



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

ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALINDA İZLENEN PULMONER
STENOZLU HASTALARDA UZUN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Dr. ŞENAY YAPICI

UZMANLIK TEZİ

Bursa-2011



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

ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ BİLİM DALINDA İZLENEN PULMONER
STENOZLU HASTALARDA UZUN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI

Dr. ŞENAY YAPICI

UZMANLIK TEZİ

DANIŞMAN: Prof. Dr. ERGÜN ÇİL

BURSA - 2011

İÇİNDEKİLER

Türkçe Özet.....	ii
İngilizce Özet.....	iv
Giriş.....	1
Gereç ve Yöntem.....	18
Bulgular.....	19
Tartışma ve Sonuç.....	28
Kaynaklar.....	34
Ekler.....	39
Teşekkür.....	40
Özgeçmiş.....	41

ÖZET

Pulmoner stenoz, sağ ventrikül çıkış yolu ile periferik pulmoner arterler arasında, stenozla giden değişik seviyelerdeki darlıkları içerir. En sık obstrüksiyon pulmoner kapak düzeyinde gerçekleşir. Pulmoner stenoz tanı ve takibinde ekokardiyografi, etkinliği ve güvenilirliği kabul görmüş bir yöntemdir. Birçok çalışma Doppler ekokardiyografi ile elde edilen veriler ile kardiyak kateterizasyondaki direk ölçümler arasında çok iyi korelasyon olduğunu göstermiştir.

Pulmoner stenoz hafif, orta ve ağır olmak üzere üç grupta sınıflandırılır. Pulmoner stenozlu hastalar çoğu zaman asemptomatiktir ve hastalık genellikle rutin muayene sırasında duyulan üfürüm ile fark edilir. Semptomatik olan hastalar ise; efor sırasında çabuk yorulma, dispne ve hafif siyanozdan, kalp yetersizliğinin görüldüğü geniş bir klinik yelpazede seyredebilirler. Pulmoner stenozlu çocuklarda büyüme, gelişme ve dış görünüş genellikle normaldir.

Hafif ve orta derecede pulmoner stenoz klinik olarak iyi tolere edilir. Ağır pulmoner stenozlu hastalara balon valvüloplasti veya cerrahi tedavi gerekebilir.

Çalışmamıza 2005-2010 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği ve Kliniğinde, klinik ve Doppler ekokardiyografi ile takip edilen pulmoner stenozlu 400 hasta dahil edildi.

Hafif pulmoner stenozlu hastaların %40-50'sinde zamanla basınç farkının azaldığı gözlemlendi. Orta derecede pulmoner stenozlu olguların %11.4 ü ağır pulmoner stenoza ilerledi. Pulmoner stenozlu vakaların sistolik basınç farkı ortalamaları tüm gruplarda takip süresince düştü. Özellikle bir yaş altında daha hızlı iyileşme görüldü. Her ne kadar ilk bir yaşta iyileşme oranları yüksek olsada, ağır pulmoner stenoza ilerleyen vakalar ile bu dönemde daha sık karşılaşıldığından, bir yaş altındaki vakaların ve orta derecede valvüler

pulmoner stenozu olan olguların daha yakın takip edilmesi gerektiđi sonucuna varıldı.

Anahtar kelimeler: Pulmoner stenoz, sađ ventrikül ıkıř yolu darlıđı, ekokardiyografi.

SUMMARY

Long Term Follow up Outcomes of Patients With Pulmonary Stenosis Followed in the Pediatric Cardiology Department.

Pulmonary valve stenosis includes stenosis of different levels between right ventricle outflow tract and the peripheral pulmonary arteries. The obstruction is most commonly seen in the pulmonary valve. In diagnosis and follow up of pulmonary stenosis patients, the efficacy and reliability of echocardiography is widely accepted. Multiple studies have shown that Doppler echocardiographic data highly correlates measurements made through cardiac catheterization.

Pulmonary stenosis is classified into three groups; mild, moderate and severe. Patients with pulmonary stenosis usually remain asymptomatic and the disease is recognized with a murmur during regular examination. Symptomatic cases represent with a variety of clinical findings ranging between dyspnea-mild cyanosis during exercises and cardiac failure. Growth, development and appearance of the children with pulmonary stenosis is usually normal.

Mild and moderate pulmonary stenosis is clinically well tolerated. The cases of severe pulmonary stenosis require balloon valvuloplasty or surgical intervention.

In our study we have included 400 pulmonary stenosis patients followed up between 2005 and 2010 in outpatient clinic of Uludag University Faculty of Medicine, Division of Pediatric Cardiology with physical examination and echocardiography.

In 40-50% of pulmonary stenosis patients the transvalvular gradient seemed to be decreasing whereas 11.4% of moderate pulmonary stenosis patients progressed to severe pulmonary stenosis. Systolic pressure gradient found decreasing in all groups.

Complete recovery ratio of pulmonary stenosis decreases with age

and it is highest in the first year of life. However as the cases progressing to severe pulmonary stenosis also seen in this period of life, so mild pulmonary stenosis during first year of life should be closely followed up.

Key words: Pulmonary stenosis, right ventricular outflow tract obstruction, echocardiography.

GİRİŞ

Sağ ventriküldeki kanın, pulmoner dolaşıma katılmasına engel olan malformasyonlar, sağ ventrikül çıkım yolu darlıkları başlığı altında toplanır. Bu darlıklar sağ ventrikül çıkım yolundan distal pulmoner arterlere (PA) kadar herhangi bir yerde tek başına ya da değişik seviyelerde birden fazla seviyede olabilir. İzole valvuler pulmoner stenoz (PS), sağ ventrikül çıkım yolu darlıklarının en sık görülenidir. Subvalvüler ve supravalvüler seviyedeki darlıklara ise daha az sıklıkta rastlanır (1). PS tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %7.6 oranında görülür (2).

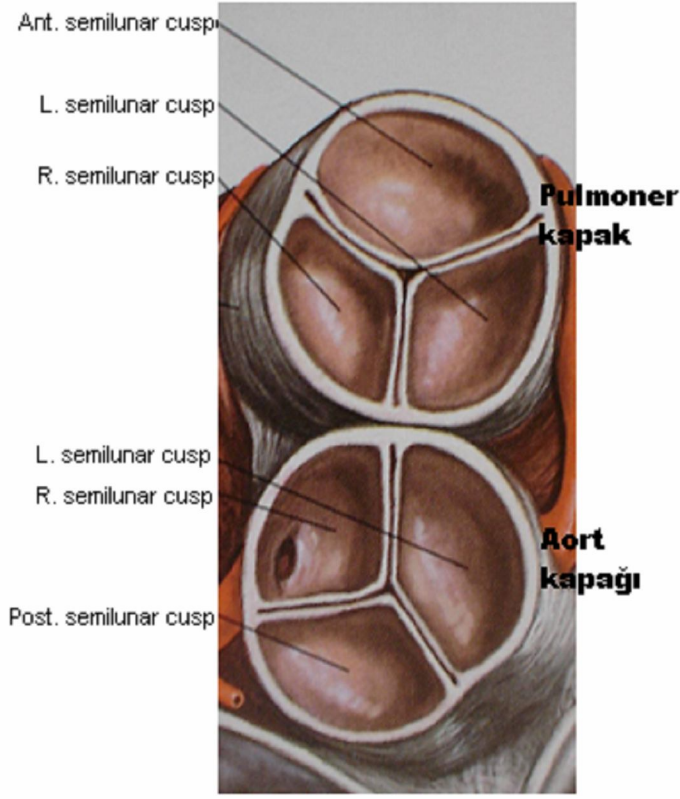
Valvüler PS'de kapak yaprakçıkları kalın, fibrotik, deforme ve komissürler yapışıktır. Bu nedenle kapak sistolde tam olarak açılmaz ve sağ ventrikül sistolik basıncı yükselir. Sonuçta sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında sistolik basınç farkı oluşur. Basınç farkının artması hastalarda klinik bulguların oluşmasına neden olur. Girişimsel bir tanı yöntemi olmayan ekokardiyografi ile darlık seviyesindeki basınç farkını ölçerek darlığın derecesini saptamak mümkündür (3).

Genellikle hafif ve orta derecede valvüler pulmoner stenoz klinik olarak iyi tolere edilir. Daha ağır valvüler pulmoner stenozlu hastalara balon valvüloplasti (BVP) veya cerrahi tedavi gerekebilir. Hastalık önceki yıllarda cerrahi valvotomi ile tedavi ediliyordu (4-6). Ancak 1982 yılında Kan ve ark. (7) ilk kez uygulamaya başladıkları perkütan pulmoner BVP sonrasında, BVP ilk tedavi seçeneği olmuştur. Yurt dışında PS'nin doğal seyri ile ilgili birçok çalışma yapılmış olmakla birlikte ülkemizde bu konu ile ilgili geniş serili çalışmalar kısıtlıdır. Bu çalışmada merkezimizdeki PS'nin doğal seyri, literatür verileri ışığında tartışılarak irdelenmesi amaçlanmıştır. Türkiye'de yapılan araştırmalar içinde en geniş vaka serisine sahip olan çalışmamız retrospektif olarak planlanmıştır.

Genel Bilgiler

a) Semilunar kapakların anatomisi

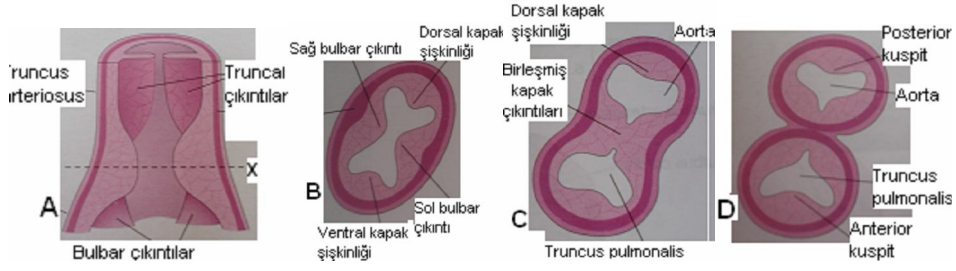
Semilunar kapaklar aort ve pulmoner olmak üzere iki adet olup kalpten çıkan arterlerin başlangıcında bulunur (Şekil-1). Mekanik subap vazifesi gören bu kapakların açılıp kapanması kan akımı ve basınç sayesinde gerçekleşir. Bu yüzden semilunar kapakların chordae tendinea ve musculus papillares gibi ayarlayıcı mekanizmaları yoktur. Damar lümenine içten tutunan üç adet yuvarlak cebe (bazıları “kırlangıç yuvasına” benzetirler) bu görünüşleri nedeni ile, semilunar denmesine neden olmuştur. Her bir valvula semilunarisin fiks kenarı parabolik hat izler ve açık uçları birleşirler (kommissurae valvularum semilunarium). Aralarında kalan üçgen alanlar fonksiyonel yük altında olmayıp, normal damar cidarı yapısındadırlar. Semilunar kapakçıkların serbest kenarı “coaptation alanı” dayanıklı ve beyazımsıtrak kollejen lifler içerir. Bunların ortasında sert, üçgenimsi düğümçükler (nodülü valvularum semilunarium veya morgagni nodülleri), kapakların kapanması esnasında merkezi kısmı doldururlar. Bu durumda sinus denilen ceplerin içi kan ile dolar, genişler ve birbirine temas ederler. Sinusların parietal duvarı damar cidarına göre daha incedir ve basınç altında ventriküler boşluğa doğru bombeleşirler. Gerek aortanın gerekse trunkus pulmonalisin lümen açıklığı düzgün daire biçiminde ve fibroelastik yapıdadır. Üç sağlam halka bunların esneme yeteneğini sınırlar (basal ring, ventriküloarterial ring, kommissüral ring) (8, 9). Pulmoner kapak sağ ventrikül çıkımında infundibulum distalinde yer alır. PA basıncı nisbeten düşük olduğu için daha ince ve zarif bir yapısı vardır. Üç adet yarım aysı kapakçık (valvula semilunaris anterior, valvula semilunaris dextra, valvula semilunaris sinistra) yetişkinlerde 45 derece sola dönmüş pozisyonundadır (10, 11).



Şekil-1: Pulmoner ve aort kapaklarının anatomik yapısı (1).

b) Embriyoloji

Kalp gelişiminin ilk belirtisi üçüncü haftada endotelyal kordon çiftinin belirmesidir. Bu kordonlar kanalize olarak endotelyal kalp tüplerini oluştururlar. Bunlar daha sonra birleşerek üçüncü haftanın sonlarında tübüler kalbi oluştururlar. Bu tüpün üzerine zamanla boğumlar teşekkül eder. Trunkus arteriozus bölünmesini tamamlamak üzereyken, semilunar kapakların primordiyası 9. haftada küçük trabeküller şeklinde belirir. Her çiftten sırasıyla pulmoner ve aortik kanallar meydana gelir (Şekil-2).



Şekil-2: Truncus pulmonalis, semilunar kapaklar ve aortanın gelişimi. A, bulbus kordis ve truncus arteriosus kesiti. B, bulbus kordisin transvers kesiti. C, öncekine benzer şekilde bulbar çıkıntılarının birleşmiş görüntüsü. D, truncus pulmonalis ve aorta kapaklarıyla duvarlarının oluşumu (2).

Embriyo 16 mm olduğunda başlayan bu süreç embriyo yaklaşık 40 mm'ye ulaştığında tamamlanmış olur (12). Kardiyak septasyon sırasında trunkus arteriosusun iki endokard yastıkçığının birinden önde anterior pulmoner kapakçık, arkada aorta ait non koroner kapakçığı oluşturur. Diğer yastıkçıktan PA' nın iki posterior kaspı ile aortanın iki anterior (koroner kaslar) kaspı meydana gelir (13,14). İzole pulmoner darlık oluşumundaki kesin mekanizma halen bilinmemektedir. Bu konuda çeşitli görüşler vardır. Keith ve ark. (15), bulbus cordisin distal kısmının gelişme bozukluğunun kapak yapısında anormalliğe yol açtığını öne sürmüştür. More ve ark. (16) bu teorinin konuyu izah etmekte yetersiz olduğunu, çünkü bu aşamada ventriküler septumun oluşumunu tamamladığını, pulmoner kapakların gelişiminin tamamlanmasının ise daha sonraki aşamalarda olduğunu söylemişlerdir. Oka ve Angrist (17), pulmoner kapak darlığının yalnızca embriyojenik gelişimde bozukluk değil geçirilmiş fetal endokardit sonucu oluştuğunu öne sürmüşlerdir. Bunların yanı sıra genetik faktörlerin de önemli rol oynadığına dair bulgular mevcuttur. Valvüler pulmoner stenoz yanında supralvalvüler ve pulmoner arter dallarında darlık ile birliktelik gösteren çok sayıda somatik anormallikler de saptanmıştır (18-20).

c) Pulmoner Stenozda Kapak Patolojisi

Kapağın patolojik anotomisine dayalı sınıflama Gikonyo ve ark. (21) tarafından yapılmış ve pulmoner kapak darlığı (PK) 6 gruba ayrılmıştır. Çalışmada 31 doğumsal pulmoner kapak darlıklı hastanın otopsi serisi incelenmiştir. Bu çalışmada patolojik kapaklar morfolojik özelliklerine göre 6 gruba ayrılmıştır :

Doming yapan PK	%42
Unikomissüral PK	%16
İki yaprakçıklı (bicuspid) PK	%10
Üç yaprakçıklı (tricuspid) PK	%6
Hipoplastik pulmoner anülüs	%6
Displastik PK	%19

Doming yapan kapaklar: Valvüler PS'nin en sık karşılaşılan bu formunda pulmoner trunkustan bakıldığında "rüzgar hortumu" görünümüne sahip bu patolojik kapakta yaprakçıkların ayrışması belli değildir ve kapak yaprakçıklarının füzyonu ile oluşmuştur. Koni ya da kubbe şeklinde de tanımlanan bu kapak arteriel trunkusa oturur. Kapağın orifisi nokta şeklinde olabileceği gibi, birkaç milimetreye kadar değişen boyutlarda olabilir.

Unikomissüral PK: Kapak geniş ve tek bir yaprakçıktan oluşur.

İki yaprakçıklı PK: Birbirine yapışmış iki yaprakçık ve iki kommissürden meydana gelir.

Üç yaprakçıklı PK: Üç yaprakçık ve üç kommissürde mevcuttur ve bu yapılarda değişik derecelerde yapışıklıklar mevcuttur.

Hipoplastik pulmoner anülüs: Pulmoner kapaklar ve anülüs hipoplazisi ile birlikte değişik derecelerde füzyon ve sertleşme mevcuttur.

Displastik PK: Belirgin olarak kalın ve fazla doku parçalarını içeren üç yaprakçık yapısına sahiptir. Anülüs hipoplazisi belirgindir. Hipoplastik pulmoner anülüsteki kapaktan farklı olarak displastik pulmoner kapakta pulmoner arter trunkusunda daralma ve sertleşme görülür. Bu nedenle hastaların pulmoner arterlerinde diğer patolojik kapağa sahip hastalardan farklı olarak, poststenotik dilatasyon görülmez.

d) Fizyopatoloji

Pulmoner stenozun ana fizyolojik etkisi; sağ ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesiyle orantılı olarak sağ ventrikül basıncının artmasıdır. Bu durum da darlığın şiddetine paralel olarak sağ ventrikül hipertrofisi gelişir. Hipertrofi iki şekilde gelişebilir. Hayvan deneylerinde de gösterildiği gibi, fetal ve neonatal myokardın cevabı myokardial kapiller sayısındaki artışla beraber myokard hücre hiperplazisi şeklinde iken, erişkin myokardında ise hipertrofi

şeklinde. Erişkin myokardında kapiller artışı ve hiperplazi görülmez (22). Bu nedenle fetus ve yenidoğan myokardı daha fazla intraventriküler basınç oluşturarak normal kalp debisini sürdürebilir. Matür myokarda sağ ventrikül debisi, sağ ventrikül hipertrofisi sonucu yükselen sağ ventrikül basıncı ile sürdürülür. Ancak darlığın şiddetinin artması durumunda sağ ventrikül dilatasyonu başlar ve sonuçta ventrikül yetersizliği gelişir. Ağır pulmoner stenozlu hastalarda görülen triküspit kapak yetersizliği sağ ventrikülün iş yüküne ilave yük çıkararak yetmezliği daha da artırır. Kalın ve kompliansı olmayan sağ ventrikülü diyastolde doldurmak için daha çok kasılan sağ atriumda da zamanla hipertrofi meydana gelir. Triküspit yetmezliği uzun süre devam eden hastalarda sağ atrium dilatasyonu da gelişir.

Kalbin sağ tarafında görülen patolojik değişikliklerden sağ ventrikül hipertrofinde, özellikle infundibuler bölgede hipertrofi daha belirgindir. Bu durum ise pulmoner valvüler darlığa ilaveten subvalvüler darlığa da yol açar (23).

Ciddi darlığı olan hastalar, egzersizde stroke volümü artıramazlar ve egzersiz cevabını karşılamak için yalnızca kalp hızında artış olur. Aşırı taşikardik olan hastada hem diyastol süresi kısılacığından hem de hipertrofik sağ ventrikülün oksijen ihtiyacı arttığından myokard iskemisi belirgin hale gelir. Aynı zamanda kompliansı azalmış olan sağ ventrikül nedeni ile de kardiyak output artırılmaz. Bu yüzden hastanın durumu daha da kötüleşir. Bu tür hastalarda miyokardiyal enfarktüs ve bunu takiben ölüm bildirilmiştir (24-26).

Displastik kapak yapısına sahip hastalar dışında, daralmış olan kapaktan geçen jet akımın zamanla pulmoner arter duvarında oluşturduğu etkiye bağlı olarak pulmoner arterde poststenotik dilatasyon görülür. Poststenotik dilatasyon zamanla oluştuğu için yenidoğan döneminde poststenotik dilatasyon görülmez. Poststenotik dilatasyonun büyüklüğü ile stenozun derecesi arasında ilişki gösterilememiştir (27, 28).

Klinik olarak sağ ventrikül yetmezliği iki grup hastada görülür. Bunlar kritik pulmoner darlıklı yenidoğanlar ve geç tanı konulmuş ağır pulmoner stenozlu olgulardır. Sağ ventrikül yetersizliği gelişen olgularda pulmoner kan

akımı azalmasına karşın istirahatte sistemik oksijenizasyon normaldir. Egzersiz durumunda gerekli oksijenizasyon sağlanamadığından semptomlar ortaya çıkar.

Siyanoz sağ ventrikül yetersizliği sonucu sağ atrium basıncı sol atrium basıncını geçtiği durumlarda görülür. ASD'si bulunan veya foramen ovalesi açılan hastalarda sağdan sola şanta neden olarak siyanoz ortaya çıkar. Aynı zamanda progresif hipertrofi sonucu sağ ventrikül kompliansının azalması sağ atrium basıncını artırarak başlangıçta iyi görünen hastalarda zaman içinde klinik kötüleşme ile birlikte santral siyanozun da ortaya çıkmasına neden olur (1, 10).

Intrauterin ağır PS' si olan hastalarda, fetal sağ ventrikül outputundaki düşüş ile beraber atriumlar arasında normalden daha fazla sağdan sola şant meydana gelir. Böylece daha az volem yükü altında kalan sağ ventrikülün gelişimi yeterli olmaz. Beraberinde gelişen ileri derecede sağ ventrikül hipertrofisi de sağ ventrikül kavitesinin küçük kalmasına katkıda bulunur. Yenidoğan döneminde siyanozun eşlik ettiği bu durum, kritik PS olarak adlandırılır. Bu hastalarda pulmoner dolaşım duktus arteriozus yardımı ile sağlanır ve bu nedenle duktal açıklığın devamı hayati önem taşıdığı için, doğumdan sonra prostaglandin infüzyonuna ihtiyaç gösterirler (22). Bu hastalar doğumda siyanotiktir ve sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşit yada yüksektir. Hastalarda pulmoner darlık giderilse bile hipertrofisi gerileyene ve sağ ventrikül dolum hacmi yeterli seviyeye ulaşana kadar, sağ atrium-sol atrium şantının devam etmesi nedeni ile siyanoz devam eder (1, 10).

Pulmoner Stenozlu Hastalarda Klinik Bulgular

PS hafif, orta ve ağır olmak üzere üç grupta sınıflandırılır. PS'li hastalar çoğu zaman asemptomatiktir ve hastalık genellikle rutin muayene sırasında duyulan üfürüm ile fark edilir. Semptomatik olan hastalar ise; efor sırasında çabuk yorulma, dispne ve hafif siyanozdan sağ ventrikül yetmezliğine kadar geniş bir klinik tabloda bulunabilirler. Ağır PS'li çocuklarda bile büyüme, gelişme ve dış görünüş normaldir. PS ağırlığı Second Natural

History Study (NHS) de Doppler ile ölçülen zirve sistolik basınça göre sınıflandırılmıştır (29). Hastaların klinik özellikleri hafif-Orta PS'si olanlar ve ağır PS'si olanlar olmak üzere iki gruba ayrılmıştır.

Hafif-Orta Derecede Pulmoner Stenoz: Hafif pulmoner stenoz asemptomatiktir, orta dereceli pulmoner stenozda ise egzersizde dispne ve çabuk yorulma ortaya çıkabilir. Büyüme ve gelişme normaldir.

Siyanoz hafif PS'li hastalarda görülmezken, orta PS ve interatrial şantı olan hastalarda siyanoz görülebilir (30). Siyanozun varlığı ile stenozun ağırlığı arasında bir paralellik olmadığı da unutulmamalıdır. Juguler venöz nabız normaldir ve kalp yetersizliği bulguları yoktur. Nadiren tril palpe edilir ve vuruda belirginleşme görülür. Tipik fizik muayene bulgusu, sol üst parasternal bölgede sistolik ejeksiyon tarzında üfürümdür (31, 32).

Orta-ileri düzeydeki pulmoner darlıklarda stenotik ve kalın olan kapağın sistol esnasında, dome yaparken aniden açılmasına bağlı pulmoner odakta yüksek perdeli ejeksiyon sesi olan sistolik klik de duyulabilir (33).

PS'li hastalarda ikinci kalp sesinde çifleşme duyulur ve bu stenozun derecesi ile doğru orantılıdır. Bunun nedeni PS'ye bağlı sistolde sağ ventrikül boşalmasının gecikmesi ve sağ ventrikülün ejeksiyon süresinin uzamasıdır (34).

Ağır Pulmoner Stenoz: İstirahat halinde sağ ventrikül basıncının sol ventrikül basıncına eşit ya da daha fazla olması ve transvalvüler gradiyentin 80 mmHg'yi aşması durumu ağır PS olarak tanımlanır. Hastalar genellikle semptomatik olmakla beraber %25'i asemptomatiktir (34). İnteratrial şantı olan hastalardaki santral siyanoz en önemli bulgudur (35). Toronto serisinde ağır PS'li hastaların 2/3'ünde sağ-sol şant saptanmışken bu hastaların %15'inde belirgin siyanoz, %20'sinde de çomak parmak görülmüştür. Çocukluk döneminde ciddi siyanoz ve çomak parmak beklenen bulgular olmamakla beraber bunların sıklığı ilerleyen yaşa paralel olarak artar. Sağ-sol interatrial şantı olmayan düşük kardiyak outputlu hastalarda hafif derecede periferik siyanoz görülebilir. Egzersizle birlikte siyanoz daha belirgin hale gelir (36). Hemen her zaman sistolik tril pulmoner odakta palpe edilir. Üfürüm suprasternal, alt karotis ve parasternal bölgeye yayılım

gösterebilir. Bazı hastalarda trilin boyuna doğru yayılması nedeni ile aort stenozu ile karıştırılabilir. Çok küçük çocuklarda ve düşük kardiyak outputu olan kalp yetersizliği mevcut hastalarda trill palpe edilmeyebilir. Aynı zamanda bu hastalarda pulmoner odakta stenoza ait üfürüm duyulmayabileceği gibi, ciddi triküspit yetersizliğine bağlı üfürüm ön planda olabilir. Displastik kapağa sahip hastalarda PS'li hastalar için tipik olan klik sesi duyulmayabilir. Ağır PS'de ikinci kalp sesi duyulmaz (37, 38).

Ağır PS'li hastalarda, orta derecede egzersiz sonrası yorulma, dispne, göğüs ağrısı ve senkop görülebilir (39). Bu hastalarda ani ölüm bildirilmiştir (25, 26).

Elektrokardiyografi

Ekokardiyografinin rutin kullanılmadığı dönemlerde PS ağırlığını tesbit için EKG sık kullanılmıştır. Hafif PS'li hastaların EKG'si %30-60 oranında normaldir. Sıklıkla tek anormallik QRS ekseninin hafif sağa sapmasıdır. Sağ prekordiyal derivasyonlarda R dalgası genelde 10-15 mm'den küçüktür. Sağ ventrikülde ileti gecikmesine ise sıklıkla rastlanır.

Orta PS'li hastaların %10'unda EKG normaldir. Sağ aks deviasyonu genellikle vardır. V1'de R/S oranı genelde 4/1' den fazladır ancak R dalgası tipik olarak 20mm'den küçüktür. P dalgası genellikle normaldir. T dalgası sağ prekordiyallerde genellikle patolojiktir. Önemli sağ eksen sapması, sıklıkla 150 derecenin üstündedir. Sağ prekordiyallerde qR, Rs ya da yalnızca R paterni görülür ve R dalgası 20 mm'den büyüktür. R/S oranı V6'da ters dönmüştür, Ağır PS'de V6'da bu oran 1'in altında olabilir. (40, 41).

Pulmoner Stenozda Radyolojik Bulgular

Valvüler PS'nin en tipik radyolojik bulgusu pulmoner arterdeki poststenotik dilatasyona bağlı ana pulmoner arter genişlemesi ve bunun sonucunda pulmoner konusun belirginleşmesidir (1). Bu bulgu yaklaşık %80-90 oranında görülür. Displastik kapaklarda, küçük bebeklerde ve rubella

sendromlu hastalarda görülmez (42). Olguların %50'sinde sağ atriuma ait gölge belirginleşir. Kalbin apeksi yuvarlaklaşır ve aşağı doğru yönelir. Hafif PS ve orta PS'si olanlarda kalp büyüklüğü ve pulmoner damarlanma normaldir. Sağ ventrikül yetersizliği meydana gelen vakalarda; kardiomegali, pulmoner damarlanmada azalma ve sağ atrial gölgede belirginleşme görülür. Ağır yada kritik PS'si olan yenidoğanlarda kardiomegali mevcuttur. Belirgin sağ-sol şanti bulunanlarda pulmoner damarlanma ileri derecede azalmıştır (10,42).

Ekokardiografi

İki boyutlu Ekokardiyografi : Sağ ventrikül boyut ve fonksiyonu ile pulmoner kapak anatomisini göstermek için yararlı bir yöntemdir (43). Standart ve yüksek parasternal kısa eksen ile subkostal sagittal pozisyonlarda kullanılır. Kapağın sistolde pulmoner artere doğru kubbeleşmesi (doming) ve ana pulmoner arterdeki poststenotik dilatasyon kolayca görülür. Subpulmonik bölgedeki darlık görülebilir. Displastik pulmoner kapak tanısı da genellikle konulabilir (44,45).

Doppler Ekokardiografi: Doppler ekokardiyografi ile PS darlığı hakkında önemli bilgiler elde edilir. PS'de kantitatif değerlendirme imkanı vardır. Bernoulli denklemi ($P= 4V^2$) kullanılarak hesaplanır. Trikuspit yetersizliği olan hastalarda aynı metotla sağ ventrikül sistolik basıncı da hesaplanabilir. Elde edilen sonuca tahmini sağ atrium basıncını da eklemek gerekir. Birçok çalışmadan elde edilen veriler, Doppler ekokardiyografi ile kardiyak kateterizasyondaki doğrudan ölçümler arasında çok iyi korelasyon olduğunu göstermiştir (46, 47). Ancak Doppler ile elde edilen basınç, kateter ile elde edilen basınçtan biraz daha yüksektir. Renkli Doppler sayesinde darlık bölgesinin oluşturduğu hızlı türbülans akım görülerek, sample volümün akıma paralel düşüşü sağlanarak hesaplamanın doğruluğu artırılmıştır (48). Kateterizasyon sırasındaki hemodinamik durum ile ekokardiyografik inceleme esnasındaki durum aynı stabilitede olmalıdır. Bu nedenle huzursuz olan çocuklar ekokardiyografik inceleme öncesi sakinleştirilmelidir.

Kardiyak Kateterizasyon

Ekokardiyografinin yaygın kullanıma girmesinden önce kesin tanı, ilave patolojilerin belirlenmesi ve basınç gradiyenti ölçümü ile cerrahi girişim öncesi yapılan kateterizasyonun, artık diyagnostik amaçlı yapılma ihtiyacı kalmamıştır. Balon valvüloplastinin, PS'de ilk seçenek olması ile, artık tedavi amaçlı olarak yapılmaktadır.

Hemodinami

Kardiyak kateterizasyonun en önemli bulgusu sağ ventrikül basıncının sistemik arter basıncı ile karşılaştırılması ve pulmoner kapak düzeyinde elde edilen basınç gradiyentidir. Dinlenme halinde sağ ventrikül basıncının 30-35 mmHg ve pulmoner kapak düzeyindeki gradiyentin 10-15 mmHg basıncın altında olması normal kabul edilir (49). Eş zamanlı alınan basınç kayıtlarında erken sistolde, Sağ ventrikül apeksi ile infundibuler basınçlar eşit iken, geç sistolde infundibuler bölgenin proksimalinde basınç yüksek kalırken distalinde basınç azalır. Ancak ağır PS'si olanlarda ve sağ ventrikül yetersizliğinde sağ ventrikül end diyastolik basıncı artar.

Kardiyak outputun nisbeten normal olduğu durumlarda, darlığın şiddeti sağ ventrikül basıncı ve kapak gradiyenti ölçümüne dayanır. Hafif PS'de sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %50'sinden daha az ve kapak gradiyenti 35-40 mmHg'den daha küçüktür. Orta PS'de sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %75'inden az ve kapak gradiyenti ise 40 mmHg'dan fazladır. Ağır PS' de ise sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %75'inden fazla ve kapak gradiyenti 70-80 mmHg'dan daha fazladır. Egzersiz sırasında artan ihtiyacı karşılamak için ventrikül kontraksiyonu da artacağından basınç gradiyenti artar (50).

Anjiokardiografi

PS lokalizasyonu, darlığın derecesi, pulmoner kapağın anatomisi ve eşlik eden lezyonları gösterme açısından önemli bilgiler sağlar. Pulmoner darlık en iyi olarak sağ ventrikülden yapılan anterioposterior ve lateral ejeksiyonlarla belirlenir. Klasik pulmoner darlıkta kapaklar kalın ve düzdür, "doming" yapar, jet akım ve bunun neden olduğu poststenotik dilatasyon görülür. Sağ ventrikül çıkış yolundaki kas hipertrofisine bağlı olarak infundibuler darlık görülebilir. Sağ ventrikül kavitesi genellikle normaldir. Ancak ağır valvüler PS'si olan yenidoğanlarda sağ ventrikül kavitesi küçük, sistolik disfonksiyon gelişenlerde ise dilate olduğu görülür. Displastik kapaklara ait tipik bulgular mevcuttur. Displastik kapakların anjiokardiografik özelliklerini Koretzyk (51) ve Jeffrey (52) açıklamışlardır. Bu kapakların yaprakçıklarında belirgin füzyon görülmemekle beraber, ileri derecede kalın, relatif olarak immobildir ve bu nedenle siklus boyunca kapak hareketlerinde belirgin bir değişiklik görülmez. Anülüs hipoplaziktir ve bu hipoplazi genelde proksimal ana pulmoner artere kadar uzanır. Ana pulmoner arterde poststenotik dilatasyon görülmez (1, 53).

Valvüler Pulmoner Stenzun Doğal Seyri

Valvüler PS'de seyri ve prognozu belirleyen en önemli faktör darlığın derecesidir. Hastalığın hemodinamik ciddiyetinin değerlendirilmesinde semptomatoloji güvenilir değildir. Stenzun ciddiyetini gösteren en iyi ve noninvaziv yöntem Doppler ekokardiyografidir. Kardiyak kateterizasyon ancak girişim gerektirdiği düşünülen hastalarda uygulanır.

Hafif Pulmoner Stenz: Bu grupta sağ ventrikül gradiyentinin 40 mmHg'nın altında olduğu ve sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %50'den az olduğu hastaları kapsar. Hafif valvüler PS selim bir durumdur ve tedavi gerektirmez. Krabill ve ark.'nın (54) yaptığı çalışmada hafif valvüler PS'li hastalarda ölüm görülmemiştir. Hafif valvüler PS'li hastaların egzersize hemodinamik cevapları normaldir (55). Başka bir çalışmada başlangıçtaki

ekokardiyografik zirve gradiyenti 40 mmHg' nın altında olan 261 hastanın 4-8 yıllık izlem süresi sonucunda yalnızca 3 hastada gradiyentin 60 mmHg'nın üstüne çıktığı saptanmıştır (56). Ancak yenidoğan döneminde tanısı konulan hafif PS'li hastaların %29'unun orta-ağır dereceye ilerlediği görülmüş ve bunlarında yarısına balon valvüloplasti yapılmıştır (57). Bu durumun nedeni yenidoğanlardaki fizyolojik pulmoner hipertansiyonun PS ağırlığını maskeleyesinden kaynaklandığı düşünülmüştür. Yapılan bir başka çalışmada bazı hastalarda yaşla birlikte pulmoner kapak orifisinin büyümesine bağlı olarak darlığın azaldığı gösterilmiştir (58).

Orta Derecede Pulmoner Stenoz: Bu grupta sağ ventrikül gradiyentinin 40-79 mmHg'nın arasında olduğu ve sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın %75 den az olan hastaları kapsar. Orta derece PS'li hastaların klinik gidişatı ve prognozu tartışmalıdır. Yapılan çalışmalar bebek ve çocuklardaki orta derecedeki darlığın zamanla ilerlediğini göstermiştir (59, 60). *Lange ve ark.* (61) yaptığı 2-12 yıllık izlemde başlangıçtaki sistolik gradiyenti 50 mmHg'nın üzerinde olan bebek ve çocuklarda pulmoner gradiyentin zamanla arttığını bildirmişlerdir. NHS-2 çalışmasında gradiyenti 50-79 mmHg olan hastaların takibinde, hastaların %77'sine girişim gerektirdiği bildirilmiştir (29). Bu bulgular gradiyenti 50 mmHg'yi aşan hastaların tedavisini geciktirmenin hiçbir avantajının olmadığını düşündürmüştür (37). Bu grupta bulunan ve asemptomatik olan hastalarda yapılan egzersiz testlerinde, özellikle erişkin yaşa yakın hastalarda egzersize subnormal kardiyak output cevabı ve anormal sağ ventrikül end diyastolik basınç artışı şeklinde anormal cevap görülmüştür. Bu durum uzun süre devam eden orta valvüler PS'nin ventrikülün hem sistolik hem de diastolik fonksiyonlarını bozduğunu düşündürmüştür (62). Bu nedenle bu hastalarda balon valvüloplasti gibi etkinliği yüksek, riski düşük uygulamalardan kaçınılmamalıdır (37).

Ağır Pulmoner Stenoz: Bu grupta sağ ventrikül gradiyentinin 80 mmHg'nın üzerinde olduğu ve sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın %75'den daha fazla olduğu hastaları kapsar. Bu çocuklarda zaman içinde darlığın ciddiyetinde artış görülür. Çocuklarda ve erişkinlerde yapılan

çalıřmalarda, istirahat ve egzersiz halinde daha düşük kardiyak indeks ve daha yüksek end diyastolik basınç bulunmuřtur (54). Valvotomi sonrasında çocuklarda ve genç hastalarda kardiyak indeks ve end diyastolik basınçta düzelme saptanırken yetiřkin hastalarda geliřen miyokardiyal fibrozis sonucu kalıcı deęiřiklikler nedeni ile bu düzelmenin olmadığı saptanmıřtır (62, 63). Bu nedenle çocuklarda myokardiyal kalıcı hasar meydana gelmeden önce hasta bekletilmeksizin stenoza giderilmelidir. Çocuklarda ařırı efor olmaksızın ani ölüm bildirilmiřtir (26, 64, 65). Basınç gradiyenti 80 mmHg'nin üzerindeki küçük çocukların %50'sinde siyanoz mevcuttur. Hipoksik hecmenin olması kötü prognostik faktördür (65). PS' de infektif endokardit nadir olmasına karřın infektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır (29, 66).

İzole Valvüler Pulmoner Stenoz Tedavisi

Hafif valvüler PS'li çocuklarda girişimsel tedaviye gerek yoktur. Bir yada iki yıl ara ile bir kez muayene, EKG ve ekokardiyografik izlemi yeterlidir. Egzersiz ve fiziksel aktivite kısıtlamasına gerek yoktur. Infektif endokardit profilaksisi yapılmalıdır (67).

Orta derecedeki PS'li asemptomatik vakalarda tedavi tartışmalıdır. Ancak semptomatik ise mutlaka tedavi edilmelidir. Uzun dönem saę ventrikül hipertrofinin ilerleyen yıllarda fonksiyonel yetersizliğe yol açması nedeni ile balon valvüloplasti bu tür hastalar için düşünülebilir. Doppler gradiyenti 50 mmHg'nin altında olan hastalar ise izlenmelidir. Tedavi uygulanmayan hastalar hastalığın progresyonu açısından yılda iki kez deęerlendirilmesi gerekir. Bu hastalarda mutlaka infektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır (1, 37).

Aęır pulmoner valvüler stenozlu asemptomatik hastalar da elektif olarak kardiyak kateterizasyon ve balon valvüloplasti yapılmalıdır. Semptomatik yenidoęan ve süt çocuklarında acil girişim gereklidir. Aęır valvüler PS'li yenidoęanlarda pulmoner dolařımı devam ettirmek için prostoglandin infüzyonu başlanmalıdır. Apne açısından iyi takip edilmeli ve gerektiğinde entübasyon uygulanmalıdır. Hasta stabil olduktan sonra en kısa

sürede balon valvüloplasti uygulanmalıdır. PGE1 infüzyonuna girişim sırasında ve sonrasında devam edilmelidir. Hastanın klinik durumu pulse oksimetre saturasyonlarının seyrine göre, yeterli pulmoner dolaşım sağlandığından emin olunana kadar, duktal açıklık temin edilmelidir. Ayrıca duktusa "stent" uygulaması ya da B-T şant tedaviye eklenebilir. Bu tür hastalarda klinik gidişat ve prognoz balon valvüloplasti öncesi klinik duruma, sağ ventrikül büyüklüğü ve fonksiyonuna, triküspit ve pulmoner kapak yetersizliğinin derecesine bağlıdır. Kritik pulmoner kapak darlığı olan yenidoğanlarda balon valvüloplasti etkili bir yöntemdir. Ancak komplikasyon riski ve cerrahi gerektiren restenoz oranı fazladır. Bu durumda ki hastaların girişim sonrası 1. ay, 3. ay, 6. ay ve 12. ay da izlenmeleri gerekir. İnfektif endokardit profilaksisi yapılmalıdır.

Pulmoner Balon Valvüloplasti

Erişkinlerde koroner ve periferik arterlere 1976 yılından beri uygulanmaktadır. 1980 yılında Rumbo ve Kan (7) konjenital PS'si olan bir köpekte ilk başarılı pulmoner valvüloplastiyi uygulamışlardır. Kan ve ark. (68), 1982 yılında 8 yaşında asemptomatik PS'li bir çocukta ilk başarılı pulmoner balon valvüloplastiyi uygulamıştır. Bu başarıdan sonra, pulmoner balon valvüloplasti, PS tedavisinde hasta yaşına ve kapak yapısına bakılmaksızın ilk tedavi seçeneği olmuştur.

Displastik kapaklarda uygulanan balon valvüloplasti başarısının da tatminkar düzeyde olduğu bildirilmiştir. Bu tür kapaklarda pulmoner arterdeki darlık nedeni ile kapak açılrsa bile dilatasyon başarısız olabilir (69-71).

Balon valvüloplastinin sonuçlarını değerlendiren ilk geniş kapsamlı çalışma Stanger ve ark. (72) tarafından 1990 yılında yayınlanmıştır. %77'si 10 yaş altında olan 1 gün ile 76 yaş arasında toplam 784 vaka çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların %25'inde gradiyent tamamen ortadan kalkmıştır. %1,9'unda başarısız olunmuştur. Displastik kapaklarda ise başarı şansının daha düşük olduğu gösterilmiştir.

Pulmoner balon valvüloplastinin komplikasyon oranları düşüktür. Bu konudaki en geniş araştırma 784 vakalık "Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry Investigators (VACA Registry)" de pulmoner balon valvüloplastinin akut komplikasyonları olarak 5 major (%0,6) ve 11 minör (%1,34) komplikasyon bildirilmiştir. Major komplikasyonlar; 2 ölüm (%0,2), tamponad oluşturan bir kalp perforasyonu ve 2 ciddi triküspit kapak hasarıdır. Kaybedilen iki vakadan birisi yenidoğan olup vasküler yırtılma sonucu kaybedilirken diğeri 12 aylık bebek anülüs laserasyonu sonucu kaybedilmiştir. Minör komplikasyonlar femoral venöz tromboz ve femoral ven yırtılması, morfin sedasyonuna bağlı kısa süreli solunum arresti, aritmi ve şüpheli pulmoner kapak avulsiyonu. Mortalite ve ciddi komplikasyonların daha çok yenidoğan döneminde olduğu görülmüştür. Yenidoğanlarda ölüm dışındaki major komplikasyon oranı %10 iken, mortalite yaklaşık %3 görülür (1). Diğer akut komplikasyonlar ise geçici bradikardi, hipotansiyon, kanama, geçici veya kalıcı kalp bloğu, sağ dal bloğu, kalp durması, geçici QT uzaması, papiller kas ve triküspit kapak rüptürü, endokardit, ciddi infundibuler obstrüksiyon, serebrovasküler olaylar, konvülsiyon ve şuur kaybı olarak bildirilmiştir (69). Uzun dönem komplikasyonlar ise femoral ven oklüzyonu, pulmoner kapak yetersizliği ve restenozdur.

Cerrahi Tedavi

Pulmoner balon valvüloplasti öncesi PS tedavisi cerrahi olarak yapılıyordu. PS' de ilk başarılı cerrahi girişim 1948 yılında *Sellors ve Brock* uygulamışlardır. *Brock'un* öncülüğünde 1960'lı yıllarda ise derin hipotermi altında pulmoner arter yoluyla valvulotomi yapılmaya başlanmış ve transarteriyel valvotomi ile ilgili daha başarılı sonuçlar yayınlanmıştır. Daha sonraki dönemlerde bu işlemler kendi adıyla anılarak, açık Brock ve kapalı Brock olarak adlandırılmıştır (73-75). Varko (76), 1951 yılında inflow oklüzyonu ile birlikte "blind" pulmoner valvotomi tekniğini kullanmıştır.

Cerrahi valvotominin obstrüksiyonun giderilmesi açısından uzun dönemde sonuçları oldukça iyidir ve restenoz da oldukça nadir görülür.

Cerrahi sonrası 10 yıllık dönemde hastaların %96'sında ikinci bir girişim gerekmemektedir (29). Cerrahi valvotomi sonrası pulmoner yetersizlik %57-%90 oranlarında bildirilmiştir. Ekokardiyografik takiplerde pulmoner yetersizliğin %28 oranında orta-önemli derecede olduğu gösterilmiştir (56, 77, 78). Çocuk ve erişkinde cerrahi mortalite daha düşüktür. Çeşitli klinik çalışmalarında mortalite %3-4 civarında bulunmuştur. Mortalite yenidoğan döneminde daha yüksektir (79-81).

GEREÇ VE YÖNTEM

2005-2010 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde izlenen veya yatarak tedavi görmüş olan pulmoner stenoz tanısı almış 400 çocuk hastanın dosyaları arşivden istenerek klinik ve demografik özellikleri değerlendirildi. Çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Araştırmalar Etik Kurulu'nda onaylandıktan sonra başlatıldı (09 Haziran 2009 / 2009-11/96).

Dosyalarda aşağıdaki veriler incelendi;

1. Hastaların tanı yaşı,
2. Etiyolojisi,
3. Tanı anındaki sağ ventrikül sistolik gradiyenti (RVSG) ve ejeksiyon fraksiyonu (EF),
4. Kontrollerde RVSG ve EF,
5. Eşlik eden sağ ventrikül disfonksiyonu (RVDF)
6. Eşlik eden sağ ventrikül hipertrofisi (RVHT)
7. Tanı anında / izlemde poststenotik dilatasyon varlığı
8. Eşlik eden mitral yetmezlik (MY), aort yetmezliği (AY), pulmoner yetmezlik (PY), triküspit yetmezlik (TY)
9. Tanı anında eşlik eden başka kardiyak hastalıklar
10. Tanı anında / izlemde semptom
11. Uygulanan girişimsel işlemler (Kateter anjiyografi, Balon valvüloplastisi, valvülotomi, komissürotomi, kondüit replasmanı)
12. Tanı anında pulmoner stenozu olanların progresyonu veya regresyonu,
13. Stenozun derecesine göre endokardit sıklığı

Çalışmamızda sağ ventrikül sistolik gradiyenti 10-40 mmHg olan hastalar hafif PS, 40-80 mmHg olan hastalar orta PS ve 80 mmHg'den büyük olan hastalar ağır PS olarak sınıflandırıldı.

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

BULGULAR

Çalışmaya 2005-2010 yılları arasında pulmoner stenoz tanısı almış 400 çocuk hasta alındı. Tanı anında 307 hasta (%76.8) hafif PS, 44 hasta (%11) orta PS ve 49 hasta (%12.2) ağır PS idi (Tablo-1).

Çalışmaya alınan 400 hastanın 209 tanesi (%52.2) erkek ve 191 tanesi (%47.8) kızdı. Tanı anında hafif PS olanların 146 tanesi (%47.6) kız, 161 tanesi (%52.4) erkekdi. Tanıda orta PS olanların 20 tanesi (%45.5) erkek, 24 tanesi (%54.5) kızdı. Tanıda ağır PS olanların 28 tanesi (%57.1) erkek, 21 tanesi (%42.9) kızdı. Tanı anındaki PS şiddeti ile cinsiyet arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p>0.05$) (Tablo-2).

Çalışmaya alınan hastaların PS tipine göre sıklıkları incelendiğinde; 346 hastada (%86.5) valvüler PS, 29 hastada (%7.2) subvalvüler PS ve 4 tanesinde (%1) supravvalvüler PS saptandı. Ayrıca 20 hastada (%5) valvüler ve supravvalvüler PS, bir hastada (%0.25) valvüler ve subvalvüler PS birlikteliği vardı. (Tablo-3).

Tüm hastaların yaş ortalaması 14.06 ± 27.77 ay idi (yaş aralığı 1 gün ile 18 yıl arası). Hafif PS olan hastaların ortalama tanı yaşı 13.41 ± 26.35 ay, orta PS olan hastaların ortalama tanı yaşı 5.76 ± 32.53 ay ve ağır PS olanların ortalama tanı yaşı 4.43 ± 5.50 ay olarak bulundu (Tablo-1). Kruskal Wallis testi ile bakılan p değeri 0.47 idi. Tanı yaşı ile PS şiddeti arasında anlamlı bir fark yoktu.

Çalışmaya alınan PS' li hastaların 45 tanesinde (%11.2) PFO, 41 tanesinde (%10.2) opere VSD, 37 tanesinde (%9.2) sekundum ASD, 35 tanesinde (%8.8) hafif AS saptanırken, 179 tanesinde (%44.8) eşlik eden başka bir kardiyak hastalık yoktu. Tablo-4, çalışmaya alınan hastalarımızda PS' ye eşlik eden kardiyak hastalıkları ve sıklıklarını göstermektedir.

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

PS şiddeti	Sıklık n (%)	Ortalama tanı yaşı (ay)
Hafif PS	307 (76.8)	13.41±26.35
Orta PS	44 (11)	5.76±32.53
Ağır PS	49 (12.2)	4.43±5.50
Toplam	400 (100)	14.06±27.77

PS: pulmoner stenoz.

Tablo-2: Cinsiyete göre PS şiddetinin sıklığı.

PS şiddeti	Erkek n (%)	Kız n (%)
Hafif PS	161 (52.4)	146 (47.6)
Orta PS	20 (45.5)	24 (54.5)
Ağır PS	28 (57.1)	21 (42.9)
Toplam	209 (52.2)	191 (47.8)

PS: pulmoner stenoz

Tablo-3: Hastaların PS tipine göre sıklıkları.

PS Tipi	Sıklık n (%)
Valvüler PS	346 (86.5)
Subvalvüler PS	29 (7.3)
Supravalvüler PS	4 (1)
Valvüler + supravalvüler PS	20 (5)
Valvüler + subvalvüler PS	1(0.25)

PS: pulmoner stenoz

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

Eşlik eden kardiyak hastalık	Hasta sayısı (%)
Yok	179 (44.8)
Patent foramen ovale	45 (11.2)
Opere VSD	41 (10.2)
Sekundum ASD	37 (9.2)
Hafif AS	35 (8.8)
Ventriküler septal defekt	34 (8.5)
Mitral valv prolapsusu	16 (4)
IAS anevrizması	6 (1.5)
Opere ASD	5 (1.2)
Biküspit Aorta	2 (0.5)

Hafif PS'lerin %86.3'ünde (n:265), orta PS'lerin %88.6 (n:39), ağır PS'lerin %95.8'inde (n:47) TY vardı. Ağır PS ile hafif PS arasında TY görülme açısından istatistiksel olarak anlamlı fark varken (p:0.014), diğer gruplar arasında fark yoktu (Tablo-5).

Tablo-5: Tanı anında PS şiddeti ile TY ilişkisi.

	TY olmayan	TY olan	Toplam
Hafif PS	42(%13.7)	265(%86.3)	307
Orta PS	5(%11.4)	39(%88.6)	44
Ağır PS	2(%4.1)	47(%95.8)	49
Toplam	49(%12.2)	351(%87.8)	400

PS: pulmoner stenoz, TY: Triküspit yetmezliği

Hastalarımızın %79.5'i (n:318) muayene sırasında üfürüm duyularak ileri tetkik amacıyla Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne sevk edilen hastalardan oluşmaktaydı. Tablo-6'da hastalarımızın başvuru şikayetleri gösterilmiştir.

Tablo-6: Pulmoner stenoza hastaların tanı anında başvuru şikayetleri.

Başvuru anındaki şikayeti	Hasta sayısı (%)
Şikayeti yok	28 (7)
Üfürüm	318 (79.5)
Morarma	26 (6.5)
Çabuk yorulma	18 (4.5)
Takipne	7 (1.8)
Çarpıntı	3 (0.8)

Tablo-7: Pulmoner stenoza hastaların tanı anında başvuru şikayetleri ile PS şiddeti arasındaki ilişki.

PS şiddeti	Morarma	Çabuk yorulma	Takipne	Çarpıntı	Şikayeti yok	Toplam
Hafif PS	16(5.2)	10(3.2)	3(0.9)	3(0.9)	275(89.8)	307
Orta PS	6(13.6)	6(13.6)	2(4.5)	0	30(68.3)	44
Ağır PS	4(8.1)	2(4)	2(4)	0	41(83.9)	49
Toplam	26	18	7	3	346	400

Hastalarımızın tanı anındaki başvuru yakınmaları ile PS şiddeti arasındaki ilişkiye bakıldığında; semptomatik olanlarda en sık şikayet tüm gruplar arasında fark olmaksızın morarmaydı (n:26 - %6.5). Orta PS'li hastaların morarma yakınmasından sonra, çabuk yorulma (%13.6) ve takipne (%4.5) olduğu görüldü. Ağır PS'li hastaların, %8.1'inde morarma, %4'ünde çabuk yorulma, %4'ünde takipne olduğu görüldü. Ağır PS'li hastaların başvuru anında semptomatik olmaması hastaların yenidoğan döneminde daha sıklıkla bir yaş altında olmasına bağlandı.

Hastalarımızın hafif PS olanların %4.2 (n:13), Orta PS olanların %47.7 (n:21) ve ağır PS olanların %61.7'sinde (n:30) sağ ventrikül hipertrofisi saptandı. Hafif PS ile orta PS ve ağır PS olan hastalar arasında sağ ventrikül hipertrofisi gelişimi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (p<0.001).

Hastaların başvuru anındaki poststenotik dilatasyon gelişimi açısından incelendiğinde hafif PS olanlarda %12.7 (n:39), orta PS olanlarda

%54.5 (n:24), ağır PS olanların %57.1'inde (n:28) saptandı. Ağır ve orta PS' li olan hastaların poststenotik dilatasyon gelişimi açısından incelendiğinde hafif PS ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p<0.001$).

Çalışmaya alınan hastalardan %85.5' i (n:342) darlık hafif olduğu için medikal olarak izlenmiş olup, herhangi bir tedavi almamışlardır. Hastaların %7' sine (n:28, hepsi valvüler PS) furosemid ve digital ile, %4.8 (n:19, hepsi valvüler PS) furosemid, kaptopril ve digital ile destek tedavi verilmiştir.

Çalışmaya alınan hastalardan %81.5'i (n:326) darlık hafif olduğu için medikal olarak izlenmiş olup, girişimsel bir işlem uygulanmamıştır. Hastaların %18.5' ine (n:74) kateter anjiyografi yapılmıştır.

Hastalar PS ağırlığına göre uygulanan tedavi incelendiğinde;

1. Hafif PS' lilerden 304 tanesi (%99) medikal izlenmiş, 3 tanesine (%1) bir kez BVP uygulanmıştır.
2. Orta PS' lilerden 22 tanesi (%50) medikal izlenmiş, 19 tanesine (%43.2) bir kez BVP, 3 tanesine (%6.8) iki kez BVP uygulanmıştır.
3. Ağır PS' lilerden, 33 tanesi (%67.3) bir kez BVP, 16 tanesine (%33.7) iki kez BVP uygulanmıştır.

Hafif PS ve orta PS ile ağır PS arasında BVP uygulanması açısından anlamlı fark varken ($p<0.001$), hafif PS ve orta PS arasında BVP uygulanması açısından anlamlı fark saptanmamıştır.

Çalışmaya alınan hastaların %77.5'i (n:310) girişim yapılmadan izlenmiş, %22.5'ine (n:74) girişimsel işlem uygulanmış. Girişimsel işlem uygulanan 74 hastanın 17 tanesine en az bir veya iki kez valvüloplasti uygulanmış ancak tam düzelme sağlanamaması nedeniyle cerrahi işlem uygulanmıştır. Bu hastaların %4' üne valvulotomi (n:16, hepsi valvüler PS), sadece bir hastaya displastik kapak rezeksiyonu uygulanmıştır.

Çalışmaya alınan 400 çocuk hastadan 18 tanesinde (%4.5) PS'nin şiddetinde ilerleme gözlemlendi. Bu hastalar valvüler PS' si olan hastalardı. 14 hasta hafif PS' den orta PS'ye, 4 hasta da orta PS' den ağır PS' ye ilerledi.

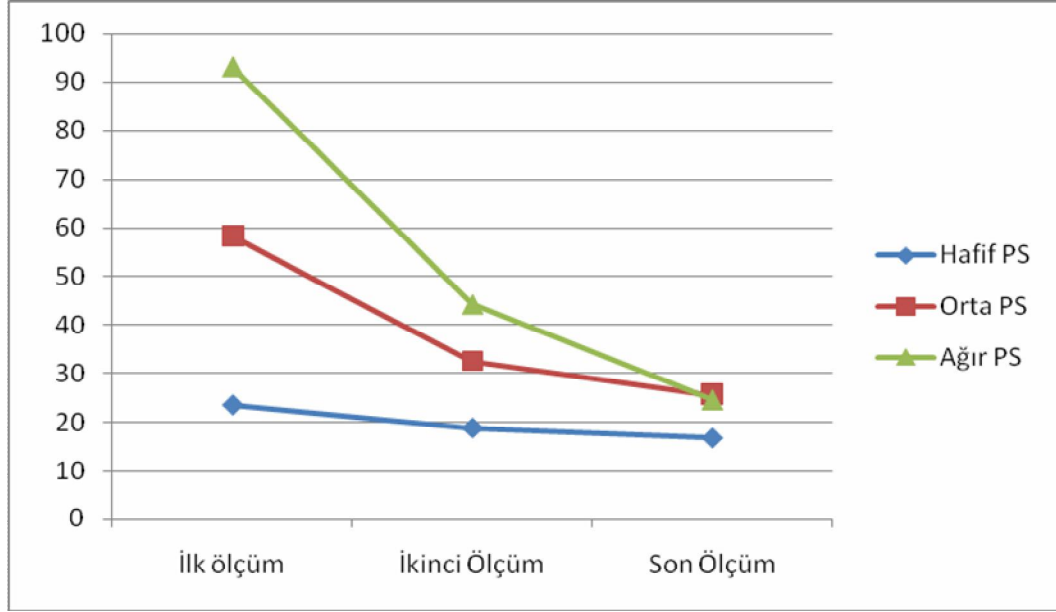
Ortalama 48.21 ± 40.86 ay takip edilen 400 vakadan 121 (%30.25)'i tamamen (basınç <15 mmHg) düzeldi. Hafif PS 'li 307 hastanın takibinde 140 (%45.6)'nın darlık derecesi değişmedi, 117 (%38.1) vaka tamamen düzeldi,

14(%4.5) vaka ise orta PS'ye ilerledi. Orta PS'li 44 vakanın 3 'ü tamamen düzeldi, 31'i hafif PS'ye geriledi. Orta PS'li 4 hastanın ağır PS'ye ilerlediği görüldü. Bu vakalardan ikisi yenidoğan, biri 1-5 ay arasında, diğeri de 1 yaşında olan grupta yer almaktaydı. Ağır PS'li 49 vakanın 2'si tamamen düzeldi, 47 hasta hafif PS'ye geriledi. Takiplerde ağır PS' ye ilerleyen hastaların tümüne BVP yapıldı (Tablo-8).

Tablo-8: PS'li vakaların ilk ve son sistolik basınç farkı ölçümlerinin karşılaştırılması.

Son ölçüm	İlk ölçüm				
	10-20 mmHg	21-39 mmHg	40-79 mmHg	>80 mmHg	Toplam
<10 mmHg	78	39	3	2	122
10-20 mmHg	48	92	21	26	187
21-39 mmHg	10	26	10	21	66
40-79 mmHg	10	4	6	0	21
>80 mmHg	0	0	4	0	4
Toplam	146	161	44	49	400

Hastaların 309'unda (%77.25) PS'nin şiddetinde gerileme gözlemlendi. Bu hastaların 122 tanesinde (%30.5) PS'nin tamamen düzeldiği görüldü. Hafif PS olan hastaların %45.6 (n:140), orta PS olanların %77.2'sinde (n:34), ağır PS olan hastaların hepsinde (n:49) hastalığın şiddetinde gerileme gözlemlendi. Hafif PS ve orta PS'de, ağır PS'ye göre gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.001$) (Şekil-3) .



Şekil-3: Hastaların pulmoner stenoz tipine regresyonunun karşılaştırılması.

Tüm vakaların ilk sistolik basınç farkı ortalaması 35.82 mmHg, son sistolik basınç farkı ortalaması 19.09 mmHg bulundu. İlk Doppler ekokardiyografik ölçümlerinde sistolik basınç farkı yüksek olan (orta- ağır PS) grupların takibinde yıllık ortalama basınçlarının daha fazla düştüğü görüldü ($p < 0.001$) (Tablo-9).

Tablo-9: Vakaların ilk ve son sistolik basınç farkı ortalamalarının karşılaştırılması.

Vaka Sayısı	İlk ölçüm ortalaması	Son ölçüm ortalaması
Hafif PS (307)	23.45 mmHg	16.73 mmHg
Orta PS (44)	58.20 mmHg	25.52 mmHg
Ağır PS (49)	93.02 mmHg	24.52 mmHg
Toplam (400)	35,82 mm/Hg	19.09 mm/Hg

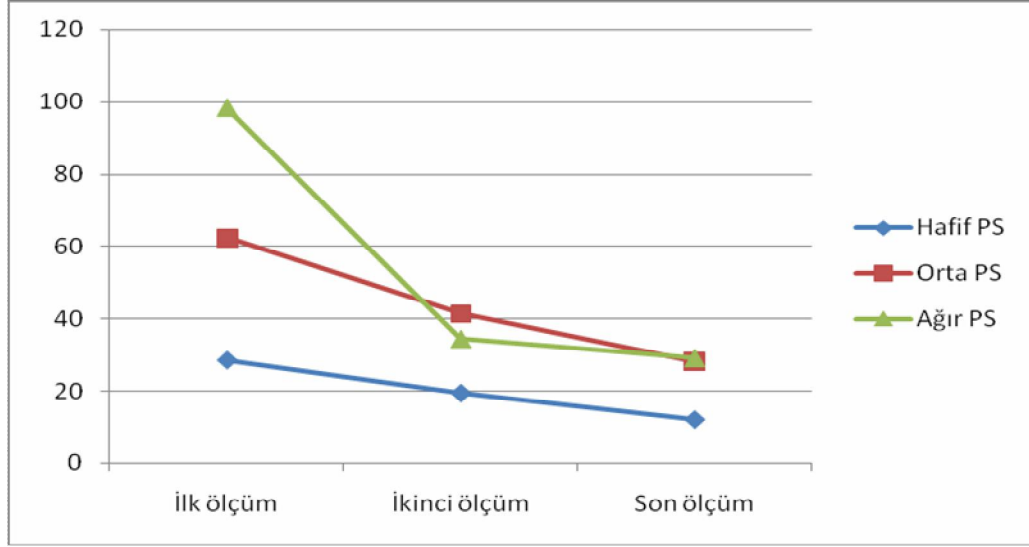
Hastaların yaş grubuna göre tanıdaki sistolik basınç farkı ortalamalarına bakıldı. Çalışmamızda tüm yaş gruplarını göz önüne aldığımızda, hastanın yaşı arttıkça düzelme oranlarının azaldığı saptanmıştır.

İlk ve son ölçümler arasındaki yıllık sistolik basınç fark ortalamasındaki azalma, bir yaş altındaki çocuklar da yüksek, daha sonraki yıllarda ise bu oran belirgin bir şekilde düşüktür. Yine çalışmamızda bu bulguyu destekler biçimde tamamen düzelen hastaların sayısı yenidoğan döneminden itibaren ilerleyen yaşla birlikte hızla azalmıştır (Tablo-10).

Tablo-10: Vakaların yaş grupları ile tanıdaki Doppler ekokardiyografik basınç ölçümleri.

Yaş	İlk ölçüm				Toplam
	10-20 mm/Hg	21-39 mm/Hg	40-79 mm/Hg	>80 mm/Hg	
0-29gün	45	25	17	10	97
1-5 ay	52	58	10	17	137
6-12 ay	20	30	8	13	71
13 ay-5 yaş	26	31	6	7	70
6-10 yaş	5	6	2	2	15
>11 yaş	1	8	1	0	10
Toplam	149	158	44	49	400

Yenidoğan dönemindeki 97 hastanın 70'i hafif PS, 17'si orta PS, 10'u ağır PS'li hastadan oluşmaktaydı. Hastaların takiplerinde PS'li 34 hasta tamamen düzeldi. Hafif PS'li 70 hastadan 33'ünün tamamen düzeldiği, 2 hastanın orta PS'ye, 2 hastanın ağır PS'ye ilerlediği, 33 hastanın izleminde gradient farkının değişmeden kaldığı görüldü. Orta PS'li 17 yenidoğan hastanın biri tamamen düzeldi, 12'si hafif PS'ye geriledi ve hiçbir hastada ağır PS'ye ilerleme görülmedi. Ağır PS'li 10 hastanın tamamının hafif PS'ye gerilediği fakat hiçbirinde tam düzelme olmadığı görüldü (Tablo-11, Şekil-4).



Şekil-4: Yenidoğan hastaların pulmoner stenoz tipine regresyonunun karşılaştırılması.

Tablo-11: Yenidoğan PS'li vakaların ilk ve son sistolik basınç farklarının karşılaştırılması.

Son ölçüm	İlk ölçüm				Toplam
	10-20 mmHg	21-39 mmHg	40-79 mmHg	>80 mmHg	
<10	26	7	1	0	34
10-20 mmHg	17	14	12	7	50
21-39 mmHg	1	1	4	3	9
40-79 mmHg	0	2	0	0	2
>80 mmHg	1	1	0	0	2
Toplam	45	25	17	10	97

TARTIŞMA VE SONUÇ

Pulmoner stenoz, sađ ventrikül çıkış yolu ile periferik pulmoner arterler arasında, stenozla giden deđişik seviyelerdeki darlıkları içerir. En sık obstrüksiyon pulmoner kapak düzeyinde gerçekleşir. İzole valvüler pulmoner stenoz, sađ ventrikül çıkım yolu darlıklarının en sık görülenidir. Valvüler pulmoner stenozda kapak kalın, fibrotik, semilüner kapakçıklar deforme ve komissürler yapışiktır. Subvalvüler ve supravalvüler seviyedeki darlıklara daha az sıklıkla rastlanır. Her üç tip darlıkta da darlığın derecesine bađlı olarak sađ ventrikül içinde ve darlığın proksimalinde basınç artar ve sađ ventrikül hipertrofiye olur (3).

PS tanı ve takibinde ekokardiyografi etkinliđi ve güvenilirliđi kabul görmüş bir yöntemdir. Birçok çalışma Doppler ekokardiyografi ile elde edilen veriler ile kardiyak kateterizasyondaki direk ölçümler arasında çok iyi korelasyon olduğunu göstermiştir (46, 47).

Çalışmaya alınan hastaların PS tipine göre sıklıkları incelendiđinde; 346 hastada (%86.5) valvüler PS, 29 hastada (%7.3) subvalvüler PS ve 4 tanesinde (%1) supravalvüler PS saptandı. Ayrıca 20 hastada (%5) valvüler ve supravalvüler PS birlikteliđi vardı. Bu bulgular klasik bilgilerle uyumlu idi.

Çalışmamızda ortalama 48.21 ± 40.86 ay takip edilen 0-18 yaş arasındaki 400 olgumuzda ölüm görülmemiştir. Hayes ve ark. (29), NHS-2 çalışmasında PS'li vakaların yaşam beklentisinin iyi ve normal popülasyona yakın olduğunu belirtmişlerdir.

Darlık derecesine göre gruplandırdığımızda, hafif derecedeki vakaların %40.7'si, orta derecede ki vakaların %88.6'sı ve ağır derecedeki vakaların %87.8'sinde darlık derecesi azaldı. Hayes ve ark. (29), yaptıkları 464 vakalık çalışmada basıncı <25 mmHg altında olan hastaların iyi seyirli olduğu belirtilmiştir. Levine ve ark. (42), 267 vakalık çalışmalarında hafif düzeydeki vakalar bizim çalışmamıza benzer olarak ağır PS'ye ilerlememiştir. Rowland ve ark. (57), 147 vaka ile yaptıkları çalışmada 2 yaşından büyük ve pulmoner gradiyenti 50 mmHg'nin altındaki hiçbir hasta ağır PS'ye

ilerlememiştir. Drossner ve ark. (82), hafif PS'li 146 vakalık çalışmada 107 vakanın tamamen düzeldiğini gözlemişlerdir. Çalışmamızda PS'li hastaların zamanla yüksek oranda düzelme eğiliminde olduğu görülmüş, hafif ve orta derecede darlığı bulunan olguların yarıya yakınında iyi yönde gidiş izlenmiştir. Hafif derecede darlığı olan hastaların yarısından fazlasında tam düzelme olduğu gözlenmiştir.

Hafif derecede darlığı olan hastaların son gradient ortalamaları ile orta ve ağır PS'li hastaların gradienti karşılaştırıldığında hafif PS'li hastaların gradient ortalamasının daha düşük olduğu, tam düzelme oranının daha yüksek olduğu görülmüştür. Buna karşın orta ve ağır PS'li hastaların gradientinde azalma olsa da tam düzelme oranı daha düşük saptanmıştır. Hayes ve ark. (29) yaptığı NHS-2 çalışmasında da hafif PS'li hastaların tam düzelme oranının daha yüksek olduğu, orta ve ağır PS'li hastaların gradient farkında daha belirgin düşme olsa da tam düzelenin daha az olduğu gösterilmiştir.

Çalışmamızda hastaların 18 tanesinde (%4.5) PS'nin şiddetinde ilerleme gözlemlendi, bu hastalar valvüler PS' si olan hastalardı. Hafif derecede darlıklı vakaların %1.3' ü, orta derecede darlıklı vakaların %11.4'ünde darlık derecesinde ilerleme görüldü. Drossner ve ark. (82) yaptıkları 146 vakalık çalışmada hafif valvüler darlıklı 3 vaka orta ve ağır PS'ye ilerlemiştir. Rowland ve ark. (57), 147 vaka ile yaptıkları çalışmada bir yaşın altındaki hafif PS'li vakalardan 4'ü ağır PS' ye ilerlemiştir. Hayes ve ark. (29), yaptığı NHS-2 çalışmasında ise orta derecede valvüler stenozlu 34 hasta medikal tedavi ile takip edilmiş ve bir yıllık takibinde 26 (%76,5) hastanın ağır PS'ye ilerleyip valvotomi yapıldığı bildirilmiştir. Bizim yaptığımız çalışmada darlık derecesindeki ilerleme tüm gruplarda daha düşük orandadır. Ağır PS'ye ilerleyen 5 vakamızdan 2'si orta derecede 3'ü hafif derecede stenozlu gruptadır. Hayes ve ark. (29) ağır PS' ye ilerleyen vakaların daha çok orta derecedeki valvüler pulmoner stenozlu hastalardan oluştuğunu belirtmişlerdir, bizim çalışmamızda da ağır PS' ye ilerleyen hasta oranları daha çok orta derecede PS olan hastalardı.

Ağır pulmoner stenoza ilerleyen 5 vakamızdan 2'si 6 aydan küçüktü. Bunlardan biri yenidoğandı. Drossner ve ark. (82), 146 serilik çalışmada orta

ve ağır PS'ye ilerleyen 3 vaka da bir yaş altındaydı. Rowland ve ark. (57), yaptığı 147 vakalık çalışmada ağır PS'ye ilerleyen 15 vakanın 14' ü bir yaşın altındaydı. Bu 14 vakanın da 10'u yenidoğandı. Önceki çalışmalarda olduğu gibi bizim çalışmamızda da ağır PS'ye ilerleyen hastalar daha çok yenidoğan ve bir yaş altı vakalardan oluşmuştur. Çalışmamızda yenidoğan dönemindeki hastaların çoğu hafif PS'li olsa da, orta ve ağır PS'li olguların tanındaki gradient ortalamaları bir yaşından büyük hastalardan daha yüksek olduğu görülmüş. Orta ve ağır PS'li yenidoğan olguların izleminde en son ölçülen gradient ortalamaları daha düşük saptanmış, düzelme oranının daha yüksek olduğu görülmüştür. Drossner ve ark. (82), 146 serilik çalışmada bizim çalışmamıza benzer olarak ilk bir yıl içinde vakaların belirgin bir düzelme gösterdiğini belirtmişlerdir.

Çalışmamız gösterdi ki; bir yaşın altındaki hastalarda, gerek iyi gerekse de kötü yönde klinik gidiş oranları yüksektir. Yenidoğanlarda fizyolojik pulmoner hipertansiyon, PS ağırlığını maskeleymektedir, dolayısı ile hastaların takibinde fizyolojik hipertansiyonun iyileşmesi ile birlikte, pulmoner stenozun gerçek derecesi ortaya çıkmaktadır. Bu fizyolojik değişiklik ilk bir yaşta ağır pulmoner stenoza ilerleyen vakaların diğer yaşlardan daha yüksek olmasının nedenini açıklamaktadır. Diğer yandan; doğumdan itibaren bir yaşına kadar pulmoner kapak orifisi belirgin bir şekilde genişlemektedir. Bu genişlemenin paralelinde hastalardaki sistolik basınç farkları da hızla azalmaktadır ve sonuçta ilk bir yaşta pulmoner stenozlu hastalar daha yüksek oranda iyileşmektedir.

Hayes ve ark. (29) yaptığı NHS-2 çalışmasında gradient <25 mmHg olan hastaların progresif seyretmediğini bu nedenle hastaların takip sıklığının yılda bir kez olabileceğini belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda da özellikle 2 yaş üzerinde gradient <25 mmHg olan hastalarda önemli progresyon olmadığı, takip sırasında anlamlı olarak gradient farkının azaldığı, yarısından fazlasının tam düzeldiği gözlenmiştir.

Rowland ve ark. (66), yaptığı çalışmada 4 yaş altındaki, ortalama gradient farkı 40 mmHg'nin altında olan hafif PS'li hastaların progresyon açısından ekokardiyografi ile 6-12 ayda bir incelenmesini, 2 yaş altındaki

hastaların progresyon gösterme açısından daha riskli olması nedeniyle takiplerin daha sık yapılması gerektiğini belirtmişlerdir.

Hayes ve ark. (29) yaptığı NHS-2 çalışmasında transpulmoner kapak gradienti <25 mmHg olanlarda valvulotomi gelişme riski çocukluk ve adolösan döneminde %5'in altında, gradient 25-49 mmHg olanlarda operasyon riski yaklaşık %20, gradient 50-90 mmHg olan hastaların çoğunda valvulotomi yapıldığı görülmüş. Bizim çalışmamızda hepsi ağır valvuler PS olan 49 hastaya (%12.25) balon valvüloplasti yapılmış, bu hastaların da 9'una (%2.2) valvulotomi yapılması gerektiği görülmüştür.

Hayes ve ark.'nın (29) çalışmasında gradient 25 mmHg'nin altında olanlarda cerrahi veya balon valvüloplasti endikasyonu görülmemiş, hastalar medikal olarak izlenmiş, gradient >80 mmHg olanlarda cerrahi tedavi gerektiği belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda da gradienti ortalama olarak >80mmHg olan 17 hasta cerrahi olarak tedavi edildiği gözlenmiştir.

İnfektif endokardit, günümüzde yaygın olmayan bir komplikasyondur. Hayes ve ark. (29) yaptığı NHS-2 çalışmasında herhangi bir ölümcül komplikasyon veya infektif endokardit görülmemiştir. Hastalarımızın hiçbirinde infektif endokardit'e rastlanılmadı. Bu da PS tanısı alan tüm hastalarda infektif endokardit riskinin düşük olduğunu desteklemektedir.

Subvalvular pulmoner stenozda ise kapağın daha altında yani infundibular bölgede kas hipertrofisine bağlı tubuler şekilde darlık vardır. Çalışmamızda ikinci sıklıkta (n:29) (%7.2) subvalvular PS saptandı.

Supravalvular pulmoner stenozda darlık kapağın yukarısında, bifurkasyon bölgesinde veya dallarda olabilir. Dallarda yaygın olarak görülürse periferik pulmoner stenoz adı da verilir. Bu tip en sık Allagille sendromu, Williams sendromu ve konjenital kızamıkçıkta görülür. Çalışmamızda tek başına %1 (n:4), valvular darlık ile birlikte %5 (n:20) oranında supravalvular pulmoner stenoz saptandı.

PS'nin tipinden bağımsız olarak, çalışmamızda incelenen PS'li hastaların 45 tanesinde (%11.2) PFO, 41 tanesinde (%10.2) opere VSD, 37 tanesinde (%9.2) sekundum ASD, 35 tanesinde (%8.8) hafif AS saptanırken, 179 tanesinde (%44.8) eşlik eden başka bir kardiyak hastalık yoktu. (Tablo-

4). Çalışmamızda eşlik eden en sık kardiyak hastalık olarak PFO öne çıkması hastaların çoğunun 1 yaş altında tanı almasına bağlanmıştır.

Çalışmamızda tanı yaşı ile PS şiddeti arasında anlamlı bir fark yoktu. Kritik PS yenidoğan döneminde tanı alan konjenital PS'lerin önemli kısmını oluşturur. Fakat PS olan çocukların önemli bir kısmı asemptomatik olup, rutin muayene esnasında üfürüm duyulması sebebiyle ileri tetkik edilerek tanı almaktadır. Bu sayede hafif PS'lerin çoğunluğu hayatın erken dönemlerinde tanı alabilmektedirler. Bu da beklenenin aksine tanı yaşı ile PS şiddeti arasında ilişki olmamasını açıklamaktadır. Hastalarımızın %79.5' i (n:318) muayene sırasında üfürüm duyularak ileri tetkik amacıyla Çocuk Kardiyolojisi Polikliniği' mize sevk edilen hastalardan oluşmaktaydı (Tablo-6).

Bilindiği üzere ilerleyici PS, sıklıkla sağ ventrikül hipertrofisi veya disfonksiyonu ve triküspit yetmezliğe (TY) yol açar.(3) Çalışmamızda, orta PS'li olguların 21'inde (%47.7), ağır PS'li olguların 30'unda (%61.7) sağ ventrikül hipertrofisi ve orta derecede TY vardı. Ağır PS ve Orta PS ile hafif PS arasında sağ ventrikül hipertrofisi ve TY görülme açısından anlamlı fark saptandı (p:0.012)

Çalışmamızın sonucunda, çocukluk çağındaki pulmoner stenozun büyük çoğunluğunun valvüler olduğu ve çoğunun şiddetinin hafif olduğu saptandı. Pulmoner stenoz hafif şiddette bile olsa ilerleme gösterebilir, fakat çoğunluğu iyi prognoz gösterir. Hastalarımızın tamamına yakınında takipler sırasında gradient farkının azaldığı, %26.2'sinde PS'nin tamamen düzeldiği görüldü. Pulmoner stenozlu vakaların takibinde ölüm görülmedi. Bulgularımız literatürü desteklemekteydi. Özellikle hafif pulmoner stenozlu vakalar ağır PS'ye ilerlememiş ve bu gruptaki vakaların yaklaşık %50-60'ında basınç farkı zamanla azalmıştır. Dolayısıyla hafif pulmoner stenozlu hastalar daha geniş aralıklarla izlenebilir. PS'de darlığın derecesi az sayıda olguda ilerleyebilir. Özellikle orta derecede stenozu olan vakalar, ağır pulmoner stenoza ilerlemesi açısından daha yakın takip edilmelidir. PS'li hastaların sistolik basınç farkı tüm gruplarda takip süresince azalmıştır, bir yaş altındaki hastalarda daha hızlı iyileşme görülmüştür. Her ne kadar ilk bir yaşta iyileşme oranları yüksek olsa da, ağır pulmoner stenoza ilerleyen vakalar da bu

dönemde daha sık karşılaşıldığından, hastalar ilk bir yaşta daha sıkı takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Latson LA, Prieto LS. Pulmonary stenosis In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss and Adams' Heart disease in infant, children and adolescent. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams-Wilkins; 2001. 820-44.
2. Campbell M. Simple pulmonary stenosis: pulmonary stenosis with closed ventricular septum. Br Heart J 1954;16: 273-99.
3. Bernstein D. Pulmonary stenosis. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). Nelson textbook of pediatrics. 18 th edition. , Philadelphia: Saunders Elseviers; 2007. 1513-14.
4. Anderson HR. Pulmonary stenosis. In: Macartney JF, Shinebourne EA, Tynan M (eds). Pediatrics cardiology. 2 th edition. New York: Churchill Licingstone; 1987. 959-63.
5. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvar stenosis: report of 3 cases. Br Med J 1948; 1: 1121-31.
6. Brock RC, Campbell M. Valvulotomy for pulmonary valvular stenosis. Br Hearth J 1950;12: 377-402.
7. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Anderson JH. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. Circulation 1984; 69: 554-60.
8. Lawrence HC, Edmunds LH. Surgical anatomy of the heart. In: Edmunds LH (eds). Cardiac surgery in the adult. USA: McGraw-Hill; 1997. 35-57.
9. McBride LR, Carpentier A. Surgical anatomy of cardiac valves and techniquet of valve reconstruction. In: Baue AE (ed). Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. USA: Prentice-Hall International Inc; 1996. 961-80.
10. Tynan M, Anderson RH. Pulmonary stenosis. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, et al (eds). Pediatric Cardiology. 2nd edition. London. Churchill-Livingstone; 2002. 1461-78.
11. Mesut R. Kardiovasküler anatomi. Aytaç A (editör). Kalp ve Damar Cerrahisi. 1. baskı, İstanbul: Çapa Tıp Kitabevi; 2005. 42-4.
12. Sadler TW. Embriology of heart. In: Sadler TW (ed). Langman's Medical Embriology, 6th edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 1990. 189-94.
13. Van Mierop LHS. Anatomy and embriology of the right ventricle. In: Allen HD (ed). İnternational Academy of Pathology. Mongraph 15. , Baltimore: Williams & Wilkins; 1974. 234-9.
14. Kramer TC. The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the intraventricular septum in the human heart. Am J Anat 1942; 71: 343-9.
15. Keith A. The Hunterian lectures on malformations of the heart. Lancet 1909; 2: 359-62.
16. More GW, Hutchins GM, Brito JC, Kang H. Congenital malformations

- of the semilunar valves. *Hum Pathol* 1980;11: 367-72.
17. Oka M, Angrist GM. Mechanism of cardiac valvular fusion and stenosis. *Am Heart J* 1967; 74: 37.
 18. Klinge T, Laursen HB. Familial pulmonary stenosis with underdeveloped or normal right ventricle. *Br Heart J* 1975; 37: 60-7.
 19. Nora JJ, Torres FG, Sinha AK, McNamara DG. Characteristic cardiovascular anomalies of XO Turner syndrome, XX and XY phenotype and XO/XX Turner mosaic. *Am J Cardiol* 1970; 25: 639-44.
 20. Patterson DF, Haskins ME, Schnarr WR. Hereditary dysplasia of the pulmonary valve in beagle dogs: pathologic and genetic studies. *Am J Cardio* 1981; 47: 631-42.
 21. Gikonyo BM, Lukas RV, Edwards JE. Anatomic features of congenital pulmonary valvar stenosis. *Pediatr Cardiol* 1987; 8:109-14.
 22. Freed MD, Rosental AR, Bernhar WF. Critical pulmonary stenosis with diminutive right ventricle in neonates. *Circulation* 1973; 48: 875-82.
 23. Beekman RH. Pulmonary stenosis. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents including the fetus and young adult*. 5th edition. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. 456-61.
 24. Lewis JM, Montero AG, Kinard SA. Hemodynamic response to exercise in isolated pulmonary stenosis. *Circulation* 1964; 29:854-62.
 25. Lasser RP, Genkins G. Chest pain in patient with isolated pulmoner stenosis. *Circulation* 1957;15: 258-65.
 26. Marquis RM. Unipolar electrocardiography in pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1951; 12: 265-75.
 27. Rodbard S, Ikeda K, Montes M. Mechanism of poststenotic dilatation. *Circulation* 1963; 28: 791-6.
 28. Rao PS, Awa S, Linde LM. Role of kintic energy in pulmonary valve pressure gradiyents. *Circulation* 1973; 48: 65-74.
 29. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Result of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87: 28-37.
 30. Wood P. Congenital pulmonary stenosis with left ventricular enlargement associated with atrial septal defect. *Br Heart J* 1942; 4: 11-20.
 31. Bousvaros G, Palmer W. Phonocardiographic features of the systolic murmur in pulmonary artery stenosis. *Br Heart J* 1965; 27: 374-8.
 32. Kulangara RJ, Strong WB, Miller MD. Differential diagnosis of heart murmurs in children. *Postgrad Med* 1982; 72: 219-25.
 33. Hultgren HN, Reeve R, Cohn K, McLeod R. The ejection click of valvular pulmonic stenosis. *Circulation* 1969; 40: 631-40.
 34. Rowe RD. Pulmonary stenosis with normal aortic root. In: Keith J, Rowe R, Vlad P (eds). *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd edition. New York: Macmillan; 1978. 562-9.
 35. Engle MA, Taussig HB. Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale report of illustrative cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation* 1950; 2: 481-95.
 36. Currents JH, Kinney TD. Pulmonary stenosis with intact ventricular

- septum: report of eleven cases. *Am Hear J* 1945; 30: 491-56..
37. Cheatman JP. Pulmonary stenosis. In: Garson A, Bricker T, Fisher D, Neish S (eds). *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd edition. Pennsylvania: Williams-Wilkins; 1998. 1207-56.
 38. Schmidt RE, Craige E. Recorded mevements over the right venticle in children with pulmonary stenosis. *Circulation*1977;56: 769-75.
 39. Engle MA, Taussig HB. Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale: Repost of illustrative cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation*1950; 2: 481-95.
 40. Basingthwaight JB. The electrocardiographic and hemodynamic findings in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1963; 28: 893-8.
 41. Mehra-Pour M, Whitney A, Liebman J, Borkat G. Quantification of the Frank and MacFee-Parungao orthogonal electrocardiogram in valvular pulmonic stenosis: Correlation with hemodynamic measuraments. *J Electrocardiol* 1979; 12: 69-74.
 42. Levine OR, Blumenthal S. Pulmonary stenosis. *Circulation* 1965; 32: 33-41.
 43. Weyman AE, Dillion JC, Feigenbaum H, Chang S. Echocardiographic patterns of pulmonary valve motion in valvular pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1957; 19: 303-10.
 44. Weyman AEI. Cross-sectional echocardiographic visualization of the stenotik pulmonary valve. *Circulation*1977;56: 769-75.
 45. Weyman AE. Pulmonary valve echo motion in clinical practice. *Am J Med* 1997; 62: 843-52.
 46. Oliveira Lima C, Sahn DJ, Valdes Cruz LM. Noninvasive prediction of transvalvüler pressure gradiyent in patients with pulmonary stenosis by quantitative twodimensionel echocardiographic Doppler studies. *Circulation* 1983; 67: 866-71.
 47. Currie PJ, Hagler DJ, Seward JB. Instanttaneus pressure gradiyent: a simultaneous Doppler and dual catheter correlative study. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 800-6.
 48. Takarada M, Miyazawa Y, Yasui S, Horigome H. Clinical usefulness of colorcoded two-dimensional Doppler echocardiography. In: Doyle EF (ed). *Congenital heart disease*. Pediatric cardiology. New York: Siprenger-Verlag; 1986. 123-8.
 49. Murgu JP, Altobelli SA, Dorethy JF. Normal ventricular ejection dynamics in man during rest and exercises. In: Leon DF, Shaver JA, (eds). *Physiologic Principles of Heart Sounds and Murmurs*. Dallas: American Heart Association; 1975. 92-8.
 50. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves and central circulatory shunts. *Am Heart J* 1951;41: 1-20.
 51. Koretzky ED. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation* 1969; 40: 43-8.
 52. Jeffrey RF, Moller JH, Amplatz K. The dysplastic pulmonary valve: a new roentgenographic entity. With a discussion of the anatomy and

- radiology of other types of valvular pulmonary stenosis. *Am J Rontgenol* 1972; 114: 322-9.
53. Watson GH. Pulmonary stenosis, "cafe-au-lait" spots and dull intelligence. *Arch Dis Child* 1967; 42: 303-7.
 54. Krabill KA, Wang Y, Einzig S, Moller JH. Rest and exercise hemodynamics in pulmonary stenosis: Comparison of children and adults. *Am J Cardiol* 1985;56: 360-5.
 55. Levine RO, Blumenthal S. Pulmonic stenosis. *Circulation* 1965; 32: 33-41.
 56. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* 1977; 56: 1039-47.
 57. Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, Gutgesell HP. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1997; 79: 344-9.
 58. Lueker RD, Vogel JH, Blount SG Jr. Regression of valvular pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1970; 32: 779-82.
 59. Nadas AS. Pulmonic stenosis--indications for surgery in children and adults. *N Engl J Med* 1972; 287: 1196-7.
 60. White PD, Hurst JW, Fennell RH. Survival to the age of seventy-five years with congenital pulmonary stenosis and patent foramen ovale. *Circulation* 1950; 2: 558-64.
 61. Lange PE, Onnasch DG, Heintzen PH. Valvular pulmonary stenosis. Natural history and right ventricular function in infants and children. *Eur Heart J* 1985; 6: 706-9.
 62. Johnson AM. Impaired exercise response and other residue of pulmonary stenosis after valvotomy. *Br Heart J* 1962; 24: 375-88.
 63. Stone FM, Bessinger FB Jr, Lucas RV Jr, Moller JH. Pre-and postoperative rest and exercise hemodynamics in children with pulmonary stenosis. *Circulation* 1974; 49: 1102-6.
 64. Dimond EG, Lin TK. The clinical picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect). *Ann Intern Med* 1954; 40: 1108-24.
 65. Johnson RP, Johnson EE. Congenital pulmonary stenosis with open foramen ovale in infancy; report of five proved cases. *Am Heart J* 1952; 44: 344-59.
 66. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87: 121-6.
 67. Adnan S, Dajani, MD, Kathryn A, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association. *Circulation* 1997; 96: 358-66.
 68. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; 307: 540-42.
 69. Rao PS. Transcatheter treatment of pulmonary outflow tract obstruction: a review. *Prog Cardiovasc Dis* 1992; 35: 119-58.
 70. Rao PS. Balloon dilatation in infants and children with dysplastic pulmonary valves: short-term and intermediate-term results. *Am Heart J* 1988;116: 1168-73.

71. Marantz PM, Huhta JC, Mullins CEI. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 476-79.
72. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 775-83.
73. Sellors TH. Surgery of pulmonary stenosis; a case in which the pulmonary valve was successfully divided. *Lancet* 1948; 1:988-92.
74. Blount SG Jr, Van Elk J, Balchum OJ, Swan H. Valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum; clinical and physiologic response to open valvuloplasty. *Circulation* 1957; 15: 814-26.
75. Swan H, Cleveland HC, Mueller H, Blount Sg Jr. Pulmonic valvular stenosis; results and technique of open valvuloplasty. *J Thorac Surg* 1954; 28:504-15.
76. Mistrot J, Neal W, Lyons. Pulmonary valvulotomy under inflow stasis for isolated pulmonary stenosis. *Ann Thorac Surg* 1976; 21: 30-7.
77. McNamara DG, Latson LA. Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical repair has been available for 25 years or more. *Am J Cardiol* 1982; 50: 560-68.
78. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WMI. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87: 102-13.
79. Danielson GK, Exarhos ND, Weidman WH, McGoon DC. Pulmonic stenosis with intact ventricular septum: surgical considerations and results of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;61: 228-34.
80. Bashour T, Rifai AS, Jokhadar M. Pulmonic valvular stenosis: clinical-hemodynamic correlation and surgical results. *Angiology* 1984; 35: 222-30.
81. Coles JG, Freedom RM, Olley PM. Surgical management of critical pulmonary stenosis in the neonate. *Am J Thoracic Surg* 1984; 38: 458-65.
82. Drossner DM, Mahle WT. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 649-52.
83. Anand R, Mehta AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol* 1997; 20:337-80.
84. Gielen H, Daniels O, Van Lier H. Natural history of congenital pulmonary stenosis: an echo an Doppler cardiographic study. *Cardiol Young* 1999; 129-35.
85. Kirk CR, Wilkinson JL, Qureshi SA. Regression of pulmonary valve stenosis due to a dysplastic valve presenting in the neonatal period. *Eur Heart J*. 1988; 9:1027-9.

EKLER

EK-1: KISALTMALAR

AS	Aort Stenozu
ASD	Atrial Septal Defekt
BVP	Balon valvüloplasti
EF	Ejeksiyon Fraksiyonu
EKG	Elektrokardiyografi
EKO	Ekokardiyografi
MVP	Mitral valv prolapsusu
MY	Mitral Yetmezlik
PA	Pulmoner Arter
PFO	Patent Foramen Ovale
PK	Pulmoner kapak
PS	Pulmoner stenoz
TY	Triküspit yetmezliđi
VSD	Ventriküler Septal Defekt

TEŐEKKÜR

Uzmanlık tezimi sunarken, baŐta Çocuk Saėlıėı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Baskanı Sayın Prof. Dr. Nihat Sapan olmak üzere Uludaė Üniversitesi Tıp Fakóltesinde geçen asistanlık dönemimde eėitimime katkıda bulunan tüm deėerli öğretim üyesi hocalarıma,

Tez çalıŐmamın her aŐamasında bana destek olan ve yol gösteren deėerli hocam Prof. Dr. Ergün Çil'e,

Asistanlık eėitimim boyunca her zaman her konuda yanımda ve yardımcıml olan sevgili dostlarım Dr. Meliha Demiral, Dr. Kezban İpek, Dr. Latife Ceylan'a,

Tez çalıŐmamın en önemli aŐamalarında yol gösteren, yardım eden Uzm. Dr. Taner Özgür ve Uzm. Dr. Yücehan Albayrak'a,

Asistanlık süresi boyunca birlikte çalıŐtığım tüm uzman ve asistan arkadaşlarıma,

Zor çalıŐma dönemimde bana her zaman destek olan, varlıklarıyla her zaman yanımda hissettiğim, sevgilerini ve yardımlarını asla esirgemeyen canım annem, babam ve tüm aileme sonsuz teşekkür ederim.

Dr. Őenay Yapıcı

ÖZGEÇMİŞ

2 Mayıs 1981 yılında Adıyaman'da doğdum. İlkokul öğrenimimi 1990 yılında Adıyaman Biraralık İlkokulu'nda tamamladım. Ortaokulu 1993 yılında Adıyaman Gazi Ortaokulu'nda bitirdim. Lise öğrenimime 1994 yılında Adıyaman Yabancı Dil Ağırlıklı Lisesi'nde başladım, 1998 yılında Adıyaman Lisesinden mezun oldum. Aynı yıl Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi'ni kazanarak tıp öğrenimime başladım, 2005 yılında mezun oldum. 2005 Eylül TUS'unda Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ihtisasını kazandım. Kasım 2005 yılında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda asistan olarak uzmanlık eğitimime başladım.