

Konjenital Aort Steno/unda Cerrahi Kriterlerin Deęerlendirilmesi

Prof.Dr. Şencan ÖZME, Prof.Dr. Muhsin SARAÇLAR,
Doe.Dr.Süheyla ÖZKUTLU, Dr.M.Kemal BAYSAL

Hacettepe Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi, ANKARA

ÖZET

Konjenital aort stenozlu 66 hastaya cerrahi endikasyon kondu. Bu vakaların % 50.1'i subvalviiler, %45.4'ii valviiler ve %4.5'u ise supravalyüler aort stenozu idi. Hastaların %85'i ameliyat oldu. 2 vaka postoperatif dönemde kaydedildi. 2 hastada subvalviiler membran rekiirrensi görüldü.

Anahtar kelimeler: Konjenital aort stenozu, cerrahi kriter

Konjenital aort darlığı infantil devrede daha fazla bulgu veren ve cerrahi tedavisi mümkün olan anomalilerden birisidir (1-3). Ancak cerrahi girişimin etkinliği erken tanı ve ağırlık derecesinin saptanması ile mümkün olabilmektedir (1, 2).

Hastalığın ağırlık derecesine göre çabuk yorulma, senkop ve göğüs ağrısı gibi klinik bulguları bulunabilir (1-10). Kesin tanı elektrokardiyografi, telekardiyografi, ekokardiyografi ve anjiyokardiyografi yardımı ile konmaktadır (1-3, 11-19). Hastalığın ağırlık derecesinin saptanmasında ekokardiyografi ve anjiokardiyografi geniş bir şekilde kullanılmaktadır (13-19).

Hastalığın tedavisi cerrahi yoldadır. Ameliyat endikasyonunun geç konması çoęu zaman hastanın kaybı ile sonuçlanmaktadır (1-3).

Geliş Tarihi: 10.4.1988 Kabul Tarihi: 12.4.1988

Yazışma Adresi: Prof.Dr. Şencan Özme
Hacettepe Tıp Fakültesi Çocuk
Kardiyolojisi, ANKARA

SUMMARY

EVALUATION OF THE SURGICAL CRITERIA IN CONGENITAL AORTIC STENOSIS

In the study, 66 cases of congenital aortic stenosis who had surgical indication were presented. 50.1 percent of them was subvalvular, 45.4 percent valvular and 4.5 percent supravalyular type of congenital aortic stenosis. 85 percent of the cases underwent to open heart operation. Two cases were died in postoperative period and recurrence of the subvalvular membrane was seen in two other cases.

Key words: Congenital aortic stenosis, surgical criteria

Bu çalışmamızda 1981 yılından beri kliniğimizde cerrahi müdahale kararı alınan konjenital aort stenozlu hastaların klinik ve laboratuvar bulgularını deęerlendirerek cerrahi endikasyonlarını bir kez daha gözden geçirmeyi planladık.

MATERYAL VE METOD

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Ünitesinde 1981 yılından beri cerrahi müdahale kararı alınan 66 hastanın klinik, laboratuvar bulguları ve cerrahi endikasyonları retrospektif olarak incelendi.

Çalışma grubunun 45'i (% 68) erkek, 21'i (% 32) kız idi. Yaş dağılımı 3 ay-18 yıl olup ortalama 12'/12 yıl idi.

Hastaların geliş şikayetleri ve öyküleri alındıktan sonra fizik muayeneleri yapıldı. EKG'leri (eforlu ve eforuz) ve telekardiyografileri alındı. Daha sonra sırasıyla ekokardiyografi (M-mode, 2-Boyutlu ve Doppler) ve anjiokardiyografik çalışmaları yapıldı.

Hastalarda tanı Tablo 1'de, cerrahi endikasyon ise Tablo 2'de görülen kriterler kullanılarak konulmuştur.

BULGULAR

(a) Hastaların kliniğe geliş nedenleri Tablo 3'de görülmektedir. Kalbin delik olması, senkop ve göğüs ağrısı en sık rastalanan nedenlerdir.

(b) Vakaların fizik bulguları Tablo 4'de görülmektedir. Aort odağında sistolik ejeksiyon üfürümü, jugular çentikte thrill ve kalp yetmezliği en sık görülen fizik bulgulardır.

(c) Hastaların % 83.4'nün EKG'larında sol ventrikül hipertrofisi, sol ventrikül sistolik yüklenmesi ve eforlu EKG de ST,T değişiklikleri mevcut olup % 16.6'ında ise EKG normal idi.

(d) Vakaların % 89.4'nün telekardiyografisi normal olup %10.6'sının kardiyomegalisi vardı.

(e) Hastalarda kullanılan kesin tanı metodları Tablo 5'de görülmektedir. Kesin tanı için hastaların %51.5'ine ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik, % 27.3'üne yalnız ekokardiyografik ve % 21.2'sine ise sadece anjiyokardiyografik tetkikler yapıldı.

(f) Vakalardaki cerrahi endikasyonlar Tablo 6'da görülmektedir. Tüm vakaların %27.3'üne klinik, EKG ve eko bulgularıyla, % 51.5'unda klinik, EKG, ekokardiyografi ve anjiyokardiyografi ile, % 21,2'sinde klinik, EKG ve anjiyokardiyografi bulgularıyla cerrahi endikasyon kondu.

(g) Lezyonların yerine göre dağılımı Tablo 7'de görülmektedir. Hastaların % 50.1'i subvalvüler, %45.4'ü valvüler ve %4.5'i supralvalvüler aort darlığı idi.

(h) Aort darlığına eşlik eden anomaliler Tablo 8'de görülmektedir. Aort koarktasyonu, VSD ve mitral kapakta kleft görünümü en sık rastlanan ek anomalilerdir.

(i) Vakaların % 85'i ameliyat oldu. Bunların % 59'una valvotomi yapılması, % 22.2'ine subvalvüler membran eksizyonu ve miyektomi, % 7.5'i aort koarktasyonun giderilmesi, % 6.8'i ek anomalinin düzeltilmesi ve % 4.5 supralvalvüler bölgeye müdahale şeklinde idi.

(j) Aort kapağına müdahale edilen 2 vakaya 2. ameliyatta aort valv replasmanı yapıldı.

(k) Subvalvüler membran eksizyonu yapılan 2 vakada 2-4 yıl sonra rekürrens görüldü.

(l) Vakaların % 3.1'i geç postoperatif dönemde infeksiyondan kaybedildi.

(m) Hastaların ameliyattan sonra takip süresi 3 ay-6 yıl arasında değişmekte olup ortalama $3\frac{1}{12} \pm 1\frac{1}{12}$ yıldır.

TARTIŞMA

Konjenital aort stenozu hafif-orta derecede hastalarda hiç bulgu vermeyebilir. Ağır vakalarda ise senkop, göğüs ağrısı ve efor kapasitesinde azalma en önemli bulgulardır.

Konjenital aort stenozu daha çok erkeklerde görülmektedir (1-2). Bizim çalışmamızda da erkekler çoğunluktadır.

Hastalarımızın büyük bir kısmı tesadüfi muayene sonucu tanı alarak hastanemize gönderilmiştir. Ame-

Tablo 1. Konjenital Aort Stenozlu Hastaların Tanı Kriterleri

A-KLİNİK BULGULAR

- Senkop
- Göğüs Ağrısı
- Çarpıntı veya efor kapasitesinde azalma

B- ELEKTROKARDİYOĞRAFİ (EKG) BULGULARI

- Sol ventrikül hipertrofisi
- Sol ventrikül strain pattern
- Eforlu EKG'deT ve ST değişikliği

C- TELEKARDİYOĞRAFİ BULGULARI

- Kardiyomegalisi ve/veya sol ventrikül büyüklüğü

D- EKOKARDİYOĞRAFİ BULGULARI

- Sistolik ve diyastolik dom veya ikisinden biri
- Sol ventrikül sistol sonu genişliğinde artma
- Sol ventrikül diyastol sonu genişliğinde artma
- Ejeksiyon fraksiyonunda artma
- % kısalma fraksiyonunda artma
- Maksimal aort kapak açıklığının aort çapma oranının % 30 veya altında olması
- Subvalvüler hipertrofi ve / veya membran

E- KATTİTERDE KAPAK SEVİYESİNDE BASINÇ GRADİENTİNİN OLMASI

F- DOPPLER EKOKARDİYOĞRAFİDE KAPAK SEVİYESİNDE BASINÇ GRADİENTİNİN OLMASI

Tablo 2. Konjenital Aort Stenozunda Ameliyat Endikasyonları

1. Semptomatik infantlarda acil valvotomi ancak sol ventrikül boyutu normalin % 60 sınırından küçük ise başarılı olmaz.
2. Semptomatik çocuklarda (Anjinal ağrı, senkop ve nörolojik bulgular) genelde EKG'de sol ventrikül strain patterni ve sistolik basınç farkı (kapak seviyesinde) >50 mm Hg ise
3. Asemptomatik hastalarda;
 - a) Sistolik basınç farkı (kapak seviyesinde) <50mmHg (subvalvüler membran veya hipertrofi)
 - b) Kapak seviyesinde sistolik basınç farkı>80 mmlg

Tablo 3. Hastaların Geliş Nedenleri

	SAYI	%
Kalbin delik olması	16	24.2
Senkop	11	16.6
Göğüs ağrısı	8	12.1
Senkop+efor kapasitesinde azalma	6	9.1
Efor kapasitesinde azalma	6	9.1
Göğüs ağrısı+çabuk yorulma	5	7.6
Baş ağrısı+baş dönmesi	3	4.5
Burun kanaması	2	3.2
Diğerleri	9	13.6
Toplam	66	100

Tablo 4. Hastaların Fizik Bulguları

	SAYI	%
Aort odağında sistolik ejeksiyon üfürümü	66	100
Mezokardiyak odakta pansistolik üfürüm	5	7.5
Jugular çentikte thrill	47	71.2
Kalp yetmezliği	8	12.1
AFN alınmaması	5	7.5
Devamlı uturum	3	4.5

Tablo 5. Konjenital Aort Stenozlu Olgularda Kullanılan Tanı Metodları

	EKO	KATETER E+K	TOPLAM
1. Subvalv.Membran Septumda lokal	8	4	8
Hip.	2		2
IHSS+Membranöz	1		3
Shone Anomalisi	2		2
Membranöz+Valvüler	1		2
2. Valv. Aort Stenoza	2	10	16
Biksp.Aortik Valv			2
3. Supravalvüler	2		1
Toplam SAYI	18	14	34
%	27.3	21.2	51.5

Tablo 6. Konjenital Aort Stenozlu Hastaların Ameliyat Endikasyonları

	SAYI	%
EKO+Klinik Bulgular+EKG Bulguları	18	27.3
EKO+Klinik Bulgular+EKG+Kateterde Gradient>80	18	27.3
EKO+Klinik Bulgu+EKG+kateterde Gradient<£50	16	24.2
Klinik Bulgular+EKG+Kateterde Gradient>80	14	21.2
Toplam	66	100

Tablo 7. Konjenital Aort Stenozlu Olguların Lezyonun Tipine Göre Dağılımı

	Sayı	Yüzde
1. Subvalvüler aort stenoza	19	28.8
Membranöz	4	6.1
Septumda lokal hipertrofi	4	6.1
IHSS+membranöz	2	3.0
Shone anomalisi	4	6.1
Membranöz+valvüler	27	40.9
2. Vatvüler aort stenoza	3	4.5
Bikuspid aortik kapak	3	4.5
3. Supravalvüler aort stenoza	3	4.5
Toplam	66	100

Tablo 8. Konjenital Aort Stenoza ile Birlikte Bulunan Anomaliler

	Sayı	Yüzde
1. Subvalvüler aort stenoza	2	3.1
Mitral klef	2	3.1
Mitral kapakta supravalvüler membran	3	4.5
PDA	3	4.5
VS D	1	1.5
Pulmoner stenoz	5	7.5
2. Vaivüler aort stenoza	2	3.1
Aort koarktasyonu	2	3.1
Mitral klef	1	1.5
VS D	1	1.5
Koroner A- V fistül	3	4.5
3. Supravalvüler aort stenoza	3	4.5
Motor, mental retardasyon, anormal yüz görünümü	24	36.4
Toplam	24	36.4

liyat kararı alınan hastaların %16,6'sı senkop nedeniyle müracaat etmiştir. Mitchell(10) ve arkadaşlarının 533 vakaiik yayınında senkop görülme sıklığı %20'dir. Vakalarımızda göğüs ağrısı %12,1 oranında görülmesine rağmen Mitchell(10) ve arkadaşlarının yayınında ise %36.7 gibi yüksek orandadır. Aradaki fark muhtemelen öyküdeki soruş şekline kaynaklanmaktadır.

Hastaların tümünde aort odağında sistolik ejeksiyon üfürümü, % 71.2'inde jugular çentikte thrill, %7.5'inde femoral arter nabzının (AFN) alınmaması ve % 7.5'inde femoral arter nabzının alınmaması ve % 7.5'inde mezokardiyak odakta pansistolik üfürüm vardı.

Vakaların %12.Tinde kalp yetmezliği bulguları (Taşikardi, hepatomegali, ödem ve dispne) mevcuttu. Mitchell(10) ve arkadaşlarının yayınında ise % 22 dir.

Hastaların % 85'inde EKG'de sol ventrikül hipertrofisi, sol ventrikül yüklenme örneği veya eforlu

EKG'de ST-T değişikliği vardı. Linderholm(12) ve arkadaşlarının serisinde ise bu oran %88'dir.

Kardiyomegali, vakaların % 10.6'da görüldü, Batson(n) ve arkadaşlarının yayınında bu oran % 54 tür. Aradaki fark telekardiyogramlarda kardiyotorasik oranın yanlış değerlendirilmesi olarak yorumlanabilir.

Tüm vakaların % 27.3'ünde klinik, EKG ve ekokardiyografi; % 27.3'ünde klinik, EKG, ekokardiyografi ve anjiyokardiyografi (gradient > 80mm Hg); %21.2'sinde klinik bulgular, EKG ve anjiyokardiyografi (gradient < 50 mm Hg) bulgularıyla cerrahi endikasyon konmuştur. Literatürde hemodinamik çalışma olmadan klinik, EKG ve ekokardiyografi bulgularıyla ameliyat edilen vaka serisine rastlanılmadı.

Hastaların % 50.1'i subvalvüler aort stenozu, % 45.4'ü valvüler aort stenozu, % 4.5'i supravvalvüler aort stenozu idi. Yayınlarında ise valvüler aort stenozu çoğunluktadır(1,2). Son yıllarda 2-Boyutlu ekokardiyografinin geniş bir şekilde kullanılması özellikle subvalvüler bölgeyi demonstre etmesi nedeniyle subvalvüler aort stenozu tanısını kolaylaştırmıştır. Bu yöntemin kolaylıkla uygulanması, güvenilirliğinin yüksek olması ve belli bir ekibe ihtiyaç göstermemesi hemodinamik çalışmaya üstünlüğüdür.

Aort darlıklı vakalarımızın %36.4'ünde ek anormali görüldü. Aort koarktasyonu, VSD, mitral kapak klefti, PDA, PS, koroner A-V fistül er, sık görülenleridir. Bu oran yayınlarında uyum göstermektedir(1,2).

iki vakamızda ameliyat sonu subvalvüler membrandaki rekürrens 2-4 yıl sonra 2-Boyutlu ekokardiyografik çalışma ile tesbit edildi. Bu konuda yapılan yayında da subvalvüler membran ekisyonundan sonrarekürrensedikkatçekilmektedir(20).

Aort stenozu olgularının tanısı ve takibinde son yıllarda 2-Boyutlu ekokardiyografi geniş bir şekilde kullanılmaktadır. Klinik ve laboratuvar bulgularına ilave olarak her tip aort darlığı vakalarında cerrahi endikasyon 2-Boyutlu ekokardiyografi yardımıyla konabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Friedman WF, Bensem LN: Aortic stenosis In: Adams FH, Emmanouilides (Eds), Moss' Heart disease in infants, children and adolescents, 3 rd Edition, Baltimore London, Williams and Wilkins Co., 1983, p: 171
2. Demircin M : Konjenital aort stenozu In: Bozer AY (Ed) Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi, Ankara, Ayyıldız Matbaası A.Ş. 1985, s: 235
3. Graham TP: When to operate on the Child with Congenital heart disease, The Pediatr Clin North America 31(6) : 1275-1291,1984.
4. Lakier JB, Lewis AB, Heymann MA, Stanger P et al: Isolated aortic stenosis in the neonate. Circulation 50:801-820,1974.
5. Rihards MA, Lewis AB, ikram H : Syncope in aortic valvular stenosis Lancet 1 : 1113-1114, 1984.
6. Roberts WC : The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis: An autopsy study of 162 patients over 15 years of age. Circulation 42:91-97, 1970
7. Hastreiter AR, Oshima M, Miller RA, Lev M. Paul Mi! : Congenital aortic stenosis syndrome in infancy. Circulation 28:1084-1095, 1963.
8. Fallen EL, Elliot WC, Gorlin R: Mechanisms of angina in aortic stenosis, Circulation 36: 480-488, 1967
9. Braunwald E, Goldblatt HA, Aygen MM, Rockoff SD, Morrow AG : Congenital aortic stenosis. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients Circulation 27:426-462, 1963.
10. Mitchell AM, Sacket CH, Hunzicker WJ, Lavine SA: The clinical features of aortic stenosis. Am Heart J 48:684-720, 1954.
11. Batson GA, Urquart W, Sideris DA: Radiological features in aortic stenosis. Clin Radiol 23:140-144, 1972.
12. Linderholm H, Osterman L, Teien D: Detection of coronary artery disease by means of exercise ECG in patients with aortic stenosis. Acta Med Scand 218:181-188, 1985.
13. Edleman EE, Frommeyer FWC, Lyle PD, Bancroft HW, Turner EM: Critical analysis of clinical factors in estimating severity of aortic valve disease. Am J Cardiol 31: 687-695, 1973.
14. Godley FP, Green D, Dillon IC, Rogers EW, Feigenbaum H, Weyman AE: Reliability of two-dimensional Echocardiography in assessing the severity of valvular aortic stenosis. Chest 79(6): 657-662, 1981.
15. Voelkel GA, Kendrick M, Pietro DA, Parisi AF et al: Noninvasive tests to evaluate the severity of aortic stenosis. Chest 77(2): 155-160, 1980.
16. Seitz WS, Mc ilroy MB, Kline H, et al : Echoardiographic application of the Gorlin formula for assesment of aortic stenosis. Corelation with cardiac catheterization in pediatric patients. Heart J 111:1118-1127, 1986.
17. Smith MD, Kwan OL, De Maria AN: Value and Limitations of continuous-wave floppier echocardiography In estimating severity of valvuler stenosis. JAMA 255(22) : 3145-3153, 1986.
18. Krafchek J, Robertson JB, Radford M, Adams D, Kisslo J, Durham NC: A Reconsideration of Doppler assessed gradients in suspected aortic stenosis. Am Heart J 110:765-773, 1985.
19. Yeagee M, Yock PC, Popp K L: Comparison of Doppler derived pressure gradient to that determined at cardiac catheterization in adults with aortic valve stenosis. Implications for management. Am J Cardiol 57: 644-648, 1986.
20. Brown TJ, Stevens L, Lynch L, Marx GR et al: Surgery for discrete subvalvular aortic stenosis The Ann Thoracic Surgery 40 (2): 151-163, 1985