

Yenidoğan ve Çocukluk Döneminde Balon Pulmoner Valvüloplasti: Kısa ve Orta Dönem Sonuçlarımız

Pulmonary Balloon Valvuloplasty in Newborn and Childhood Period: Short-and Mid-term Results

Dr. Utku Arman ÖRÜN,^a
 Dr. Özben CEYLAN,^a
 Dr. Selmin KARADEMİR,^a
 Dr. Ayşe Şenay ŞAŞIHÜSEYİNOĞLU,^b
 Dr. Nuri Hakan AYDIN,^c
 Dr. Filiz ŞENOCAK,^a
 Dr. Burhan ÖCAL,^a
 Dr. Osman YILMAZ,^a
 Dr. Vehbi DOĞAN,^a
 Dr. Senem ÖZGÜR,^a
 Dr. Mahmut KESKİN^a

^aPediyatrik Kardiyoloji Kliniği,
^bPediyatri Kliniği,
^cPediyatrik Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği,
 Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
 Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 21.03.2011
 Kabul Tarihi/Accepted: 02.06.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Özben CEYLAN
 Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
 Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi,
 Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara,
 TÜRKİYE/TURKEY
 ceylanozben@yahoo.com

ÖZET Amaç: Pulmoner darlık nedeni ile balon pulmoner valvüloplasti (BPV) uygulanan hastalarımızın kısa-orta dönem sonuçlarını incelemek. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2005-Ekim 2010 tarihleri arasında BPV uygulanan 47 hastanın ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon, anjiyografi ve BPV işlemine ait verileri retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** BPV uygulanan 47 hastanın 29 (%61,7)'u erkek, 18 (%38,3)'i kız idi. Hastaların yaşları iki gün ve 10,5 yıl (ort. $32,7 \pm 38,6$ ay, ortanca 12,1 ay) arasında değişmekte olup 8 (%17)'i yenidoğan devresinde idi. Pulmoner darlık 38 (%80,8) hastada valvüler, 9 (%19,2) hastada valvüler ve supravalvüler düzeyde idi. Üç (%6,4) hastada displastik kapak saptandı. Anjiyografik olarak anulus çapı ort. $10,0 \pm 3,5$ mm olarak bulundu. Pulmoner kapak düzeyinde ort. sistolik basınç gradiyenti valvüloplasti öncesi $78,5 \pm 29,6$ mmHg iken, valvüloplasti sonrası $32,3 \pm 16,3$ mmHg'ya düştü ($p < 0,01$). İşlem sırasında ve sonrasında komplikasyon gelişmedi. Hastaların izlem süresi $18,1 \pm 20,4$ ay (ort: 0,1-64,8 ay, ortanca 11,1 ay) idi. On (%21,3) hastaya cerrahi işlem uygulandı. İki (%4,2) hastaya restenoz nedeni ile ikinci kez BPV işlemi uygulandı. İşlem sonrası 12 (%25,5) hastada hafif pulmoner yetersizlik gelişti. İzlemede kaybedilen hastamız olmadı. **Sonuç:** BPV doğumsal pulmoner kapak darlıklarında güvenli, etkili ve ilk tedavi seçeneği olarak uygun bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; yenidoğan; balon dilatasyonu; kalp kateterizasyonu; pulmoner kapak darlığı

ABSTRACT Objective: To examine our clinical experiences, data, short-and mid-term results of pulmonary balloon valvuloplasty (PBV) for congenital pulmonary stenosis. **Material and Methods:** The data of 47 patients who underwent PBV between January 2005 and October 2010 were analysed retrospectively. Echocardiography, cardiac catheterization and balloon valvuloplasty were performed to all patients. **Results:** PBV procedure was performed to 47 patients. Of the patients 29 were male (61.7%) and 18 were female (38.3%). The age of patients ranged between 2 days and 10.5 years (mean age 32.7 ± 38.6 months, median age 12.1 months). Eight of patients were newborn. Pulmonary stenosis types were valvular in 38 patients (80.8%), valvular and supravalvular in 9 patients (19.1%). Three patients (6.4%) had dysplastic valve. Angiographically measured mean annulus diameter was 10.0 ± 3.5 mm. The mean systolic pressure gradient at level of pulmonary valve decreased from 78.5 ± 29.6 mmHg to 32.3 ± 16.3 mmHg after valvuloplasty ($p < 0.01$). No major complication occurred during or after the procedure. The mean follow up period was 18.1 ± 20.4 months (range 0.1-64.8 months, median 11.1 months). Surgical procedure was performed to 10 patients (21.3%). Repeat PBV was performed to two patients (4.2%) because of restenosis. Pulmonary insufficiency developed in 12 patients (25.5%) after PBV. None of the patients died during follow up period. **Conclusion:** PBV is an effective, safe and appropriate method as first therapy option in congenital pulmonary stenosis.

Key Words: Child; newborn; balloon dilatation; heart catheterization, pulmonary valve stenosis

Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları genellikle pulmoner kapak darlığı nedeni ile oluşsa da, bazen intrakaviter veya supravalyüler olabilir, ana pulmoner arter ve/veya dallarını tutabilir.¹ Pulmoner kapak darlıkları nispeten sık olup, doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %10'unu oluşturur.² Tedavide ilk seçenek, uygun olgularda balon pulmoner valvüloplasti (BPV)'dir, cerrahi valvotomi nadiren gerekir.^{3,4} Perkütan BPV ilk olarak 1982 yılında Kan ve ark. tarafından tanımlanmıştır.³ Yapılan ilk çalışmalar, BPV'nin daha çok teknik, etkinlik ve güvenilirliğini değerlendirirken, son yıllarda orta ve uzun dönem sonuçları irdelenmektedir.²⁻⁵ Merkezimizde BPV uygulanan 47 hastamıza ait veriler retrospektif olarak incelenmiş ve sonuçlar değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Ocak 2005-Ekim 2010 tarihleri arasında izole pulmoner darlıklı 47 hastaya BPV uygulandı. Ek kardiyak anomali saptanan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Tüm hastaların hastane kayıtları ile elektrokardiyogram, telekardiyografi ve ekokardiyografik verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Ağır pulmoner darlıklı yenidoğanlarda foramen ovaleden sağ sol şant görülen siyanotik bebekler kritik pulmoner stenoz olarak değerlendirildi. Parasternal kısa eksende iki-boyutlu ekokardiyografi (Vivid 7 pro, General Electric, ABD), renkli-akım Doppler ve devamlı dalga Doppler incelemeleri ile pulmoner kapak çapı, hemodinamik şiddeti belirlendi. Mida-zolam ve ketamin ile sedasyon yapıldıktan sonra kardiyak kateterizasyon-anjiyografi ile balon valvüloplasti işlemi uygulandı. Ağır kapak darlığına ya da suprasistemik sağ ventrikül basıncına bağlı sağ sol şant nedeni ile siyanoz gelişen, duktus bağımlı hastalar kritik pulmoner darlıklı olarak kabul edildi. Kritik pulmoner darlıklı yenidoğanlara kateterizasyon öncesi duktus devamlılığını sağlamak amacıyla prostaglandin E₁ infüzyonu başlandı. Perkütan yolla femoral venden antegrad olarak girişim yapıldı. Femoral vene yaşına uygun pediatrik kılıf yerleştirildi. Hastanın yaşına uygun "National Institutes of Health (NIH)", (Cordis Company ve/veya sağ Judkins kateteri (Cordis Company) kullanıldı. Sağ ventrikül ve pulmoner arter arasındaki tepe sistolik basınç

farkı 50 mmHg'nın üzerinde olanlar balon valvüloplastiye alındılar. Sağ ventriküle 20 derece kranial ve yan pozisyonlarda yapılan enjeksiyonlarda pulmoner kapak anulusları ölçüldü. PBV için seçilen balon çapı, anjiyografik olarak ölçülen pulmoner kapak annulusundan %20-40 daha büyük olacak şekilde belirlendi. Guidewire, ucu açık kateterin içinden ilerletilerek sol pulmoner artere yerleştirildi. Balonun şişirilmesi sırasında görülen "indentasyonun" şişirme işleminin sonunda kaybolması veya çok azalması işlemin başarılı olduğunu gösterdi. İşlem sonrası kateter pulmoner arterden sağ ventriküle dikkatli bir şekilde çekildi. Pulmoner kapaktaki darlığın anatomik olarak genişleyip genişlemediğini ve pulmoner yetersizliği görüntülemek amacıyla sağ ventrikül sineanjiyogramı kaydedildi.

Hastalar işlemden 24 saat sonra, 3. ve 6. aylarda, 1. yılda ve daha sonra bir yıl ara ile yeni bir darlık gelişimi yönünden izlendi. İzlemde transtorasik ekokardiyografik inceleme ile pulmoner kapak düzeyinde sistolik basınç gradiyentinin 50 mmHg üzerinde olması "restenoz" olarak değerlendirildi.

İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Verilerin analizinde SPSS 15.0 for Windows (Chicago, Illinois, ABD) kullanıldı. Pulmoner kapak düzeyinde ortalama sistolik basınç gradiyenti valvüloplasti öncesi ve sonrası Wilcoxon U testi ile analiz edildi. İstatistiksel önemlilik p değerinin 0.05'ten küçük olması durumunda anlamlı olarak kabul edildi.

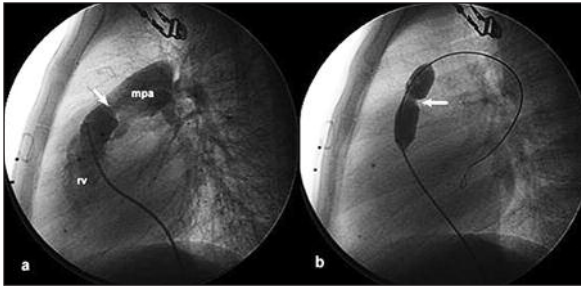
BULGULAR

BPV 47 hastaya uygulandı. Hastaların 29 (%61,7)'ü erkek, 18 (%38,3)'i kız idi. En küçüğü iki günlük, en büyüğü 10,5 yaşında (ort. yaş 32,7 ± 38,6 ay, ortanca 12,1 ay) olan hastaların 8 (%17)'i yenidoğan döneminde idi ve bu hastaların 2'sinde kritik pulmoner darlık mevcuttu (Tablo 1). Pulmoner darlık 38 (%80,8) hastada valvüler, 9 (%19,1)'unda valvüler ve supravalyüler düzeyde idi (Resim 1a, 1b, 2a, 2b). 3 (%6,4) hastada displastik kapak saptandı (Resim 3). Darlık sonrası dilatasyon 8 (%17) hastada gözlemlendi. Anjiyografik olarak anulus çapı ort. 10,0 ± 3,5 mm (aralık: 5-20 mm) idi. Pulmoner

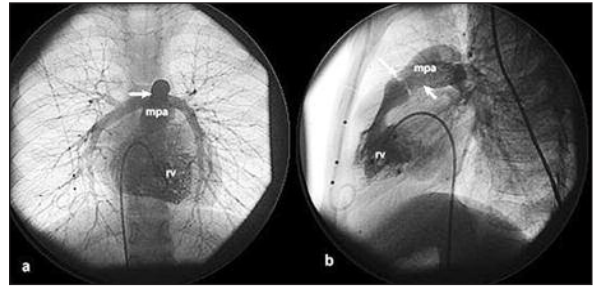
TABLO 1: Yenidoğan dönemindeki hastaların özellikleri.

Hasta no	Yaş (gün)	Cinsiyet	Stenoz yeri	BVÖ (mmHg)	BVS (mmHg)	PY	DK	KPS	PG	Cerrahi işlem
1	3	E	val	98	30	+	-	-	-	-
2	3	E	val	120	50	-	-	+	+	-
3	21	E	val	64	24	-	+	-	-	-
4	14	E	val	50	13	-	-	-	-	-
5	2	E	val	117	17	-	-	-	-	-
6	8	E	val	100	53	+	-	+	+	-
7	8	E	val	120	74	-	-	-	-	-
8	2	K	val	78	38	-	-	-	-	-

E: Erkek, K: Kız, BVÖ: Balon valvüloplasti öncesi, BVS: Balon valvüloplasti sonrası, DK: Displastik kapak, KPS: Kritik pulmoner stenoz, PG: Prostaglandin PY: Pulmoner yetmezlik, val: Valvüler seviyede darlık.



RESİM 1: a) Sağ ventriküle yan pozisyonda yapılan enjeksiyonda sağ ventrikül (rv), pulmoner arter (mpa) ve dalları, pulmoner arterde poststenotik dilatasyon, pulmoner kapaktaki darlık (beyaz ok) izlenmektedir. **b)** Balon şişirilmesi sırasında oluşan indentasyon (beyaz ok) görülmektedir.



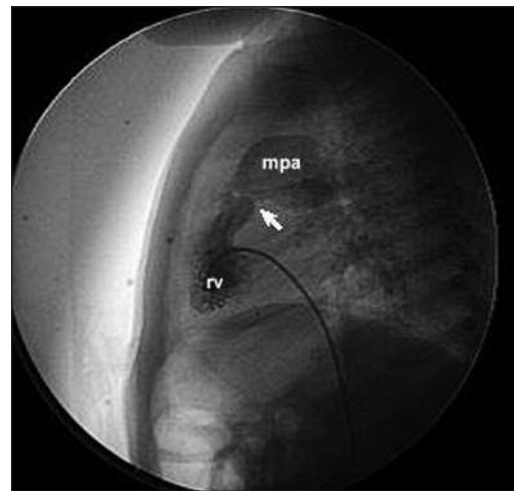
RESİM 2: a,b) Sağ ventriküle ön arka ve yan pozisyonlarda yapılan enjeksiyonlarda kaba trabeküllü sağ ventrikül (rv), pulmoner arter (mpa) ve dalları, pulmoner arterde poststenotik dilatasyon, pulmoner arterde valvüler ve sup-ravalvüler darlık (beyaz oklar) izlenmektedir.

kapak düzeyinde ortalama sistolik basınç gradiyenti valvüloplasti öncesi $78,5 \pm 29,6$ mmHg iken (aralık: 33-178 mm Hg), valvüloplasti sonrası $32,3 \pm 16,3$ mmHg'ya (aralık: 6-98 mmHg) düştü ($p < 0,01$) (Tablo 2). İşlem sırasında ve sonrasında komplikasyon gözlenmedi. Hastaların izlem süresi $18,1 \pm 20,4$ ay (1-64,8 ay, ortanca 11,1 ay) idi. İzlemede 2 (%4,2) hastada gelişen restenoz nedeni ile ikinci kez BPV işlemi uygulandı, 12 (%25,5) hastada hafif pulmoner yetersizlik gelişti. Cerrahi işlem 10 (%21,3) hastaya uygulandı. İzlemede kaybedilen hasta olmadı.

TARTIŞMA

BPV, doğumsal pulmoner darlıklı yenidoğan ve çocuklarda ilk tedavi seçeneği olarak kabul edilir.⁶ Cerrahi valvotomi genişletilmeye dirençli displastik pulmoner kapak darlığında veya çoklu seviyede darlık bulunan hastalarda uygulanır.^{1,7} Çocuklarda, BPV'nin etkinliği, güvenilirliği yanı sıra kısa ve orta dönem sonuçları da mükemmeldir.^{8,9} BPV prema-

türe ve düşük doğum ağırlıklı hastalara da başarılı bir şekilde uygulanabilmektedir.¹⁰



RESİM 3: Sağ ventriküle yan pozisyonda yapılan enjeksiyonda sağ ventrikül (rv), ana pulmoner arter (mpa), displastik pulmoner kapak (beyaz ok) görülmektedir.

TABLO 2: Hastalarımızın klinik ve hemodinamik özellikleri.

Yapılan işlem	BPV	BPV + cerrahi valvotomi
Hasta sayısı	37 (%78,7)	10 (%21,3)
Yaş (ay)	30 ± 3,7	47,2 ± 4,4
Cinsiyet	K:16, E:21	K:2, E:8
Pulmoner darlığın yeri		
Valvüler+supravalvüler	4	5
Valvüler	33	5
Displastik kapak	2	1
Anulus çapı (mm)	9,9 ± 3,7	10,6 ± 2,8
BPV öncesi gradiyent (mm Hg)	74 ± 26,5	97 ± 38,8
BPV sonrası gradiyent (mm Hg)	27 ± 14,2	57 ± 15,6

BPV: Balon pulmoner valvüloplastisi, E: erkek, K: kız.

BPV uygulanan 533 olguluk bir seride (ortanca izlem süresi 33 ay, en uzun izlem süresi 8,7 yıl), hastaların %84'ünde işlem başarılı olmuş, %75'inde sağ ventrikül ve pulmoner arter arasındaki gradiyent 36 mmHg ve altında saptanmıştır. Hastaların %82'sinde valvüler darlık, %13'ünde displastik pulmoner kapak mevcut iken, %5'inin kompleks olgular olduğu belirtilmiştir.⁵ Ülkemizden bildirilen ve BPV yapılan, yaş ort. 50 ± 42 ay olan 40 hastalık bir çalışmada da pulmoner valvüler gradiyenti 68 ± 20 mmHg'dan 18 ± 7 mmHg'ya kadar azalmış olup, 1 olguda restenoz, 10 (%25) olguda hafif-orta derecede pulmoner yetersizlik bildirilmiştir.¹¹ Akçürin ve ark.¹² tarafından BPV yapılan, yaş ort. 6,7 ± 4,1 yıl olan 22 hastalık bir çalışmada pulmoner valvüler gradiyenti 95,8 ± 29,5 mmHg'dan 30,2 ± 15,8 mmHg'ya kadar azalmış olup, 4 (%28,6) olguda hafif derecede pulmoner yetersizlik bildirilmiştir. Çalışmamızda ise hastaların %80,8'inde tipik kapak morfolojisi, %19,2'sinde kompleks kapak (valvüler ve supravalvüler) saptandı. Hastaların %6,4'ünde displastik kapak vardı. Çalışmamızda BPV sonrası pulmoner valvüler gradiyent 78,5 ± 29,6 mmHg'dan 32,3 ± 16,3 mmHg'ya düştü. Hastalarımızın %78'inde 32 mm Hg'nın altına kadar indi. Hastaların 5'inde supravalvüler darlık da bulunduğu ve diğer 5'inde BPV'ye yetersiz yanıt alındığından cerrahi işlem uygulandı.

Pulmoner darlıklı hastalarda cerrahi valvotomi ve/veya BPV sonrası pulmoner yetersizlik, restenoz ve triküspit yetersizliği (TY) morbiditeyi

etkilemektedir. Çocukluk çağında cerrahi valvotomi uygulanan 62 olgu ile BPV uygulanan 108 olgunun karşılaştırıldığı bir çalışmada; cerrahi uygulanan hastalarda pulmoner kapak gradiyentinin 64,8 ± 30,8 mmHg'dan 12,8 ± 9,8 mmHg'ya düştüğü, %44 oranında orta derecede pulmoner yetersizlik, %2 oranında TY geliştiği gözlenmiştir. BPV yapılan hastalarda ise pulmoner kapak gradiyenti 66,2 ± 21,4 mmHg'dan 21,5 ± 15,9 mmHg'ya kadar düşmüş, olguların %11'inde pulmoner yetersizlik, %5'inde TY saptanmıştır. Restenoz ise cerrahi grupta %5,6, BPV sonrası %14,1 oranında bulunmuştur. Restenoz cerrahi valvotomi yapılan hastalarda daha az oranda gelişse de, BPV'nin cerrahi işleme göre daha az invaziv, hastanede kalma süresinin daha kısa ve maliyetinin daha az olması nedeni ile ilk tercih olmalıdır, kanısına varılmıştır.¹³

Çalışmamızda, BPV sonrası pulmoner yetersizlik hastaların %25,5'inde gelişti. BPV ile yeterli düzelme sağlanamayıp cerrahiye verilen hastalarımızın ise %40'ında pulmoner yetersizlik gelişti. BPV ve cerrahi uygulanan hastalarımızın tümünde pulmoner yetersizlik hafif derecedeydi ve izlem sırasında yetersizliğin artmadığı, sağ ventrikül genişlemesinin hiçbir hastada gelişmediği gözlendi. Çalışmamızda restenoz BPV yapılan hastaların %4,2'sinde gelişirken, cerrahi valvotomi geçirenlerde izlemde restenoz gelişmedi.

Pulmoner yetersizlik BPV sonrası erken dönem izlemde %5 kadar, orta dönem izlemde ise %25 kadar görülmektedir.^{13,14} Peterson ve ark.¹⁵ çalışmalarında, BPV sonrası hastaların %54'ünde hafif pulmoner yetersizlik, %10'unda orta derece pulmoner yetersizlik ve %1'inde de şiddetli pulmoner yetersizlik; cerrahi işlem sonrası hastaların %44'ünde orta derece pulmoner yetersizlik, %31'inde de hafif pulmoner yetersizlik saptamışlardır. Çalışmamızda BPV sonrası hastaların %25,5'inde, cerrahi işlem sonrası %40'ında pulmoner yetersizlik gelişti, ancak hafif derecede idi.

BPV'de majör komplikasyonlar; ölüm, sağ ventrikül çıkış yolu perforasyonu ve TY'dir. Majör komplikasyonlara yenidoğanlarda daha sık rastlanır.¹ Stanger ve ark.⁸ 822 hastadan oluşan çok-merkezli bir çalışmada, sadece 2 (%0,2) hastanın

kaybedildiğini bildirmişlerdir. Minör komplikasyonlar olan aritmi, ven trombozu ve ven yırtılması hastaların %1.3'ünde görülür.¹ Çalışmamızda hastaların hiçbirinde majör veya minör komplikasyon gözlenmedi. İşlem sırasında ve sonrasında kaybedilen hastamız olmadı.

Sonuç olarak, kısa ve orta dönem sonuçlarına göre BPV doğumsal pulmoner kapak darlıklarında etkili, güvenilir ve ilk tedavi seçeneği olarak uygun bir yöntemdir. Ancak pulmoner yetersizliği değerlendirecek çok daha uzun süreli izlem çalışmalarına gereksinim vardır.

KAYNAKLAR

1. Lourdes RP, Larry AL. Pulmonary stenosis. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p.835-59.
2. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol* 1993;21(1): 132-6.
3. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med* 1982;307(9):540-2.
4. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87(2 Suppl): I28-37.
5. McCrindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon valvuloplasty. *Circulation* 1991;83 (6):1915-22.
6. Fawzy ME, Hassan W, Fadel BM, Sergani H, El Shaer F, El Widaa H, et al. Long-term results (upto 17 years) of pulmonary balloon valvuloplasty in adults and its effects on concomitant severe infundibular stenosis and tricuspid regurgitation. *Am Heart J* 2007;153(3): 433-8.
7. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. Report of three cases. *Br Med J* 1948;1(4562):1121-6.
8. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990;65(11):775-83.
9. O'Connor BK, Beekman RH, Lindauer A, Rocchini A. Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: comparison with a matched surgical control group. *J Am Coll Cardiol* 1992;20(1):169-73.
10. Yavuz T, Nişli K, Can G, Aydoğan Ü. [Balloon pulmonary valvuloplasty in a premature neonate]. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2006;34(2):106-9.
11. Levent E, Özyürek AR. [Pulmonary balloon valvuloplasty in children: intermediate and long-term results]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol* 2003;16(2):59-62.
12. Akçurum G, Kahramanyol O, Atakan C. Intermediate-term follow-up results of pulmonary balloon valvuloplasty in children. *Turk J Pediatr* 2000;42(2):126-31.
13. Garty Y, Veldtman G, Lee K, Benson L. Late outcomes after pulmonary valve balloon dilatation in neonates, infants and children. *J Invasive Cardiol* 2005;17(6):318-22.
14. Berman W Jr, Fripp RR, Raisher BD, Yabek SM. Significant pulmonary valve in competence following oversize balloon pulmonary valveplasty in small infants: a long-term follow-up study. *Cathet Cardiovasc Intervent* 1999;48 (1):61-5.
15. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003;76(4):1078-82.