

## Kapak dışı aort darlığı olgularının değerlendirilmesi

### Evaluation of non-valvular aortic stenosis cases

Kemal Nişli, Helen Bornaun, Naci Öner, Taner Yavuz, Rukiye Eker Ömeroğlu

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

#### Özet

**Amaç:** Bu çalışmada son üç yılda Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda kapak dışı aort darlığı tanısı alan hastaların morfolojik ve klinik özelliklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2003 ve Ocak 2006 tarihleri arasında kapak dışı aort darlığı tanısı alan 32 çocuk olgu geriye dönük olarak değerlendirildi. Tüm olguların transtorasik ekokardiyografileri yapılarak darlığa yol açan patoloji, darlık derecesi, ek anomaliler, cerrahi gereksinimi ve sonuçları değerlendirilmeye alındı.

**Bulgular:** Çalışmaya alınan 32 hastanın 20'sinde subvalvüler darlık saptandı. Subvalvüler darlık saptanan 13 erkek ve yedi kızın yaş ortalaması  $11,2 \pm 3,6$  (4-17) yıl, tanı yaşı  $6,2 \pm 3,6$  (0,4-13) yılıdır. Bu grup hastaların dopler ekokardiyografi değerlendirmesinde sol ventrikül çıkış yolundan ölçülen tepe sistolik farkı  $43,9 \pm 27,6$  idi. Supravalvüler darlık tanısı alan altı erkek, altı kız toplam 12 olgunun yaş ortalaması  $7,1 \pm 5,3$ , tanı yaşı  $4,1 \pm 4,0$  idi. Ekokardiyografik değerlendirmede supravalvüler aort darlığına ait tepe sistolik basınç farkı  $42,4 \pm 8,9$  mmHg ölçüldü. Bu hasta grubunda yedi olguda Williams Sendromu saptandı.

**Çıkarımlar:** Kapak dışı aort darlığı kendine özgü morfolojik ve klinik farklılıklarından dolayı dikkatle değerlendirilmeli ve yakından izlenmelidir. (*Türk Ped Arş 2007; 42: 13-6*)

**Anahtar kelimeler:** Kapak dışı aort darlığı, subvalvüler darlık, supravalvüler darlık

#### Summary

**Aim:** We aimed to determine the morphological and clinical features of non-valvular aortic stenosis cases, who have attended our Pediatric Cardiology Clinic for the last three years.

**Material and Method:** Thirty-two children with non-valvular aortic stenosis, who attended our clinic between January 2003 and 2006, were retrospectively evaluated. Transthoracic echocardiography was conducted to all cases and the underlying pathology which resulted in stenosis, the degree, the additional abnormalities, the surgical necessities and the results were taken into evaluation.

**Results:** Twenty in 32 cases had subvalvular aortic stenosis. They were 13 boys and seven girls and their mean age was  $11.2 \pm 3.6$  years, their mean age at the time of diagnosis was  $6.2 \pm 3.6$  years. The peak systolic gradient, measured from the left ventricle outflow tract was  $43.9 \pm 27.6$  mmHg. Twelve cases had supravalvular aortic stenosis and six of them were boys. Their mean age, their age at the time of diagnosis and peak systolic pressure gradient on echocardiography were  $7.1 \pm 5.3$ ,  $4.1 \pm 4.0$  years and  $42.4 \pm 8.9$  mmHg, respectively. Seven Williams syndrome cases were diagnosed among these patients.

**Conclusions:** The patients with non-valvular aortic stenosis should be carefully evaluated for their specific morphological and clinical differences and followed-up closely. (*Turk Arch Ped 2007; 42: 13-6*)

**Key words:** Non-valvular aortic stenosis, subvalvular, supravalvular

#### Giriş

Aort darlığı (AD) doğumsal kalp hastalıklarının %3 ile %6'sını oluşturan önemli bir hastalanma ve ölüm nedenidir (1). Darlık %55 olguda kapak düzeyinde, %29'unda kapaktan önce yani sol ventrikül çıkış yolunda (subvalvüler), %11 olguda ise kapağın üstündedir (supravalvüler). Olguların %5'inde darlık kapakla birlikte üst ve alt bölgesini de içerir. Valvüler AD; doğumsal AD'nin büyük bir kısmını oluşturur ve daha çok aort kapağının iki yaprakçıklı (biküspid) olmasıyla belirgindir.

Subvalvüler darlıklar ise tipik ve atipik şekillerde olabilir. Titepe olanda diskret zar, fibromüsküler darlık veya tünel şeklindedir. Atipik şeklinde ise atriyo-ventriküler kapaklara ait endokardiyal dokular rol alabilir ve bu durum daha karmaşıktır. Supravalvüler darlıklarda da aort dışı diğer damar anomalileri sıklıkla (2).

Bu çalışmanın amacı valvüler AD'ye göre daha seyrek görülen subvalvüler ve supravalvüler AD'li olgularımızın klinik, demografik ve ekokardiyografi ile değerlendirilen morfolojik özelliklerini gözden geçirmek ve literatürde bildirilen diğer serilerle karşılaştırmaktır (3).

## Gereç ve Yöntem

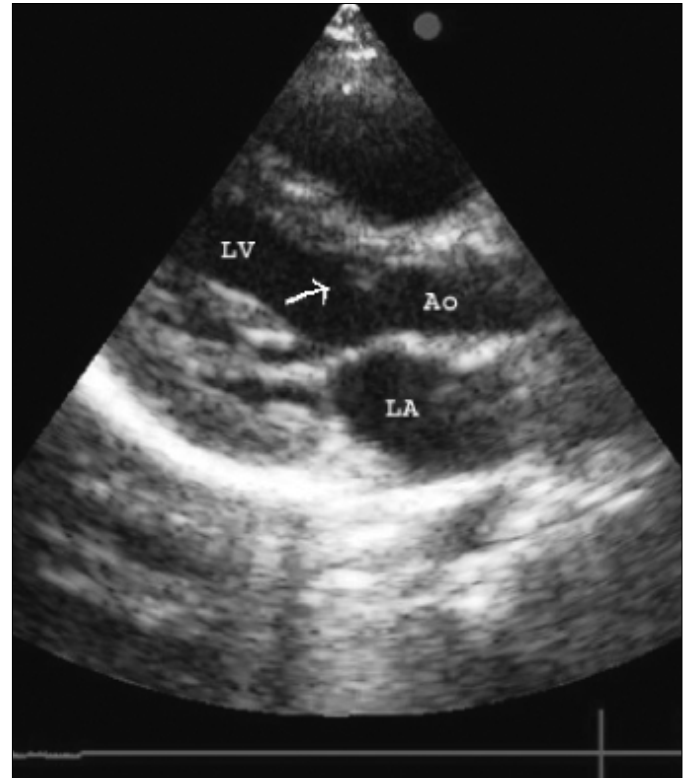
Bu çalışma İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'na Ocak 2003-Ocak 2006 tarihleri arasında başvuran ve yapılan klinik ve ekokardiyografik değerlendirme sonucunda supralavüler veya sublavüler aort darlığı tanısı almış olgular arasında geriye dönük olarak yapılmıştır. Bu çalışmada yaşları 1,5-17 yıl arasında olan 32 olgu (19 erkek, 13 kız) değerlendirildi. Tüm olguların trans-toraksik iki boyutlu (Şekil 1), M-mode ve dopler ekokardiyografileri yapılarak darlığa yol açan morfolojik sebep, darlık derecesi, ek anomaliler, cerrahi gereksinim yüzdesi, sonuçları, demografik verileri, dismorfolojik değerlendirmesi yapılmıştır. Sonuçlar SPSS programı ile değerlendirilmiş ve değerlendirmede tanımlayıcı istatistikler kullanılmıştır.

## Bulgular

Toplam 32 olgu çalışmaya alındı. Bunların 20'sinde sublavüler, 12'sinde supralavüler AD tanısı konuldu. Sublavüler AD'li birinci grubun 13'ü erkek, yedi'si kız idi. Yaş ortalamaları  $11,2 \pm 3,6$  (4-17) yıl, tanı koyulduğunda yaşları  $6,2 \pm 3,6$  (0,4 - 13) yıl idi. Ekokardiyografik değerlendirmede darlık bölgesinde ölçülen tepe sistolik farkı  $43,9 \pm 27,6$  mmHg (15-110 mmHg) idi. Hastaların ikisinde hafif aort yetersizliği (AY), birinde ise ciddi AY saptandı. Sublavüler darlık gösteren 20 olgunun 16'sı olağan tipte, dördü ise atipik çıkış yolu darlığı yapılarındaydı (Tablo 1). Atipik olgularda darlık nedenleri; ikisinde mitral kapağın sıra dışı yapışması, birinde triküspit kapakta yer alan doku ekinin ventrikül septal defekt (VSD) aracılığıyla sol ventrikül çıkış yoluna sarkması, bir olguda ise asimetrik septal hipertrofi idi. Sublavüler AD olgularında eşlik eden kalp anomalileri sırasıyla ikişer olguda mitral yetersizlik (MY), VSD, valvüler AD iken birer olguda ise mitral kapak prolapsusu (MVP), mitral darlığı (MD), pulmoner darlık (PD), atriyo-ventriküler septal defekt (AVSD) ve biküspit aorta idi. Bu hastaların yedisini ameliyat edildi ve ikisine ameliyat öncesi anjiyografik değerlendirme yapıldı. Cerrahi uygulanan iki olguda gerekçe senkop ve güç harcanması ile meydana gelen göğüs ağrısıydı. Senkop geçiren hastanın basınç farkı

40 mmHg iken ani ölüm riski nedeniyle cerrahiye verildi. Dört olgu darlık farkı yüksek olduğundan, bir olgu ise ciddi AY geliştiğinden cerrahiye verildi. Ameliyat öncesi olguların tepe sistolik basınç farkı ortalaması  $59,6 \pm 14,9$  mmHg iken cerrahi sonrası değerleri  $31,4 \pm 14,5$  mmHg'ya düştü. Cerrahi sonrası dönemde bir olguda enfektif endokardit gelişti ve uygun antibiyotik tedavisiyle kontrol altına alındı. Bir olgu ise cerrahi sonrası erken dönemde kaybedildi.

Olgularımızın 12'sinde supralavüler AD saptanmıştır. Bunların altısı erkek, altısı kız, yaş ortalamaları  $7,1 \pm 5,3$  (1,5-15) idi. Tanı konulduğunda yaşları  $4,1 \pm 4,0$  (0,4-13) arasındaydı. Ekokardiyografik değerlendirmede darlık bölgesinde ölçülen basınç farkı  $42,4 \pm 18,9$  mmHg (19-72 mmHg) idi. Bu hasta grubunda sadece bir olguda hafif AY saptandı. Eşlik eden diğer patolojiler ise bir olguda MVP, biküspit aort, iki olgu MY (%16,6), üç olguda valvüler AD (%25), dört olguda periferik PD (%33,3), yedi olguda Williams sendromuydu (%58,3). Bir olgumuzda sendromik olmayan ailevi supralavüler AD (Eisenberg tipi) tespit edildi. Olgularımızın dördünde anjiyografi değerlendirilmesi yapıldı (Şekil 2). Supralavüler AD'nin ameliyat sırasında ölüm oranının yüksekliği nedeniyle sadece bir olguda cerrahiye karar verildi. Ciddi AD saptanan (72 mmHg basınç farkı) bu olguda cerrahi sonrası komplikasyon gelişmemiştir ve basınç farkı 22 mmHg'ya düştü. Erken ya da geç dönemde hiçbir hasta grubunda ölüm oluşmadı.



Şekil 1. İki boyutlu ekokardiyografide subaortik diskret zarı görülmektedir

Tablo 1. Kapak dışı aort darlıkları ve aort yetersizliği sıklığı

Tipi	Sayı (n)	Aort yetersizliği
Sublavüler	20	3 (%15)
Diskret zar	12 (%60)	3 (%25)
Fibromüsküler	4 (%20)	-
Tünel	-	-
Atipik	4 (%20)	-
Supralavüler*	12	1

\*Tüm olgular diskret tip supralavüler aort stenozundan oluşmaktadır

## Tartışma

Aort darlıkları arasında ikinci sıklıkta bulunan subvalvüler AD, erkeklerde iki kat fazla görülmektedir. Bu anomalinin tipik olanları subaortik diskret zar, fibromüsküler darlık veya tünel şeklinde darlıktır. Atipik şekilleri aksesuar mitral doku, aksesuar endokardiyal yastık dokusu ve anterolateral kas bandı hipertrofisinden oluşur. Subaortik AD olgularının %71'ine diğer kalp anomalileri eşlik edebilir. Bu anomaliler VSD, mitral kapak anomalileri, valvüler AD, AVSD, patent duktus arteriyozus, hipertrofik kardiyomyopati (6-8). Horta ve ark. (9) tarafından yapılan buna benzer bir çalışmada subaortik AD ve VSD ile beraber olan 36 olgunun %61'inde küçük VSD, %30,6'sında orta VSD, %8,4'ünde geniş VSD saptanmıştır. Bizim VSD'li olgularımızın her ikisinde de orta büyüklükte defekt mevcuttu. Bu olguların ameliyatında; AD düzeltilmesi ve VSD tamiri yapılmıştır. Cohen ve ark. (10) tarafından yapılan diğer bir çalışmada diskret subaortik darlık ve mitral kapak anomalisi beraberliğinin sıklığı araştırılmıştır. Bu çalışmada toplam 73 subaortik darlık olgusunun 35'inde (%48) mitral kapak anomalisi saptanmıştır. Merkezimizde iki olguda mitral kapak patolojisi, bir olguda da triküspit kapakta aksesuar doku vardı.



Şekil 2. Sol ventrikül yan durumunda çekilen anjiyografide, supra-valval bölgede kum saati şeklinde daralma görülmektedir

Subaortik AD balon anjiyoplastiye uygun değildir. Tedavi gerektiren olgularda cerrahi uygulanmaktadır. Endikasyonları; hastada eforla gelen göğüs ağrısı ve senkop olması, darlık basınç farkının 45 mmHg'nin üzerinde olması, AY olması ve cerrahi gerektiren ek anomalilerin varlığıdır. Hastalarımızın ikisinde senkop ve göğüs ağrısı olması nedeniyle, dört olgumuzda darlık basınç farkının yüksekliği ve bir olguda ise ciddi AY geliştiği için cerrahiye verildi (11).

Subvalvüler aort darlığında sol ventrikül çıkış yolundaki basınç farkı ve türbülant akım nedeniyle uzun dönemde AY, enfektif endokardit ve kapak hasarı olabilir (7). Subvalvüler AD'li hastalarda ölüm nedenleri senkop, miyokard iskemisi, enfektif endokardit, disritmiler ve cerrahi komplikasyonlardır (12). Olgularımızdan birine cerrahi sonrası gelişen tam atriyoventriküler blok nedeniyle geçici kalp pili takıldı, izleminde sıvı ve inotropik destek tedavisine yanıtız düşük debili kalp yetersizliğine bağlı kaybedildi. Bir olgumuzda ise ameliyat sonrası oluşan enfektif endokardit antibiyotik tedavisi ile düzeldi.

Supravalvüler AD; Williams sendromunun eşlik edebileceği, daha az rastlanan bir AD tipidir. Williams sendromu dışında tek tük, ailevi olgular da vardır. Supravalvüler aort darlığı yapısal olarak üç tipten oluşur. Valsalva sinüslerin hemen üstünde yer alan fibroz diyafram, kum saati tipi ve sinüs valsalvanın üzerinden başlayan ve segmenter hipoplazi şeklinde anonim arter çıkışına kadar devam eden supravalvüler darlık şeklinde görülebilir. Supravalvüler AD olgularının yerleşim yeri koroner arterlerin çıkış yerlerine yakın olabilir. Bu nedenle ameliyat öncesi dönemde ve ameliyatta koroner iskemi gelişebilir. Olguların yarısında darlık bölgesi aortik küspislerle ilişkilidir. Supravalvüler AD'de diğer arterlerde de darlıkların görülme olasılığı yüksektir (4). Ayrıca ek kalp anomalileri saptanabilir. Bizim hastalarımızda da; dört olguda periferik PD, üç olguda valvüler AD, birer olguda MVP, biküspit aorta, minimal AY, MY saptandı. Bostan ve ark. (13) tarafından yapılan bir çalışmada supravalvüler AD'li dokuz olgunun değerlendirmesinde ek anomali olarak sekiz hastada MVP ve MY, dört hastada hafif AY, iki hastada hafif periferik PD, iki olguda biküspit aorta saptanmıştır.

Supravalvüler AD'nin %20'si Williams sendromu ile birlikte, %20'si ailevidir. Bizim yedi olgumuzda Williams sendromu tespit edildi (%58,3). Bostan ve ark. (13) serisinde de dokuz olgunun beşi Williams sendromu tanısı almıştır. Çalışmamızda Williams sendromu oranının literatüre göre yüksek saptanması, kliniğimizle danışmalı olarak çalışan üçüncü basamak Genetik Kliniği'nden kardiyolojik değerlendirme için gönderilen Williams sendromlu olguların çokluğu nedeniyle olabilir. Williams sendromunda zekâ geriliğinin yanı sıra yuvarlak yanaklar, kalkık bu-

run, uzun filtrum, tipik bir yüz, ses kısıklığı, her düzeyde PD ve supravavüler AD vardır. Olgularımızdan birinin babası da supravavüler AD nedeniyle ameliyat olmuştur. Bu olguda dismorfik bulgu olmadığından ve ailevi geçiş olduğundan Eisenberg sendromu tanısı koyulmuştur.

Supravavüler AD'nin düzeltilmesinde cerrahi uygulanır. Subvavüler AD gibi bu olgulardan da belirti verenler ve basınç farkı 70 mmHg üzerinde olanlar cerrahiye verilir. Ancak bu olguların ameliyattaki ölüm oranı yerleşim yerinin verdiği güçlük (koroner arter çıkışına yakın) nedeniyle ve arter yapısında anormallik nedeniyle yüksektir. Ekokardiyografide yüksek darlık basınç farkı saptanan hastaların gerçek basınç farkı anjiyografi ile hesaplanmaktadır. Ayrıca Williams sendromlu olgularda periferik pulmoner hipoplazi ve darlıkların tespiti için de bu değerli tanı yöntemine başvurulur. Bu gerekçelerle olgularımızın dördünde anjiyografik değerlendirme yapıldı. Bir olguda ciddi periferik pulmoner hipoplazi, iki olguda periferik PD, iki olguda da ciddi supravavüler aort darlık basınç farkı saptandı. Supravavüler AD'nin cerrahisindeki ölüm oranının yüksekliği nedeniyle sadece iki olguda ameliyat kararı verildi. Ciddi AD saptanan (72 mmHg basınç farkı) bir olguda ameliyat sonrası komplikasyon gelişmemiştir ve basınç farkı 22 mmHg'ya düşmüştür. Diğer hasta ise ailesinden onay alınmadığından ameliyat edilmedi. Supravavüler AD'li olgularımızda erken ve geç dönemde ölüm oluşmadı.

Sonuç olarak kapak dışı aort darlıkları nadir görülmele birlikte eşlik edebilecek anomaliler ve ölüm riski nedeniyle iyi bir şekilde değerlendirme, izlem ve tedavi gerektirir.

## Kaynaklar

1. Freed MD. Aortik stenosis. In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ (eds). Heart disease in infants, children and adolescents. MOSS and Adams. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins Desktop division, 2001: 970-87.
2. Korang AA, Anderson RH. Echocardiographic assessment of the aortic valve and left ventricular outflow tract. *Cardiol Young* 2005; 15: 27-36.
3. Hwang MS, Chu JJ, Su WJ. Natural history and risk stratification of discrete subaortik stenosis in children: an echocardiographic study. *Formos Med Assoc* 2004; 103: 17-22.
4. Stamm C, Friehs S, Ho SY, Moran AM, Jonas RA, del Nido PJ. Congenital supravavular aortic stenosis: a simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 195-202.
5. Eisenberg R, Young D, Yacopsen B, Boito A. Familial supravavular aortic stenosis. *Am J Dis Child* 1964; 108: 341-7.
6. Larry LA, Latson MD. Aortik stenosis. In: Garson A, Bricker JT, Mc Namara GD (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Lea and Febiger, 1990: 1257-73.
7. Stassano PO, Di tommodo L, Contaido A, et al. Discrete subaortik stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: 23-7.
8. Erdal AC, Silistreli E, Çatalyürek H, Albayrak G, Aykut K, Açikel Ü. Subaortik darlıklarda cerrahi tedavinin zamanlanması. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2004; 12: 169-71.
9. Horta G, Faria CA, Rezend DF, et al. Subaortik stenosis associated with perimembranous ventricular septal defect clinical follow-up of 36 patients. *Ara Bras Cardiol* 2005; 84: 103-7.
10. Cohen L, Bennani R, Hulin S, et al. Mitral valve anomalies and discrete subaortik stenosis. *Cardiol Young* 2002; 12: 138-46.
11. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodelfield MD, Turrentine MW. Surgery for aortic stenosis in children: a 40 year experience. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1398-411.
12. Darçin OT, Yağdı T, Atay V, ve ark. Discrete subaortik stenosis: surgical outcome and follow-up results. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 286-92.
13. Bostan ÖM, Çil E. Evaluation of nine cases with supravavular aortic stenosis. *Türk Kardiyol Der Ars* 2000; 28: 752-6.