

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

**VALVULER PULMONER STENOZ NEDENİ İLE
BALON VALVULOPLASTİ YAPILAN
HASTALARIN ORTA VE UZUN DÖNEM
SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

DR. ALPER ÇİÇEK

UZMANLIK TEZİ

İZMİR – 2019

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

**VALVULER PULMONER STENoz NEDENİ İLE
BALON VALVULOPLASTİ YAPILAN
HASTALARIN ORTA VE UZUN DÖNEM
SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Alper Çiçek

TEZ YÖNETİCİSİ

Doç. Dr. Mustafa Kır

İÇİNDEKİLER

İÇİNDEKİLER.....	I
ŞEKİLLER ve GRAFİKLER	III
TABLOLAR.....	IV
KISALTMALAR.....	V
TEŞEKKÜR	VI
ÖZET	1
ABSTRACT	3
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	5
2. GENEL BİLGİLER	6
2.1. Kalp valvlerinin anatomisi	6
2.1.1. Semilunar kapakların anatomisi	7
2.1.2. Pulmoner kapak embriyoloji	8
2.1.3. Genetik.....	9
2.1.4. Pulmoner stenozda kapak patolojisi	10
2.1.5. Fizyopatoloji	11
2.2. Klinik	13
2.2.1. Antenatal tanı	13
2.2.2. Hafif-Orta derecede valvüler pulmoner stenoz	13
2.2.3. Ağır valvüler pulmoner stenoz	14
2.2.4. Elektrokardiyografi.....	15
2.3. Radyolojik bulgular	15
2.3.1. Ekokardiyografi.....	16
2.3.2. Kardiyak kateterizasyon.....	17
2.3.3. Hemodinami.....	17
2.3.4. Anjiokardiyografi	18
2.4. Ayırıcı Tanı	18
2.5. Pulmoner stenozun eşlik ettiği sistemik hastalıklar.....	19
2.6. Pulmoner stenozun doğal seyri	20
2.6.1. Hafif valvüler pulmoner stenoz	20
2.6.2. Orta valvüler pulmoner stenoz	21
2.6.3. Ağır valvüler pulmoner stenoz	22
2.7. İzole valvüler pulmoner stenoz tedavisi	22
2.8. Pulmoner balon valvüloplasti.....	23

2.9. Cerrahi tedavi	24
3. GEREÇ VE YÖNTEM	25
4. BULGULAR	27
5. TARTIŞMA.....	40
6. SONUÇ	44
7. KAYNAKLAR	45
8. EKLER.....	52
Ek 1: Etik Kurul Onamı	52
Ek 2: Veri Kayıt Formu Örneği.....	54

ŞEKİLLER

Şekil 1: Pulmoner ve aort kapaklarının anatomik yapısı.	8
Şekil 2: Embriyolojik görünüm.....	9

GRAFİKLER

Grafik 1: Hastaların balon pulmoner valvuloplasti sonrası takip süreleri.....	28
Grafik 2: Tüm hastalarda peak gradiyent değişimleri	32
Grafik 3: Balon boyutu bilinen hastalarda peak gradiyent değişimleri	34
Grafik 4: Peak gradiyent değişim eğrisi.....	36
Grafik 5: Balon çap / anulus çap oranı – Pulmoner yetmezlik grafiği.....	37
Grafik 6: Balon uzunluk / anulus çap oranı – Triküspit yetmezlik ROC eğrisi.....	38
Grafik 7: Balon uzunluk / anulus çap oranı – Triküspit yetmezlik grafiği.....	39

TABLÖLAR

Tablo I: Valvuler pulmoner stenozun ayırıcı tanısı	19
Tablo II:Valvuler pulmoner stenozun eşlik ettiği sistemik hastalıklar	20
Tablo III: Hastaların cinsiyet dağılımı	27
Tablo IV: Hastaların BPV yapılan hastaların demografik verileri	29
Tablo V: Hastaların BPV öncesi basınç değerleri.....	29
Tablo VI: Hastaların BPV sonrası TY dereceleri	30
Tablo VII: Hastaların ek hastalık dağılımı	30
Tablo VIII: Hastaların ikinci müdahale - cerrahi dağılımı.....	31
Tablo IX: Hastaların üçüncü müdahale - cerrahi dağılımı	31
Tablo X:Tüm hastaların BPV öncesi ve sonrası RVP, PAP ve RV-PA basınç gradiyent ölçümleri	33
Tablo XI: Balon boyutu bilinen hastalarda BPV öncesi ve sonrası RVP ve PAP ve RV-PA basınç gradiyent ölçümleri	35
Tablo XII: TY ile balon boy / anulus çap karşılaştırmaları	37

KISALTMALAR

AY	Aort yetmezliđi
AS	Aort stenozu
ASD	Atrial septal defekt
BPV.....	Balon pulmoner valvuloplasti
KKH	Konjenital kalp hastalıđı
EKO.....	Ekokardiografi
EF	Ejeksiyon fraksiyonu
IVK.....	Inferior vena kava
LA.....	Sol atrium
LPA	Sol pulmoner arter
LV	Sol ventrikül
LVH.....	Sol ventrikül hipertrofisi
MS	Mitral stenoz
MVP.....	Mitral valv prolapsus
PA	Pulmoner arter
PAPs	Pulmoner arter basıncı (sistolik)
PAPd	Pulmoner arter basıncı (diyastolik)
PAPm	Pulmoner arter basıncı (ortalama)
PK.....	Pulmoner Kapak
PDA.....	Patent duktus arteriosus
PFO	Patent foramen ovale
PY	Pulmoner yetmezlik
PS	Pulmoner stenoz
RA	Sađ atrium
RV.....	Sađ ventrikül
RPA	Sađ pulmoner arter
RVP	Sađ ventrikül basıncı
S1.....	Birinci kalp sesi
S2	İkinci kalp sesi
S3	Üçüncü kalp sesi
S4	Dördüncü kalp sesi
SVK	Superior vena kava
SVT	Supraventrikular taşikardi
TOF.....	Fallot tetralojisi
TY	Triküspid yetmezlik
TS	Triküspid stenoz
VSD	Ventrikular septal defekt
VT	Ventrikular taşikardi

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitim sürecimde bana çocuk hekimi olma isteęi aşılayan, bilgi ve tecrübeleriyle yolumu aydınlatan, desteklerini esirgemeyen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Başkanı Sayın Prof. Dr. Murat DUMAN ve onun nezdinde tüm saygıdeęer hocalarıma,

Tez çalışmam süresince bilgi ve deneyimlerinden yararlandığım, bana her zaman tez öğrencisi gibi deęil evladı gibi yaklaşan çok sevgili hocalarım, tez danışmanım Doç Dr. Mustafa KIR ve Prof. Dr. Nurettin ÜNAL'a,

İnönü Üniversitesi Tıp Fakóltesi'ndeki eğitimim boyunca emekleri olan ve bu aşamalara gelmemde büyük katkıları olan Prof. Dr. Serdar GÜNGÖR ve tüm saygıdeęer hocalarıma,

Uzmanlık eğitimim boyunca gece gündüz omuz omuza görev yaptığım, çok şey öğrendiğim, desteklerini ve dostluklarını esirgemeyen uzman, asistan, hemşire, personel tüm mesai arkadaşlarıma,

Hayatım boyunca karşılaştığım her zorlukta hep yanımda olan sevgili eşim Esra ÇİÇEK ile bu süreçte en büyük fedakarlığı gösteren kızım Zeynep ve oğlum Kerem' e

"Hayatta en hakiki mürşit ilimdir" sözü ile bilimin hayatımızdaki en önemli klavuz olduğunu benimseten, saygı ve minnet ile andığımız cumhuriyetimizin kurucusu ulu önder Gazi Mustafa Kemal ATATÜRK' e

En içten duygularımla teşekkürlerimi sunuyorum.

Dr. Alper Çiçek

ÖZET

VALVULER PULMONER STENoz NEDENİ İLE BALON VALVULOPLASTİ YAPILAN HASTALARIN ORTA VE UZUN DÖNEM SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Alper Çiçek, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: İzole pulmoner stenoz (PS) sık görülen doğumsal kalp hastalıkları arasındadır. Valvuler pulmoner stenozun düzeltilmesinde cerrahiye alternatif olarak balon pulmoner valvuloplasti (BPV) komplikasyonlarının azlığı, kolay uygulanabilir olması, erken ve uzun dönem sonuçlarının başarılı bulunması nedeniyle cerrahi yöntemin yerini almıştır. Çalışmamızda valvuler pulmoner stenozu olan olgularda BPV'nin etkinliğinin ve orta uzun dönem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Hastane Bilgi Sisteminden 01.01.1992 ve 31.12.2017 tarihleri arasında çocuk hastalıkları servisinde izlenmiş 0 gün – 18 yaş grubunda olan, EKO'sunda orta ve ağır pulmoner stenoz saptanması nedeni ile BPV yapılan hastalar çalışma grubuna alındı. Hastaların epikrizleri ve sonrasında poliklinik başvuruları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik bilgileri, laboratuvar ve görüntüleme incelemeleri, aldıkları tedaviler ve yatış süreleri olgu rapor formuna kaydedildi. Balon uzunluk ve çapları ile pulmoner yetmezlik ve triküspit yetmezlik dereceleri arasındaki ilişki araştırıldı.

Bulgular: Çalışmamızda orta ve ağır PS nedeni ile BPV uygulanan 153 vaka incelendi. Hastaların yaş ortalaması $56 \pm 53,8$ ay olup çalışmaya dahil edilen vakaların %50,3'ü (n=77) kız, %49,7'si (n=76) erkekti. 127 hastada BPV öncesi bakılan ortalama sağ ventrikül basıncı (RVP) değeri 80 ± 26 mmHg (65-105 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 45 ± 14 mmHg (35-57 mmHg) olarak bulunmuştur. 107 hastada BPV öncesi

bakılan ortalama PAPs değeri $18 \pm 6,2$ mmHg (15-20 mmHg) olup BPV sonrası bu değeri 22 ± 6 mmHg (17-25 mmHg) olarak bulunmuştur. 111 hastada BPV öncesi bakılan ortalama PAPm değeri $12 \pm 4,5$ mmHg (10-15 mmHg) olup BPV sonrası bu değeri 15 ± 5 mmHg (10-16 mmHg) olarak bulunmuştur. BVP öncesi ve sonrası RVP, PAP değerleri incelendiğinde hastalığın şiddetinde gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.05$). RV-PA basınç gradiyenti ölçümleri açısından verileri tam olan 72 hastanın değerlendirmesinde BPV öncesi ölçülen RV-PA basınç gradiyenti ortalaması $78,75 \pm 22,15$ mmHg olup BPV sonrası birinci gün ölçülen RV-PA basınç gradiyent ortalaması $42,12 \pm 21,3$ mmHg, birinci ay sonrası ölçülen RV-PA basınç gradiyent ortalaması $37,89 \pm 21,1$ mmHg ve 12 ay geçtikten sonra ölçülen son RV-PA basınç gradiyent ortalaması $31,99 \pm 23,9$ mmHg olarak bulunmuştur ve hastalığın şiddetinde zamanla istatistiksel olarak anlamlı derecede düşüş olduğu görülmüştür ($p<0,05$). 140 hastanın anulus çap ortalaması $12,78 \pm 4,3$ cm idi. Balon çap / anulus çap oranı saptanan 132 hastanın BVP sonrası PY dereceleri arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$). Balon boy/anulus çap oranının TY derecesi ile alakalı olduğu bulundu. Bu oran 0,27 üzerinde ise orta ve ağır TY görülmesi istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek saptandı ($p<0,05$).

Sonuç: Çalışmamız da BVP'nin orta ve ağır pulmoner stenoz tedavisinde orta ve uzun dönemde düşük komplikasyonları ve yüksek tedavi başarısı nedeni ile etkin bir tedavi olduğu görülmüştür. BPV esnasında kullanılan balon boyu ile balon sonrası gelişen TY derecesi arasında korelasyon görülmüştür. Bu nedenle kullanılan balon uzunluğunun da çapı kadar önemli olduğu kararına varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Stenoz, Balon Valvuloplasti, Çocuk

ABSTRACT

THE EVALUATION OF THE MEDIUM AND LONG-TERM RESULTS OF PATIENTS WITH VALVULOPLASTI CAUSED BY VALVULER PULMONARY STENOSIS

Alper Çiçek, MD. Dokuz Eylul University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

Background and Aim: Isolated pulmonary stenosis (PS) is one of the most common congenital heart diseases. Surgical procedures has been replaced with balloon pulmonary valvuloplasty (BPV) which has low complication rate, ease of operation and successful early and long term results in terms of correction of PS. The aim of this study was to evaluate the efficacy and long-term results of BPV in patients with valvular pulmonary stenosis.

Materials and Methods: Patients who underwent pediatric disease services between the dates of January 1, 1992 to January 1, 2017 from the Hospital Information System of Dokuz Eylül University Medical Faculty Hospital were enrolled. Patients, underwent BPV ageing between 0 day-18 years and diagnosed as having moderate to severe pulmonary stenosis in their ECO examination included in the study group. Patients' epicrisis and outpatient admissions were evaluated retrospectively. Demographic data of the patients, laboratory and imaging examinations, treatments and hospital stay were recorded in case report form. Relationship between balloon length and tricuspid regurgitaion, and relationship between ballon diameter and pulmonary regurgitation were investigated

Findings: In our study, 153 patients who underwent BPV due to moderate and severe PS were examined. In the study, 50.3% (n=77) were female and 49.7% (n=76) were male. In 127 patients, the mean right ventricular pressure (RVP) value was 80 ± 26 mmHg (65-105 mmHg) before BPV and this value was found to be 45 ± 14 mmHg (35-

57 mmHg) after BPV. In 107 patients, the mean PAPs measured before BPV was $18 \pm 6,2$ mmHg (15-20 mmHg) and this value was 22 ± 6 mmHg (17-25 mmHg) after BPV. In 111 patients, the mean PAPm value before BPV was $12 \pm 4,5$ mmHg (10-15 mmHg) and this value was found to be 15 ± 5 mmHg (10-16 mmHg) after BPV. When the RVP and PAP values were compared before and after BVP, there was a significant difference in the severity of the disease ($p < 0.001$). The mean RV-PA pressure gradient measured before BPV was $78,75 \pm 22,15$ mmHg in the evaluation of 72 patients with complete data on RV-PA pressure gradient measurements. The mean RV-PA pressure gradient measured on the first day after BPV was $42,12 \pm 21,3$ mmHg PA pressure gradient average $37.89 \pm 21,1$ mmHg and the last RV-PA pressure gradient measured after 12 months has been found to be $31.99 \pm 23,9$ mmHg and the severity of the disease was significantly decreased over time. The mean annulus diameter of 140 patients was $12.78 \pm 4,3$ cm. There was no statistically significant difference between relationship of pulmonary regurgitation scores after BVP and balloon diameter/annulus diameter in 132 patients. It was found that the balloon height / annulus diameter ratio was related to the degree of tricuspid regurgitaion. On the other hand, if this rate was over 0.27, moderate and severe tricuspid regurgitaion levels were found to be significantly higher ($p < 0.05$).

Conclusion:

In our study, it was found that BVP was effective treatment for moderate and severe pulmonary stenosis because of its low complication rate and high treatment success. There was a correlation between balloon length and balloon induced tricuspid failure was observed during BPV. Therefore, it is decided that the balloon length used is as important as its diameter

Key words: Pulmonary Valve Stenosis, Balloon Valvuloplasty, Children

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Pulmoner stenoz (PS) tüm konjenital kalp hastalıkları içinde % 7-10 oranında görülür (1).

En sık görülen şekli valvuler PS olup bunda pulmoner kapak kalınlaşmış yaprakçıklarla veya kommissürlerle kaynaşmış şekildedir. Çoğu hastada kapak, küçük bir deliğe sahip kubbe şeklindeki bir yapıdadır (4). Şiddetli PS, RV hipertrofisi ve infundibular kas hipertrofisi ile ilişkilidir. Bu da RV kasılması sırasında pulmoner kapağın altında daha fazla dinamik obstrüksiyona neden olabilir. Etkilenen bebeklerin hayatta kalması, pulmoner kan akımı için bir patent duktus arteriyozusun korunmasına bağlıdır. Displastik pulmoner kapakçıklar başka bir valvuler PS şeklidir ve hastaların % 10 ila 20'sinde meydana gelir. Bu genellikle küçük (hipoplastik) bir valf halkasına ve azaltılmış hareketliliğe yol açan belirgin yaprakçık kalınlaşmasıyla karakterizedir ve Noonan sendromu ile ilişkilidir (5).

Supravalvüler pulmoner stenozda darlık kapağın yukarısında, bifurkasyon bölgesinde veya dallarda olabilir. Dallarda ve yaygın olarak görülürse periferik pulmoner stenoz adı da verilir (1,3). Bu tip en sık Williams sendromu, konjenital kızamıkçıkta ve Alagille sendromu, görülür. Subvalvüler pulmoner stenozda ise kapağın daha altında yani infundibuler bölgede kas hipertrofisine bağlı tubuler şekilde darlık vardır. Her üç tip darlıkta da darlığın derecesine bağlı olarak sağ ventrikül içinde ve darlığın proksimalinde basınç artar ve sağ ventrikül hipertrofiye olur. Bunun derecesi darlığın derecesine bağlıdır. Valvüler pulmoner stenozların %10-15'i

displastik pulmoner kapaktır. Noonan sendromlu hastaların 2/3'ü bu tiptendir (2,3). Bunda kapak kalın, fibrotik hatta mikzomatözdür, anulus ve anulus üstü ana pulmoner arterde de darlık vardır. Valvüler pulmoner stenozdan farklı olarak poststenotik dilatasyon görülmez. Pulmoner stenozun derecesi ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkı (gradient) ile değerlendirilir (1,3). Hafif-orta dereceli pulmoner stenozlarda sağ ventrikül basıncı sol ventrikül basıncından daha düşük iken, ağır pulmoner stenozda sol ventrikül basıncından daha yüksek olabilir. Eğer intrakardiyak bir şant yoksa ağır stenozlarda bile siyanoz görülmezken, ağır pulmoner darlık olan yenidoğanlarda foramen ovaleden sağ-sol şanta bağlı siyanoz görülebilir ki buna kritik pulmoner stenoz denir (3).

Bu çalışmada orta (pulmoner gradiyenti 30-60mmHg) ve ağır (pulmoner gradiyent 60 mmHg'den yüksek) valvuler pulmoner stenozu olan PS'li olgularda BPV'nin etkinliğinin orta ve uzun dönem sonuçları değerlendirilip ilişkili faktörler incelenecektir (1).

2. GENEL BİLGİLER

2.1 KALP VALVLERİNİN ANATOMİSİ

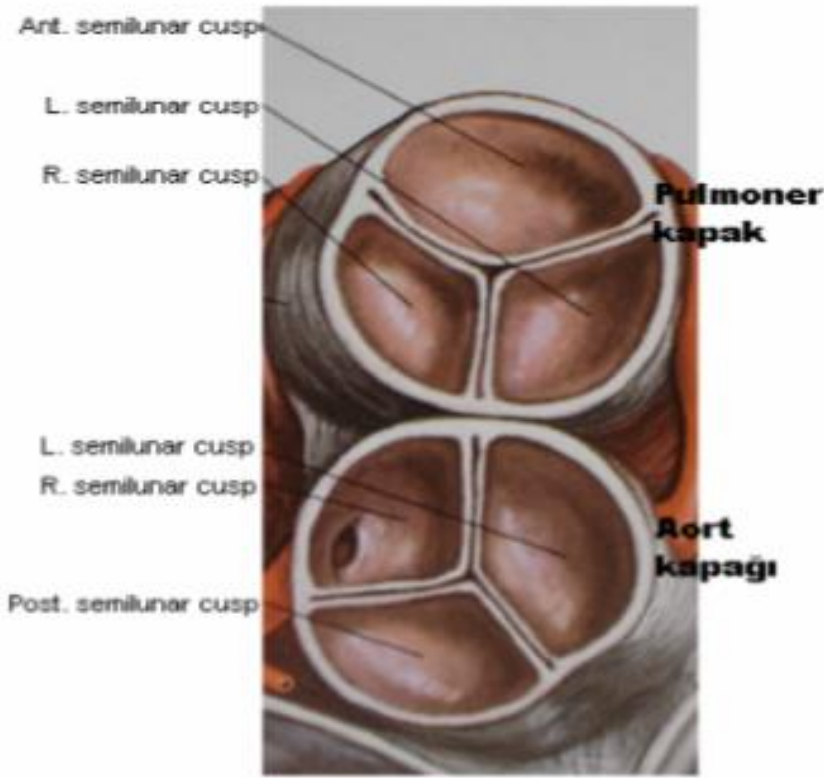
Kalbin atriumları ile ventrikülleri arasında açıklık vardır ve buraları birer kapak ile kapanmıştır. Sağ atrium ile sağ ventrikül arasındaki kapağa valvula tricuspidalis denir ve üç tane üçgen biçiminde parçadan yapılmıştır. Sol atrium ile sol ventrikül arasındaki kapağa valvula bicuspidalis veya mitral kapağı denir. İki tane üçgen biçimindeki parçadan yapılmıştır (6,12,13).

Kapaklardaki parçaların kenarlarına kuvvetli kordonlar tutunur, bunlara chordae tendinea denir. Bu kordonların diğer ucu uzun küçük kaslara tutunur, bu kaslara da musculus papillaris denir. Papiller kaslar kalp duvarına tutunurlar. Diastolde atriumlardan kan ventriküllere geçer. Ventriküller kasıldığı zaman papiller kaslarda beraber kasılır ve sağ, sol atriventriküler kapaklar kapanır. Chordae tendinea'ların gerilmesi ile kapakların atriuma doğru gitmeleri önlenir, ventriküller içindeki kanda

atriumlara geri dönemez Ventriküllerin kasılması ile içlerindeki kan sağda Pulmoner artere, solda Aorta içine geçer (6,14).

2.1.1. Semilunar kapakların anatomisi

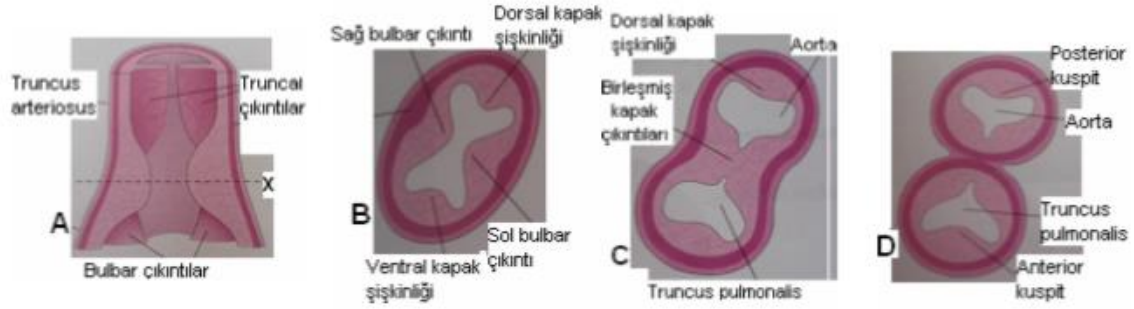
Semilunar kapaklar iki adet olup (aort ve pulmoner) kalpten çıkan arterlerin başlangıcında bulunur (Şekil 1). Bu kapakların açılıp kapanması kan akımı ve basınç sayesinde gerçekleşir. Bu yüzden semilunar kapakların chordae tendinea ve musculus papillares gibi ayarlayıcı mekanizmaları yoktur. Her bir valvula semilunarisin fiks kenarı parabolik hat izler ve açık uçları birleşir (kommissurae valvularum semilunarium). Araların da kalan üçgen alanlar fonksiyonel yük altında olmayıp, normal damar yapısındadır. Semilunar kapakçıkların serbest kenarı beyazımtırak ve dayanıklı kollejen lifler içerir. Bunların ortasında sert, üçgenimsi düğümçükler (nodülü valvularum semilunarium veya morgagni nodülleri), kapakların kapanması esnasında ceplerin içi (sinus) kan ile dolar, genişler ve birbirine temas ederler. Sinusların parietal duvarı damar cidarına göre daha incedir ve basınç altında ventriküler boşluğa doğru bombeleşirler (bulbus). Aortanın ve truncus pulmonalisin lümen açıklığı (ostium) düzgün daire biçiminde ve fibroelastik yapıdadır. Üç halka (ring) bunların esneme kabiliyetini sınırlar (basal ring, ventriculoarterial ring, commissural ring) (13,14). Pulmoner kapak (PK) sağ ventrikül çıkımında (infundibulum) bulunur. Diğer kalp kapaklarına göre truncus pulmonalis ostiumu, daha proksimalde ve bağımsız konumdadır. Kapaklar ventil düzlemin en önünde bulunur. PA basıncı nisbeten düşük olduğu için daha ince yapısı vardır. Üç adet yarım aysı kapakçık (valvula semilunaris anterior, valvula semilunaris dextra, valvula semilunaris sinistra) yetişkilerde 45 derece sola dönmüş pozisyonundadır. Damarın iç yüzünde “supravalvular ridge” (crista supravalvularis) de çok net değildir (6,15).



Şekil 1. Pulmoner ve aort kapaklarının anatomik yapısı. A.D.A.M Student Atlas of Anatomy (1996), II. Baskı, sayfa 89.

2.1.2. Pulmoner kapak embriyolojisi

İlk olarak üçüncü haftada endotelyal kordon çifti belirir. Bu kordonlar kanalize olarak endotelyal kalp tüplerini oluşturur daha sonra birleşerek üçüncü haftanın sonlarında tübüler kalbi oluştururlar. Zamanla bu tüpün üstünde boğumlar belirir. Trunkus arteriozus bölünmesini tamamlamak üzereyken, semilunar kapakların primordiası 9. haftada küçük trabeküller şeklinde oluşmaya başlar. Her çiftten sırasıyla pulmoner ve aortik kanallar meydana gelir.



Şekil 2: Semiulnar kapakların embriyolojik gelişimi. (A) bulbus kordis ve truncus arteriosus kesiti; (B) bulbus kordis'in 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 (16). Kardiyak septasyon sırasında trunkus arteriozusun iki endokard yastıkçığının birinden önde anterior pulmoner kapakçık, arkada aortaya ait non koroner kapakçığı oluşturur. Diğer yastıkçıktan PA'nin iki posterior kaspsı ile aortanın iki anterior (koroner kasplar) kaspsı meydana gelir (17,18). İzole pulmoner darlık oluşumundaki kesin mekanizma halen bilinmemektedir. Bu konuda çeşitli görüşler vardır. Keith ve arkadaşları (19), kapak yapısından anormalliğe bulbus cordis'in distal kısmının gelişme bozukluğunun yol açtığını öne sürmüştür. More ve arkadaşları (20), bu teorinin patolojiyi izah etmekte yetersiz olduğunu, çünkü bu aşamada ventriküler septumun oluşumunu tamamladığını, PK'ların gelişiminin tamamlanmasının ise daha sonraki aşamalarda olduğunu söylemişlerdir. Oka ve Angrist (21), PK darlığının yalnızca embriyojenik gelişimde bozukluk değil geçirilmiş fetal endokardit sonucu oluştuğunu öne sürmüşlerdir. Bunların yanı sıra genetik faktörlerinde önemli rol oynadığına dair bulgular mevcuttur. PS yanında supravalyüler ve PA dallarında darlık ile birliktelik gösteren çok sayıda somatik anormallikler de saptanmıştır (22-23).

2.1.3 Genetik: Çoğu durumda, PS sporadiktir ve bilinen bir genetik defektten kaynaklanmaz. Bununla birlikte, genetik bir yatkınlığın desteklenmesi ailesel oluşum raporlarını (7,8) ve PS'nin altta yatan genetik bozukluklara bağlı sendromlarla ilişkisini içerir. Bunlar:

- Nononeptör protein tirozin fosfataz SHP2'yi kodlayan kromozom 12q24.1 ile eşleştirilen Noonan sendromu - *PTPN11* gen mutasyonu
- Alagille sendromu - 20p12 ile eşleştirilen *JAG-1* mutasyonu
- Williams-Beuren sendromu - Kromozom 7q.11.23 ile eşleştirilen Elastin gen mutasyonu

2.1.4. Pulmoner stenoz da kapak patolojisi

Kapağın patolojik anatomisine dayalı sınıflama Gikonyo ve arkadaşları (24) tarafından 31 doğumsal PS'li hastanın otopsi serisi incelenmiş ve bunlar 6 gruba ayrılmıştır:

Doming yapan PK'lar	%42
Tek yaprakcıklı PK'lar	%16
İki yaprakcıklı (bicuspid) PK'lar	%10
Üç yaprakcıklı (tricuspid) PK'lar	%6
Hipoplastik pulmoner anülüs	%6
Displastik PK'lar	%19

Doming yapan kapaklar: PS'nin en sık karşılaşılan bu formunda, pulmoner trunkustan bakıldığında “rüzgar hortumu” görünümüne sahip bu patolojik kapakta yaprakcıkların ayrışması belli değildir ve kapak yaprakcıklarının füzyonu ile oluşmuştur. Koni yada kubbe şeklinde de tanımlanır. Kapağın orifisi nokta şeklinde olabileceği gibi, birkaç milimetreye kadar değişen boyutlarda olabilir.

Tek yaprakcıklı PK: Kapak geniş tek bir yaprakcıktan oluşur.

İki yaprakcıklı PK: Birbirine yapışmış iki yaprakcık ve iki kommissürden meydana gelir.

Üç yaprakcıklı PK: Üç yaprakcık ve üç kommissur mevcuttur

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

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

2.1.5. Fizyopatoloji

Pulmoner stenozun ana fizyolojik etkisi; RV çıkış yolundaki darlığın derecesiyle orantılı olarak RV basıncının artmasıdır. Bu durum da darlığın şiddetine paralel olarak RV 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 şeklindedir. Erişkin myokardında kapiller artışı ve hiperplazi görülmez (25).

Bu nedenle fetus ve yenidoğan myokardı daha fazla intraventriküler basınç oluşturarak normal kalp debisini sürdürebilir. Matür myokardda RV debisi, RV hipertrofisi sonucu yükselen RV basıncı ile sürdürülür. Ancak darlığın şiddetinin artması durumunda RV dilatasyonu başlar ve sonuçta ventrikül yetersizliği gelişir. Ağır PS'li hastalarda görülen triküspit kapak yetersizliği RV'nin iş yüküne ilave yük çıkararak yetmezliği daha da artırır. Kalın ve komplians olmayan RV'yi diyastolde doldurmak için daha çok kasılan sağ atriumda da zamanla hipertrofi meydana gelir. Triküspit yetmezliği uzun süre devam eden hastalarda sağ atrium dilatasyonunda gelişir.

Kalbin sağ tarafında görülen patolojik değişikliklerden RV hipertrofisinde, özellikle infundibuler bölgede hipertrofi daha belirgindir. Bu durum ise pulmoner valvüler darlığa ilaveten subvalvüler darlığa yol açar (26).

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 kısılacağından hem de hipertrofik RV'nin 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 (27,28,29).

Displastik kapak yapısına sahip hastalar dışında, daralmış olan kapaktan geçen jet akımın zamanla PA duvarında oluşturduğu etkiye bağlı olarak pulmoner arterlerde poststenotik dilatasyon görülür. Poststenotik dilatasyon zamanla oluştuğu için yenidoğan döneminde görülmez. Poststenotik dilatasyonun büyüklüğü ile stenozun derecesi arasında ilişki gösterilememiştir (30,31).

Klinik olarak RV yetmezliği iki grup hasta da görülür. Bunlar kritik pulmoner darlıklı yenidoğanlar ve geç tanı konulmuş ağır PS'li olgulardır. RV yetersizliği gelişen olgularda pulmoner kan akımı azalmasına karşın istirahatte sistemik oksijenasyon normaldir. Egzersiz durumunda gerekli oksijenasyon sağlanamadığından semptomlar ortaya çıkar.

Siyanoz RV yetersizliği sonucu sağ atrium basıncı sol atrium basıncını geçtiği durumlarda; ASD'si bulunan veya foramen ovalesi açılan hastalarda sağdan sola şanta nedeniyle siyanoz ortaya çıkar. Aynı zamanda progresif hipertrofi sonucu RV kompliansının azalması sağ atrium basıncını artırarak başlangıçta iyi görünen hastalarda zaman içinde klinik kötüleşme ile birlikte santral siyanozunda ortaya çıkmasına neden olur (3,15).

İntrauterin ağır PS'si olan hastalarda, fetal RV outputundaki düşüş ile beraber atriumlar arasında normalden daha fazla sağdan sola şant meydana gelir. Böylece daha az volum yükü altında kalan RV'nin gelişimi yeterli olmaz. Beraberinde gelişen ileri derecede sağ ventrikül hipertrofisi de RV 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 (25). Bu hastalar doğumda siyanotiktir ve RV basıncı sistemik basınca eşit yada yüksektir. Hastalarda pulmener darlık giderilse bile RV hipertrofisi gerileyene ve RV dolum hacmi yeterli seviyeye ulaşana kadar, sağ atrium-sol atrium şantının devam etmesi nedeni ile siyanoz devam eder (3,15).

2.2. KLİNİK

2.2.1 Antenatal tanı

Rutin ultrasonografi, pulmoner kan akımının göreceli olmayışı nedeniyle hafif veya orta PS'yi tespit etmediğinden ve bu fetuslar normal olarak geliştiğinden antenatal prezentasyon nadirdir. Antenatal tanı genellikle şiddetli sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olan olgularda ortaya çıkar (9).

PS 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 hastalarda ise; efor sırasında çabuk yorulma, dispne ve hafif siyanozdan, RV yetmezliğinin görüldüğü 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 basınçta göre sınıflandırılmıştır (32). Hastaların klinik özellikleri hafif-orta PS'si olanlar ve ağır PS'si olanlar olmak üzere iki gruba ayrılmıştır.

2.2.2 Hafif-Orta derecede valvüler pulmoner stenoz

Hafif valvüler pulmoner stenoz asemptomatiktir, orta derecede valvüler pulmoner stenoz da ise egzersiz esnasında dispne ve çabuk yorulma ortaya çıkabilir. Büyüme ve gelişme normaldir. Dış görünüşleri normaldir ancak Toronto serisinde bulunan PS'li hastaların %20'sinin tıbbi yapıda ve ay yüzü olduğuna dikkat çekilmiştir (33).

Siyanoz hafif PS'li hastalar da görülmezken, orta PS ve interatrial şanti olan hastalarda siyanoz görülebilir. Siyanozun varlığı ile stenozun ağırlığı arasında bir paralellik olmadığı da unutulmamalıdır. Juguler venöz nabız normaldir ve kalp yetersizliği bulguları yoktur. Nadiren thrill palpe edilir ve RV vurusunda belirginleşme görülür. Tipik fizik muayene bulgusu, sol üst parasternal bölgede sistolik ejeksiyon tarzında üfürümdür. Fonokardiogramda üfürümün kreşendo-dekreşonda tarzda olduğu ve darlığın şiddetine göre değişmekle beraber maksimum zirvenin, orta-geç sistolde (Ağır PS'de, geç sistolde şiddeti artar) yaptığı görülür (34,35).

Üfürümün en iyi duyulduğu yer sol üst parasternal bölge olup sırta yayılır. Zaman zaman prekordium boyunca ve boyun bölgesine de yayılım gösterebilir. Orta-ileri düzeydeki pulmoner darlıklarda stenotik ve kalın olan kapağın sistol esnasında doming yaparken aniden açılmasına bağlı pulmoner odakta yüksek perdeli ejeksiyon sesi olan sistolik klikte duyulabilir (36). PS'li hastalarda ikinci kalp sesinde çifleşme duyulur ve bu stenozun derecesi ile doğru orantılıdır. Bunun nedeni PS'ye bağlı sistolde RV boşalmasının gecikmesi ve sonunda RV'nin ejeksiyon süresinin uzamasıdır (37).

2.2.3. Ağır valvüler pulmoner stenoz

İstirahat halinde RV basıncının sol ventrikül basıncına eşit yada daha fazla olması ve transvalvüler gradiyentin 60 mmHg'yı aşması durumu ağır PS olarak tanımlanır. Hastalar genellikle semptomatik olmakla beraber %25'i asemptomatiktir (37). İnteratrial şanti olan hastalardaki santral siyanoz en önemli bulgudur (38). 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 şanti olmayan düşük kardiyak outputlu hastalarda hafif derecede periferik siyanoz görülebilir. Egzersizle birlikte siyanoz daha belirgin hale gelir (39). Jugüler venöz nabızla belirgin A dalgaları görülür. Karaciğer de jugüler venöz pulsasyon palpe edilebilir. RV yetersizliği ve belirgin triküspit kapak yetersizliği olan vakalarda V dalgası belirginleşerek A dalgasını örtebilir. Bu hastalarda prekordiyal palpasyonda RV vurusu hissedilir. Orta PS ve Fallot tetralojisinde bu bulgu yoktur. Pulmoner stenozun karakteristik üfürümü, ikinci sol interkostal alanda duyulan sistolik ejeksiyon üfürümdür. Genel olarak üfürümün şiddeti tıkanıklığın şiddeti ile artar. Şiddetli PS'li yenidoğanlarda üfürüm pulmoner kapaktan geçen azalmanın bir sonucu olarak çok yumuşak olabilir (40). Hemen her zaman sistolik thrill pulmoner odakta palpe edilir. Üfürüm suprasternal, alt karotis ve parasternal bölgeye yayılım gösterebilir. Bazı hastalarda thrillin boyuna doğru yayılması nedeni ile aort stenozu ile karıştırılabilir. Çok küçük çocuklarda ve düşük kardiyak outputu olan kalp yetersizliği mevcut hastalarda thrill palpe edilmeyebilir. Aynı zamanda bu hastalarda pulmoner odakta stenoza ait

üfürüm duyulmayabileceği gibi, ciddi yetersizliğine bağlı üfürüm ön planda olabilir. Displastik kapağa sahip hastalar da ve hafif- orta PS'li hastalar için tipik olan klik sesi duyulmayabilir. Ağır PS'de ikinci kalp sesi duyulmaz (41,42,43).

Ağır PS'li hastalarda, orta derece de egzersiz sonrası yorulma, dispne, göğüs ağrısı ve senkop görülebilir (33). Bu hastalarda ani ölüm bildirilmiştir (28,29).

Kritik PS'li yenidoğanlar için sağkalım, prostaglandin E1 (alprostadil) tedavisinin uygulanmasıyla duktus arteriyozusun açıklığının korunmasına bağlıdır (10).

2.2.4. Elektrokardiyografi

Pulmoner stenozlu 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. RV de ileti gecikmesine ise sıklıkla rastlanır.

Orta PS'li hastaların %10'unda EKG normaldir. Sağ aks deviasyonu vardır. V1'de R/S oranı genelde 4/1' den fazladır ancak R dalgası tipik olarak 20 mm'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 V1 de ters dönmüştür, Ağır PS de V6 da bu oran 1'in altında olabilir. Nadiren yenidoğan ve süt çocuklarında RV hipoplazisi olan vakalarda 30-60 derece eksen olabilir (11,45,46).

2.3. RADYOLOJİK BULGULAR

Pulmoner stenozun en tipik radyolojik bulgusu pulmoner arterde ki poststenotik dilatasyona bağlı ana PA genişlemesi ve bunun sonucunda ana pulmoner konusun belirginleşmesidir (3). Bu bulgu yaklaşık %80-90 oranında görülür. Displastik kapaklarda, küçük bebeklerde ve rubella sendromlu hastalarda görülmez (47). Olguların %50'sin de sağ atriuma ait gölge belirginleşir. Kalbin apeksi yuvarlaklaşır ve aşağı doğru yönelir. Hafif PS ve orta PS'li olanlarda kalp büyüklüğü ve pulmoner damarlanma normaldir. RV yetersizliği meydana gelen vakalarda; kardiomegali,

pulmoner damarlanmada azalma ve sađ atrial gölgede belirginleşme görülür. Ağır yada kritik PS'si olan yenidoğanlarda kardiyomegali mevcuttur. Belirgin sađ-sol şanti bulunanlarda pulmoner damarlanma ileri derecede azalmıştır (15,47).

2.3.1. Ekokardiografi

M-mode ekokardiyografi: Önceki dönemlerde kapak hareketleri, RV ve pulmoner hareket değerlendirilerek PS ile ilgili değerlendirmeler yapılmışsada, M-mode ekokardiyografi birçok konuda yetersiz kalmıştır (48). Bu nedenle pulmoner stenoz değerlendirilmesinde M mode ekokardiyografi kullanılmamaktadır.

İki boyutlu ekokardiyografi: Sağ ventrikül boyut ve fonksiyonu ile PK anatomisini göstermek için yararlı bir yöntemdir. Standart ve yüksek parasternal kısa eksen ile subkostal sagittal pozisyonlarda kullanılır. Kapağın sistolde PA'ye doğru kubbeleşmesi (Doming) ve ana PA'de ki poststenotik dilatasyon kolayca görülür. Subpulmonik bölgedeki darlık görülebilir. Displastik PK tanısı da genellikle konulabilir (49,50).

Doppler ekokardiyografi: Doppler ekokardiyografi ile pulmoner stenoz hakkında önemli bilgiler elde edilir. PS de kantitatif değerlendirme imkanı verir. Bernoulli denklemi ($P = 4V^2$) kullanılarak peak gradiyent hesaplanır. Trikuspit yetersizliği olan hastalarda aynı metotla RV 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 (51,52). Ancak Doppler ile elde edilen basınç, katater ile elde edilenden basınçtan biraz daha yüksektir. Renkli Doppler sayesinde darlık bölgesinin oluşturduğu hızlı türbülans akım görülerek, örnek volümün akımına paralel düşüşü sağlanarak hesaplamanın doğruluğu artırılmıştır (53). Kateterizasyon sırasındaki hemodinamik durum ile ekokardiyografik inceleme esnasındaki çocuk sakin olmalıdır. Bu nedenle huzursuz olan çocukların ekokardiyografik inceleme öncesi sakinleştirilmelidir.

Diğer görüntüleme yöntemleri

Ekokardiyografide yapılan incelemelerden dolayı tanı için genellikle başka görüntüleme yöntemleri gerekli değildir. Ancak, tanının belirsiz kaldığı bazı durumlarda (örneğin, distal dal arterlerini içeren PPS'li hastalar), kardiyovasküler manyetik rezonans ve bilgisayarlı tomografik anjiyografi pulmoner arterin mükemmel görüntülenmesini sağlayan yararlı invaziv olmayan görüntüleme yöntemleridir (54)

2.3.2. Kardiyak kateterizasyon

Ekokardiyografinin yaygın kullanıma girmesinden önce kesin tanı kateterizasyon yapılarak konulurdu. Günümüzde kateterizasyonun artık diyagnostik amaçlı yapılma ihtiyacı kalmamıştır. BVP'nin, pulmoner stenozda ilk seçenek olması nedeni ile, artık tedavi amaçlı yapılmaktadır.

2.3.3. Hemodinami

Kardiyak kateterizasyonun en önemli bulgusu RV basıncının sistemik arter basıncı ile karşılaştırılması ve pulmoner kapak düzeyinde elde edilen basınç gradiyentidir. Dinlenme halinde RV basıncının 30-35 mmHg ve PK düzeyindeki gradiyentin 10-15 mmHg basıncın altında olması normal kabul edilir (55). Eş zamanlı alınan basınç kayıtlarında erken sistolde, RV apeksi ile infidibuler basınçlar eşit iken, geç sistolde infidibuler bölgenin proksimalinde basınç yüksek kalırken distalinde basınç azalır. Ancak ağır PS'si olanlarda ve RV yetersizliğinde RV end diyastolik basıncı artar. Bu hastalarda dev A dalgaları görülürken, hafif ve orta darlıklarda A dalgası normaldir. Belirgin V dalgası ise triküspid kapak stenozunda yada sekonder gelişen yetersizlikte görülür.

Pulmoner stenoz şiddeti Gorlin formülü ile kapak alanı hesaplanarak değerlendirilebilir (56). Normal kapak alanı 2 cm²/m²'dir. Hafif - Orta PS'de 1-2 cm²/m², Ağır PS'de 1 cm²/m²'nin altında, bazı hastalarda ise 0.25 cm²/m²'den bile küçük olabilir. Ancak infundibuler stenoz gibi durumlarda bu formül güvenilir değildir.

$$\text{Gorlin formülü : Kapak alanı (cm}^2\text{)} = \text{Kardiak output (ml/dk)} / \sqrt{\text{RV-PA}}$$

Kardiyak outputun nisbeten normal olduđu durumlarda, darlıđın řiddeti RV basıncı ve kapak gradiyenti ölçümüne dayanır. Hafif PS'de RV basıncı sistemik basıncın %50'sinden daha az ve kapak gradiyenti 30 mmHg'dan daha küçüktür. Orta PS'de RV basıncı sistemik basıncın %75'inden az ve kapak gradiyenti ise 30 mmHg'dan fazladır. Ağır PS'de ise RV basıncı sistemik basıncın %75'inden fazla ve kapak gradiyenti 60 mmHg'dan daha fazladır. Egzersiz sırasında artan ihtiyacı karşılamak için ventrikül kontraksiyonunda artacağından basınç gradiyenti artar.

2.3.4. Anjiokardiografi

Pulmoner stenoz lokalizasyonu, darlıđın derecesi, pulmoner kapađın 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 olduđu poststenotik dilatasyon görülür. RV çıkış yolundaki kas hipertrofisine bađlı olarak infundibuler darlık görülebilir. RV kavitesi genellikle normaldir. Ancak ağır PS'si olan yenidođanlarda RV kavitesi küçük, sistolik disfonksiyonu gelişenlerde ise dilate olduđu görülür. Displastik kapaklara ait tipik bulgular mevcuttur. Displastik kapakların anjiokardiografik özelliklerini Koretzky ve arkadaşları (57) ile Jeffrey ve arkadaşları (58) açıklamışlardır. Bu kapakların yaprakcıklarında belirgin füzyon görülmemekle beraber, ileri derecede kalın, relatif olarak immobildir ve bu nedenle siklus boyunca kapak hareketlerinde belirgin bir deđişiklik görülmez. Anülüs hipoplaziktir ve bu hipoplazi genelde proksimal ana PA'e kadar uzanır. Ana pulmoner arterde poststenotik dilatasyon görülmez (3,41). Displastik kapak özellikle Noonan sendromunda görülür. Displastik kapađın eşlik ettiđi diđer sendromlar ise Leopard ve Watson sendromlarıdır (59).

2.4. AYIRICI TANI

Pulmoner stenozun ayırıcı tanısına giren hastalıklar Tablo 1'de özetlenmiştir (3,15,41).

Tablo I : PS'nin ayırıcı tanısı

PULMONER STENOZUN DERECEŚİ	AYIRICI TANI
HAFİF	<i>ASD Periferik PS VSD PA'nın idiyopatik dilatasyonu Straight back sendromu Mitral kapak prolapsusu Aort stenozu Masum üfürüm</i>
ORTA (siyanozsuz hasta)	<i>VSD ± PS Aort stenozu</i>
AĞIR (siyanozlu hasta)	<i>Fallot tetralojisi</i>

2.5. PULMONER STENOZUN EŞLİK ETTİĞİ SİSTEMİK HASTALIKLAR

Leopord sendromu olarakta bilinen “multipl lentigenes” sendromunda PK'da ve PA'de stenoz bulunabilir (60). Noonan sendromlu hastalarda en sık görülen konjenital kalp defekti displastik pulmoner kapağın eşlik ettiğİ PS'dir (61). Nörofibromatozis (Von Recklinghausen hastalığı) ile birlikte infundibuler ve valvüler stenoz bildirilmiştir (62). Glikojen depo hastalıkları, sol ventrikülün obstriktif hastalığı ve kardiyomyopatilerde infundibuler ve pulmoner stenoz bildirilmiştir (63-64). Pulmoner kapak kistleri de displastik kapağı taklit edebilir (65). Bağırsağın karsinoid hastalığında RV endokardial fibroelastozisi ile birlikte, pulmoner ve triküspit kapakta infiltrasyonla birlikte değişik derecelerde darlıklar görülebilir (66). Anterior mediasten tümörleri de dış bası nedeni ile pulmoner stenozu taklit edebilir. Nadiren RV çıkım yoluna baskı yapan intrakardiyak guatr da bildirilmiştir (Tablo II), (67)

Tablo II : Pulmoner stenozun eşlik ettiği sistemik hastalıklar

PULMONER STENOZUN EŞLİK ETTİĞİ SİSTEMİK HASTALIKLAR
<i>Noonan sendromu</i> <i>Glikojen depo hastalıkları</i> <i>PK kisti</i> <i>Anterior mediasten tümörleri</i> <i>İntrakardiyak guatr</i> <i>Leopard (multipl lentigenes) sendromu</i> <i>Nörofibromatozis (Von Recklinghausen hastalığı)</i> <i>Bağırsakların karsinoid hastalığı</i>

2.6. PULMONER STENOZUN DOĞAL SEYRİ

Pulmoner stenozyun seyri ve prognozunu belirleyen en önemli faktör darlığın derecesidir. Hastalığın hemodinamik ciddiyetinin değerlendirilmesinde semptomatoloji güvenilir değildir. Stenozyun ciddiyetini gösteren en iyi ve noninvaziv yöntem Doppler ekokardiyografidir. Kardiyak kateterizasyon ancak girişim gerektirdiği düşünülen hastalarda uygulanır.

2.6.1 Hafif pulmoner stenoz

Bu grup RV-PA gradiyentinin 30 mmHg'nın altında olduğu ve RV basıncının sistemik basıncın %50'den az olduğu hastaları kapsar. Hafif PS selim bir durumdur ve tedavi gerektirmez. Krabill ve arkadaşları (68) yaptığı çalışmada hafif PS'li hastalarda ölüm görülmemiştir. Hafif PS'li hastaların egzersize hemodinamik cevapları normaldir (68,69). 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 (70). Ancak yenidoğan döneminde tanısı konulan hafif PS'li hastaların %29'unun orta-ağır dereceye ilerdiği görülmüş ve bunlarında yarısına BPV yapılmıştır (71). Bu durumun nedeni yenidoğanlardaki fizyolojik pulmoner hipertansiyonun pulmoner stenoz ağırlığını maskeleyesinden kaynaklandığı düşünülmüştür. Yapılan bir başka çalışmada yaşla birlikte pulmoner kapak orifisinin büyümesine bağlı olarak darlığın azaldığı gösterilmiştir (72).

Hafif PS'nin selim olduğunu destekleyen ek kanıtlar 1958-1969 yılları arasında ilk kardiyak kateterizasyon uygulanan PS'li 565 çocuğu içine alan The First Natural History of Congenital Heart Defects Study (NHS-1)' de gösterilmiştir (70). NHS-1'de, hafif darlığı olan 261 hastanın sadece 3'ünde dört ila sekiz yıllık bir süre içinde şiddetli PS tedavi edilmiştir. Bu kohortun The Second Natural History of Congenital Heart Defects Study (NHS-2) isimli uzun süreli takip çalışmasında, hafif PS'si olan ve medikal olarak tedavi edilen çocukların sadece %4'ünün valvotomi geçirdiği gösterilmiştir (32).

2.6.2 Orta derecede pulmoner stenoz

Bu grupta RV-PA gradiyentinin 30-59 mmHg'nın arasında olduğu ve RV basıncının sistemik basıncın %75 den az olan hastaları kapsar. Orta derece PS'li hastaların klinik gidişatı ve prognozu tartışmalıdır (73,74). Yapılan çalışmalar bebek ve çocuklarda ki orta derecedeki darlığın zamanla ilerlediğini göstermiştir (70,71). Lange ve arkadaşlarının (75) yaptığı 2-12 yıllık izlemde başlandıçtaki sistolik gradiyenti 50 mmHg nin üzerinde olan bebek ve çocuklarda pulmoner gradiyentin zamanla arttığını bildirmişlerdir. NHS-2'de, orta PS'li hastaların yaklaşık %20' sinde, muhtemelen ilerleyici semptomlar veya sağ ventrikül (RV) disfonksiyonu nedeniyle cerrahi düzeltme gerekmiştir (32). Bu bulgular gradiyenti 50 mmHg yi aşan hastaların tedavisini geciktirmenin hiçbir avantajının olmadığını düşündürmüştür (41). Bu grupta bulunan ve asemptomatik olan hastalarda yapılan egzersiz testlerinde, özellikle erişkin yaşa yakın hastalarda egzersize subnormal kardiyak output cevabı ve anormal RV end diastolik basınç artışı şeklinde anormal cevap görülmüştür. Bu durum uzun süre devam eden orta PS ventrikülün hem sistolik hem de diastolik fonksiyonlarını

bozduğunu düşündürmüştür (76). Bu nedenle bu hastalarda balon valvuloplasti gibi etkinliği yüksek, riski düşük uygulamalardan kaçınılmamalıdır (41).

2.6.3 Ağır pulmoner stenoz

Bu grupta RV-PA gradiyentinin 60 mmHg'nin üzerinde olduğu ve RV basıncının sistemik basıncın %75' den daha fazla olduğu hastaları kapsar. Bu çocuklarda ilerleyen zamanlarda darlıkta artış görülür. Çocuklarda ve erişkinlerde yapılan çalışmalarda, istirahat ve egzersiz halinde daha düşük kardiyak indeks ve daha yüksek end diyastolik basınç bulunmuştur (68). Bazı hastalarda RV hipertrofisi, tedavi edilmezse geri dönüşümsüz RV disfonksiyonu ile sonuçlanmaktadır (68,77). Valvotomi sonrasında çocuklarda ve genç hastalarda kardiyak indeks ve end diyastolik basınçta düzelme saptanırken yetişkin hastalarda gelişen miyokardiyal fibrozis sonucu kalıcı değişiklikler nedeni ile bu düzelmenin olmadığı saptanmıştır (76,77). Bu nedenle myokardda kalıcı hasar meydana gelmeden önce stenoz giderilmelidir. Çocuklarda aşırı efor olmaksızın ani ölüm bildirilmiştir (29,78,79). Basınç gradiyenti 80 mmHg'nin üzerindeki küçük çocukların %50'sinde siyanoz mevcuttur. Hipoksik spellin olması kötü prognostik faktördür (79).

2.7. İZOLE PULMONER STENoz TEDAVİSİ

Hafif PS'li çocuklar da girişimsel tedaviye gerek yoktur. Bir ya da iki yıl ara ile bir kez muayene, EKG ve ekokardiyografik izlemi yeterlidir. Egzersiz ve fiziksel aktivite kısıtlamasına gerek yoktur. Enfektif endokardit profilaksisi yapılmalıdır (83).

Orta derecedeki PS'li asemptomatik vakalarda tedavi tartışmalıdır. Ancak semptomatik ise mutlaka tedavi edilmelidir. Uzun dönem RV hipertrofisinin ilerleyen yıllarda fonksiyonel yetersizliğe yol açması nedeni ile BPV bu tür hastalar için düşünülebilir. Doppler gradiyenti 50 mmHg'nin altında olan hastalar ise izlenmelidir. Tedavi uygulanmayan hastalar hastalığın progresyonu açısından yılda iki kez değerlendirilmesi gerekir. Bu hastalarda mutlaka endokardit profilaksisi uygulanmalıdır (1,41).

Ağır pulmoner stenozlu asemptomatik hastalar da elektif olarak kardiyak katerizasyon ve BPV yapılmalıdır. Semptomatik yenidoğan ve sütçocuklarında acil girişim gereklidir. Ağır PS'li yenidoğanlar da pulmoner dolaşımı devam ettirmek için prostoglandin infüzyonu başlanmalıdır. Apne açısından iyi takip edilmeli ve gerektiğinde entübasyon uygulanmalıdır. Hasta stabil olduktan sonra en kısa sürede balon valvuloplasti uygulanmalıdır. PGE1 infüzyonuna girişim sırasında ve sonrasında devam edilmelidir (10). 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 Blalock-Taussing shunt tedaviye eklenebilir. Bu tür hastalarda klinik gidişat ve prognoz BVP öncesi klinik duruma, RV büyüklüğü ve fonksiyonuna, triyaprakcık ve pulmoner kapak yetersizliğinin derecesine bağlıdır. Kritik PK darlığı olan yenidoğanlarda BPV 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. Enfektif endokardit profilaksisi yapılmalıdır.

2.8. PULMONER BALON VALVÜLOPLASTİ

Erişkinlerde koroner ve periferik arterlere 1976 yılından beri uygulanmaktadır. 1980 yılında Rumbo ve Kan konjenital PS'si olan bir köpekte ilk başarılı pulmoner valvuoplastiyi uygulamışlardır. Kan ve arkadaşları (84), 1982 yılında 8 yaşında asemptomatik PS'li bir çocukta ilk başarılı pulmoner balon valvuloplastiyi uygulamıştır. Bu başarıdan sonra BPV, pulmoner stenoz tedavisinde hasta yaşına ve kapak yapısına bakılmaksızın ilk tedavi seçeneği olmuştur.

Ülkemizde de 1989 yılından beri birçok pediatrik kardiyoloji merkezinde PBV işlemi uygulanmaktadır (109,110). 1997 yılında Ünal ve arkadaşlarının (109), yapmış olduğu çalışmada BPV nin komplikasyonlarının az olması, başarı oranının yüksek olması nedeni ile seçilecek ilk tedavi yöntemi olacağı belirtilmiştir.

Displastik kapaklar da uygulanan BPV başarısının da tatminkar düzeyde olduğu bildirilmiştir. Bu tür kapaklarda PA'deki darlık nedeni ile kapak açılabilir dilatasyon başarısız olabilir. (85,86,87,88).

BPV'nin sonuçlarını değerlendiren ilk geniş kapsamlı çalışma Stanger ve arkadaşları (89) 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.

Hastalar anjio salonunda monitorize edilerek uygun sedasyon sağlandıktan sonra sağ femoral vene, uygun sheathler perkütan yol ile yerleştirilir. Venöz yol ile vena kava inferior, sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner artere girilir. Girilen yerlerden kan gazı ve basınç traseleri alınarak kaydedilir. Sağ ventriküle lateral 90 derece konumunda opak madde enjeksiyonu yapıp anulus çapına göre uygun balon seçilerek dilatasyon işlemi uygulanmaktadır.

BPV'nin komplikasyon oranları düşüktür (89). Bu konudaki en geniş araştırma 784 vakalık "Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry Investigators (VACA Registry)" de BPV'nin akut komplikasyonları 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 PK avulsiyonu. Mortalite ve ciddi komplikasyonların daha çok yenidoğan döneminde olduğu görülmüştür. Yenidoğanlarda ölüm dışındaki major komplikasyon oranı %10 iken, mortalite yaklaşık % 3 görülür (3). Diğer akut komplikasyonlar ise geçici bradikardi, hipotansiyon, kanama, geçici veya kalıcı kalp bloğu, sağ dal bloğu, kalp durması, geçici QT uzaması, papiller kas ve triyapracık kapak rüptürü, endokardit, ciddi infundibuler obstrüksiyon, serabrovasküler olaylar, konvülsiyon ve şuur kaybı olarak bildirilmiştir (86). Uzun dönem komplikasyonlar ise femoral ven oklüzyonu, PK yetersizliği ve restenozdur.

2.9. CERRAHI TEDAVİ

Pulmoner stenozun BPV öncesi 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 PA yoluyla valvulotomi yapılmaya başlanmış ve transarteriyel valvotomi ile ilgili daha başarılı sonuçlar yayınlanmıştır. Daha sonraki dönemlerde kendi adıyla anılarak, açık Brock ve kapalı Brock olarak adlandırılmıştır (5,90,91,92). Varko (93), 1951 yılında inflow oklüzyonu ile birlikte “blind” pulmoner valvotomi tekniğini kullanmıştır.

Cerrahi valvotomi obstruksiyonun 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 (32). Cerrahi valvotomi sonrası pulmoner yetersizlik %57-%90 oranlarında bildirilmiştir. Ekokardiyografik takiplerde pulmoner yetersizliğin %28 oranında orta-ağır derecede olduğu gösterilmiştir (70,94,95).

Çocuk ve erişkinde cerrahi mortalite daha düşüktür. Çeşitli klinik çalışmalarında mortalite %3-4 civarında bulunmuştur. Mortalite yenidoğan döneminde daha yüksektir (96,97,98).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışma Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Araştırmalar Etik Kurulu'nda onaylandıktan sonra başlatıldı. Çalışmaya 01.01.1992-01.01.2017 yılları arasında İzmir Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde orta ve ağır pulmoner stenoz tanısı ile BPV yapılan ve ekokardiyografik olarak takip edilen 0 gün – 18 yaş grubunda ki pulmoner stenozlu 148 çocuk hasta dahil edildi. Hastaların dosyaları çocuk kardiyoloji bilimdalı arşivi ve hastane arşivinden temin edildi.

Dosyalarda aşağıdaki veriler incelendi;

1. Hastaların tanı yaşı ve cinsiyeti
2. Hastanın vücut yüzey alanı
3. Tanı anındaki pulmoner anulus çapı
4. Balon valvuloplastide kullanılan balon çap ve uzunluğu,
5. Pulmoner balon valvuloplasti öncesi ve sonrası RV-PA basınç gradienti

6. Pulmoner balon valvuloplasti öncesi ve sonrası sağ ventrikül basıncı
7. Pulmoner balon valvuloplasti öncesi ve sonrası pulmoner arter basıncı
8. Pulmoner balon valvuloplasti sonrası 1.ay EKO da ölçülen RV-PA basınç gradienti ve PY derecesi
9. Pulmoner balon valvuloplasti sonrası 6-12.ay EKO da ölçülen RV-PA basınç gradienti ve PY derecesi
10. Pulmoner balon valvuloplasti sonrası 12. Ay sonrası EKO da ölçülen RV-PA basınç gradienti ve PY derecesi
11. Hastaya yapılan en son EKO da ölçülen RV-PA basınç gradienti ve PY derecesi
12. BVP sonrası gelişen TY varlığı/derecesi
13. Tanı anında eşlik eden ek kardiyak hastalıklar
14. Yoğun bakımda yatış / izlem süresi
15. Mekanik ventilasyonda kalma / süresi
16. İkinci veya üçüncü müdahale ihtiyacı

En az iki ekokardiyografik incelemesi olan vakalar çalışmaya dahil edildi. BPV işlemi esnasında kullanılan balon çap ve boyutları anjiyo raporlarından ve hasta arşiv dosyalarından kayıt edildi ve malzeme listesinden kontrol edildi. Hastaların kontrol EKO' ları arşiv dosyalarından taranarak veri kayıt formuna kaydedildi. Basınç farkı: 30-59 mmHg orta, 60 mmHg ve üzeri ağır PS olarak sınıflandırıldı. Pulmoner yetmezlik dereceleri Avrupa Kardiyovasküler Görüntüleme Derneği önerileri doğrultusunda değerlendirildi.

İstatistiksel Analiz

Çalışmamızın istatistiksel analizleri SPSS (Statistical Package for Social Sciences) windows versiyon 22.0 istatistik paket programında yapıldı. Araştırmanın sürekli değişkenlerinin ortanca ve çeyreklikleri, kategorik değişkenlerinin yüzdeleri gösterildi. Değişkenlerin normal dağılımı Kolmogorov-Smirnow ya da Shapiro Wilk testi ile kontrol edildi. Bağımlı değişkenlerle bağımsız değişkenlerin ilişkisi kategorik

değişkenlerde Ki - kare, sürekli değişkenlerde Mann Whitney – U testiyle belirlendi. Bağımlı grupta tekrarlayan ölçümlerin analizinde Wilcoxon-signed Ranks Test ya da Friedman Testi kullanıldı. Alfa yanılma düzeyi iki yönlü olarak 0.05'in altında ise anlamlı kabul edildi. Özgüllük ve duyarlılıklarını değerlendirmek ve en yüksek duyarlılık ve özgüllüğün olduğu düzey cut-off değeri belirlemek için ROC (Receiver operating characteristic curve) analizi kullanıldı.

4.BULGULAR

Çalışmaya Alınan Olguların Seçilmesi

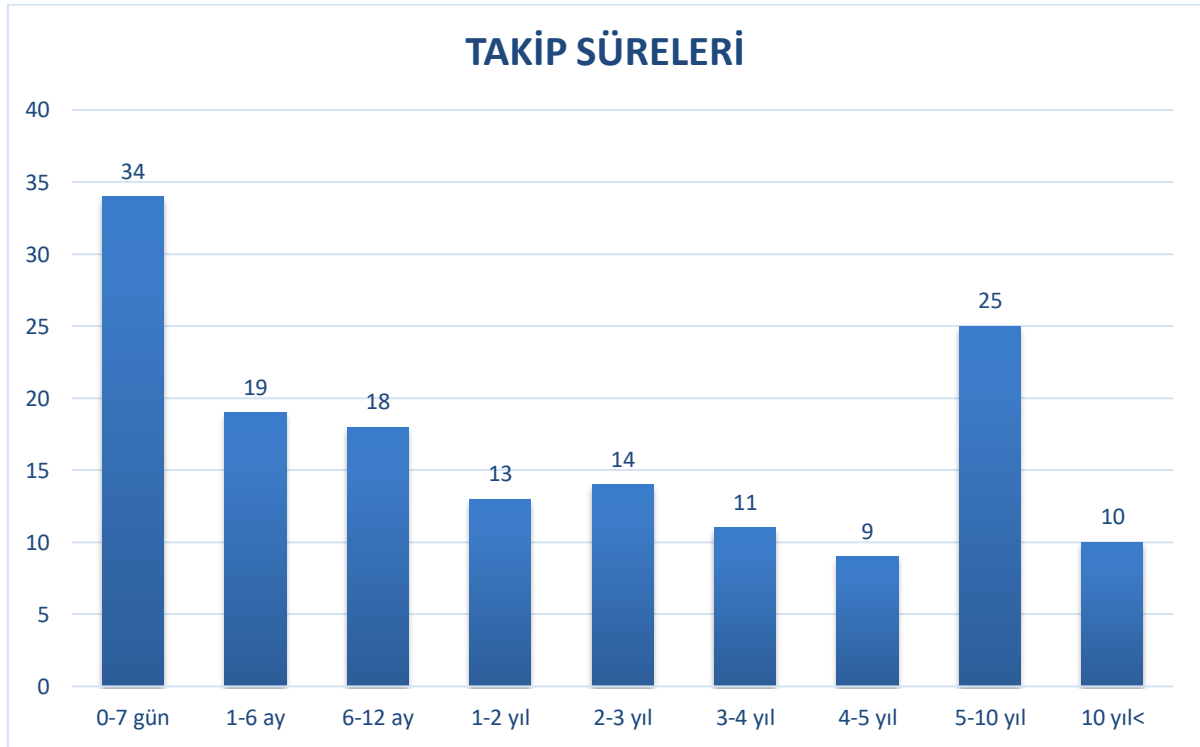
01.01.1992-01.01.2017 yılları arasında İzmir Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde 0 gün–18 yaş grubunda orta ve ağır pulmoner stenoz tanısı ile BPV yapılan ve ekokardiyografik olarak takip edilen 162 BPV girişimi dahil edildi. 8 vaka dosya bilgilerine ulaşamadığından, 1 vaka da balon girişimi esnasında kardiyak arrest nedeni ile ex olduğundan çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya dahil edilen vakaların %50,3'ü (n=77) kız, %49,7'si (n=76) erkekti (Tablo III).

Tablo III: Hastaların cinsiyet dağılımı

CİNS	SAYI	YÜZDE (%)
Erkek	76	49,7
Kadın	77	50,3
Toplam	153	100,0

Hastaların yaşları 2 gün–17,2 yıl aralığında olup ortalama yaş $4,6 \pm 4,4$ yıl olarak bulundu. Hastaların vücut yüzey alanları (VYA) $0,2 \text{ m}^2$ ile $1,99 \text{ m}^2$ aralığında olup ortalama $0,67 \pm 0,39 \text{ m}^2$ olarak bulunmuştur. (Tablo IV)

Çalışmaya alınan 153 hastanın BPV sonrası ortalama takip süresi 32 ay olup en uzun takip süresi 20 yıl 8 ay en kısa takip süresi ise 1 gündür. Hastalardan 34 tanesinin 1 ay sonrası EKO kayıtları ve takibi bulunmamaktadır. Hastaların BPV sonrası takip süreleri Grafik 1 de verilmiştir.



Grafik 1: Hastaların BPV sonrası takip süreleri

BPV yapılmış 153 hastanın 140'ında BPV öncesi anulus çapına ulaşıldı (ort: 12,78 mm). BPV esnasında kullanılan balon çapı 5 mm ile 30 mm (ort:14,53 mm), boyları 2 cm ile 6 cm (ort: 3,36 cm) arasında bulunmuştur. Balon çap/pulmoner annulus çap oranı ve balon uzunluk / pulmoner annulus çap oranı saptanan hastaların ortalamaları tablo IV de verilmiştir.

Tablo IV: BPV yapılan hastaların demografik verileri

	N	Minimum	Maksimum	Ortanca
YAŞ	153	2 gün	17,2 yıl	4,6 ± 4,4 yıl
VYA (m ²)	153	0,20 m ²	1,99 m ²	0,67±0,39 m ²
PA anulus çapı (mm)	140	7,00	25,00	12,78 ± 4,3
Balon çapı (mm)	139	5,00	30,00	14,53 ± 4,9
Balon boyu (cm)	139	2,00	6,00	3,3 ± 0,7
Balon çap / anulus çap oranı	132	1	2,50	1,23 ± 0,29
Balon boy / anulus çap oranı	132	0,11	0,56	0,29 ± 0,09

Hastaların BPV işlem RVP ortalaması 88 ± 31 mmHg (min:43 mmHg, max:210 mmHg) pulmoner arter basınç (PAP) değeri ortalaması 12 ± 4,5 mmHg (min:4 mmHg, max:30 mmHg) dir. BPV öncesi ölçülen basınç gradiyenti (PG) ise 82 ± 26 mmHg (min:40 mmHg max:200 mmHg) olarak ölçülmüştür (Tablo V).

Tablo V: Hastaların BPV öncesi basınç değerleri

	N	Minimum	Maksimum	Ortanca
BPV öncesi RVP'ı	136	43,00	210,00	88 ± 31
BPV öncesi PAP en yüksek	117	5,00	43,00	18 ± 6
BPV öncesi PAP en düşük	117	0,00	18,00	7 ± 3
BPV öncesi PAP ortalama	122	4,00	30,00	12 ± 4
BPV öncesi PG	132	40,00	200,00	82 ± 27

BPV sonrası bakılan EKO'larda triküspit yetmezliği dereceleri not edildi. Triküspit yetmezlik dereceleri Avrupa Kardiyovasküler Görüntüleme Derneği önerileri

doğrultusunda değerlendirildi. Triküspit yetmezlik dereceleri bulunan 153 hastanın %11,9'u (n=19) hafif TY, %8,6'sı (n=13) orta TY, %3,3'ü (n=5) ağır TY olarak bulunmuştur (Tablo VI).

Tablo VI: Hastaların BPV sonrası TY dereceleri

TY derecesi	Sayı	Yüzde (%)
Yok	116	76,2
Hafif	19	11,9
Orta	13	8,6
Ağır	5	3,3
Toplam	153	100

Çalışmaya alınan PS' li hastaların %21,7'sinde (n=33) PFO, %13,2 'sinde (n=20) sekundum ASD, %5,9 'unda (n=9) VSD saptanırken, %49,3'ünde (n=75) eşlik eden başka bir kardiyak hastalık yoktu (Tablo VII).

Tablo VII: Hastaların ek hastalık dağılımı

Ek hastalık	Sayı	Yüzde (%)
PFO	33	21,7
ASD	20	13,2
VSD	9	5,9
DİĞER	12	7,3
YOK	75	49,3
PFO+ASD	2	1,3
PFO+VSD	2	1,3
Toplam	153	100

Çalışmadaki 153 hastanın % 1,3'ü (n=2) yoğun bakımda kalmış olup % 0,7 si(n=1) işlem sonrası gelişen kardiyak arrest nedeni ile mekanik ventilasyona bağlanmış ve 6 gün takip edilmiştir.

BPV uygulanan hastaların EKO ile yapılan kontrollerin de yeterli basınç düşüklüğü sağlanamayan hastalarda ikinci ve üçüncü BPV işlemi uygulanmıştır. Bu işlemler sonrası bazı hastalar da BPV ile normalleşme sağlanamayacağı düşünülerek konsey kararı ile cerrahi kararı verilmiştir (Tablo VIII).

Tablo VIII: Hastaların ikinci müdahale - cerrahi dağılımı

İkinci müdahale	Sayı	Yüzde (%)
Yok	122	87,1
Var	16	11,5
Cerrahi	2	1,4
Toplam	140	100

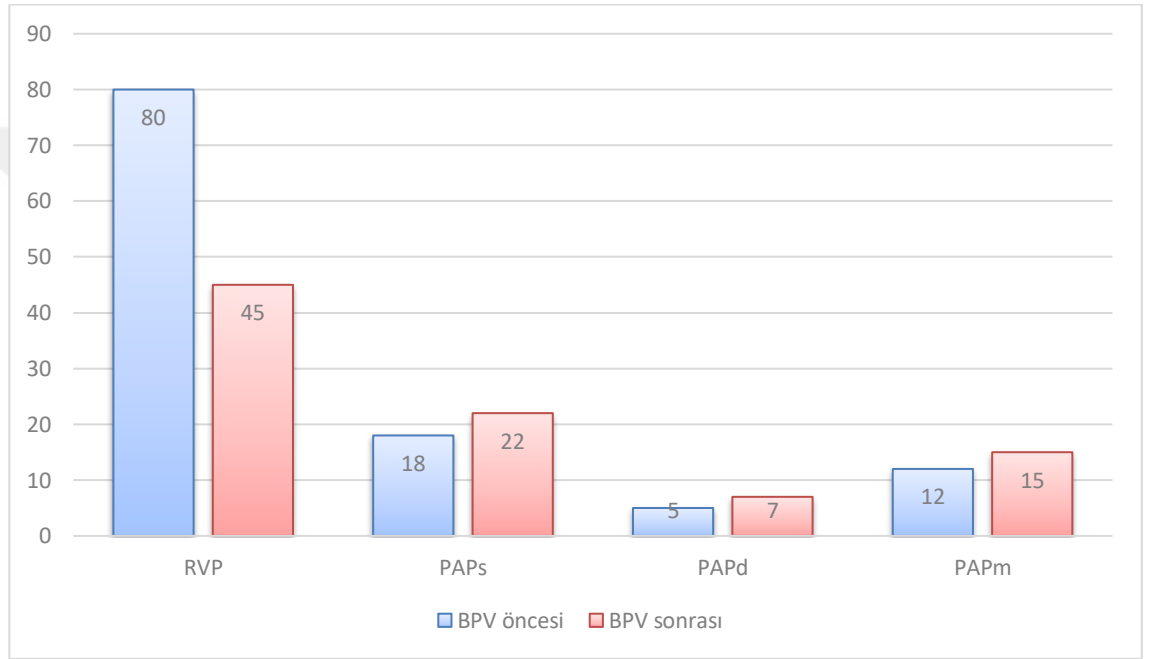
İkinci defa BPV yapılan hastalardan 4 tanesine üçüncü BPV işlemi uygulanmış olup iki hastaya da ikinci BPV sonrası cerrahi kararı verilmiştir (Tablo IX)

Tablo IX: Hastaların üçüncü müdahale - cerrahi dağılımı

Üçüncü müdahale	Sayı	Yüzde (%)
Yok	147	96,1
Var	4	2,6
Cerrahi	2	1,3
Toplam	153	100

127 hastada BPV öncesi bakılan ortalama sağ ventrikül basıncı (RVP) değeri 80 ± 26 mmHg (65-105 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 45 ± 14 mmHg (35-57 mmHg) olarak bulunmuştur. 107 hastada BPV öncesi bakılan ortalama PAPs değeri $18 \pm 6,2$ mmHg (15-20 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 22 ± 6 mmHg (17-25 mmHg) olarak

bulunmuştur. 111 hastada BPV öncesi bakılan ortalama PAPm değeri $12 \pm 4,5$ mmHg (10-15 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 15 ± 5 mmHg (10-16 mmHg) olarak bulunmuştur. BPV öncesi ve sonrası RVP, PAP değerleri incelendiğinde hastalığın şiddetinde gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.05$) (Tablo XI).



RVP: Sağ Ventrikül basıncı, PAPS: Sistolik pulmoner arter basıncı, PAPd: Diyastolik pulmoner arter basıncı, PAPm: Ortalama pulmoner arter basıncı

Grafik 2: Tüm hastalarda peak gradiyent değişimleri

RV-PA basınç gradiyenti ölçümleri açısından verileri tam olan 72 hastanın değerlendirmesinde BPV öncesi ölçülen RV-PA basınç gradiyenti (PG1) ortalaması 78 ± 22 mmHg (min: 43, max: 150) olup BPV sonrası birinci gün ölçülen RV-PA basınç gradiyent (PG2) ortalaması 42 ± 21 mmHg (min: 10, max: 140), birinci ay sonrası ölçülen RV-PA basınç gradiyent (PG_1.AY) ortalaması 37 ± 21 mmHg (min:6, max: 140)

ve 12 ay geçtikten sonra ölçülen son RV-PA basınç gradiyent (PG_SON) ortalaması 32 ± 24 mmHg (min:7, max: 140) olarak bulunmuştur (Tablo XI).

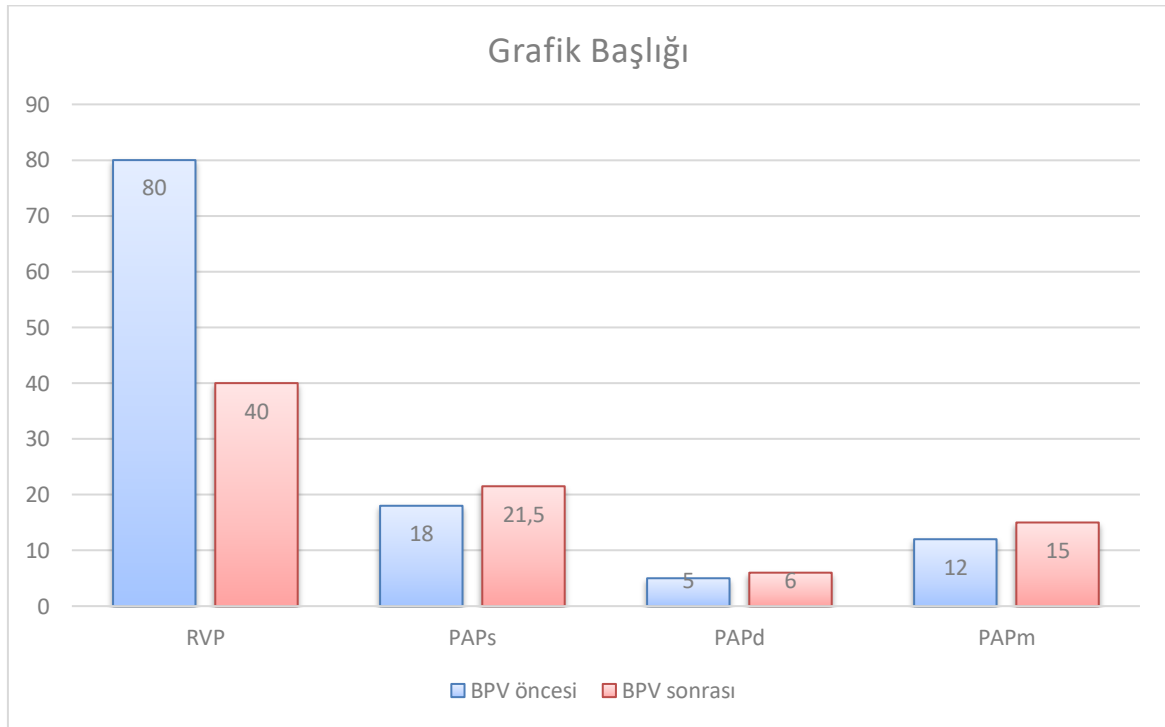
BPV öncesi ve sonrası ölçülen PG1, PG2, PG_1.AY, PG_SON değerleri kendi aralarında karşılaştırıldığında, hepsinde hastalığın şiddetinde gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.05$). (Tablo X)

Tablo X: Tüm hastaların BPV öncesi ve sonrası RVP, PAP ve RV-PA basınç gradiyent ölçümleri

	BPV öncesi	BPV sonrası	P
RVP	80 ± 26	45 ± 14	$p<0,05$
PAPs	$18 \pm 6,2$	22 ± 6	$p<0,05$
PAPd	$5 \pm 1,8$	7 ± 3	$p<0,034$
PAPm	$12 \pm 4,5$	15 ± 5	$p<0,05$
PG 1.GÜN	78 ± 22	42 ± 21	$p<0,05$
PG_1.AY		37 ± 21	$p<0,05$
PG_SON		32 ± 24	$p<0,05$

BPV yapılan hastalarda kullanılan balon çapı / anulus çapı oranları ile RVP ve PAP değerleri karşılaştırıldı. Kullanılan balon boyutu tespit edilebilen, balon çap/anulus oranı 1 ve üstü değerde olan hastalar çalışmaya dahil edildi. 98 hastada BPV öncesi bakılan ortalama sağ ventrikül basıncı (RVP) değeri 80 ± 25 mmHg (65-100 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 40 ± 12 mmHg (30-55 mmHg) olarak bulunmuştur. 84 hastada BPV öncesi bakılan ortalama PAPs değeri $18 \pm 6,2$ mmHg (15-20 mmHg) olup BPV sonrası bu değer 21 ± 6 mmHg (16-25 mmHg) olarak bulunmuştur. 88 hastada BPV öncesi bakılan ortalama PAPm değeri $12 \pm 4,5$ mmHg (10-15 mmHg) olup BPV

sonrası bu değer 15 ± 5 mmHg (10-15,5 mmHg) olarak bulunmuştur. Balon boyutu bilinen hastalarda BPV öncesi ve sonrası RVP, PAP değerleri incelendiğinde hastalığın şiddetinde gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.05$). (Grafik 3)



RVP: Sağ Ventrikül basıncı, PAPS: Sistolik pulmoner arter basıncı, PAPd: Diyastolik pulmoner arter basıncı, PAPm: Ortalama pulmoner arter basıncı

Grafik 3: Balon boyutu bilinen hastalarda peak gradiyent değişimleri

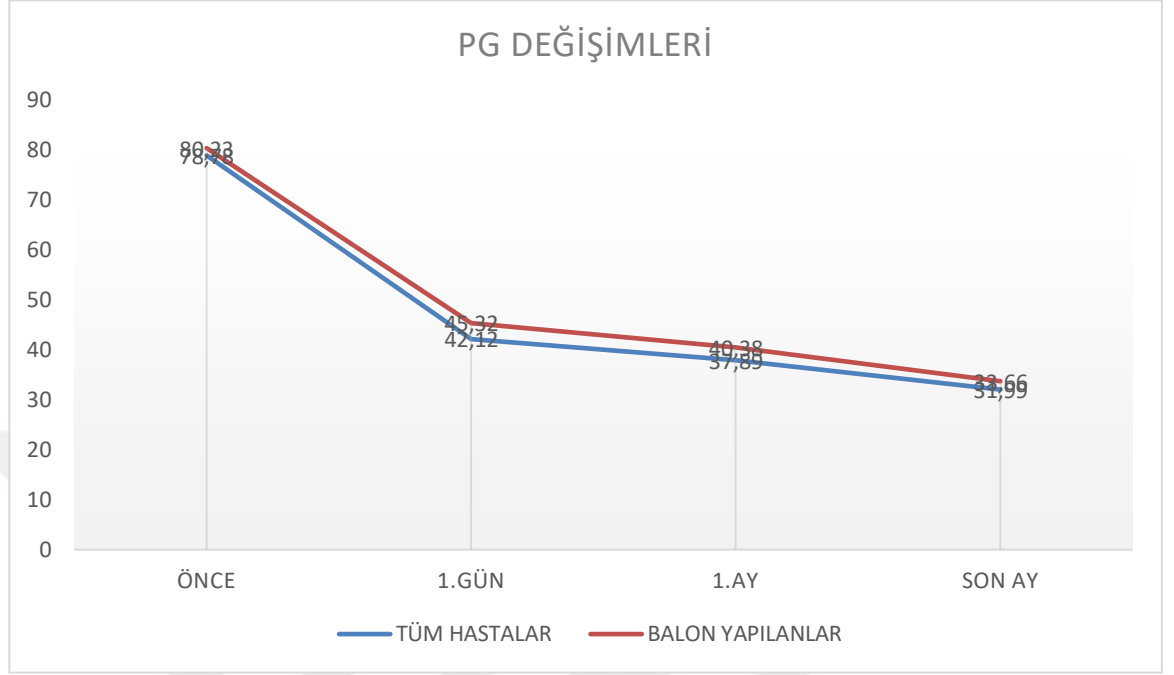
Balon boyutu bilinen ve RV-PA basınç gradiyenti ölçümleri açısından verileri tam olan 59 hastanın değerlendirmesinde BPV öncesi ölçülen RV-PA basınç gradiyenti (PG1) ortalaması 80 ± 23 mmHg olup BPV sonrası birinci gün ölçülen RV-PA basınç

gradiyent (PG2) ortalaması 45 ± 22 mmHg ,birinci ay sonrası ölçülen RV-PA basınç gradiyent (PG_1.AY) ortlaması 40 ± 22 mmHg ve 12 ay geçtikten sonra ölçülen son RV-PA basınç gradiyent (PG_SON) ortalaması 33 ± 26 mmHg olarak bulunmuştur. (Tablo XI)

Tablo XI: Balon boyutu bilinen hastalarda BPV öncesi ve sonrası RVP, PAP ve RV-PA basınç gradiyent ölçümleri

	BPV öncesi	BPV sonrası	p<0,05
RVP	80 ± 25	40 ± 12	p<0,05
PAPs	$18 \pm 6,2$	21 ± 6	p<0,05
PAPd	$5 \pm 1,8$	6 ± 3	p<0,026
PAPm	$12 \pm 4,5$	15 ± 5	p<0,05
PG 1.GÜN	80 ± 23	45 ± 22	p<0,05
PG_1.AY		40 ± 22	p<0,05
PG_SON		33 ± 26	p<0,05

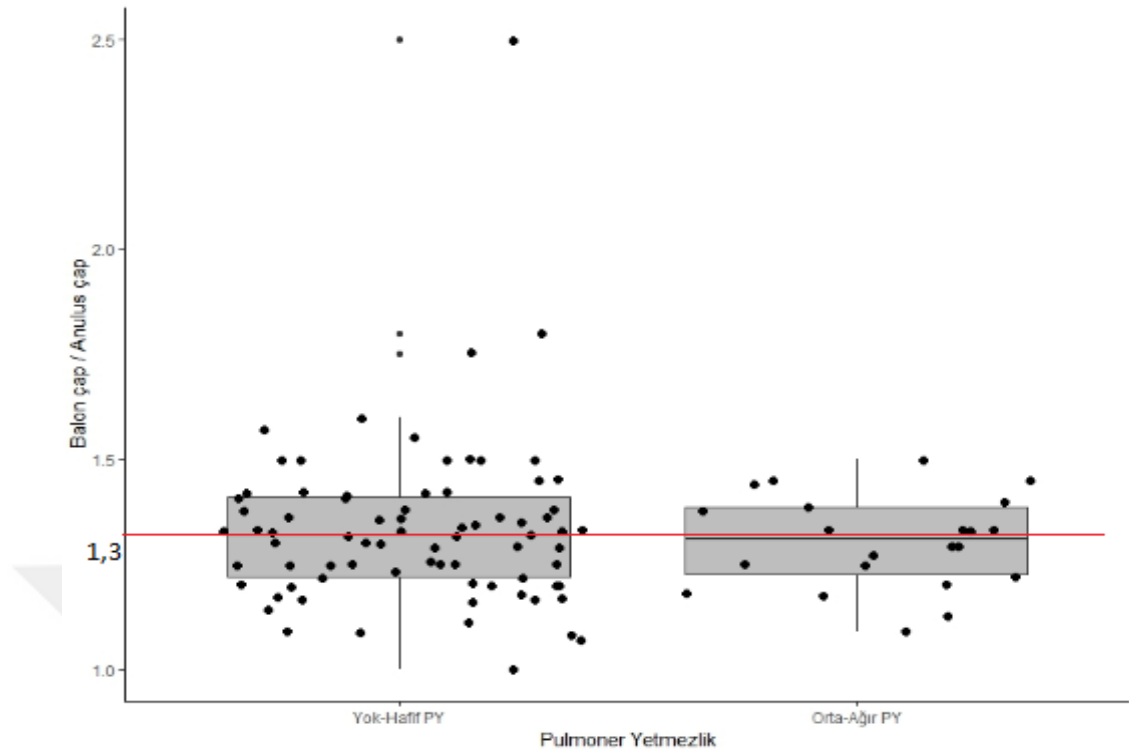
Balon boyutu bilinen hastalarda RVP ve PAP değer değişiklikleri tüm hastalardaki karşılaştırma ile benzerlik gösterdi (Grafik 4).



Grafik 4: PG değişim eğrisi

Balon boyutu bilinen hastalarda BPV öncesi ve sonrası ölçülen PG1, PG2, PG_1.AY, PG_SON değerleri kendi aralarında karşılaştırıldığında tüm hastalardaki karşılaştırma ile benzer olarak hepsinde hastalığın şiddetinde gerileme açısından anlamlı fark bulundu ($p<0.05$) (Tablo XII)

Çalışmamızda kullanılan balon çapı ile pulmoner yetmezlik arasında bir ilişki olup olmadığını değerlendirmek için balon çap/anulus çap oranı 1 ve üstü olan hastaların BPV sonrası PY gelişim dereceleri açısından işlem sonrası bakılan birinci gün, birinci ay ve 12 ay üstü son EKO'ları incelendi. Tüm hastalarda pulmoner yetmezlik gelişimi azda olsa görülmekle birlikte balon boyutu ile pulmoner yetmezlik dereceleri arasında anlamlı bir fark bulunmadı ($p:0,717$).

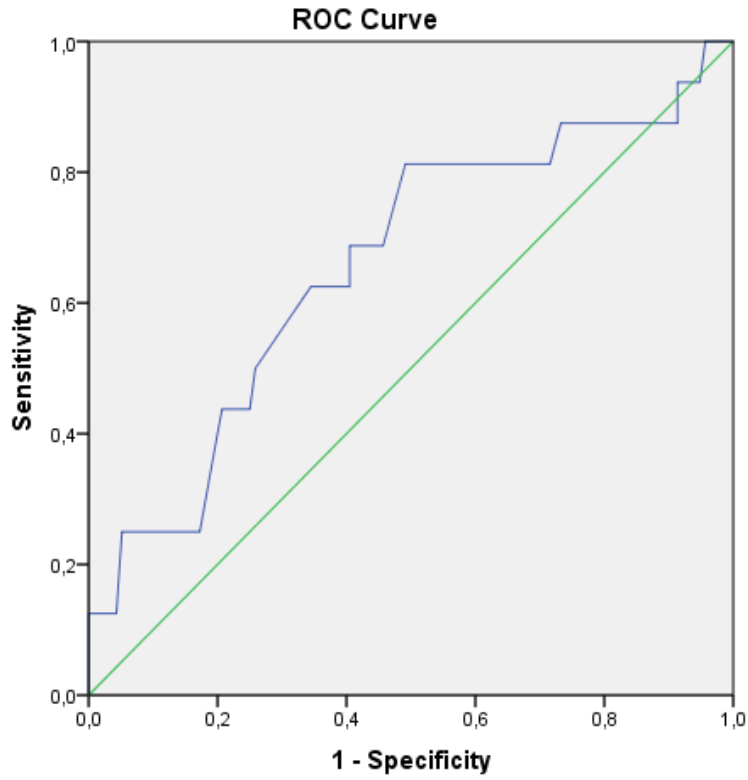
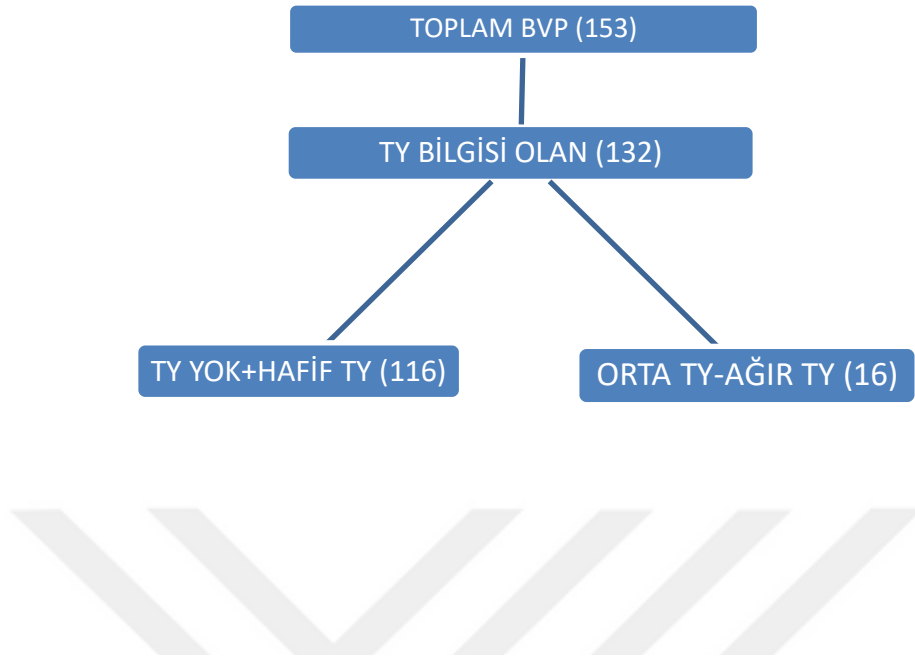


Grafik 5: Balon çap/ anulus çap oranı - PY grafiği

Kullanılan balon boyu ile triküspit kapak yetmezliği arasında bir ilişki olup olmadığını değerlendirmek için balon boy / anulus çap oranı ile BPV sonrası oluşan TY gelişim dereceleri arasında ilişki değerlendirildi. TY dereceleri hafif, orta ve ağır olarak belirlendi. 132 hastadan TY olmayan hastalar ile hafif TY olan 116 hasta grup 1 orta ve ağır TY olan 16 hasta grup 2 olarak belirlendi ve balon boy / anulus çap oranı ile grup 1 ve grup 2 arasındaki ilişki değerlendirildi. TY derecesi ile balon boy/ anulus çap oranı arasında fark anlamlıydı ($p < 0,05$) (Tablo XIX).

Tablo XII: TY ile balon boy / anulus çap karşılaştırmaları

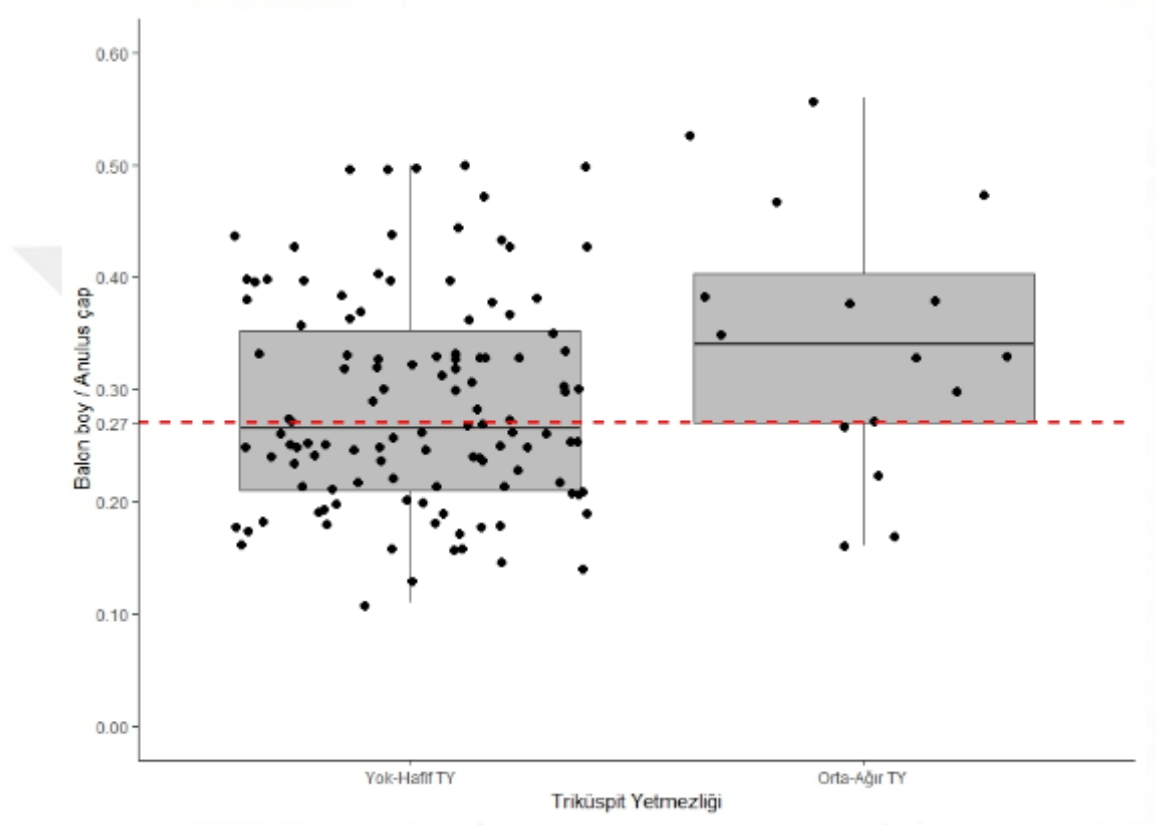
BALON BOY /ANULUS ÇAP (cm/mm)	ÖZGÜNLÜK	DUYARLILIK	p
0,2697	0,813	0,491	0,040



Diagonal segments are produced by ties.

Grafik 6: Balon boy/ anulus çap oranı - TY grafiği ROC eğrisi

Farkın anlamlı çıkması üzerine balon boy / anulus çap açısından özgünlüğü ve duyarlılığı en yüksek değer belirlendi ve bu değer özgünlüğü %81 duyarlılığı %51 ile 0,27 cm/mm olarak bulundu.



Grafik 7: Balon uzunluk/ anulus çap oranı - TY grafiği

5.TARTIŞMA

Pulmoner stenoz sağ ventrikül çıkış yolu ile periferik pulmoner arterler arasında, stenozla giden değişik seviyelerdeki darlıkları içerir. En sık pulmoner kapak düzeyinde daralma görülür ve izole valvüler pulmoner stenoz en sık görülen tipidir. Valvüler pulmoner stenozda kapak fibrotik ve kalın, semilünar kapakçıklar deforme ve komissürler yapışıkır. Subvalvüler ve supravalvüler seviyedeki darlıklara daha az sıklıkla rastlanır. Her üç tip darlıkta da darlığın derecesine bağlı olarak sağ ventrikül içinde ve darlığın proksimalinde basınç artar ve sağ ventrikül hipertrofiye olur (1). Pulmoner stenoz tanı ve takibinde ekokardiyografi etkinliği ve güvenilirliği kabul görmüş bir yöntemdir. Birçok çalışma Doppler ekokardiyografi de elde edilen veriler ile kardiyak kateterizasyondaki direk ölçümler arasında çok iyi korelasyon olduğunu göstermiştir (51,52). Hayes ve arkadaşları (32), NHS-2 çalışmasında valvuler PS'li vakaların yaşam beklentisinin iyi ve normal popülasyona yakın olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmaya alınan hastalarda sadece bir hastada işlem esnasında aritmiye bağlı ölüm görülmüş olup bunun dışında herhangi bir majör komplikasyon ile karşılaşılmamıştır (%0,6).

Ülkemizde de 1989 yılından beri birçok pediatrik kardiyoloji merkezinde PBV işlemi uygulanmaktadır (109,110).

Rowland ve arkadaşlarının (71), 147 vaka ile yaptıkları çalışmada 2 yaşından büyük ve pulmoner gradyenti 50 mmHg'nin altındaki hiçbir hasta ağır PS'ye ilerlememiştir. Drossner ve arkadaşlarının (101), hafif PS'li 146 vakalık çalışmasında da 107 vakanın tamamen düzeldiğini gözlemişlerdir. Çalışmamızda 148 hastadan PS'li 16 hastaya ikinci BPV uygulaması yapılmış olup bunların 7 tanesi bir yaş altındadır. Drossner ve arkadaşlarının (101), 146 serilik çalışmasında orta ve ağır PS'ye ilerleyen 3 vaka da bir yaş altındaydı. Rowland ve arkadaşlarının (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 hastalarda ikinci müdahale yaş oranları değerlendirildiğinde diğer çalışmalarla benzerdir.

Cerrahi müdahale edilen 4 hastanın iki tanesi ikinci girişim sonrası diğer ikisi de üçüncü girişim sonrası konsey kararı ile cerrahi düzeltmeye verilmiştir. Bunun dışında RV-PA basınç gradiyentlerinin zamanla yüksek oranda düzelme eğiliminde olduğu görülmüş, orta ve ağır PS'li hastaların gradientinde azalma olsa da tam düzelme (RV-PA basınç gradiyenti <40 mmHg) oranı %74 (n=93) düzeylerinde saptanmıştır.

Drossner ve arkadaşları (101), 146 olguluk çalışmada bizim çalışmamıza benzer olarak ilk bir yıl içinde vakaların belirgin bir düzelme gösterdiğini belirtmişlerdir.

Yenidoğanlarda fizyolojik pulmoner hipertansiyon, pulmoner stenoz ağırlığını maskelemektedir. Bu fizyolojik değişiklik ilk bir yaşta ağır pulmoner stenoza ilerleyen vakaların diğer yaşlardan daha yüksek görülmesine neden olmaktadır. 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. Çalışmamızda 7 hastaya yenidoğan (0-28 gün) döneminde BPV yapılmış olup sadece bir hasta ilk müdahale sonrası cerrahiye verilmiştir. 43 hasta bir yaş altında olup bu hastaların 7 tanesine (%16,3) ikinci müdahale ihtiyacı olmuş bir hasta da cerrahiye devredilmiştir.

Hayes ve arkadaşları (32) yaptığı NHS-2 çalışmasında gradient <25 mmHg olan hastaların progresif seyretmediğini bu nedenle hastaların takip sıklığının yılda bir kez olabileceğini belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda da BPV sonrası özellikle gradient <25 mmHg olan hastalarda önemli progresyon olmadığı, takip sırasında anlamlı olarak gradient farkının azaldığı, yarısından fazlasının tam düzeldiği gözlenmiştir. Rowland ve arkadaşları (71), 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 arkadaşlarının (32) çalışmasında gradient 25 mmHg'nin altında olanlarda cerrahi veya balon valvuloplasti endikasyonu görülmemiş, hastalar medikal olarak izlenmiş, gradient >80 mmHg olanlarda cerrahi tedavi gerektiği belirtilmiştir. Bizim

çalışmamızda da gradienti ortalama olarak >80mmHg olan 67 hastadan ilk uygulama sonrası yeterli düşüş sağlanamayanlarda ikinci balon uygulaması yapılmış olup bir hasta ilk uygulama sonrası bir hasta ikinci uygulama sonrası ve 2 hasta da üçüncü BPV uygulaması sonrası cerrahiye verilmiştir. Bu nedenle cerrahi komplikasyonlar ve zorlukları göz önüne alındığında ilk BPV sonrası basınç gradienti ılımlı yüksek hastalarda ikinci ve/veya üçüncü balon uygulanması yapılması cerrahiye gidecek olan hasta sayısının azalmasında önemli olabilir. Tabiki bu bizim öngörümüz olup bunun için daha birçok çalışmaya ihtiyaç vardır.

İnfektif endokardit, günümüzde yaygın olmayan bir komplikasyondur. Hayes ve arkadaşlarının (32) yaptığı NHS-2 çalışmasında herhangi bir ölümcül komplikasyon veya infektif endokardit görülmemiştir. Bizim çalışmamızda da hastalarımızın hiçbirinde infektif endokardit'e rastlanılmadı. Bu da PS tanısı alan tüm hastalarda infektif endokardit riskinin düşük olduğunu desteklemektedir.

Çalışmamızda eşlik eden en sık kardiyak hastalık olarak PFO'nun öne çıkması hastaların çoğunun 1 yaş altında tanı almasına ve normal popülasyonda PFO nun sık görülmesine 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. Bulgularımız literatürü desteklemekteydi.

Pulmoner artere giriş güçlüğü'nün yanısıra kritik PS'li hastalarda PA'ye girdikten sonra bile balonun kılavuz tel üzerinden ilerletilerek pulmoner kapağı geçmesi zorluk oluşturmaktadır. Bu güçlüğü ortadan kaldırmak için önerilen, bizim de her iki hastada kullandığımız, koroner anjiyoplasti kateterleri ile önceden predilatasyon yapılmasıdır (85,102,103). Böylece tam dilatasyon için kullanılacak daha büyük çaplardaki balon kateterlerin pulmoner kapaktan kolaylıkla geçmesi sağlanır. Bizimde 6 (%3,9) hastamızda predilatasyon uygulanmıştır.

Kritik PS' de pulmoner anülüsten %20-30 daha fazla çapta balonlar kullanılmaktadır (85,102,104,105). Kullanılan balonların düşük profilli ve ince gövdeli

olması tercih edilir. Sağ ventrikül serbest duvarının zedelenmesini engellemek için kısa balonlar önerilmektedir (104).

BPV'de anulus çapına uygun ebatta balon kullanıldığında, sonuçların tatmin edici olmadığı bildirilmektedir (107). Ring ve arkadaşlarının term yenidoğan bebeklerde yaptıkları çalışmada pulmoner anulusun %30' u kadar geniş çaptaki balonların rahatlıkla tolere edildiği, ancak % 50' yi aştığı zaman sağ ventrikül çıkış yolunda dikkate değer kanamaların gözleendiği ve bu alanların fibrosisle iyileştiği bildirilmektedir (108). Loureiro ve arkadaşlarının (106) 2017 yılında tek merkezli çalışmasında; yenidoğan döneminde BPV yapılan hastaların 20 yıllık orta ve uzun dönem sonuçlarını karşılaştırmışlar ve balon cap / anulus cap oranı ile pulmoner yetmezlik arasında bir korelasyon gösterememişlerdir. Çalışmamızda 139 hastanın BPV işeminde kullanılan balonların çap ve boyları tespit edildi. Balon çapı ile anulus çapı oranlanarak pulmoner yetmezlik açısından karşılaştırma yapıldı. Balon boyutu bilinen 7 hastanın anulus çapı bilinmediğinden çalışma dışı tutuldu. Ek olarak 1993 ,1994 ve 1995 yıllarında kullanılan balonların çapının anulus çapından daha düşük olduğu, bu yüzden balon çap / anulus çap oranının 1' in altında olduğu görüldü ve bu hastalarda çalışmaya dahil edilmedi. Bu yıllarda kayıtlarda kullanılan balon boyutlarının hepsinin 10 x 30 mm olması; malzeme temin sorunu, tek tip kateter kullanımı veya yanlış kayıt nedeni ile kaydedilmiş olabileceği yorumlandı. BPV yapılan tüm hastalarda hafifte olsa pulmoner yetmezlik görülmekteydi. Biz hastaların birinci gün, birinci ay ve son yapılan EKO' larındaki pulmoner yetmezlik dereceleri incelendiğinde pulmoner yetmezlik derecelerinde bir ağırlaşma ve ilerleme görülmeydi ve pulmoner yetmezlik ile balon boyutu arasındaki ilişkiyi değerlendirdiğimizde anlamlı bir sonuca ulaşamadık.

Sağ ventrikül serbest duvarının zedelenmesini engellemek için kısa balonlar önerilmektedir (104). Bizim çalışmamızda hastalarda kullanılan balon boyları ile hastalarda oluşan triküspit kapak yetmezliği arasında bir ilişki olup olmadığını değerlendirmek için hastaların balon boyları ile anulus çapları oranlandı ve bu oran BPV sonrası triküspit kapak yetmezliği gelişen hastaların TY dereceleri ile karşılaştırıldı. Hastalar triküspit yetmezlik derecelerine göre TY gelişmeyen, hafif TY gelişen, orta TY gelişen ve ağır TY olan hastalar olarak gruplara ayrıldı. Ek olarak TY gelişmeyen ve hafif TY olan hastalar (grup 1) ile orta ve ağır TY olan hastalar (grup 2) da ayrı iki grup olarak tekrar gruplandırıldı. Grup 1 ve grup 2 hastaların balon boy /

anulus ap karřılařtırmasında anlamlı fark oluşması üzerine özgüllüğü ve duyarlılığı en yüksek olan balon boy / anulus ap değeri 0,27 cm/mm (özgüllük %81, duyarlılık %51) olarak belirlendi. Buna göre 0,27 cm/mm değeri üzerinde orta-ağır TY görölme olasılığı 0,27 cm/mm altı değerlere oranla daha yüksek olarak belirlendi. Uzun ölçölü balonların triküspit corda tendinealarında hasar yaratabileceğı öngörölmüştür.

6.SONUÇ

Yaklaşık 26 yıllık bir hasta taramasının yapılması nedeni ile alışmamız literatürde bu konuda yapılmış diğerkalışmalara göre daha geniş bir zaman aralığı kapsamaktadır. Özellikle BPV'den bir yıl sonra takibi devam eden ve verilerine ulaşabildiğimiz 82 orta ve ağır pulmoner stenozlu hastamızın olması uzun süreli sonuçlar açısından çok değerlidir. alışmamız diğerkalışmalarla paralel doğrultuda orta ve ağır PS'li hastalarda, hastalığın şiddetinin düzeltilmesi açısından manipölasyonda ki zorluklara rağmen BPV uygulamasının cerrahiye en iyi alternatif olarak uygulanabileceğini göstermiştir. Pulmoner valvüler dilatasyon öngörölenden daha az miktarda uygulansa bile hayat kurtarıcı olmakta ve hastaya daha iyi şartlarda ve daha az riskle diğerkedavi seçeneklerinin uygulanmasına olanak sağlamaktadır. Kullanılan balon apı ile pulmoner yetmezlik arasında bir bağlantı bulunamamasına rağmen bu konuda daha geniş aplı alışmalara yer verilmesi gerekmektedir. Balon boyunun kısa olması hastalarda sonradan gelişebilecek triküspit kapak yetmezlik derecesi açısından önem arz etmekte olup bu konuda daha sağlam değerlere ulaşabilmek açısından yeni alışmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Önemli olan hastaya en az zarar verecek şekilde var olan patolojiyi düzeltebilecek doğru yöntemin bulunmasıdır. Bu konuda yapılmış birçok alışma ve BPV işleminin uzun yıllar boyunca kullanılmasının; gerek düşük komplikasyon oranları gerekse hastalığın şiddetinin gerilemesinde ki olumlu etkileri nedeni ile alternatifsiz bir tedavi seçeneğı olduğunu gözler önüne sermiştir. Fakat bu tedavi seçeneğinin doğurmuş olduğu bazı nadir yan etkiler ve komplikasyonlarının da en aza indirgenmesi için daha birçok alışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

7. KAYNAKLAR

1. Bernstein D. Acyanotic congenital heart disease: Obstructive lesions. In: Kliegman R, (Eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 20 th edition, Philadelphia: Elsevier: 2016;2199-201
2. Campbell M. Simple pulmonary stenosis: pulmonary stenosis with closed ventricular septum. Br Heart J 1954;16:273-99
3. Latson LA, Prieto LS. Pulmonary stenosis In: Moss and Adams' Heart disease in infant, children and adolescent: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (Eds), Lippincott Williams-Wilkins. 6 th ed. Philadelphia: 2001;820-44,
4. Edwards JE. Congenital malformations of the heart and great vessels. In: Gould S E (Eds). Pathology of the Heart. Springfield: 1953;11-32
5. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvar stenosis: report of 3 cases. Br Med J 1948;1:121-31.
6. Mesut R. Kardiovasküler anatomi. Kalp ve Damar Cerrahisi. Aytaç A (Editör). 1. Baskı. Çapa Tıp Kitabevi, İstanbul: 2005;42-4.
7. Campbell M. Factors involved in the etiology of pulmonary stenosis. Br Heart J 1962;24:625-32.
8. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. Circulation 1993;87:114-20.
9. Todros T, Paladini D, Chiappa E, et al. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life. Ultrason Obstet Gynecol 2003;21:228-33.

10. Freed MD, Rosenthal A, Bernhard WF et al. Critical pulmonary stenosis with a diminutive right ventricle in neonates. *Circulation* 1973;48(4):875-81.
11. Anderson HR. Pulmonary stenosis. In: Macartney JF, Shinebourne EA, Tynan M (Eds). *Pediatrics cardiology*. 2 th ed. Churchill Licingstone New York: 1987;959-63
12. Anderson HR, Cook CA, Hlavacek JA et al. Normal cardiac anatomy. In: Da Cruz EM, Ivy D, Jagggers J (Eds). *Pediatric and congenital cardiology cardiac surgery and intensive care*. London: 2014;19-20,
13. McBride LR, Carpentier A. Surgical anatomy of cardiac valves and techniquese of valve reconstruction. In: Baue AE (Eds). *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. USA: Prentice-Hall International Inc: 1996;961-80
14. Lawrence HC, Edmunds LH. Surgical anatomy of the heart. In: Edmunds LH (Eds). *Cardiac surgery in the adult*. USA: McGraw-Hill: 1997;35-57
15. 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
16. Sadler TW. Embryology of heart. In: Sadler TW (Eds). *Langman's Medical Embriology*. Lippincott Williams & Wilkins 6th édition. USA: 1990;189-94
17. Van Mierop LHS. Anatomy and embriology of the right ventricle. In: Allen HD (ed). *International Academy of Pathology. Mongraph 15*, Williams & Wilkins, Baltimore: 1974;234-9
18. 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.
19. Keith A. The Hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet* 1909;2:359-62
20. More GW, Hutchins GM, Brito JC. Congenital malformations of the semilunar valves. *Hum Pathol* 1980;11:367-72.
21. Oka M, Angrist GM. Mechanism of cardiac valvular fusion and stenosis, *Am Heart J* 1967;74:37-47
22. Klinge T, Laursen HB. Familial pulmonary stenosis with underdeveloped or normal right venticle. *Br Heart J* 1975;37(1):60-4.
23. Patterson DF, Haskins ME, Schnarr WR. Hereditary dysplasia of the pulmonary valve in beagle dogs: pathologic and genetic studies. *Am J Cardiol* 1981;47:631-41.
24. Gikonyo BM, Lukas RV, Edwards JE. Anatomic features of congenital pulmonary valvar stenosis. *Pediadtr Cardiol*,1987;8:109-15.
25. Freed MD, Rosental AR, Bernhar WF, et al. Critical pulmonary stenosis with diminutive right ventricle in neonates. *Circulation* 1973;48:875-82.

26. Beekman RH, Emmanouilides GC, Allen HD, et al. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents including the fetus and young adult. 5th edition. USA: Williams & Wilkins Baltimore: 1995;456-61
27. Lewis JM, Montero AG, Kinard SA, et al. Hemodynamic response to exercise in isolated pulmonary stenosis. *Circulation* 1964;29:854-62.
28. Lasser RP, Jenkins G. Chest pain in patient with isolated pulmonic stenosis. *Circulation* 1957;15:258-66.
29. Marquis RM. Unipolar electrocardiography in pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1951;12:265.
30. Rodbard S, Ikeda K, Montes M. An analysis of mechanism of poststenotic dilatation. *Circulation* 1963;28:791.
31. Rao PS, Awa S, Linde LM, et al. Role of kinetic energy in pulmonary valve pressure gradients. *Circulation* 1973;48:65-73.
32. 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.
33. Wood P. Congenital pulmonary stenosis with left ventricular enlargement associated with atrial septal defect. *Br Heart J* 1942;4:11-6.
34. Bousvaros G, Palmer W. Phonocardiographic features of the systolic murmur in pulmonary artery stenosis. *Br Heart J* 1965;27:374-78.
35. Kulangara RJ, Strong WB, Miller MD. Differential diagnosis of heart murmurs in children. *Postgrad Med* 1982;72:219-28.
36. Hultgren HN, Reeve R, Cohn K, et al. The ejection click of valvular pulmonic stenosis. *Circulation* 1969;40:631-40.
37. Rowe RD. Pulmonary stenosis with normal aortic root. Keith J, Rowe R, Vlad P (Eds). *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. Macmillan, New York: 1978;761-88.
38. 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;2:481-93.
39. Currents JH, Kinney TD. Pulmonary stenosis with intact ventricular septum: report of eleven cases. *Am Hear J* 1945;30:491-556
40. Vogelpoel L, Schrire V. Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1960;22:55-72.

41. Cheatman JP. Pulmonary stenosis. In: Garson A, Bricker T, Fisher D, Neish S (Eds). The science and practice of pediatric cardiology. 2nd edition. Williams-Wilkins Pennsylvania: 1998;1207-56,
42. Schmidt RE, Craige E. Recorded mevements over the right venticle in children with pulmonary stenosis. Circulation 1977;56:769-75.
43. Sholler GF, Colan SD, Sanders SP. Effect of isolated right ventricular outflow obstruction on left ventricular function in infants. Am J Cardiol 1988; 62:778-84.
44. 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.
45. Bassingthwaight JB. The electrocardiographic and hemodynamic findings in pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Circulation 1963;28:893-8.
46. Mehra-Pour M, Whitney A, Liebman J, et al. Quantification of the Frank and MacFee-Parungao orthogonal electrocardiogram in valvular pulmonic stenosis: Correlation with hemodynamic measuraments. J Electrocardiol 1979;12:69-74.
47. Levine OR, Blumenthal S. Pulmonary stenosis. Circulation 1965;32:33-41.
48. Weyman AE, Dillion JC, Feigenbaum H. Echocardiographic patterns of pulmonary valve motion in valvular pulmonary stenosis. Br Heart J 1957;19:303-10.
49. Weyman AE. Cross-sectional echocardiographic visualization of the stenotik pulmonary valve. Circulation 1977;56:769-75.
50. Weyman AE. Pulmonary valve echo motion in clinical practice. Am J Med 1977; 62: 843-52.
51. 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;67:866-871.
52. Currie PJ, Hagler DJ, Seward JB, et al. Instantttaneus pressure gradiyent: a simultaneous doppler and dual catheter correlative study. J Am Coll Cardiol 1986;7:800-806.
53. Takarada M, Miyazawa Y, Yasui S, et al. Clinical usefulness of colorcoded two-dimensional Doppler echocardiography. In: Doyle EF (Eds). Congenital heart disease. Pediatric cardiology. New York: Siprenger-Verlag 1986;123-8.
54. Geva T, Greil GF, Marshall AC, et al. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: comparison with x-ray angiography. Circulation 2002; 106:473-8.

55. 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.
56. 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 41:1951;1-20.
57. Koretzky ED. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. Circulation 1969;40:43-8.
58. Jeffrey RF, Moller JH, Amplatz K, et al. 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.
59. Watson GH. Pulmonary stenosis, "cafe-au-lait" spots and dull intelligence. Arch Dis Child 1967;42:303-7.
60. Pickering D, Laski B, Macmillan DC, et al. The little Leopard syndrome: description of 3 cases and review of 24 previously reported. Arch Dis Child 1971;46:85-9.
61. Noonan JA. Hypertelorism with Turner phenotype: a new syndrome with associated congenital heart disease. Am J Dis Child 1968;116(4):373-80.
62. Rosenquist GC, Krowetz LJ, Haller JA Jr. Acquired right ventricular outflow obstruction in a child with neurofibromatosis. Am Heart J 1970;79:103.
63. Grosse-Brochoff F, Loogen F. Infundibular pulmonary stenosis in chronic left ventricular cardiopathy. Germany Med Monthly 1962;7:109.
64. Barr PA, Celermajer JM, Bowdler JD, et al. Idiopathic hypertrophic obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow tract obstruction in infancy. Br Heart J 1973;35:1109-15.
65. Paşaoğlu I, Doğan R, Demircin M, et al. Blood cyst of the pulmonary valve causing pulmonic valve stenosis. Am J Cardiol 1993;72:493-4.
66. Thorson A, Bjorck G, Bjorkman G, et al. Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defect) peripheral vasomotor symptoms, broncho constriction and an unusual type of cyanosis: a clinical and pathologic syndrome. Am Heart J 1954;47(5):795-817.
67. Lo HM, Tseng YZ, Tseng CD, et al. Intracardiac goiter: A cause of right ventricular outflow obstruction and successful operative therapy. Am J Cardiol 1984;53:976-978.
68. Krabill KA, Wang Y, Einzig S, et al. Rest and exercise hemodynamics in pulmonary stenosis: Comparison of children and adults. Am J Cardiol 1985;56:360-365.
69. Levine RO, Blumenthal S. Pulmonic stenosis. Circulation 1965;32:33-41.

70. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ. Clinical course in pulmonic stenosis. *Circulation* 1977;56:1039-47.
71. Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, et al. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1997;79:344-9.
72. Lueker RD, Vogel JH, Blount SG, et al. Regression of valvular pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1970;32:779-82.
73. Nadas AS. Pulmonic stenosis--indications for surgery in children and adults. *N Engl J Med* 1972;287:1196-7.
74. White PD, Hurst JW, Fennell RH. Survival to the age of seventy-five years with congenital pulmonary stenosis and patent foramen ovale. *Circulation* 1952;2:558-64.
75. 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.
76. Johnson AM. Impaired exercise response and other residue of pulmonary stenosis after valvotomy. *Br Heart J* 1962;24:375-88.
77. Stone FM, Bessinger FB, Lucas RV, et al. Pre-and postoperative rest and exercise hemodynamics in children with pulmonary stenosis. *Circulation* 1974;49:1102-6.
78. Dimond EG, Lin TK. The clinical picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect). *Ann Intern Med* 1954;40:1108-24.
79. Johnson RP, Johnson EE. Congenital pulmonic stenosis with open foramen ovale in infancy; report of five proved cases. *Am Heart J* 1952;44:344-59.
80. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87:121-6.
81. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M et al. Association rheumatic fever, endocarditis and kawasaki disease committee, council on cardiovascular disease in the young; council on clinical cardiology; council on cardiovascular surgery and anesthesia; quality of care and outcomes research interdisciplinary working group. *Circulation* 2007;116(15):1736-54.
82. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. Focused Update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2017;135(25):1159-95.
83. Adnan S, Dajani, MD, Kathryn A, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association. *Circulation* 1997;96:358-66
84. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982;307:540-42.

85. Rey C, Marache P, Francart C, et al. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. *Am Coll Cardiol J* 1988;11:815-20.
86. Rao PS. Transcatheter treatment of pulmonary outflow tract obstruction: a review. *Prog Cardiovasc Dis* 1992;35:119-58.
87. Rao PS. Balloon dilatation in infants and children with dysplastic pulmonary valves: short-term and intermediate-term results. *Am Heart J* 1998;116:1168-73.
88. Marantz PM, Huhta JC, Mullins CE. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:476-79.
89. 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.
90. Sellors TH. Surgery of pulmonary stenosis; a case in which the pulmonary valve was successfully divided. *Lancet* 1948;1:988-92.
91. Blount SG Jr, Van Elk J, Balchum OJ, et al. Valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum; clinical and physiologic response to open valvuloplasty. *Circulation* 1957;15:814-26.
92. Swan H, Cleveland HC, Mueller H, et al. Pulmonic valvular stenosis; results and technique of open valvuloplasty. *J Thorac Surg* 1954;28:504-15.
93. Mistrot J, Neal W, Lyons G. Pulmonary valvulotomy under inflow stasis for isolated pulmonary stenosis. *Ann Thorac Surg* 1976;21:30-7.
94. 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;50:560-8.
95. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WM. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87:102-13.
96. Danielson GK, Exarhos ND, Weidman WH, et al. Pulmonic stenosis with intact ventricular septum: surgical considerations and results of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;61:228-34.
97. Bashour T, Rifai AS, Jokhadar M. Pulmonic valvular stenosis: clinical hemodynamic correlation and surgical results. *Angiology* 1984;35:222-30.
98. Coles JG, Freedom RM, Olley PM. Surgical management of critical pulmonary stenosis in the neonate. *The Annals of Thoracic Surg* 1984;38:458-65.
99. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JA, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task

Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015;132(22):281-91.

100. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, et al. Task Force 8: Classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(8):1364-7

101. Drossner DM, Mahle WT. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 649-52

102. Talsmo M, Witsenburg M, Rahmer J, et al. Determinants for outcome of balloon valvuloplasty for severe pulmonary stenosis in neonates and infants up to six months age. *Am J Cardiol* 1993;71:246-8

103. Burzynski JB, Kveselie DA, Byrum CJ, et al. Modified technique for balloon valvuloplasty of critical pulmonary stenosis in the newborn. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1944-7

104. Zeevi B, Keane JF, Fellows KE, et al. Balloon dilation of critical pulmonary stenosis in the first week of life. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:821-4.

105. Fedderly RT, Lloyd TR, Mendelsohn AM, et al. Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:460-5.

106. Loureiro P, Cardoso B, Gomes IB, et al. Long term results of percutaneous balloon valvuloplasty in neonatal critical pulmonary valve stenosis: a 20-year, single-centre experience. *Cardiol Young*. 2017;27(7):1314-22

107. Khan MA, Youser SA, Moore JW, et al. Results of repeat percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valvar restenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990;120:878,

108. Ring JC, Kulik T J, Burke BA, et al. Morphologic changes induced by dilation of the pulmonary valve anulus with overlarge balloons in normal newborn lambs. *J Am Coll Cardiol* 1984;55:210.

109. Ünal N, Akçoral A, Aydın A, Hüdaoglu S, Meşe T, Yunus Ş. Ağır ve orta derecede pulmoner valvüler darlıklarda balon valvüloplasti uygulanması. *Türk Girişimsel Kardiyoloji Derg* 1997;1:54-5.

110. Akcurin G, Kahramanyol O, Atakan C. Intermediate-term follow-up results of pulmonary balloon valvuloplasty in children. *Turk J Pediatr* 2000;42:126-31

8. EKLER

EK 1: Etik Kurul Onamı

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
GİRİŞİMSSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR ETİK KURUL KARARI

Sayın Prof.Dr.Nurettin ÜNAL,

Araştırmaya ilişkin Kurulumuz kararı aşağıda sunulmuştur.

Bilgilerinizi ve gereğini rica ederiz.

ETİK KOMİSYONUN ADI	DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ GİRİŞİMSSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU
AÇIK ADRES	Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı 2. Kat İnciraltı-İZMİR
TELEFON	0 232 412 22 54-0 232 412 22 58
FAKS	0 232 412 22 43
E-POSTA	etikkurul@deu.edu.tr

BAŞVURU BİLGİLERİ	DOSYA NO:	3472-GOA
	ARAŞTIRMA	UZMANLIK TEZİ ☐ MÜNFERİT ARAŞTIRMA ☒ ÖÇM ☐ YÜKSEKLİSANS ☐ DOKTORA ☐
	ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Valvüler Pulmoner Stenoz Nedeni ile Balon Valvuloplasti Yapılan Hastaların Orta ve Uzun Dönem Sonuçlarının Değerlendirilmesi
	ARAŞTIRMA PROTOKOL KODU	
	SORUMLU ARAŞTIRMACI ÖN VANI/ADI/SOYADI ve UZMANLIK ALANI	Prof.Dr.Nurettin ÜNAL Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D
	DESTEKLEYİCİ VE AÇIK ADRESİ	-
	DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ VE ADRESİ	-
	ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ ☒ ÇOK MERKEZLİ ☐

DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili
	Araştırmacı dilekçesi	09.10.2018		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐

KARAR BİLGİLERİ	Karar No:2018/25-J0	Tarih:11.10.2018
	Prof.Dr.Nurettin ÜNAL'ın sorumlu olduğu "Valvuler Pulmoner Stenoz Nedeni ile Balon Valvuloplasti Yapılan Hastaların Orta ve Uzun Dönem Sonuçlarının Değerlendirilmesi" isimli klinik araştırmaya ait 09.10.2018 tarihli araştırıcı dilekçesine ilişkin olarak; -Sorumlu araştırmacı olarak Doç.Dr.Mustafa Kır'ın görevlendirilmesi ile ilgili araştırıcı dilekçesi incelenerek bilgi edinilmiş ve uygun bulunmuştur.	
ETİK KURUL BİLGİLERİ		
ÇALIŞMA ESASI	Dokuz Eylül Üniversitesi Gönüllü Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu İşleyiş Yönergesi İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu	
ETİK KURUL ÜYELERİ		

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet	Araştırma ile İlgili mi?		İmza
Prof.Dr.Ali Rıza ŞİŞMAN (Başkan)	Tıbbi Biyokimya	DEÜ Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Gül ERGÖR (Başkan Yardımcısı)	Halk Sağlığı	DEÜ Tıp Fakültesi Halk Sağlığı A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Nejat SARIOSMANOĞLU	Kalp Damar Cerrahisi	DEÜ Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	Katılmadı
Prof.Dr. Mehmet Refik MAS	Geriatri	DEÜ Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	Katılmadı
Prof.Dr.Ayşe Aydın ÖZKÖTÜK	Tıbbi Mikrobiyoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Milge KIRAY	Fizyoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Sevda ÖZKARDEŞLER	Anesteziyoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	Katılmadı
Prof.Dr.Silen SARIOĞLU	Patoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Bilge KARA	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	DEÜ Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksek Okulu	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Ayhan ABACI	Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları	DEÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	
Doç.Dr.M.Aylin ARICI	Tıbbi Farmakoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Doç.Dr.Murat BEKTAŞ	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	DEÜ Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	Erkek	E ☐	H ☒	Katılmadı
Doç.Dr.Yasemin SOYSAL	Tıbbi Biyoloji ve Genetik	Sağlık Bilimleri Enstitüsü Moleküler Tıp Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Uzm.Dr.Ahmet Can BILGIN	Hukuk	DEÜ Tıp Tarihi ve Etik A.D.	Erkek	E ☐	H ☒	Katılmadı
Mehmet Erhan ÖZKUL	Sağlık mensubu olmayan üye	DEÜ Tıp Fakültesi İdari Mali İşler	Erkek	E ☐	H ☒	

EK 2:Veri kayıt formu örneği

Adı Soyadı:	Tarih :
Hasta no/ Protokol:	
Yaş(Ay) / Cinsiyet:	
Vücut Yüzey Alanı	
Stenoz Derecesi	
Pulmoner Kapak Çapı (mm)	
Balon Çapı (mm)	
Balon Uzunluğu (cm)	
Balon / Pulmoner Kapak Çapı Oranı	
Balon boy/ Pulm. Kapak Çapı Oranı	
Sağ ventrikül basıncı (PBV öncesi)	
Pulmoner arter basıncı (PBV öncesi)	
Basınc gradienti (PBV öncesi)	
Sağ ventrikül basıncı (PBV sonrası)	
Pulmoner arter basıncı (PBV sonrası)	
Basınc gradienti (PBV sonrası) (PG ve PY derecesi)	
1.ay kontrol ECO (PG ve PY derecesi)	
6-12. ay kontrol ECO (PG ve PY derecesi)	
12 ay < kontrol ECO(PG ve PY derecesi)	
Son ECO (PG ve PY derecesi)	
Triküspit Yetmezlik (BPV sonrası)	
Ek hastalık:	☐ yok ☐ var
Yoğun bakıma yatış/ İzlem süresi:	☐ yok ☐ var
Mekanik ventilasyonda kalma/ Süresi:	☐ yok ☐ var
2. Müdahale ihtiyacı :	☐ yok ☐ var Tarih:
3. Müdahale ihtiyacı :	☐ yok ☐ var Tarih:

