşta erişkin kardiyologlarının da karşılaştığı bir hastalık olma özelliğini göstermektedir. Ülkemizdeki durum bilinmemekle beraber literatürde 1990 ve 2000'li yıllarda koarktasyonlara ait geniş serilerin yayınlanması erişkin kardiyologlarında bir kongresinde bu konunun tartışılmasını gündeme getirmiştir.

Tek başına olabilmekle beraber biküspit aortik kapak, valvüler veya subvalvüler aort stenozu, VSD, paraşüt mitral kapak ve mitral darlığı, supramitral ring ve PDA, aort koarktasyonuna sıklıkla eşlik eder.

Tedavi Endikasyonları

Yıllar içinde değişmekle beraber 2000'li yıllarda koarktasyon tedavi yaşı hastaya tanı konulduğu andır. Geçmişte semptomatik ve ağır olmayan olguların 2 yaştan sonra ameliyatı önerilmekte ise de beyinde gelişebilen anevrizmalar, hipertansiyonun yapacağı sol ventrikül hipertrofisi ve diastolik fonksiyon bozukluğu, belki de en önemlisi hipertansiyonun kalıcı hal alması nedeni ile bugün yeni doğan döneminde tedavi önerilmektedir. Tanı almayan olguların ise tanındığı anda tedavi edilmesi gerekmektedir.

Koarktasyon bölgesindeki gradientin 20 mmHg ve üstünde olması gerekmektedir. Ancak bu bir zorunluluk değildir. Yeni doğan döneminde duktus varlığı, daha büyük yaşlarda kollateral dolaşımın iyi olması gradientin düşük saptanmasına neden olabilir. Anjiyografik olarak darlığın bulunması önemlidir. Çünkü efor sırasında kan basıncı ve gradient yükselebilir.

Gradient ne olursa olsun kan basıncının hipertansif olması tedavi için bir endikasyon doğurmaktadır.

Tedavinin kontrendikasyonu var mıdır? Kesin bir kontrendikasyon olmamakla beraber birlikte önemli aort darlığı olan olgularda aort darlığının önce veya birlikte giderilmesi önerilir.

Koarktasyon Balon Anjioplasti? Cerrahi Tedavi?

Hastanın yaşı, klinik bulguları, eşlik eden diğer kalp defektlerine uygulanacak tedavinin zamanı ve şekli, tedaviyi uygulayacak kliniğin deneyimi ve uygulanacak yöntemin mortalite ve morbiditesi seçilecek yolu belirleme yardımcı olur. Yöntemin etkinliğinin değerlendirilmesi ise:

- Akut olarak gradientin azalmasına
- Etkinliliğin yetersizlik derecesine
- Rekoarktasyon oluşum oranına
- Kan basıncının yüksek kalıp kalmamasına
- Komplikasyonlara
- Mortalite sıklığı ile yapılı

Yaş

Yeni doğan ve ilk 3 aylık döneminde cerrahi tedavinin mortalitesi yüksek buna karşın balon anjioplastide rekoarktasyon oranı yüksektir. Cerrahi mortalite değişik serilerde özellikle yenidoğan serilerinde %8'e kadar çıkmakta buna karşın rekoarktasyon oranı %25-

33 arasında kalmaktadır. Balon koarktasyon anjioplastide ise mortalite %2 iken rekoarktasyon %66-83, ilk 3 ayda ise %40-50 civarına düşmektedir. Cerrahi de extended aortoplastinin yapılma oranının artması rekoarktasyon riskini azaltıcı bir etken olmakta ancak uzayan total sirkulatuvar arrestin sorunlarını gündeme getirmektedir. Yaş ilerledikçe cerrahi tedavinin yaşamsal riski sifra yaklaşır ve rekoarktasyon oranı %2-3 civarına düşer. Başkent Üniversitesinin 109 çocukta gerçekleştirdiği 118 balon koarktasyon anjioplastide yetersiz sonuç ve sonradan rekoarktasyon oranı

İlk 3 ayda (50)	%40
3-12 ay (35)	%17,1
1-10 yaş(20)	%20
> 10 yaş (8)	%12,5

Klinik Bulgular

Aort koarktasyonu çocukluk yaş grubunda özellikle yeni doğanlarda ağır klinik bulgularla başvurabilir. Yenidoğan döneminde akut böbrek ve karaciğer yetmezliği, buna bağlı kanamaya eğilimin fazla olması, bebeklik döneminde ise hipertansiyon ve eşlik eden endokardiyal fibroelastosis varlığında ameliyat mortalitesi artmaktadır. Bu durumda riski az olan balon koarktasyon anjioplasti özellikle tercih edilebilir. Daha sonraki yaşlarda ise klinik bulgu genelde bulunmaz. Bu nedenle tedavi yolunu seçerken bir faktör olmaktan çıkar.

Eşlik eden hastalıklara uygulanacak tedavi

Aort koarktasyon birçok kalp hastalığı ile birlikte olduğundan bunlara uygulanacak tedavi şekli ve zamanlaması kararı etkiler. Klinik belirtileri olmayan bir olguda:

Cerrahi tedavi gerektirecek PDA bulunduğu takdirde koarktasyon için tedavi seçeneği cerrahi olmalıdır. Duktus küçük ise kendiliğinden kapanma veya kapanmasa bile coille kapatma olasılığı varsa seçenек balon anjioplasti olabilir.

VSD varlığında koarktasyon ve kalp yetmezliği bulguları ağır değil ise hem VSD hem de aort koarktasyonu önden yaklaşımla kapatılabilir, VSD küçük ise ve cerrahi gerekemeyebilecekse balon anjioplasti tercih sebebidir. Ancak hasta erişkin yaşlara ulaştıkça önden yaklaşımla koarktasyonu gidermek olanaklı olmaz, o zaman koarktasyon için balon anjioplasti veya aynı seansta ya da bir süre ara ile torakotomi ile koarktasyona girişim yapılır.

Subaortik darlık varlığında da hastanın yaşı önden yaklaşımla koarktasyon düzeltmeye uygun ise iki lezyonu da cerrahi düzeltmek uygun olur. Ancak erişkin yaşlarda bu olanaklı olmadığı için koarktasyona balon uygulanması tercih edilir.

Kardiyoloji ve cerrahi ekibin deneyimi

Özellikle küçük yaştaki ve beraberinde cerrahi girişim gerektirecek defekti olan hastalarda önem taşır. Cerrahi ve yoğun bakım ekibinin yenidoğan hastaları ameliyat edecek ve bakabilecek yetenekte olması önemlidir. Ekip önden yaklaşımla cerrahi tam düzeltme olanağı olan hastalarda başarılı oldukça balon anjioplasti geçici bir girişim olarak kalır ve risk grubu hastalarda uygulanır.

Akut olarak gradientin azalması

Koarktasyon anjioplasti sonrası var olan basınç farkının azalmasıdır. Erişkinlerde yapılan çalışmalarda balon anjioplastinin akut başarısı %74-93 arasında bildirilmektedir. Olgulardan %7-26 arasında balonu hemen izleyerek basınç farkı 20 mmHg üstünde kalmaktadır. Cerrahi serilerde de gradient akut olarak önemli azalma göstermektedir. Akut gradient azalması açısından iki grup arasında fark yoktur.

Rekoarktasyon oluşumu

Koarktasyon bölgesinde azalan basınç farkının yeniden 20 mmHg'nın üstüne çıkmasıdır. Balon anjioplasti veya cerrahi girişimin yapıldığı yaşa bağlı olmak üzere değişmekle birlikte genel olarak balon anjioplasti sonrası %25, cerrahi sonrası ise %6'dır. Hollanda'da yapılan bir çalışmada 3 yaş altındaki hastalarda 35 yıla kadar uzayan izlemlerde rekoarktasyon oranı %41 olarak bulunmuştur (1958 ve 1985 arasında ameliyat edilmiş). Mayo Kliniğinin izole koarktasyon serisinde 15 yaş ve üzerinde ameliyat edilen 359 olguda perioperative mortalite %3 bulunurken 30 yaş üzerinde bu oran %4,5 saptanmıştır. İzlemi düzenli yapılan 320'inde cerrahi işlem gereken rekoarktasyon oranı %1,3 saptanmıştır. Kalıcı hipertansiyon oranı ise %32,5'dur. Gradientin nedeni:

- İlk işlem sırasında sonucun yetersiz olması,
- Koarktasyon bölgesinde yeniden daralma,
- Transvers arkta ve isthmusta hipoplazi olması,
- Duktus varlığı
- Hasta yaşının küçük olmasıdır.

Komplikasyonlar

Her iki işlemde kendine özgü komplikasyonları vardır

Anevrizma her iki işlem içinde önemli bir sorundur. Anevrizma sıklığı balon anjioplasti de daha fazladır. Özellikle başlangıç serilerinde anevrizma sıklığı %20'dir. Ancak son dönemlerde balonların diaphragmatik aorta çapına eşit seçilmesi ile oran %7-15'e düştü. Bunların pek çoğu cerrahi girişim gerektirmeyecek kadar küçüktür. Her iki grupta ortak olan

- Şiddetli hipertansiyon
- Postkoarktektomi sendromu
- Serebrovasküler olay ve hemiparezi
- Ventriküler fibrilasyon
- Kanama (Cerrahi yeri veya femoral arterden)
- Ölüm (mortalite erken ve geç olarak değişiklik göstermektedir.) Erken mortalite koarktasyon grubunda %2 veya altında, cerrahi grupta özellikle ilk 3 ayda fazla

%8'dir. Geç mortalite ise %8,8'dir. Bu mortalite oranı iki grup arasında önemli değişiklik göstermez. Mortalite ameliyat öncesi canlandırma yapılan ve komplekse koarktasyonu olan olgularda daha fazladır.

• Cerrahi grupta parapleji, anjioplasti grubunda ise femoral nabız kaybıdır. Bu komplikasyonlar cerrahi grupta daha yüksek bulunmuştur.

Kalıcı Hipertansiyon

Hipertansiyonun kalıcılığı uygulanacak yöntemden bağımsızdır. Yaşa bağımlı bir etkidir. 10 yaşın üstünde tedavisi başlayan olguların yaklaşık %50'sinde hipertansiyon koarktasyon tam giderilse bile devam eder. Olguların %25-35 oranında antihipertansif kullanmak gerekir.

Duktusa Stent Uygulamaları

Yaşamın ilk bir haftasında siyanoz, şok ve kollaps bulguları ile başvuran hastalarda yaşamın ilk günlerinde kapanan duktusa bağımlı hastalıklar akla gelmelidir. Bu hastalıklar

1. Siyanotik doğumsal kalp hastalıkları
 - a. Paralel dolaşımın olduğu büyük arter transpozisyonu
 - b. Pulmoner kan akımının önemli ölçüde veya tama yakın engellendiği hastalıklar
 - i. Pulmoner atrezi (VSD'li veya intakt ventriküler septumlu)
 - ii. Ağır Fallot Tetralojisi
 - iii. Kritik veya ağır pulmoner stenoz (PS)
 - iv. Pulmoner atrezili veya ağır PS'lu kompleks kalp hastalıkları
2. Sol ventrikül çıkım yolu darlıkları
 - a. Kritik aort koarktasyonu
 - b. Kritik aort stenozu
 - c. Hipoplazik sol kalp sendromu

Bu hastalıklardan tümünde duktusun kapanması yaşamı tehdit eder ve kapanması şok, kollaps ve ölüme yol açar. Duktusun açık tutulması için prostoglandin kullanılması gerekir. Ancak prostoglandinin elde edilmesi, elde edilse bile yan etkileri ve damar yolundan verilmesi nedeni ile uzun süreler kullanılması olanaklı değildir. TGA, kritik aort stenozu, aort koarktasyonu yenidoğan dönemde cerrahi veya girişimsel olarak tedavi edilme şansı olan hastalıklardır. Oysa diğer hastalıklara yenidoğan dönemde kalıcı girişim yapmak olasılığı yoktur. PGE kullanımı olasılığından kurtulmak ve yaşama garanti altına almak için pulmoner artere kan akımını düzenli ve yeterli sağlayabilmek için şant ameliyatına gerek vardır. Şant ameliyatları her ne kadar masum görülseler bile en iyi merkezlerde bile yenidoğan döneminde yapılan ameliyatların mortalitesi %11-25 arasında değişmektedir. Bunun yanı sıra bu ameliyatların kanama, şant tıkanması, şilotoraks, Horner sendromu, diafragma hernisi, uzamış entübasyon gibi komplikasyonları bulunmaktadır. Bu tür sorunlardan kaçınmak amacı ile son yıllarda duktusun açık kalmasının sağlanması amacıyla ise duktusa koroner arterler için üretilen stentlerin konulması yoluna gidilmiştir. Stentler yaklaşık 2-8 ayda daralmaya başlanmaktadır. Bu dönemde şant ameliyatı yapılsa bile komplikasyon ve mortalite oranı çok daha az olmaktadır. Dolayısı ile PGE kullanımından kaçınılmakta hem de ameliyatın yenidoğan dönemindeki komplikasyon ve mortalitesinden kaçınmak olası olmaktadır.

Diğer Coil Uygulamaları

Duktus arteriosusun coil ve diğer araçlar yolu ile kapatılması bir önceki bölümde belirtilmiştir. Ancak coiller sadece duktusun kapatılmasında değil, koroner arteriovenöz fistüller, aortikopulmoner kollateral arterler ve pulmoner sekestrasyonların kapatılmasında da kullanılır.

Koroner Arteriovenöz Fistüller (AVF)

Tüm koroner arterlerden kalbin sağ ve sol boşluklarına, pulmoner arter ve sistemik venlere fistül olabilir. Koroner AVF'ler en sık olarak sağ ventrikül, sağ atriyum daha az olarak ise sol ventrikül ve pulmoner artere açılır. Fistülün genişliğine bağlı olarak sağ şanta ait bulgular ortaya çıkar. Bazen başlangıçta küçük olan AVF zaman içinde genişleyebilir. Koroner AVF büyüklüğüne bağlı olarak hiçbir belirti olmaksızın kontrol muayeneleri sırasında devamlı üfürümün duyulması, yorulma, kilo alamama, terleme gibi kalp yetmezliği bulguları duyulur. Fizik incelemede kalp yetmezliği belirgin ise genelde koroner AVF'ün geniş olduğu düşünülür. Kalp hızı, solunum sayısı yaşa göre artmıştır, hastada yardımcı solunum kaslarının katkısına bağlı burun kanatı solunumu, inter ve subkostal çekilmeler ortaya çıkabilir. Göğüs kafesinin her hangi bir yerinde fistüle bağlı devamlı üfürüm duyulabileceği gibi, küçük fistüllerde hiç üfürüm duyulmayabilir.

Koroner AVF'lerin bir kısmı başka nedenlerle yapılan ekokardiyografik inceleme sırasında rastlantısal olarak saptanabilir. Ekokardiyografik incelemede normal dışı akımlar renkli Dopplerle yakalanabilir. Sol kalp boşluklarının büyük olması, koroner arterlerde genişleme durumunda fistül aranarak bulunabilir.

Tedavide EKG'de ST- değişikliği olması, sol-sağ şantın fazla olması ve koroner arterlerin çok genişlediği durumlarda koroner arter fistüllerinin kapatılması gerekir. Bu kapatma işlemi bazen cerrahi olarak yapılabileceği gibi, son dönemlerde girişimsel teknikler yolu ile kapatılabilir. Pediatrik kardiyologlar koroner AVF'leri coiller, özel kapatma araçları, detachable balonlar aracılığı ile kapatılabilir.