

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI



**AORT KOARKTASYONLU HASTALARDA
UZUN SÜRELİ İZLEM**

**UZMANLIK TEZİ
DR. YAĞMUR BİRSEV AŞKAN**

**TEZ DANIŞMANI
PROF. DR. İ. LEVENT SALTİK**

**İSTANBUL
2019**

TEŞEKKÜR

Tezimin planlama ve yazma sürecinde, ayrıca eğitim sürecimde de bilgi ve deneyimlerini her zaman paylaşan, yol gösterici olan, saygı ve sevgi çerçevesinde birlikte çalıştığım sevgili hocam sayın **Prof. Dr. İ. Levent Saltık'a**,

Asistanlık eğitimim boyunca bilgi ve deneyimlerinden yararlandığım, eğitimim süresince yetişmemde katkıda bulunan İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı sayın **Prof. Dr. Ahmet Arvas'a**,

Eğitimime katkıda bulunan, bilgi ve deneyimlerini paylaşan, mutlu ve verimli bir ortamda çalışmamı sağlayan tüm **Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı hocalarıma**,

İhtisas eğitimim sürecince birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum, emeğini ve bilgi birikimini esirgemeyen **asistan arkadaşlarım ve uzmanlarıma**,

Arşiv araştırmalarımnda yardımcı olan **Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı sekreterlerine ve çalışanlarına**,

Bütün problemlerimizin çözüm noktasında yardımcı olan sevgili **kürsü sekreterlerimize**,

Çalışma hayatımı kolaylaştıran, birlikte emek vermekten mutluluk duyduğum hemşirelerimize, işlerini ciddiyetle yapan **tüm personellerimize**,

Son olarak hayatta en büyük destekçilerim, bana duydukları güven, hissettirdikleri sevgi ve destek ile her zaman yanımda olan sevgili **aileme ve eşime**,

sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Yağmur BİRSEV AŞKAN

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	ii
İÇİNDEKİLER	iii
TABLolar LİSTESİ	v
ŞEKİLLER LİSTESİ	vi
KISALTMALAR LİSTESİ.....	vii
ÖZET	viii
ABSTRACT.....	ix
1. GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. TANIM ve TARİHÇE.....	3
2.2. PREVALANS ve ETİYOLOJİ	4
2.3. EMBRİYOLOJİ	4
2.4. MORFOLOJİ	6
2.5. EŞLİK EDEN LEZYONLAR.....	7
2.6. İKİNCİL PATOLOJİK ETKİLER.....	8
2.7. HEMODİNAMİ	9
2.8. KLİNİK BULGULAR ve FİZİK İNCELEME	11
2.8.1. Yenidoğan ve Süt Çocukları	11
2.8.2. Büyük Çocuk ve Erişkinler	13
2.9. TANI YÖNTEMLERİ	13
2.9.1. Direkt Grafi.....	13
2.9.2. Elektrokardiyografi	14
2.9.3. Ekokardiyografi	14
2.9.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme ve Bilgisayarlı Tomografi.....	15
2.9.5. Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiyografi	16
2.10. TEDAVİ.....	16
2.10.1. Yenidoğan ve Süt Çocuklarında Tedavi	17
2.10.2. Çocukluk Döneminde Tedavi	19
2.10.3. Cerrahi Tedavi	19
2.10.3.1. Rezeksiyon ve Uç uca Anastomoz	20
2.10.3.2. Prostetik Yama Aortoplasti	21

2.10.3.3.	Subklavian Flep Aortoplasti	21
2.10.3.4.	Greft İnterpozisyonu.....	22
2.10.4.	Perkütan Balon Anjiyoplasti ve Stent.....	22
2.10.4.1.	Nativ Koarktasyon Anjiyoplasti	23
2.10.4.2.	Postoperatif Tekrarlayan Koarktasyon Anjiyoplasti	23
2.10.4.3.	Koarktasyona Stent Uygulaması	24
2.11.	KOMPLİKASYONLAR.....	24
2.11.1.	Erken Komplikasyonlar	24
2.11.1.1.	Paradoksal Postoperatif Hipertansiyon.....	25
2.11.2.	Geç Komplikasyonlar	26
2.11.2.1.	Rekoarktasyon	26
2.11.2.2.	Geç Hipertansiyon ve Kardiyovasküler Etkiler.....	27
2.11.2.3.	Aortik Anevrizma.....	28
2.11.2.4.	İntrakraniyal Kanama	28
2.11.2.5.	Sol kolun büyümesinde gerilik/ subklavyen çalma sendromu	29
2.11.2.6.	Endokardit/ endarterit.....	29
3.	GEREÇ VE YÖNTEM	30
4.	BULGULAR	32
5.	TARTIŞMA.....	44
6.	SONUÇLAR.....	55
7.	KAYNAKLAR.....	58

TABLÖLAR LİSTESİ

Tablo 1.	AOK hastaların başvuru nedenleri	32
Tablo 2.	İşlem tiplerine göre hastaların özellikleri	33
Tablo 3.	BA hastaların işlem öncesi ve sonrası hemodinamik verileri	35
Tablo 4.	Eşlik eden kardiyak anomaliler	36
Tablo 5.	Komplikasyonlar	37
Tablo 6.	İşlem yaşına göre uzun dönem komplikasyonların karşılaştırılması.....	39
Tablo 7.	İlk işlem (cerrahi, balon, stent) yaş grubuna göre rekoarktasyon oranları ...	42
Tablo 8.	İlk işlem tipi ve yaşına göre rekoarktasyon oranların gruplar arası karşılaştırılması	42
Tablo 9.	Cerrahi, balon ve stent grubunun tekrar girişimsiz sağ kalım oranları.....	43

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1.	Hastalara uygulanan cerrahi teknikler	34
Şekil 2.	İlk işlem tipine göre rekoarktasyon oranları.....	38
Şekil 3.	İlk işlem yaşına göre hipertansiyon görülme sıklığı.....	40
Şekil 4.	Tüm nativ aort koarktasyonlu hastaların akış şeması.....	41
Şekil 5.	Tekrar girişimsiz sağ kalım; cerrahi, BA ve stentin karşılaştırılması	43



KISALTMALAR LİSTESİ

AOK:	Aort Koarktasyonu
BA:	Balon Anjiyoplasti
PDA:	Patent Duktus Arteriyozus
VSD:	Ventriküler Septal Defekt
AS:	Aort Stenozu
ASD:	Atriyal Septal Defekt
EKG:	Elektrokardiyografi
EKO:	Ekokardiyografi
MRG:	Manyetik Rezonans Görüntüleme

ÖZET

Aort Koarktasyonlu Hastalarda Uzun Süreli İzlem

Aort koarktasyonu, geniş bir yaş aralığında ve değişken şiddet derecelerinde teşhis edilebilen yaygın bir konjenital kardiyovasküler defektidir. Nativ aort koarktasyonunun tedavisi 1944'te cerrahi uygulamasının ardından transkateter balon anjiyoplasti ve son zamanlarda yaygın olarak kabul edilen stent implantasyondan sonra daha da gelişmiştir. Bu çalışmanın amacı, nativ aort koarktasyonlu pediatrik hastalarda uzun süreli izlemde akut sonuçları, komplikasyon oranını, tekrar girişimleri, sistemik hipertansiyon, rekoarktasyon ve anevrizma oluşumunu analiz etmektir. Cerrahi, balon ve stent ile tedavi edilen 204 hastayı içeren retrospektif, tek merkezli, klinik bir gözlem çalışmasıdır. Şubat 1989- Şubat 2017 arasında aort tedavisi yapılan hastaların klinik, ekokardiyografik, hemodinamik, anjiyografik verilerini ve uzun dönem sonuçları karşılaştırıldı. Ayrıca çocukluk döneminde farklı yaş gruplarında cerrahi ve girişimsel tedaviyi karşılaştıran uzun dönem sonuçlara odaklandık. Balon ve cerrahi gruplar arasında demografik veriler, işlem sırasındaki yaş, ilişkili kardiyak anomaliler, işlem öncesi-sonrası transkoarktasyon gradiyent ve üst-alt ekstremitte sistolik kan basıncı açısından istatistiksel fark yoktu. Girişim sırasındaki yaş ve vücut ağırlığı stent grubunda daha yüksekti. Bu çalışmadaki rekoarktasyon insidansı %24,5 (balon anjiyoplasti ile %38,1 ve cerrahi ile %19,3) idi. Stent uygulanan hastalarda tekrar müdahale gerekmedi. Balon anjiyoplasti grubunda rekoarktasyon oranı cerrahi gruba göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p < 0.001$). Kaplan-Meier ile tahmin edilen ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım cerrahide 23,7 yıl, balon anjiyoplasti için 11,3 yıldır. Erken girişim yaşı (< 3 ay), hem balon anjiyoplasti hem de ameliyat için takipte daha yüksek rekoarktasyon oranı ile ilişkiliydi ($p=0.023$, $p= 0,007$). Girişim yaşı rekoarktasyon ve geç sistemik hipertansiyon için ortak risk faktörüydü. Primer müdahalesi 2 yaş üzerinde yapılan hastalarda geç sistemik arter basıncı insidansı (%38) daha yüksekti ($P = 0,005$). Cerrahi hastaların 35'i (%25,9), balon anjiyoplasti hastalarının 12'si (%19) hipertansiyon nedeniyle antihipertansif ilaç kullanıyordu. Cerrahi grubunda %3, balon anjiyoplasti grubunda %4,7 oranında anevrizma formasyonu görüldü. Burada incelenen tedavi yöntemleri arasında persistan geç sistemik arteriyel hipertansiyon ve anevrizma açısından istatistiksel olarak fark yoktu.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu, balon anjiyoplasti, cerrahi, stent, çocuk, uzun süreli izlem

ABSTRACT

Long-Term Follow-Up of Patients with Coarctation of the Aorta

Aortic coarctation is a common congenital cardiovascular defect, which can be diagnosed over a wide range of ages and with varying degrees of severity. The treatment of native coarctation of aorta has evolved since surgery performed in 1944, followed by transcatheter balloon angioplasty and recently, more widely adopted stent implantation. The aim of this study was to analyze immediate results, rate of complications, re-interventions, systemic hypertension, recoarctation and aneurysmal formation during long-term follow up in pediatric patients with native aortic coarctation. This is a retrospective, single-centre, clinical observational trial including 204 patients treated with surgery, balloon and stent. The clinical, echocardiographic, hemodynamic, angiographic data and long-term results of patients who underwent aortic repair between February 1989- February 2017 are compared. And also we focused on long term results comparing of surgical and interventional therapy regarding different age groups during childhood. There were no statistically significant differences between the balloon and surgical groups in terms of demographic data, age at the time of intervention, associated cardiac anomalies, pre-postoperative transcoarctation gradient and upper-lower extremity systolic blood pressure. Age and weight at the time of intervention was higher in the stent group. The incidence of recoarctation in the present study was 24,5% (38.1% with balloon angioplasty and 19.3% with surgery). No repeat intervention was required in the patients who underwent stent. The recoarctation rate was significantly higher in the balloon angioplasty group compared to the surgical group. The estimated mean reintervention-free survival from repair with Kaplan-Meier was 23.7 years in surgery and 11.3 years for balloon angioplasty. Younger age (<3 months) at intervention was significantly associated with a higher recoarctation rate at follow-up for both balloon angioplasty and surgery ($p=0.023$, $p= 0,007$). The age at intervention was common risk factor for recoarction and late systemic hypertension. The incidence of late systemic arterial pressure was higher (%38) in patients who had primary intervention older than 2 years old ($p=0,005$). 35 (25.9%) of the surgical, 12 (19%) of the balloon angioplasty and 3 (%50) of stent patients were taking antihypertensive medication for hypertension. Aneurysm formation was 3% in the surgical group and 4.7% in the balloon angioplasty group. There was no significantly differences in long-term systemic arterial hypertension persistence and aneurysm between the treatment modalities studied here.

Key words: Aortic coarctation, balloon angioplasty, surgery, stent, children, long term follow-up

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Aort koarktasyonu (AOK), çoğunlukla duktus arteriosusun (ligamentum arteriosum) başlangıç bölgesine komşu arkus aortanın daha sık olarak sol subklavian arter distalinde diskret veya uzun segment halinde daraldığı bir lezyondur. Nadiren transvers ark ve abdominal aortta da koarktasyon görülebilir. Görülme sıklığı her 1000 canlı doğumda 0.2-0.6 oranındadır. AOK tüm konjenital kalp hastalıklı olguların %5-8'ini oluşturmaktadır (1,2). Erkeklerde kızlara göre 1,27-1,74 kat daha fazla görülür (3).

Koarktasyonun patent duktus arteriyozus (PDA), biküspit aort kapağı, ventriküler septal defekt (VSD) ve mitral kapak anomalilerini içeren diğer kalp defektleri ile birlikteliği sıktır. PDA birlikteliği olsun veya olmasın, diğer majör kardiyak anomalilerin eşlik etmediği koarktasyon izole olarak adlandırılır. AOK ile doğanların yaklaşık %82'si izole lezyondur. Hastaların yaklaşık %11'ine önemli VSD eşlik eder. Yaklaşık %7'sinde ise başka önemli kardiyak anomaliler (kalbin sol taraflı obstrüktif lezyonları, büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül ve komplet atriyoventriküler septal defekt gibi) ile birlikte görülür (4).

AOK'nun anatomisi, patofizyolojisi, kliniği, tedavi seçenekleri ve sonuçları arasında önemli farklar vardır. Koarktasyonun patofizyolojisi, stenozun şiddetine göre değişir. Eşlik eden kardiyak lezyonların varlığından da etkilenir. Koarktasyonun klinik prezentasyonu yenidoğan ve süt çocuklarında kalp yetmezliği, daha büyük çocukta veya yetişkinde asemptomatik hipertansiyon ve/veya üfürüm olmak üzere değişkenlik göstermektedir. Koarktasyon için tedavi zamanı hastalığın ortaya çıkış şekline bağlıdır. Tedavi seçenekleri arasında cerrahi, perkütan balon anjiyoplasti (BA) ve stent bulunmaktadır. Çoğu hastada uzun süreli prognoz; rezidüel stenoz, arkus aorta hipoplazisi, eşlik eden kardiyak lezyonlar, istirahat ve / veya egzersiz hipertansiyonundan etkilenir (5).

Her ne kadar cerrahi ve perkütan teknikler yıllar içinde gelişmiş olsa da yaşam beklentisi genel popülasyon ile karşılaştırıldığında daha azdır. Koarktasyon onarımı sonrası geç ölümlerin çoğu rekoarktasyon, persistan hipertansiyon, koroner arter hastalığı, kalp yetmezliği, inme ve ani ölüm gibi komplikasyonlardan kaynaklanır (6,7). Uygun tedaviden sonra bile vasküler patolojik sürecin devam ettiği, bunun da geç morbidite ve mortaliteden sorumlu olabileceği düşünülmektedir (8,9). Amerikan Kalp

Derneđi ve Avrupa Kardiyoloji Derneđi bařlangıç tedavisinden sonra nüks olup standart olmadığını, hastalık progresyonunu ve ge komplikasyonları tespit etmek amacıyla devamlı izlem önermektedir (10,11).

AOK'lu ocuklarda kardiyak ve vasküler patolojilerin arařtırılması, patolojik srecin belirlenmesi, alınabilecek nlemler ve geliřtirilecek tedavi seenekleri ile ge komplikasyonların nlenebilmesi olduka nemlidir. Tedavilerin uzun dnem sonuları ve sonuları etkileyen deđiřkenleri daha iyi anlamak iin uzun yıllar boyunca ok sayıda hastanın takibi gerekmektedir. Bu alıřmada AOK tanısıyla takip ettiđimiz hastaların yařı, cinsiyeti, bařvuru yařı, eřlik eden hastalık ve kalp anomalileri, takip sreleri, geirmiř oldukları operasyon ve hastalıklar, uygulanan tedaviler, tedavi yařları ve geliřen komplikasyonlar gibi klinik verileri retrospektif olarak deđerlendirerek, bařarı oranımızı belirlemek, etki eden faktrleri ortaya koymak, sonularımızı diđer alıřmaların sonularıyla karřılařtırarak daha etkin ve uygun tedavi yaklařımını belirlemek amalanmıřtır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. TANIM ve TARİHÇE

Koarktasyon terimi Latince birbirine doğru çekilmek, daralmak anlamında 'coarctere' kelimesinden köken almaktadır. AOK çoğunlukla duktus arteriozusun (ligamentum arteriosum) başlangıç bölgesine komşu arkus aortanın daha sık olarak sol subklavian arter distalinde diskret veya uzun segment halinde daraldığı bir lezyondur (1,2). Aort lümeni bu defektin en şiddetli formunda atrezik olabilir ancak kesintili arkus aortadan farklı olarak atrezinin iki segmenti arasında luminal ve anatomik devamlılık vardır. Genellikle diskret lezyon şeklindedir, fakat uzun segmentte darlık, transvers arkus aortanın tubuler hipoplazisi veya abdominal aortada darlık şeklinde görülebilir. PDA eşlik etsin veya etmesin, kompleks kardiyak anomalilerin bulunmadığı koarktasyon formuna primer veya izole koarktasyon adı verilir (4).

AOK, ilk defa 1750 yılında ünlü Prusyalı anatomist *Johann Freidrich Meckel* tarafından Berlin Kraliyet Bilimler Akademisi'nde, 18 yaşındaki bir kadının otopsisinde aortasının pulmoner arter çapının yarısı kadar küçük çapta olduğunu görülmesi üzerine tanımlanmıştır. Bazı kaynaklar ilk kez *Morgagni* tarafından 1760 yılında otopside tanımlandığını öne sürmektedir. *Stiedele* ise 1778 yılında Viyana'da ilk kez kesintili arkus aortayı betimlemiştir. Daha sonra 1791 yılında *Craigie* "Desault's Journal de Chirurgie" dergisinde AOK'nu daha ayrıntılı tanımlayarak, en ciddi şeklinin kesintili arkus aorta olduğunu belirtmiştir (12). 1903 yılında, *Bonnett* ise erişkin (postduktal) ve infantil (preduktal) olarak iki sınıfa ayırmıştır (13).

Cerrahi tedaviyi geliştirmek için tasarlanmış hayvan deneyleri ilk *Blalock ve Park* tarafından yapılmıştır. Bu ameliyatta sol subklavian arteri aşağıya aortaya döndürerek darlığı baypas etmişlerdir (14). Rezeksiyon ve uçtan uca anastomozu içeren deneyler 1938'de *Gross ve Hufnagel* tarafından başlatılmıştır. 1945'te yayınlanan makalelerinde, dikiş yöntemi de dahil olmak üzere rezeksiyon ve uçtan uca anastomoz tekniğini tarif etmişlerdir (15). 1944 yılında *Crafoord ve Nylin*, rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniğiyle AOK'nun ilk cerrahi tamirini gerçekleştirmişlerdir (16). Daha sonraki cerrahi modifikasyonlardan prostetik yama aortoplasti yöntemi 1957 yılında *Vorsschulte* ve subklavian flep aortoplasti yöntemi 1966 yılında *Nahrwold* tarafından

yapılmıştır (17,18). 1960 yılında *Morris, Cooley, DeBakey ve Crawford* allograft tekniğine alternatif olarak prostetik tüp graft tekniğini kullanmışlardır (19).

İnfanlarda ilk başarılı ameliyat *Lynxwiler* tarafından uç uca anastomoz tekniği kullanılarak 1951 yılında (20) ve daha sonra *Kirklin* tarafından 1952 yılında gerçekleştirilmiştir (21). Yenidoğanlarda cerrahi tedavi, 1975 yılında prostaglandinin olumlu etkisinin belgelenmesinden sonra daha başarılı olarak gerçekleştirilmeye başlanmıştır (22).

2.2. PREVALANS ve ETİYOLOJİ

AOK, tüm konjenital kalp hastalıklı olguların %4-6'sını oluşturan ve en sık görülen altıncı konjenital lezyondur (23). 1969 ve 1974 yılları arasında “New England Bölgesel Infant Kardiyak Programı” (NERICP) AOK’nu, yaşamın ilk yılında kardiyak kateterizasyon veya cerrahi gerektiren en yaygın dördüncü lezyon olarak belirlemiştir. Erkeklerde görülme sıklığı kızlardan fazladır ve erkek: kız oranı 1,27-1,74 arasında değişmektedir (3).

AOK’nun kalıtımı multifaktöriyeldir. Sporadik olgular daha sık görülse de genetik faktörler önemlidir. Koarktasyon gelişimindeki genetik etki Turner sendromu olan hastalarda uzun süredir bilinmektedir. Danimarkalı hastaları içeren geniş serilerde, X kromozomunun yapısal anomalilerinde veya mozaisizmde koarktasyon sıklığı düşük olmasına rağmen, Turner sendromlu hastalarda 1/10 oranında koarktasyon bulunmuştur (12). Yeni veriler koarktasyonun da dahil olduğu sol taraflı obstrüktif lezyonların gelişmesi için genetik etkinin zannedilenden daha önemli olduğunu düşündürmektedir (24,25). Biküspit aort kapağı, aortik kapak stenozu, koarktasyon ve hipoplastik sol kalp hastalarının bazılarında NOTCH1 mutasyonların tespit edildiği çalışmalar bulunmaktadır (26). AOK ayrıca PHACE, DiGeorge, Noonan ve velokardiofasiyal sendromlar gibi birkaç sendromik fenotip ile de ilişkilidir.

2.3. EMBRİYOLOJİ

Embriyolojik gelişimindeki 3 ana farklılık arkus aortadaki anormalliklerini açıklamaktadır. Bunlardan ilki arkus aorta damarlarının anormal embriyogenezisi, ikincisi duktus arteriozusun anormal gelişimi (duktal doku teorisi), üçüncüsü pulmoner ve sistemik arteriyel yollar arasındaki akım değişiklikleridir (hemodinamik teori) (12).

Arkus aorta ve dallarının embriyolojik gelişimi fetal hayatın dördüncü ila sekizinci haftaları arasında gelişir. Embriyolojik 3. arkus ana karotis arter olarak devam eder. Sol 4. arkus torasik arkus aorta ve istmusu oluşturur. Sağ 4. arkus involüsyona uğrar. Sağ 6. arkus, aorta ve pulmoner arterlerin proksimalini oluştururken, sol 6. arkustan duktus arteriozus meydana gelir. Torasik bölge koarktasyonları sol 4. ve 6. arkusların anomal gelişimi sonucunda oluşur. Anormal arkus aorta gelişimi tam olarak anlaşılammıştır (27).

Koarktasyon genellikle duktus arteriozusun aort ile birleştiği yerde görülür. Duktal doku teorisi, kontraktıl duktal düz kas dokusunun periduktal bölgeye göç ederek aortik lümende daralma yapması sonucu koarktasyon geliştiğini öne sürer (28). Yapılan çalışmalarda duktus arteriozusta bulunan hücre kompozisyonunun benzeri; koarktasyonun obstrüktüf rafında mikroskobik olarak gösterilmiştir (29). Rezeke edilen koarktasyon segmentinin histolojik incelemesinde duktal doku uzantısı duktus arteriozus ve komşu aort duvarına uzanan çevresel bant şeklinde gösterilmiştir. Bu duktal bandın fibrozisi ve kontraksiyonu duktal kapanma döneminde aortada daralmaya ve primer koarktasyona yol açacaktır (30). Duktal teori belirgin intrakardiyak defekti olmayan hastalar için uygun olsa da duktus arteriozusun aort ile birleştiği yerden uzak bölgelerdeki koarktasyonun nedenini açıklayamamaktadır.

Hemodinamik teoriye göre; koarktasyon fetal arkus aorta boyunca kan akışının hacmini azaltan hemodinamik rahatsızlıklar nedeniyle gelişir. Normalde fetüsteki ventriküler debinin %10'unu aortik istmus alır ve normal istmus çapı çıkan aort çapının %70-80'i kadardır (31). Sol ventrikül çıkış yolunda kan hacmini azaltan intrakardiyak lezyonlar fetusun istmusuna doğru olan kan akımını azaltarak koarktasyon gelişmesine yol açmaktadır. Bu teori, koarktasyonun VSD, sol ventrikül çıkış yolunda darlığa neden olan patolojiler ve transvers arkus aortanın tübüler hipoplazisi ile ilişkisini açıklamaya yardımcı olmaktadır (32). Hemodinamik teorinin ilginç bir varyasyonu, Turner sendromlu hastalarda koarktasyonun ortaya çıkmasını açıklamak için önerilmiştir. Buna göre, fetal dönemde oluşan lenfatik tıkanıklık boyunda kalınlaşmaya neden olur. Ayrıca duktus torasikus genişlemesine sebep olur ve fetusun çıkan aortasına bastırarak istmusta akımın azalmasına, koarktasyon gelişimine neden olur (33). Aortik ark akımında azalmaya yol açan hemodinamik bozuklukların dramatik olması gerekmez. Foramen ovale limbusunun rolü inferior vena kava kanını uygun oranda asendan aortaya yönlendirmektedir. Foramen ovalenin prenatal daralması veya limbusunun uygun

olmayan açılanması sol taraflı yapıların değişik derecelerde hipoplazisine yol açabilir. Bu durum Shone Sendromu (AOK, paraşüt mitral kapak, supravalar mitral ring ve subaortik stenoz) olarak açıklanmaktadır (34). Ancak akım teorisi, belirgin intrakardiyak defekti olmayan hastalar için çok açıklayıcı değildir.

2.4. MORFOLOJİ

AOK, arkus aortadaki değişik derecelerdeki hipoplazileri ve darlık alanlarını içine alan bir spektrum oluşturur. Spektrumun en uç kısmında kesintili aortik ark mevcuttur. Daha hafif formu tübüler atrezi olarak adlandırılır. Tübüler hipoplazi, arkus aortanın tüm bölümlerinde tek tip darlık olması olarak tanımlanır. Sıklıkla diskret tip darlık ile birlikte, fakat izole de olabilir. En sık olarak istmus veya sol ana karotis arter ile sol subklavian arter arasında yer alır. Nadiren brakiosefalik arter ile sol ana karotis arteri arasında da bulunabilir. Diskret koarktasyon aortik lümen içinde raf benzeri lokalize lezyon tarafından oluşturulur (12).

Aortik arkın lümeni içinde ayrı bir obstrüktif rafın varlığı, tübüler hipoplaziden çok daha yaygındır. Edwards'a göre koarktasyonları tanımlamadaki en önemli yaklaşım; duktusun açık veya kapanmış olmasını, ek anomali olup olmasını hesaba katmaksızın, koarktasyonun yerini tarif etmektir (38). Duktus açıksa obstrüktif lezyon *preduktal*, *paraduktal* ve *postduktal* olabilir. Diskret koarktasyon en sık aortik istmus, duktus ve inen aortanın birleştiği yerde görülür. Duktus açık olduğunda genellikle istmus hipoplaziktir, duktus bileşkesine doğru inceler ve preduktal obstrüksiyon gelişir. Eğer obstrüktif lezyon diskret yapıda ise aortik duvar katlantısı ile oluşur. Vakaların çoğunda istmus lümenini tamamen çevreleyen duktal doku tarafından oluşturulur. Duktal doku akım obstrüksiyonu oluşturan en önemli faktördür. Duktus kapandığında duktal doku fibröz bir zara dönüşür ve iğne deliği kadar açıklık bırakır. Paraduktal koarktasyon, aortada duktus ağzının tam karşısında yer alır ve vakaların 1/10'unda görülür. Postduktal koarktasyon ise, duktusun distalindeki aort bölümünde oluşur ve bu tip de süt çocuklarında 1/10 oranında görülür. Süt çocuklarında duktus bağımlılığı gerektiren en önemli tiptir. Bazen de normal erişkinlerde postligamental olarak da görülebilir (12).

2.5. EŞLİK EDEN LEZYONLAR

PDA, yenidoğanların neredeyse %100'ünde ve preduktal tipte koarktasyonuların ise hemen hepsinde PDA mevcuttur. Bu yüzden izole koarktasyonun bir parçası olarak kabul edilir ve ek anomali sayılmaz. Distal aortik arkın tübüler hipoplazisi de eşlik eden anomaliden ziyade koarktasyonun bir parçası olduğu düşünülmektedir. Atrial septal defekt kapanmayacak kadar büyük olmadıkça ek anomali olarak kabul edilmez. Anormal sağ subklavian arter koarktasyon vakalarının yaklaşık %1'inde görülür ve koarktasyonun proksimal veya distalinde olabilir (35).

Bazı lezyonlar, fetal hayatta ventriküller veya büyük arterler seviyesinde soldan sağa akım sağlayarak aortik istmusa gelen kan akımının azalmasına yol açarlar. Koarktasyonun gelişiminin buna sekonder olduğu düşünülmektedir. Bu lezyonlardan en sık görüleni VSD'tir. Koarktasyon ile birlikte VSD olduğunda, kalpte kesintili arkus aortaya benzer durum oluşur. Outlet septumda posterior deviyasyon veya subaortik bölgede obstrüksiyona yol açan fibröz çıkıntı siktir. Koarktasyon oluşumuna yol açan bu defekt genellikle perimembranöz bölgededir ve ek olarak postero-inferiorda aortik kapağı ortalayarak yer alır (12).

Ek anomalilerin varlığında koarktasyon gelişimi için gereken ikinci mekanizma, prenatal ve postnatal olarak sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu oluşmasıdır. Bu kategoriye giren lezyonlar biküspit aort kapağı, valvüler ve subvalvüler aort darlıklarıdır. Mitral kapakta darlık oluşturan, supralvalvüler mitral raf dokusu, sol atriyal halka gibi lezyonlar arkus aortaya giden kan akımını azaltırlar. Bu tip birkaç lezyonun birlikte olması ile patoloji hipoplastik sol kalp sendromuna benzer ve prognozu kötüdür. En iyi bilinen Shone kompleksi olarak adlandırılan paraşüt mitral kapak, supramitral halka, subaortik stenoz ve AOK birlikteliğidir (12).

Biküspit aort kapağı %85 oranında AOK ile birlikte bulunur ve doğum sonrası erken dönemde genellikle hemodinamik olarak önemsizdir (5). İlerleyen dönemde, aort kapağının malformasyonu kalsifik stenoz, regurjitasyon ve enfektif endokardite yatkındır. Biküspit kapak, aort duvarında güçsüzlüğe neden olur ve uzun dönemde dilatasyon olasılığı yüksektir. Bu nedenle uzun dönem takiplerinde aort kökünde ve çıkan aortada diseksiyon oluşabilir (12). AOK'na eşlik eden diğer intrakardiyak anomaliler atriyoventriküler septal defekt, büyük arter transpozisyonu ile birlikte olan

veya olmayan triküspit atrezisi, Taussing-Bing anomalisi, düzeltilmiş büyük arter transpozisyonudur (5).

Ekstrakardiyak vasküler anomaliler koarktasyonlu birçok hastada mevcuttur ve bunlar brakiosefalik arter anatomisinde değişiklikler, kollateral arter dolaşımı, Willis poligonunda sakkuler “Berry” anevrizmasıdır. Berry anevrizmaları %3-%5 oranında görülür. Kollateral arteriyel dolaşım inen aortaya perfüzyonu artırır. Çocukluk veya ergenlik döneminde gelişebilir, ancak bebeklik döneminde nadiren görülür. Kollateral dolaşım sistemin anterior ve posterior kollateral olmak üzere sistemin iki bileşeni vardır. Posterior kollateral dolaşım, genişlemiş interkostal arterlerden retrograd akım yoluyla tiroservikal arterler ve inen aort arasında gelişir. Dilate ve tortiyoz interkostal arterlerin, posterior kaburgaların alt yüzeylerinde erozyonuna bağlı posteroanterior akciğer grafisinde ‘kostal çentiklenme’ görülebilir (12).

2.6. İKİNCİL PATOLOJİK ETKİLER

AOK'nun sebep olduğu ikincil patolojiler lokal etkiler, miyokard üzerindeki etkiler ve uzak etkiler olmak üzere ayrılır.

A. **Lokal etkiler:** Daha büyük çocuklarda ve yetişkinlerde, koarktasyon alanında fibröz intimal kalınlaşma olur. Bu kalınlaşan tabaka konsantrik kollojen tabakaları, değişik safhalardaki elastin ve düz kas hücrelerinden oluşur. Azalmış ve dağınık elastik dokuda kistik medial nekroz gözlenir. Bu intimal proliferasyon ve trombüs ile lümende tam veya tama yakın tıkanma oluşur. Bu durumda tüm distal perfüzyon kollateral dolaşıma bağımlı hale gelir. Distal aortik duvarda post stenotik dilatasyon oluşur ve duvar inceler. Abdominal aortada azalmış kan akımından dolayı bir miktar hipoplazik olabilir. Hastalık tedavi edilmediğinde, oluşan bu bölgesel değişiklikler nedeniyle aort diseksiyonu sıktır. Erken cerrahi tedavi ile aort duvarındaki bu değişikliklerin azalıp azalmadığı henüz bilinmemektedir (12).

B. **Miyokard üzerindeki etkiler:** Sol ventrikül artmış basınç yükünün miyokard üzerinde etkisi olayın başlangıç hızına, ardyükün artış derecesine ve sol ventrikülün kompensatuar mekanizmalara bağlıdır. Yenidoğanlar duktus kapanınca hızlı bir şekilde dekompanse olurlar. Sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları hızla bozulur ve konjestif kalp yetersizliği

gelişir. Koroner arterleri besleyen diyastolik kan akımı azaldığı için sol ventrikül duvar stresi artar ve subendokardiyumda iskemi gelişir. Bu durum kardiyak ardyükün azalması ile sonuçlanır ve metabolik asidozun devam etmesi ile sol ventrikül kasılmaları baskılanır. Süt çocuklarında ise, bu miyokard yetersizliği sebebiyle oluşan uyum mekanizmaları, sol ventrikül çıkış yolu direncini artırır ve sol ventrikül hipertrofisi gelişir. Subendokardiyal fibroelastozis ve iskemik kalp hastalığı oluşabilir (12).

C. **Uzak Bölge Etkileri:** Bu uzak komplikasyonlar; Willus poligonunda klasik Berry veya sakküler anevrizmaları, vücudun üst yarısında hipertansiyon ve ikincil etkilerini içerir (12).

2.7. HEMODİNAMİ

AOK varlığında fetal hemodinamide nadiren bozukluk olur. Çünkü intrauterin dönemde aortik istmusa ventriküler kanın yalnızca %10'u geçer. Doğum sonrası foramen ovale ve duktus arteriyozusun kapanması ile tüm kardiyak debi dar olan aortik bölümden geçtiği için postnatal yaşamda önemli hemodinamik bozulma olur. Koarktasyonun ciddiyetine ve ek kardiyak lezyonların varlığına bağlı olarak hemodinamik değişiklikler hafif sistolik hipertansiyondan ciddi konjestif kalp yetersizliği ve şoka kadar değişkenlik gösterir (5). Darlık lokalize olduğunda hemodinamik olarak önemli bir basınç gradiyent oluşması için lümen kesit alanı %50'den daha fazla azalmalıdır. Fakat uzun tübüler şeklinde koarktasyonlarda daha az daralma da hemodinamik olarak önemli olabilir (36).

AOK sol ventrikül çıkışında direnci artırır. Bu nedenle sol ventrikül ve çıkan aortada ve dallarında sistolik basınç yükselir. Darlığın ciddiyetine, kardiyak debi ve kollateral dolaşımın genişliğine bağlı olarak istirahat halinde koarktasyon bölgesindeki sistolik basınç gradiyenti 60-70 mm Hg'ya kadar yükselebilir. Birçok hastada sistol ve diyastol boyunca çıkan aorttan inen aorta uzanan bir basınç gradiyenti vardır. Sol ventrikül değişik kompensatuar mekanizmalar kullanarak çıkış direncine cevabı artırır. En önemli mekanizma sol ventrikülde miyokard hipertrofisidir (5). Miyokardiyal hipertrofi, miyokardiyal duvar baskısı ve ventriküler ardyükü normale getirmeye ve normal sistolik ventrikül fonksiyonunun idame edilmesine yardım eder (37). İzole koarktasyonda, sol ventrikül diyastol sonu hacmi normaldir ve sistol sonu hacmi

azalabilir. AOK'lu çocukların çoğunda sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu normal veya artmıştır (5).

Eğer koarktasyon ciddi veya hızlı gelişmişse, yenidoğanda duktusun kapanmasıyla sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ve ardından konjestif kalp yetmezliği gelişir. Hemodinamik sonuçlar içinde azalmış atım hacmi, artmış sol ventrikül diyastol sonu basıncı, artmış sol atriyum basıncı, pulmoner venöz konjesyon ve pulmoner arter hipertansiyonu sayılabilir. Eğer kardiyak debi önemli miktarda azalmışsa miyokardiyal perfüzyon azalır ve asidoz gelişimi ile miyokard kasılmaları baskılanır. Bu durum daha çok yaşamın ilk aylarında görülür. Sempatik sinir sistemi aktivasyonu (kalp hızı ve miyokard kasılmalarının arttırılması) ve Frank Starling mekanizması (sol ventrikül diyastol sonu hacminin artışı ve normal atış hacminin idamesi) gibi kompensatuar mekanizmalar oluşur. Bununla birlikte, immatür miyokard bu kompensatuar cevapları uygun şekilde kullanmakta nispeten etkisizdir. Yenidoğan miyokardının sempatik reseptör yoğunluğu azdır. Erişkin miyokard ile karşılaştırıldığında, sol ventrikül miyokardının kompliyansı kötüdür ve Frank- Starling mekanizması ile ventriküler atım hacmi yeterli ölçüde arttırılamaz. Sonuç olarak, yenidoğandaki ciddi koarktasyonda duktus kapanınca hızla sol ventrikül basınç yüklenmesi ve zamandan bağımsız olarak miyokardiyal hipertrofi gelişir. Erken süt çocukluğu döneminde de sistolik disfonksiyon ve kalp yetersizliği gelişir.

AOK, sol ventrikül diyastolik disfonksiyonuna da neden olabilir. Ekokardiyografik çalışmalarda, sol ventrikül erken diyastolik gevşeme hızının azaldığı, diyastolik doluşun bozulduğu kaydedilmiştir (39). Diyastolik disfonksiyonun nedenleri, sol ventrikül kompliyansındaki azalma, miyokardiyal hipertrofi, fibrozis ve bazı hastalarda inotropik artıştır. En önemli fonksiyonel olay, doluş hacmini belirleyen diyastol sonu basınç artışıdır (5).

Koarktasyona eşlik eden kardiyovasküler lezyonların varlığında hemodinamik değişiklikler oluşur. Valvüler veya subvalvüler aort darlığı, sol ventrikül sistolik basıncı ve ard yükü arttıracaktır. Geniş VSD, PDA, mitral darlık gibi patolojilerde ise sol ventrikül diyastol sonu hacmi ve ön yükü artacaktır. Sol ventrikülün kompliyansının azalması diyastol sonu basıncının artmasına yol açar. Sonrasında sol atriyum basıncında artış, pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyon gelişir. Bu nedenle kalp yetersizliği ve pulmoner arter hipertansiyon, sol ventrikül ön yük, ard yük ve diastolik

fonksiyonlarındaki rahatsızlıkların bir sonucu olarak aort darlığı ve/veya VSD'i olan çocuklarda daha yaygındır (5).

AOK olan hastalarda vasküler fizyolojide de anormallik gelişir. Sistolik arteriyel hipertansiyon aortta daralma ile ortaya çıkar fakat aynı zamanda vasküler reaktivite, arteriyel duvar kompliyansı ve baroreseptör yanıtındaki değişiklikleri yansıtır. Koarktasyon onarımı sonrası hastalar üzerinde yapılan çalışmalar, anormal arteriyel vasküler fonksiyonları ve kalıcı hipertansiyonu olan bazı hastalarda baroreseptör refleksinin yeniden ayarlandığını göstermiştir (40).

2.8. KLİNİK BULGULAR ve FİZİK İNCELEME

AOK, genellikle üç şekilde ortaya çıkar. Yenidoğan ve süt çocuklarında kalp yetersizliği, çocuklarda üfürüm, çocuk ve adolesanlarda hipertansiyon en sık başvuru nedenidir. Yenidoğan döneminde ortaya çıkan koarktasyonda, genellikle duktus arteriozus kapandıktan sonra kalp yetersizliği ve şok gelişir. Bu çocukların büyük bölümüne VSD ve aort stenozu gibi önemli kardiyak lezyonlar eşlik eder. Ciddi AOK olan ve geniş VSD olan yenidoğanda yaşamın 8 ila 10 gün civarında akut kalp yetersizliği, şok ve asidoz gelişir. Tedavi edilmeyen vakalarda çoklu organ yetmezliği, özellikle böbrek yetmezliği ve/veya nekrotizan enterokolit gözlenir (5).

AOK çocuk ve adolesanlarda üfürüm ve sistolik hipertansiyon ile bulgu verebilir. Fizik muayene bulgularının silik veya hastaların asemptomatik olması sebebiyle geç tanı alabilirler. Egzersiz intoleransı, ayaklarda güçsüzlük, kladikasyo veya baş ağrısı gibi şikayetlere rastlanabilir. Kolombiya Üniversitesi'nde 1 yaş üstü çocuklarda (tanı yaşının ortalama 10 yaş olduğu) yapılan bir araştırmada, en sık başvuru nedeninin hipertansiyon veya üfürüm olduğu görülmüştür (41).

2.8.1. Yenidoğan ve Süt Çocukları

Süt çocuklarının çoğu değişik derecelerdeki kalp yetersizliği bulguları ile başvururlar. Kalp yetmezliği bulguları genellikle yaşamın ilk 3 ayında ortaya çıkar. Fakat birçok hastada aorttaki darlığın derecesine göre yaşamın ilk haftasında da gelişebilir. Kalp yetmezliği olan bir bebek, solunum sıkıntısında soluk, iritabl olabilir. Taşikardi, dispne, terleme, hepatomegali gibi kalp yetmezliği bulguları gelişir. Eğer duktustan sağ-sol şant mevcutsa diferansiyel siyanoz (alt ekstremiteler siyanotik, üst

ekstremiteler normal) gözlemlenebilir. Duktusa bağımlı sistemik dolaşım olması halinde aniden kalp yetmezliği ve şok tablosu gelişebilir. Bu iki şekilde olur; duktusun kapanması veya pulmoner damar direncinin aniden düşmesi ile duktus yoluyla sistemik dolaşıma yeterli kan gönderilemez. Metabolik asidoz, buna bağlı miyokard kasılmasında ve kardiyak debide azalma, şok, renal yetersizlik, nekrotizan enterokolit oluşur. Geniş VSD ve AOK olan hastalarda yaşamın 8-12. günlerinde akut kalp yetersizliği, ciddi asidoz ve şok gelişir (5,12).

Yaşamın ilk günlerinde femoral nabızların alınması koarktasyonu dışlamaz. Çünkü duktus açık olduğu sürece alt ekstremitte dolaşımı devam eder. Koarktasyon varlığında, bazı klinik durumlarda, üst ve alt ekstremiteler arasında nabız ve basınç farkı saptanmayabilir (5).

1- Koarktasyon bölgesinde basınç farkının az olduğu durumlar: Kalp yetersizliği ve kardiyak debide azalma meydana geldiğinde; yenidoğanda geniş PDA varlığında koarktasyon bölgesinde belirgin gradiyent alınamaz. Geniş VSD ve PDA varsa sağdan sola şant ile akımı idame ettirilen inen aortta kan iyi oksijenize ve pulsatile olabilir.

2- Subklavian arter anatomisinde değişiklik olduğu durumlar: Vakaların %3-4'ünde sağ subklavian arter anormal olarak koarktasyon distalinden çıkar. Bu hastalarda sağ kol ve bacakta arteriyel nabız aynıdır, yalnızca sol koldaki nabız farklıdır. Bazı hastalarda da sol subklavian arter koarktasyon komşuluğundan köken alır ve damar ağzı dar olabilir. Bu hastalarda sağ kolda sıçrayıcı nabız ve yüksek arteriyel basınç saptanabilir.

Bu durumlar dışında, femoral nabızların alınamaması veya zayıf alınması ile ekstremiteler arasında kan basıncı farkının olması AOK için patognomiktir. Semptomlar ortaya çıktığında femoral nabızlar zayıftır veya alınmaz. Üst ve alt ekstremiteler arasında 20 mm Hg'dan fazla basınç farkı saptanır.

Oskültasyonda, kalp yetmezliği durumunda galo ritmi belirgindir, kardiyak debide azaldığı için belirgin üfürüm duyulmayabilir. Sol sternal kenar boyunca ve sırtta sistolik üfürüm duyulur. Koarktasyon ciddiye üfürüm uzundur ve diyastole uzanır. Ek intrakardiyak lezyonlar varsa çeşitli üfürümler duyulabilir. Biküspit aort kapağı varlığında üst sternal kenarda sistolik ejeksiyon üfürümü, VSD ve mitral yetersizlikte pansistolik veya midsistolik üfürüm, mitral stenozda apekte middiyastolik, darlık

ciddiyse geç diyastolik üfürüm mevcuttur. Suprasternal çentikte tril olabilir. Pulmoner hipertansiyon eşlik ediyorsa S2 serttir (5,12).

2.8.2. Büyük Çocuk ve Erişkinler

Duktus kapandığında semptom oluşturacak kadar darlığı olmayan veya erken kollateral dolaşım gelişen hastalarda, darlık semptom verecek düzeye ulaşınca kadar yenidoğan ve süt çocuğu döneminde sıklıkla tanı almazlar. Eşlik eden önemli kardiyak anomali yoksa çoğunlukla asemptomatiklerdir. Genellikle üfürüm duyulduğunda, femoral nabızlar zayıf alındığında veya açıklanamayan sistemik hipertansiyon varlığında tanı alırlar. Baş ağrısı, burun kanaması, egzersiz ile baldır ağrısı sıklıkla yaşanır. Bazen hastalar subaraknoid kanama veya hipertansif retinopati gibi son evre sistemik hipertansif hastalıklarla başvururlar (12).

Tawes ve ark. yaptıkları bir çalışmada, kardiyak anomalilerin eşlik ettiği AOK'lu çocuklarda 3 yaşına kadar kalp yetersizliği bulgularının ortaya çıktığı saptanmıştır (36). Patel ve ark. 1-14 yaş arası AOK'lu çocuklarda yaptığı bir diğer çalışmada, 65 hastanın 7'sinde (%11) kalp yetmezliğine rastlanmıştır (42). Berry anevrizma rüptürüne bağlı subaraknoid kanama nadiren görülse de 7 yaş altında çok enderdir (43).

Femoral nabızlar kol nabızları ile karşılaştırıldığında gecikmiş ve azalmıştır. Femoral nabız gecikmesinde koarktasyonu dışlamak için mutlaka dört ekstremitte tansiyonu ölçülmelidir. Apikal vurunun yer değiştirmesi, prekordiyumda atım görülmesi gibi sol ventrikül hipertrofisi bulguları izlenebilir. Oskültasyonda, üfürüm en iyi sol infraklaviküler çukurda ve sol skapula arkasında duyulur. Kollateral dolaşım varlığında, daha çok geç sistolde pik yapıp, erken diyastole uzanan devamlı üfürüm duyulur (12).

2.9. TANI YÖNTEMLERİ

2.9.1. Direkt Grafi

Konjestif kalp yetmezliği ile başvuran süt çocuklarının telekardiyografi veya posteroanterior akciğer grafisindeki bulgular spesifik değildir. Orta veya ciddi derece kalp yetmezliğinde kardiyomegali ve pulmoner vasküler gölgelenme artışı görülür. Pulmoner vasküler konjesyon, sol ventrikül yetersizliği, mitral stenoz ile birlikte

pulmoner venöz hipertansiyon veya ciddi soldan sağa şanta bağlı artmış pulmoner kan akımı ile ilişkili olabilir. Büyük çocuklarda genellikle kalp normal veya hafifçe artmıştır. Kostal çentiklenme, kollateral dolaşım henüz gelişmediği için genellikle dört yaşından sonra görülür. En iyi, dilate ve tortiyoz interkostal arterlerin kaburgayı geçtiği dördüncü ila sekizinci kaburgaların posterior alt yüzeylerinde görülür. Klasik olarak her iki tarafta da çentiklenme mevcuttur. Sol subklavian arter koarktasyonun distalinden çıkıyorsa tek taraflı çentiklenme görülür. Bazı hastalarda pre ve poststenotik dilatasyona bağlı olarak çift konturlu aortik yapı görülebilir. Aortanın sol kenarında 3 bulgusunun üst yarısı genişlemiş sol subklavian artere, alt yarısı da post stenotik aort dilatasyonuna bağlıdır. Baryumlu özofagus grafisinde diskret koarktasyonda ise, ters 3 veya E işareti olarak adlandırılır (5,12).

2.9.2. Elektrokardiyografi

Hayatın erken döneminde tanı alan hastalarda EKG’de QRS aksı normaldir. Sağ ventrikül hipertrofisi veya sağ dal bloğu görülebilir. Sol ventrikül hipertrofisi olan yenidoğanlarda, aort kapağında darlık veya primer miyokardiyal hastalık durumunda ST segmentinde “strain” paterni ve T dalga depresyonu görülebilir. Büyük çocuk ve adolosanlarda sol ventrikülün uzun süre basınç yüküne maruz kalmasına bağlı olarak sol ventrikül hipertrofisi ve sol atrium dilatasyonu görülebilir. EKG’de koarktasyona eşlik eden lezyonlara ait bulgular görülebilir. Sol ventrikül hipertrofisi ile birlikte “strain” paterni, valvar veya subvalvar aort stenozunun göstergesi olabilir. Sağ ventrikül hipertrofisinin süt çocuğu döneminde devam etmesi, özellikle de VSD veya mitral kapak darlığı gibi eşlik eden lezyonlar varlığında pulmoner hipertansiyonu düşündürür (5).

2.9.3. Ekokardiyografi

2 boyutlu ekokardiyografi (EKO) ve Doppler, koarktasyonun anatomisini ve fizyolojisini değerlendirmede güvenilir ve girişimsel olmayan tanı yöntemidir. Süt çocuklarında koarktasyonun yüksek kaliteli ultrason görüntülerinin elde edilebilmesine rağmen adölesan ve erişkinde görüntü kalitesi bozulduğu için tanı zorlaşır. Suprasternal uzun eksende bölgesel darlık şeklindeki tipik koarktasyon görüntüsü alınır. Ciddi koarktasyonda, istmus hipoplazisi, poststenotik dilatasyon, inen aortada sistolik akım azalması gibi eşlik edebilecek bulgulara bakılmalıdır. Renkli Doppler inceleme,

özellikle iki boyutlu görüntülerin iyi olmadığı durumlarda koarktasyonun yerini belirlemede kullanılır (5).

Doppler EKO, koarktasyonun hemodinamik ciddiyetini değerlendirir. Suprasternal alandan Doppler ile darlık bölgesinde yüksek akım hızı saptanır. Zirve akım hızı ve diyastolik akım hızının yarılanma süresi hesaplanır. Aortta darlık bölgesinin üzerinde ölçülen pik basınç gradiyenti, Bernoulli esitliği kullanılarak jet zirve akım hızından hesaplanabilir. Koarktasyon bölgesinde antegrad akım uzar ve akım diyastolde devam eder, diyastolik kuyruk olarak adlandırılır. Sol ventrikülde anlamlı darlık yaratan lezyon varsa gradiyent hesaplamak için koarktasyon alanının proksimalindeki akım hızı da gereklidir (5).

EKO ile mitral ve aort kapaklar eşlik eden lezyonlar açısından değerlendirilir. M-mode kullanılarak, sol ventrikül kütlesi ölçülür ve kısalma fraksiyonu hesaplanır. Ciddi koarktasyonda düşük kardiyak debi nedeniyle eşlik eden obstrüktif lezyonların gradiyenti normalden az bulunabilir (12).

Koarktasyonun fetal dönemde yapılan EKO ile tanısı zordur. Belli bir özellik kombinasyonu aortik arkın anormalliklerini kuvvetli bir şekilde düşündürse de özellikle geç gebelikte önemli oranda yanlış pozitif tanı vardır. Şiddetli koarktasyon, sağ kalp ile karşılaştırıldığında sol kalbin bileşenlerinin göreceli hipoplazisi ile ilişkilidir ve bu hamileliğin erken döneminde görülür, ancak bu aynı zamanda gebelikte normal fetusun bir özelliği olabilir (12).

2.9.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme ve Bilgisayarlı Tomografi

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) en son geliştirilen faz akım hızlı haritalama ile birlikte, koarktasyon için morfolojik ve fizyolojik bilgileri içeren bir tanı yöntemi olarak kullanılabilir. Ameliyat sonrası koarktasyon tamirini değerlendirmek açısından mükemmel bir araçtır. Sadece birincil patoloji ve kollateral akımı değerlendirmek dışında ikincil patolojiler örneğin; aortik kök genişlemesi, biküspit kapak varlığında kapak yetersizliği ve darlığı, sol ventrikül kütlesi ve fonksiyonu hakkında bilgi verir. Koarktasyon için tedavi seçeneklerini belirlemede, komplikasyonları, aortik gradiyenti ve rekoarktasyonu değerlendirmede yardımcıdır. Önceden koarktasyon tamiri yapılmış hastalarda, kol ve bacak arasındaki kan basıncı farkı ile restenoza karar verilemediği durumlarda restenozun hemodinamik olarak

anlamını belirleyebilir. Sedasyon veya anestezi ihtiyacı nedeniyle küçük çocuklarda sınırlı kalmaktadır (12).

Bilgisayarlı Tomografi (BT) de koarktasyon ve arkus aorta anomalisi olan hastalarda mükemmel anatomik tanı sağlayabilir. MRG'ye göre daha hızlı sonuç sağlamasına rağmen iyonize radyasyona maruz bırakması sebebiyle çok tercih edilmemektedir (5).

2.9.5. Kardiyak Kateterizasyon ve Anjiyografi

Kardiyak kateterizasyon hem tanısal hem de terapötik amaçlı kullanılabilir. Noninvazif değerlendirme var olan lezyonları net bir şekilde gösterdiğinde tanısal kardiyak kateterizasyon gerekmez. Koarktasyonun doğası ve şiddeti ya da muhtemel intrakardiyak lezyonlar hakkında önemli klinik sorular varsa tanısal kardiyak kateterizasyon gerekebilir.

Sistolik basınç gradiyentinin derecesi ve koarktasyonun hemodinamik şiddeti hakkında fikir verir. Koarktasyon çıkan aortta stenozun öncesinde sistolik basınç ve nabız basıncında artışa, inen aort stenozun ötesinde sistolik basınç ve nabız basıncında azalmaya sebep olur. İzole koarktasyonu ve normal kardiyak debisi olan bir çocukta sistolik gradiyentin <20 mm Hg olması genellikle hafif bir koarktasyonun varlığına işaret eder. Bununla birlikte, tek başına basınç gradiyenti bir koarktasyonun hemodinamik önemini göz ardı edebilir. Basınç gradiyenti sol ventriküler disfonksiyon ve düşük kardiyak debi, büyük bir PDA, ardışık birden fazla sol taraflı obstrüktif lezyonlarla ya da çıkan aortu dekomprese eden iyi gelişmiş bir kollateral dolaşım ile azalabilir. Bu sebeple ölçülen koarktasyon gradiyentinin önemi hastanın genel anatomisi ve hemodinamik stabilitesi göz önüne alınarak incelenmelidir. Anjiyografi koarktasyonu ve arkus aorta anatomisini değerlendirmekte altın standart olmaya devam etmektedir (5).

2.10. TEDAVİ

Tedavi edilmeyen hastaların prognozu kötüdür. 1970 çalışmasında Campbell, 465 hastadan elde ettiği klinik kayıtları ve postmortem verileri rapor etmiştir (44). Sadece yaşamın ilk yılı hayatta kalan hastaları değerlendirilmiş, bu nedenle kritik koarktasyon ve konjestif kalp yetmezliği olan bebekler çalışmaya dahil edilmemiştir.

Bu çalışmada, tedavi edilmemiş AOK'nda ortalama yaşamın 34 yıl olduğu, hastaların %75'nin 46 yaşına kadar öldüğü bulunmuştur. En sık ölüm nedenleri; konjestif kalp yetersizliği (%26), aort rüptürü (%21), bakteriyel endokardit (%18) ve intrakraniyal kanamadır (%12). Tedavi edilmediğinde böyle kötü bir prognoza sahip olduğu göz önüne alındığında, neredeyse AOK olan tüm hastalarda müdahalenin gerektiği açıktır. Koarktasyon için tedavi zamanı hastalığın ortaya çıkış şekline bağlıdır (5).

Çocuklarda ve yetişkinlerde müdahale için en yaygın kabul edilen endikasyon, üst ve alt ekstremitelerde sistolik kan basıncı farkının 20 mm Hg'den fazla olduğu sistemik arteriyel hipertansiyonun varlığıdır. Daha hafif obstrüksiyonlar sol ventrikül diastolik basıncın azalmasıyla, diastolik basınç ve uzun vadede sol ventrikül fonksiyonunun korunmasıyla girişimden fayda sağlayabilir. Özellikle istirahatte hipertansiyon, egzersize anormal kan basıncı cevabı, progresif sol ventrikül hipertrofisi, kompleks kalp hastalığı olan olgularında faydalıdır (45).

2.10.1. Yenidoğan ve Süt Çocuklarında Tedavi

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde kalp yetersizliği semptomları ile başvuran hastaların acil tedavisi edilmesi gerekir. Medikal tedavinin amacı öncelikle inotrop desteği ve diüretik tedavisi ile hastayı stabilize etmektir (5). Prostaglandin E1 (PGE1) tedavisinin 1980 yıllarda kullanılmaya başlanması ile koarktasyonun tedavisi dramatik olarak değişmiştir. PGE1 tedavisi ile duktus açıklığı sağlanır ve inen aorta giden kan akışını artırır. Başlangıç olarak 0,05-0,1 mcg/kg/dk dozunda başlanır ve 0.4 mcg/kg/dk dozuna kadar artırılabilir. Yapılan çalışmalarda düşük dozlarda da eşit tedavi sağladığı ve daha az apneye neden olduğu gösterilmiştir. Nadiren 5 haftalıktan büyük çocuklarda da etkili olduğu bildirilse de tedavi duktusu kapalı olan büyük yenidoğanlarda daha az etkilidir. Yenidoğanlar için koarktasyon tedavisi tanı zamanına bağlıdır. Eğer antenatal olarak tanı konulmuşsa veya ciddi şüphe varlığında bebek doğar doğmaz PGE1 başlanabilir. Hastanın femoral nabızları zayıf alınıyor veya alınamıyorsa, tedavi amacıyla başka bir merkeze gönderilecekse transport sırasında akut duktus kapanması ölümcül olabileceğinden hemen PGE1 başlanmalıdır (12).

Yenidoğan döneminde şoka giren bir hastada, eğer alt ekstremitelerde nabızları alınamıyorsa, normal resüsitasyon uygulamanın yanısıra PGE1 tedavisi de başlanmalıdır. Pozitif basınçlı ventilasyon sistemik oksijen ihtiyacını azaltır.

Ventilasyon sırasında pulmoner damar direncini artıran manevralar ile pulmoner-sistemik akım oranı azaltılır. Böylece duktustan sağdan sola şant artar, alt ekstremitelerde saturasyon düşerken perfüzyon düzelir. Hastaların çoklu organ yetersizliğine gidişini engellemek için solutulan oksijen miktarını azaltmak, parsiyel karbondioksit basıncını normal sınırlarda tutmak, sıvı ve inotrop infüzyonlarını uygun şekilde vermek gibi tedaviler uygulanır (12).

Duktus bağımlı dolaşimleri olan bebeklerin çoğunluğu medikal olarak stabilize edilebilir. Bununla birlikte bu bebekler, semptomlar başladıktan sonra 1-2 gün içinde aortik tıkanıklıklarının giderilmesine ihtiyaç duyacaktır. İzole koarktasyona sahip minimal semptomatik bebekler bir süreliğine tıbbi tedaviyle izlenebilir. Günümüzde düşük doğum ağırlığına sahip bebekler bile (>2 kg), düşük mortalite ile ameliyat edilebilmektedir. Fakat bu bebeklerde rekoarktasyon riski yüksektir. Bununla birlikte, uygulanacak prosedür ve eşlik eden kardiyak anomalilerin, koarktasyonun rezeksiyonu ile aynı zamanda mı yoksa ikinci bir prosedürde mi ele alınması gerektiği hakkında devam eden tartışmalar vardır (12).

Eşlik eden önemli kardiyak lezyonları olan kompleks koarktasyonlu süt çocuklarında cerrahi riski yüksektir. Buna rağmen tıbbi tedavi ile stabilizasyon sonrası erken cerrahi tedavi gereklidir. Bu yenidoğanlarda cerrahi mortalite oranı en yüksektir ve %2 ile %10 arası değişir (46-49). Her zaman koarktasyon onarımı sırasında kardiyak onarım (ya da pulmoner arter bantlanması) ihtiyacı olmayabilir. Bazı durumlarda yalnızca koarktasyon tamiri yeterlidir ve eşlik eden kardiyak lezyonda patofizyolojik düzelme sağlar. Örneğin; koarktasyon tamiri sonrasında VSD'den sol-sağ şant azalır ve konjestif kalp yetersizliği düzelir. Takipte kardiyak cerrahi zamanına kadar VSD çapı kendiliğinden küçülebilir. Yenidoğan döneminde koarktasyon tamiri sonrasında, orta dereceli aort veya mitral kapak hipoplazileri de düzelebilir (50). Geniş VSD'lerde veya VSD'li büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül gibi kompleks durumlarda süt çocukluğu döneminde koarktasyon tamiri ile birlikte pulmoner arter bandı yapmak tercih edilebilir. Ancak birçok merkezde, yenidoğan veya süt çocukluğu döneminde sternotomi ile koarktasyon ve kardiyak patolojinin tek aşamalı tamiri başarılı ve güvenli bir şekilde yapılmaktadır (51,52).

2.10.2.Çocukluk Döneminde Tedavi

AOK çocukluk döneminde en sık olarak, üst ekstremitede hipertansiyon veya üfürüm sebebiyle tanı alır. Üst ekstremitede ciddi hipertansiyonu olmayan asemptomatik çocuklarda, koarktasyon tamirinin 1-3 yaşta yapılması önerilir. Elektif koarktasyon tamir zamanının kararı birçok nedene dayanır. Bir yaşın altında koarktasyon tamiri yapılan çocuklarda, koarktasyonun tekrarlama riski yüksektir (46-48,53). Fakat rezidüel stenoz yokluğunda bile eğer koarktasyon tamiri geç çocukluk veya adolesan dönemine kadar ertelenirse persistan hipertansiyon ve aterosklerotik kardiyovasküler hastalık riski artar (54). AOK'nda operasyon yaşı, geç hipertansiyon sıklığı ile ilişkilidir. 234 hasta ile yapılan uzun süreli bir araştırmada, 1-5 yaş arası koarktasyon tamiri yapılan hastalarda rezidüel hipertansiyon prevalansı %6, daha büyük yaştaki hastalarda ise %30-50 bulunmuştur (55). Bir başka çok değişkenli analizin kullanılarak yapıldığı retrospektif bir çalışmada, operasyon yaşının mortalite, hipertansiyon, restenoz üzerine etkisi araştırılmıştır. Bu çalışmaya göre elektif koarktasyon tamiri için en uygun zamanın yaklaşık 1,5 yaş olduğu sonucuna varılmıştır (53). Geç çocukluk döneminde ameliyat edilen hastaların ileriki yaşamlarında kardiyovasküler nedenlerle ölüm riski yüksektir. En sık kardiyovasküler ölüm nedenleri; koroner arter hastalığı, ani kardiyak ölüm, inme ve aort anevrizma rüptürüdür. Mortalite, geç koarktasyon tamiri ve takipte yüksek kan basıncı saptanması ile doğrudan ilişkilidir. Rezidüel hipertansiyon ve erken aterosklerotik kardiyovasküler hastalık riski arttığından, koarktasyon tamiri geç çocukluk ve adolesan yaşa geciktirilmemelidir (12).

2.10.3.Cerrahi Tedavi

AOK tamiri için birçok cerrahi teknik kullanılmıştır. Her tekniğin avantajları ve dezavantajları mevcuttur. Cerrahi koarktasyon tamiri tüm tekniklerde genellikle sol lateral torakotomi insizyonu ile yapılır. Eğer gerekliyse, eşlik eden intrakardiyak lezyonun da cerrahi tedavisi yapılacaksa sternotomi uygulanır. Kullanılan cerrahi teknikten bağımsız olarak, diskret koarktasyona sahip çocukların çoğunda, onarımdan hemen sonra 10 ila 15 mm Hg arasında bir rezidüel istirahat sistolik basınç gradiyenti olabilmektedir (5).

Koarktasyon tamirinin cerrahi mortalitesi yaşa ve eşlik eden lezyonlara göre değişmektedir. Süt çocuğu ve büyük çocuklarda izole koarktasyon tamirinin mortalitesi hemen hemen hemen %0 iken geniş VSD eşlik ediyorsa %2-10'a yükselir. Eşlik eden kompleks kardiyak lezyonların varlığında mortalite daha da yüksektir (56-58). Cerrahi morbidite, postoperatif paradoksal hipertansiyon, spinal kord iskemi ve paralizi, rekürren larengeal ve frenik sinir hasarı, şilotoraks, kanama ve enfeksiyon gibi durumları içerir. AOK cerrahi yaklaşım şu teknikleri içerir: rezeksiyon ve uç uca anastomoz, prostetik yama aortoplasti, subklavian flep aortoplasti, greft interpozisyonu, ekstraanatomik baypas greft (5).

2.10.3.1. Rezeksiyon ve Uç uca Anastomoz

Koarktasyonda ilk deneysel tamir ikinci dünya savaşı sırasında *Blalock* tarafından yapılmıştır. Bu ameliyatta *Blalock* sol subklavian arteri veya karotis arteri aşağıya döndürerek darlığı baypas etmiştir (59). 1938 yılında *Gross ve Hufnagel*, ilk kez rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniğini deneysel olarak başlatmışlardır. 1945 yılında yayınlanan makalelerinde dikiş yöntemi ve uygun klemp tasarımı dahil olmak üzere, rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniğini anlatmışlardır (60). İlk operasyon ise 1945 yılında Stockholm'da, *Crafoord ve Nylin* tarafından 12 ve 27 yaşında iki erkek hastaya uygulanmıştır (16). *Kirklin ve ark.*, 1951 yılında 10 haftalık süt çocuğunda başarılı bir ameliyat gerçekleştirmişlerdir (61).

Rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniğiyle, daralmış koarktasyon segmenti tamamen çıkarılır ve aort uç uca sirkumferensiyel anastomoz ile suture edilir. Bu teknikle yapılan geniş serilerde mortalite oranları son derecede kabul edilebilir olmasına rağmen birkaç merkezde bu teknik ile özellikle 1 yaş altındaki grupta yüksek rekoarktasyon oranları (%20-86) rapor edilmiştir (62-64). Bu yüksek rekoarktasyon oranlarının nedenlerine bakıldığında; mevcut monofilaman sütür materyalleri yerine ipek sütürlerin kullanılmış olması (65), normal görünümlü aort dokusuna da uzanabilen tüm duktal dokunun yetersiz rezeksiyonu (63), sirkumferensiyel sütür hattında yetersiz büyüme (66) hipoplastik transvers arkus aortun yetersiz büyümesi sayılabilir. Yeni yapılan serilerde rekoarktasyon oranı azalmışsa da bu teknik birçok yenidoğanda mevcut olan hipoplastik transvers ark dokusu varlığında uygulanamaz.

Rekoarktasyonu azaltmak, arkus ve istmus hipoplazisinin olduğu durumlarda kullanmak için teknikte bazı modifikasyonlar geliştirilmiştir. Rezeksiyon ve uç uca

anastomoz ile birlikte subklavian flep aortoplastiyi içeren kombinasyonlar yapılmış ve bunun süt çocuklarında uygulanabilen güvenli bir teknik olduğu, mortalitesinin düşük, postoperatif gradiyentin az olduğu bildirilmiştir. Transvers arkus ve istmus hipoplazisi olan süt çocuklarında da “uzatılmış uca anastomoz” kullanılması geç restenoz riskini azaltmıştır (56-58). Bu yöntemin avantajları arasında koarkte segmentin ve duktal dokunun komşu bölgelerinin çıkarılması, prostetik materyallerden kaçınılması ve çoğu durumda sol subklavian arterin korunması sayılabilir (5).

2.10.3.2. Prostetik Yama Aortoplasti

Klasik uç uca anastomoz tekniğinde rekoarktasyon oranlarının yüksek bulunmasından dolayı, prostetik yama aortoplasti tekniği geliştirilmiştir. *Vosschulte*, 1957 yılında prostetik yama aortoplasti tekniğinin geliştirilmesi ile “istmusplastii” prosedürünü tanımlamıştır (66). Koarktasyon alanına longitudinal bir insizyon yapılarak, eğer gerekirse insizyon subklavian arterin proksimalinin üzerine doğru uzatılabilir. Burası Dacron veya Gore-Tex yama ile genişletilir. Posteriyör raf dokusu rezeke edilebilir veya edilmeyebilir. Rezeksiyon tekniği ile karşılaştırıldığında bu tekniğin avantajları; rekoarktasyon oranının daha düşük olması, daha az aortik mobilizasyon gerektirmesi, interkostal arterlerin korunması, dairesel sütür hattının olmaması ve daha kısa klemp süresinde yapılmasıdır. Yama aortoplasti bazı uzun segment koarktasyonlara uygulanabilir. Bu tekniğin dezavantajı; prostetik materyal kullanımı ve geç dönemde anevrizma oluşumu riskinin yüksek olmasıdır (67-70).

2.10.3.3. Subklavian Flep Aortoplasti

Bu prosedür 1966 yılında *Waldhausen* ve *Nahrwold* tarafından rezeksiyon sonrası yüksek restenoz riski sebebiyle alternatif teknik olarak denenmiştir (18). Sol subklavian arter bağlanır ve kesilir. Koarktasyon alanından poststenotik dilatasyon alanına kadar uzun bir insizyon yapılır. Subklavian arterin proksimal kökü önden açılır, insizyon yapılan alana doğru aşağıya döndürülür ve köşesi kapatılır. Böylece subklavian arter otolog yama dokusu olarak kullanılır. Vertebral arterler, subklavian çalma sendromuna yol açabileceğinden bağlanır. Bu tekniğin avantajları; daha az aortik mobilizasyon gereksinimi, doğal materyal kullanımı ve bu sebeple enfeksiyon riskinin düşük olması, subklavian arterin canlı doku olması nedeniyle büyüme potansiyelinin olması, çepeçevre dairesel dikiş olmaması sebebiyle daha az diseksiyon ve dikiş

alanlarında daha az gerginlik olmasıdır. Bu teknik uzun segment koarktasyonlarda ve istmus hipoplazisi ile birlikte olan koarktasyonlarda da kullanılabilir. Dezavantajı ise kolun ana arterinin kaybıdır. Bu durumun kolun büyümesinde zararlı etkileri olduğu bildirilmiştir ve süt çocukluğu döneminden sonra tercih edilmez. Anevrizma oluşumu yama aortoplastiye göre nadirdir. Diğer tekniklerle karşılaştırıldığında restenoz riski en düşük tekniktir (48,49,71).

2.10.3.4. Greft İnterpozisyonu

İlk olarak *Robert Gross* tarafından 1951'de tanımlanmıştır (72). Günümüzde 10 yaşın üstünde, anevrizma formasyonu gelişen, uzun segment kompleks koarktasyonlu ve seçilmiş rekürren koarktasyonlu hastalarda tercih edilmektedir. Prostetik materyal kullanımı, enfeksiyon riskinin yüksek olması, greftin büyüme potansiyelinin olmaması, iki tane anastomoz gerektirmesi gibi dezavantajları vardır (73).

2.10.4. Perkütan Balon Anjiyoplasti ve Stent

Diskret koarktasyonu olan hastalarda, BA cerrahiye göre daha az girişimsel olan bir tedavi seçeneğidir. BA, tekrarlayan postoperatif koarktasyon için etkili tedavi olarak geniş kabul görmüştür. Ancak, nativ koarktasyon için birincil tedavi stratejisi olarak tartışmalıdır. İzole nativ koarktasyonun cerrahi tedavisi düşük risk ve yüksek başarı beklentisi taşır. Tersine, tekrarlayan postoperatif koarktasyon için reoperasyon teknik olarak daha zordur ve artmış morbidite, mortalite ile ilişkilidir (12).

BA işlemi, ilk defa 1982'de *Singer* tarafından cerrahi tamir sonrası rekoarktasyonu olan bir yenidoğana uygulanmış ve başarılı olmuştur. *Lababidi* 1983'de kalp yetmezliği olan nativ koarktasyonlu bir süt çocuğuna uygulamıştır (74).

Balon dilatasyon işlemi genellikle femoral arterden retrograd olarak yapılır fakat ven yoluyla antegrad olarak da uygulanabilir. Anjiyoplasti, koarktasyon alanında intima ve media tabakasını yırtarak damar çapını artırır. Genelde yüzeysel bir medial yırtık oluşur fakat bazen yırtık adventisya tabakasına uzanabilir. Hayvan modellerinde yapılan histolojik değerlendirmelerde, anjiyoplasti sonrası yaklaşık 8 haftada intimal iyileşmenin olduğu görülmüştür (75).

2.10.4.1. Nativ Koarktasyon Anjiyoplasti

Nativ koarktasyona anjiyoplasti işlemi çocuklarda özellikle yenidoğan ve küçük süt çocuklarında; erken tekrarlayan koarktasyon olması, birden fazla girişim gerektirmesi, iliofemoral arterlerde zedelenme ve tıkanıklık meydana gelmesi, dilate edilen alanda anevrizma oluşması sebebiyle büyük ölçüde kabul görmemiştir (5,74,76,77,78). Rezidüel ve rekürren stenoz arasındaki farkı ayırt etmek çok zordur. BA sonrasında %8-27 oranında 20 mm Hg'nin üzerinde gradiyent kalmaktadır (5,74). Buna rezidüel koarktasyon denir. Rekürren koarktasyon ise başarılı anjiyoplasti sonrasında tekrar rekoarktasyon oluşmasıdır. Rekoarktasyon için en önemli risk faktörleri yaş (1 yaş altı), istmus hipoplazisi (z skorunun -2'nin altında olması), BA öncesi koarkte segment çapı (3,5 mm'nin altında olması) ve anjiyoplasti sonrasında koarkte segment çapı (6 mm'nin altında olması) şeklinde belirlenmiştir (74,79,80). Büyük çocuk ve adolesanlarda sık olmasa da 2-10 yıllık takip sürecinde rekoarktasyon oluşabilir. Yapılan çeşitli çalışmalarda, tüm yaş gruplarında rekoarktasyon oranı %13-27 olarak bildirilmiştir. Yaş gruplarına göre bakıldığında, yenidoğanlarda %77-83, süt çocuklarında %30-39, büyük çocuklarda %7-8 olarak bulunmuştur (74,77,78).

Dilatasyon bölgesinde anevrizma oluşumu sıklığı büyük farklılıklar göstermektedir. Çalışmalar, anevrizma sıklılığın yaklaşık %5 ila %10 arasında değiştiğini göstermektedir (78,81). Balon çapı (diafragmadaki aortun 1,5 katından fazla olması) ve uzunluğu, uzamış şişirilme zamanı (30 saniyeden fazla olması) anevrizma oluşumunda önemli faktörlerdir. Nativ koarktasyonun BA ile tedavisine bağlı bir dizi akut komplikasyon bildirilmiştir. Mortalite yenidoğan dönemi dışında nadirdir. Mortalite oranının yenidoğanlarda yüksek olması, eşlik eden diğer konjenital defektlerin varlığına bağlanmıştır (5,82). En sık görülen akut komplikasyon femoral arter yaralanmasıdır. En sık 1 yaş altı görülmekle birlikte sıklığı, anjiyoplasti için kullanılan kılıflar küçüldükçe azalmıştır (83). Diğer az görülen komplikasyonlar ise transfüzyon gerektiren femoral arter kanaması ve serebrovasküler olaylardır. Tromboemboliye bağlı ciddi nörolojik olay sıklığı %2'nin altında olarak bildirilmiştir (5,74).

2.10.4.2. Postoperatif Tekrarlayan Koarktasyon Anjiyoplasti

Tekrarlayan postoperatif koarktasyon için BA'nin akut etkileri, nativ koarktasyon için bildirilenlere benzerdir. Genel olarak tekrarlayan koarktasyon BA sonuçları, anevrizma oluşumu insidansının daha düşük olmasıyla birlikte, nativ

koarktasyon anjiyoplasti sonuçlarına göre daha başarılıdır. Transvers arkus hipoplazisi (z skorunun <-2 olması) prognozun kötü olmasının en önemli belirleyicisidir. BA başarısı genellikle cerrahi tamir tipinden etkilenmez (5,12).

Birçok çalışmada postoperatif tekrarlayan koarktasyonda BA'nin uzun dönemde etkili olduğu bildirilmiştir (5,74,84). Yetman ve arkadaşları (85) 3-144 ay arasında takip ettikleri 74 hastadan çok iyi sonuçlar bildirmişlerdir. Hastaların %26'sı tekrarlayan koarktasyon için anjiyoplasti veya tekrar cerrahi gerektirmiştir. Yeniden girişim gerekliliğinin en iyi belirleyicisi transvers arkus aort hipoplazisidir. Anevrizma gelişimi oranı nativ koarktasyon anjiyoplasti ile aynıdır. Her ne kadar mortalite biraz daha yüksek olsa da akut komplikasyonlar, nativ koarktasyona benzerdir (85,86).

2.10.4.3. Koarktasyona Stent Uygulaması

AOK'nda balon ile genişletilebilen stentler etkili tedavi sağlamaktadır. İmplant edilen stent, balon ile genişletilen aort segmentine endovasküler destek olarak işlev görür. Stentler darlık bölgesinde etkili genişleme sağlar, restenoz riskini ve anevrizma olasılığını azaltır (5). Genellikle hastalarda sistolik gradiyent 5 mm Hg'nın altına düşer. Stent tedavisinin arkus aort hipoplazisi olan bazı hastalarda da etkili olduğu bildirilmiştir (87). Stent sonrası restenoz nadirdir. Büyümeyle birlikte çocuklarda yeniden genişletme ihtiyacı duyulabilir. AOK'na stent uygulanmasının komplikasyonları olarak stentin yerinden oynaması ve damar yaralanması sayılabilir. (74,79). Geç anevrizma oluşumu meydana gelebilir fakat olasılık tek başına BA'den daha azdır. Kaplı stentler çıplak metal stentlere göre daha az komplikasyon riski taşıdığından kaplı stentler önerilmektedir. Politetrafloroetilen ile kaplı stentler kullanılmaktadır. Bu kaplama damar lümeni ve duvarı arasına yerleşerek anevrizma gelişimini engeller (5).

2.11.KOMPLİKASYONLAR

2.11.1.Erken Komplikasyonlar

Lokal komplikasyonlar torakotomi, ameliyatta yapılan doku diseksiyonu veya kardiyopulmoner baypas (ilave defekt tamiri gerektiğinde) ile ilişkili oluşan komplikasyonlardır. Dikiş alanından ve göğüs tüplerinden fazla miktarda kanamaya bağlı hemodinamik kötüleşme en ciddi komplikasyondur. Kanama nedenini bulmak ve

tamir etmek için tekrar eksplorasyon yapılmalıdır. Koarktasyon tamiri sonrasında oluşan hipertansiyon, dikiş hatlarına olan basıncı azaltmak ve kanamayı engellemek için agresif olarak kontrol edilmelidir. Turner sendromu hastaları anormal konnektif dokusuna sahip olduğu için bu komplikasyon açısından daha fazla risk altındadır. Duktus torasikus hasarı, şilöz efüzyon oluşumuna neden olabilir (12).

Nörolojik komplikasyonlar nadiren görülür. Rekürren larengeal sinir veya frenik sinir paralizi, Horner sendromu, spinal kord yaralanması ve parapleji bu komplikasyonlardandır. En korkulan komplikasyon spinal kord yaralanması ve takip eden paraplejidir. Koarktasyon alanının çevresinde kollateral arter oluşumu ve distal perfüzyon basıncının düşük olması bu komplikasyon riskini yükseltir. Aort klemp süresinin kısa tutulması ve farmakolojik tedavi bu riski en aza indirir. Eğer distal perfüzyon basıncı çok düşerse, geçici ekstraanatomik şant veya sol ventriküle kısmi baypas yapılarak distal perfüzyon artırılır ve anterior spinal arterin yeterli perfüzyonu sağlanır. Subklavian flep aortoplasti sırasında vertebral arterin soldan açılması nadiren Willis poligonunda subklavian çalma sendromu ile sonuçlanabilir. Aberran sağ subklavian arterin koarktasyon distalinden köken aldığı durumda spinal artere sağlanan kan azalır (12).

2.11.1.1. Paradoksal Postoperatif Hipertansiyon

Koarktasyon tamiri sonrası siktir. Başlangıç döneminde, arkus aort ve karotis arterlerdeki baroreseptör gerginliğinin azalmasına bağlı olarak gelişen nöradrenalinin aşırı salınımı nedeniyle oluşabilir. Bu dönem 24-72 saatlik periyodu kapsar. İkinci dönem postoperatif 2. veya 3. günde oluşur. Tamir bölgesinin distalindeki panarterit ile ilişkilidir. Tamir sonrası distal vasküler yataktaki ani basınç artışı, kuvvetli damar spazmına ve ardından endotelyal iskemiye neden olur. Cerrahi öncesi normal değerlerde olan renin, paradoksal olarak yükselir. Bu durum düz kas gevşetici ajanlar, ACE (anjiyotensin dönüştürücü enzim) inhibitörleri ve beta blokerler ile farmakolojik olarak tedavi edilebilir (12).

2.11.2. Ge Komplikasyonlar

2.11.2.1. Rekoarktasyon

Rekoarktasyon, başarılı bir girişim ardından onarım bölgesi boyunca 20 mm Hg üzerinde sistolik basın gradiyenti varlığı olarak tanımlanmaktadır (88). Semptomatik hastaların çoęu girişim gerektirir. Küçük çocuklarda, EKO ile gradiyent ölçümü ve ekstremitelerde tansiyon ölçümü yapılarak rekoarktasyon değerlendirilir (12). 2-3 aydan daha küçük yaş, 2 kg'dan düşük ağırlık, polipropilen sütün yerine ipek sütün kullanımı ve rezidüel duktal doku varlığı gibi birçok faktörün rekoarktasyon riskini arttırdığı gösterilmiştir. Rezidüel koarktasyon, onarımdan hemen sonra arkus aorta gradiyentinin varlığıdır. Egzersiz sonrası eş zamanlı kol/bacak basın ölçümleri koarktasyon bölgesindeki muhtemel rezidüel koarktasyonu dışlamak için en iyi yoldur (89). Büyük çocuk ve erişkinde MRG ile kollateral dolaşım, anatomi, anevrizmal deęişiklikler, darlığın ciddiyeti ve gradiyenti değerlendirilebilir (12).

Yapılan ilk alışmalarda rezeksiyon ve uç uca anastomoz teknięinin yüksek rekoarktasyon oranlarına (%19) sahip olduęu bilinmektedir (62). Yüksek rekoarktasyon oranları, monofilaman sütün yerine ipek sütün materyali kullanılmış olması, normal görünen aorta uzanım gösteren tüm duktal dokunun yetersiz rezeksiyonu, çevresel sütün hattındaki büyüme yetersizlięi, hipoplastik transvers arkın yetersiz büyümesine sekonder olabilir. Günümüzde ise yapılan alışmalarda mikrovasküler tekniklerin kullanımı ile daha düşük rekoarktasyon oranlarına sahiptir (58). Subklavian flep aortoplasti ilk başta rekoarktasyonu giderdięi sanılsa da başlangıta düşünöldüęünden çok daha yüksek rekoarktasyon oranlarına (%13) sahiptir (62). Yama aortoplasti teknięi yüksek rekoarktasyon oranlarından dolayı sütün çocuklarında kullanılmamalıdır. Rezeksiyon ve uç uca anastomoz teknięi en düşük rekoarktasyon oranlarına (%6) sahip görünmektedir (58).

BA yenidoęan döneminde yapılırsa rekoarktasyon daha sık görülür. Erken çocukluk döneminde takılan stentlerde somatik büyüme sonrası rekoarktasyon ve tekrar genişletme ihtiyacı olabilir. Rekürren koarktasyonlarda çoęunlukla BA teknięi artık ilk seçenek olarak kabul edilmektedir. Düşük komplikasyon insidansı ve yüksek başarı oranları ile balon dilatasyonun endike olmadığı veya başarısız olduęu rekoarktasyonlar operasyon gerektirir (5).

2.11.2.2. Ge Hipertansiyon ve Kardiyovasküler Etkiler

Sistemik arteriyel hipertansiyon, koarktasyon tamiri sonrası uzun süreli prognozu olumsuz yönde etkiler. Rezidüel koarktasyon gradiyenti olmasa bile, hastalarda ge sistolik ve diyastolik hipertansiyon görülebilir. Bu en sık koarktasyon onarımı ge yapılmıř olan hastalarda görülür. Bu nedenle koarktasyon tamirinin 1 yařından önce yapılması önerilir. Koarktasyon süt ocuęu döneminde tamir edilse bile, ge hipertansiyon riski %10-20 kadar yüksek olabilir (53,90). İstirahatte koarktasyon bölgesinde rezidüel gradiyent olmayan hastalarda ge hipertansiyon, koarktasyonun proksimalindeki arteriyel damarlardaki anatomik ve fonksiyonel deęişikliklerle ilişkili olabilmektedir. Morfolojik deęişikliklere baęlı olarak, arteriyel kompliyans azalır, vasküler reaktivite ve baroreseptörlerde refleks fonksiyon anormallikleri oluşur (9). Kullanılan cerrahi teknik, rekoarktasyon veya transvers arkus aortta anlamlı hipoplazi ge hipertansiyon nedenleri olarak gösterilir. Subklavian flep aortoplasti ile uç uca anastomoz karşılaştırıldığında, subklavian flep aortoplasti ge hipertansiyon açısından daha yüksek riske sahip bulunmuřtur (12).

Anormal kan basıncının patofizyolojisi belirsizdir, farklı mekanizmalarla açıklanmaya alışılmıřtır. Bu mekanizmalar; renin-anjiyotensin sisteminin hiperaktivasyonu, bozulmuř baroreflaks duyarlılıęı, nörolojik disfonksiyon ve arteriyel elastisite ve/veya reaktivite defektidir. Bu hipotezleri destekleyen birçok alışma yapılmıřtır. Son zamanlarda koarktasyon onarımına raęmen devam eden vasküler disfonksiyonun rolü daha popüler hale gelmiřtir (91).

Başarılı tamir sonrası ge hipertansiyon gelişen hastalarda arkus aorta geometrisinin de etkili olduęu düşünölmektedir. Gotik geometriye (ıkan ve inen aort arasında kısa ve keskin açı olması) sahip arklarda, normal arklara göre hipertansiyon prevelansının yüksek olduęu gösterilmiřtir (12,91).

İstirahat kan basıncı 140/90 mm Hg üzerinde olan erişkinler, yařa ve cinsiyete göre kan basıncı 95. persantilin üzerinde olan ocuklara, hipertansiyon tedavisi uygulanmalıdır. Egzersiz veya günlük yařam aktiviteleri sırasında hipertansiyonu olan hastaların tedavisinde genel bir görüř yoktur. Bununla birlikte, gün boyunca kaydedilen sistolik kan basıncı deęerleri, kardiyovasküler açıdan majör belirleyicidir (92).

Başarılı koarktasyon tamiri sonrasında dahi kardiyovasküler hastalık sıklığı artmıştır. Kardiyovasküler hastalık için en önemli predispozan faktör sistemik hipertansiyondur. Mortaliteye neden olan en sık kardiyovasküler hastalıklar; koroner kalp hastalıkları, ani kardiyak ölüm, inme ve aort anevrizma rüptürüdür. Mortalite, geç operasyon yaşı ve takipte yüksek kan basıncı gelişimi ile ilişkilidir (91). Geç koarktasyon tamirlerinde özellikle ortalama 5 yaşından sonra yapılanlarda, sol ventrikülde hiperkinezinin devam ettiği düşünülmektedir (93). Bu hastalarda sol ventrikül kütlelerinde artış ve diyastolik disfonksiyon oluşur. 1 yaşından önce ameliyat edilen çocuklarda ise artmış ardyük nedeniyle oluşan sol ventrikül anormallikleri, kalıcı disfonksiyonuna neden olmaz (12, 93).

2.11.2.3. Aortik Anevrizma

Postoperatif aort anevrizma gelişimi en sık olarak prostetik yama aortoplasti sonrasında gelişse de diğer cerrahi tekniklerde de görülmektedir. Prospektif bir çalışmada yama aortoplastiden 1 ila 19 yıl sonra değerlendirilen hastaların %24'ünde aort anevrizması belgelenmiştir (68). Bazı anevrizmalar hızlıca büyüyebilir, aort diseksiyonu ve ani ölüme neden olabilir. Aort diseksiyonu, anevrizma varlığında oluşabildiği gibi anevrizma olmadan da gelişebilir. Diseksiyon için predispozan faktörler; aort duvarında kistik medial nekroz, ateroskleroz, persistan hipertansiyon, çıkan aort dilatasyonudur. Turner sendromlu hastalarda sık görülür (5).

BA sonrası da anevrizma oluşumu sık görülür. BA sonrası anevrizma oluşma riski insidansı çeşitli çalışmalarda yaklaşık %5 ila %10 oranında değişmektedir (78,81). Stent sonrası anevrizma riski özellikle kaplanmış stentler kullanıldıysa BA'ye göre daha düşüktür. Ancak bu konuda daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir (5).

2.11.2.4. İntrakraniyal Kanama

Hipertansiyon olsun veya olmasın koarktasyon tamirini takiben geç dönemde oluşabilir. Anevrizma gelişmesinde damar duvarının doğumsal gelişim bozukluğu da önemli bir rol oynar. Willis poligonunda "berry" anevrizması bulunmasıyla ilişkilidir. Serebrovasküler olaylar uzun dönemde önemli bir morbidite nedenidir (54).

2.11.2.5. Sol kolun büyümesinde gerilik/ subklavyen çalma sendromu

Subklavian flep aortoplasti yapılan hastalarda, sol kolun arteriyel kan akımı azalmıştır. Bu hastalarda egzersiz ile kolda kladikasyo olur ve kolun büyümesi azalır. Vertebral arterin distali sağlamsa veya ameliyatta cerrahi olarak bağlanmazsa subklaviyan çalma sendromu gelişir (94).

2.11.2.6. Endokardit/ endarterit

Bakteriyel endokardit, AOK olan bazı hastalarda önemli bir morbidite nedenidir. Endokardit, biküspit aort kapağı ve eşlik eden kardiyak lezyonlar üzerinde de gelişebilir. Endarterit ise, koarktasyon tamiri yapılan alanın distal ucunda türbülans ve intimal kalınlaşma nedeniyle meydana gelebilir. Bazı hastalarda mikotik anevrizmalar oluşabilir (12).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmanın temel amacı, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda izlenen cerrahi, BA veya stent ile tedavi edilmiş izole nativ AOK tanılı hastaların klinik ve demografik özellikleri ile işlem ve izlem sonuçlarını değerlendirmektir. Çalışmaya izole nativ AOK beraberinde hipoplastik sol kalp, büyük arter transpozisyonu, kesintili aortik arkus gibi diğer majör kalp anomalilerin eşlik ettiği hastalar ve girişim gerektirecek ventriküler septal defekt, aort stenozu gibi ek kalp anomalisi olan hastalar çalışmaya alınmadı. Buna karşılık küçük kalp anomalileri, örneğin, hemodinamik sorun yaratmayan küçük ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD) veya hafif aort kapağı darlığı olan hastalar çalışmaya dahil edildi.

Çalışmanın materyalleri Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'na Şubat 1989- Şubat 2017 tarihleri arasında başvuran nativ AOK'lu hastaların dosyalarından, ekokardiyografi ve anjiyografi raporlarından tıbbi veriler geriye dönük olarak tek tek incelenerek elde edildi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, başvuru yaşı, şikayeti, fizik muayene bulguları, üst ve alt ekstremitelerdeki kan basınçları, eşlik eden hastalık ve diğer kardiyak defektler, takip süreleri, geçirmiş oldukları girişim (cerrahi, BA, stent), tekrarlanan tedaviler, tedavi yaşları, vücut ağırlıkları, gelişen komplikasyonlar gibi klinik verileri gözden geçirilerek kaydedildi. Hastalar aranarak eksik olan ameliyat raporları ve hastaların son durumları, ekokardiyografik ve anjiyografik verileri de dahil edildi. Başka hekimler tarafından takibine devam edilen hastaların verilerine de ulaşılarak çalışmaya eklendi.

Tedavinin uzun dönemde etkinliğini göstermek amacıyla hastalar işlem tiplerine (cerrahi, BA, stent) ve işlem sırasındaki yaşlarına (≤ 3 ay, >3 ay-12 ay, >12 ay-24 ay ve >24 ay üstü) göre gruplara ayrıldı. Bu veriler hem gruplar arası hem de her grup kendi içinde değerlendirildi.

İstatistiksel analizler

Değişkenlerin analizinde SPSS 25.0 (IBM Corporation, Armonk, New York, United States) programı kullanıldı. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Wilk testi ile değerlendirildi. Bağımsız iki grubun nicel verilere göre birbiri ile

karşılaştırılmasında Mann-Whitney U testi Monte Carlo sonuçlarıyla birlikte kullanıldı. İki'den fazla grubun nicel verilere göre birbiriyle Kruskal-Wallis H Testi kullanıldı ve Post Hoc analizler için Dunn's testi kullanıldı. Kategorik değişkenlerin birbiri ile karşılaştırılmasında ise Pearson Chi-Square ve Fisher-Freeman-Holton testleri Monte Carlo Simülasyon tekniği ile test edildi. Fisher Exact Exact sonuçları kullanılarak test edildi ve sütun oranların birbiri ile karşılaştırılıp Benjamini-Hochberg düzeltilmiş p değeri sonuçlarına göre ifade edildi. İlk müdahale tipine göre tekrar müdahalesiz sağ kalımı incelemek için Kaplan-meier (product limit method)-Log Rank (Mantel-Cox) analizi kullanıldı. Nicel değişkenler tablolarda ortalama±SS (Standart Sapma) ve medyan (Minimum / Maximum), kategorik değişkenler ise n (%) olarak gösterildi. Değişkenler %95 güven düzeyinde incelenmiş olup p değeri 0,05 ten küçük anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'na Şubat 1989- Şubat 2017 tarihleri arasında başvuran, AOK tanısı alan, gereç ve yöntem bölümünde belirlenmiş kriterleri dolduran hasta sayısı 204 idi. Hastaların 141'i (%69,1) erkek, 63'ü (%30,9) kız idi. Erkek/kız oranı 2.2/1 olarak saptandı. Hastaların başvuru anındaki yaş ortancası 4,4 ay (0 gün-16 yaş) ve vücut ağırlıkları ortancası ise 5,5 kg (1,10 –72 kg) idi. Hastalar ortalama $10,4 \pm 6,2$ yıl (ortanca 10,3 yıl; 49 gün-25 yıl) izlendi.

En sık başvuru nedeni 134 hasta (%65,6) ile üfürüm duyulması idi. Diğer nedenler sırasıyla 41 hasta (%20) kalp yetersizliği semptomları, 24 hasta (%11,8) başka bir nedenle yapılan muayene sırasında rastlantısal hipertansiyon saptanmasıydı. 4 hasta fetal eko sırasında aort koarktasyonu tanısı almıştı. 1 hasta da Berry anevrizma rüptürü sonrası aort koarktasyonu şüphesiyle gönderilmişti. Üfürüm duyulması ile başvuran hastaların yaş ortalaması $2,1 \pm 3,1$ yıldır. Kalp yetersizliği semptomları nedeniyle başvuran hastaların yaş ortalaması ise $49,8 \pm 82,4$ gündür. Hipertansiyon sebebiyle başvuran hastalar daha büyük çocuk ve adolesanlardır. Yaş ortalaması $9 \pm 5,3$ yıldır. Fizik muayenede 114 hastada (%56,7) femoral nabızlar alınamamaktaydı (Tablo 1). Femoral nabızlar 74 hastada (%36,3) zayıf olarak alınmaktaydı. 13 hastada (%6,5) bir patoloji olmadığı kaydedilmişti. Başvuru sırasında 143 hasta (%70,1) hipertansif, 29 hasta (%14,2) normotansifti. 32 hastanın (%15,7) tansiyon verileri dosyada bulunamadı.

Tablo 1. AOK hastaların başvuru nedenleri

		n	%	Yaş ort.
Başvuru Nedeni	Üfürüm	134	65.6	$2,1 \pm 3,1$ yıl
	Kalp yetersizliği sempt.	41	20	$49,8 \pm 82,4$ gün
	Hipertansiyon	24	11.8	$9 \pm 5,3$ yıl
	Fetal EKO	4	1,9	
	İntrakraniyel anevrizma	1	0.5	14,7 yıl

Hastalar ilk işlem tiplerine göre; cerrahi, balon ve stent olmak üzere 3 gruba ayrıldı (Tablo 2). Birinci grup (cerrahi) 135 hasta, ikinci grup (balon) 63 hasta ve üçüncü grup (stent) 6 hastadan oluşmaktaydı. Gruplar arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı fark saptanmadı ($p=0.723$). Hastaların işlem sırasındaki yaş ortancaları sırasıyla cerrahi grubunda 7 ay (8 gün-16,8 yaş), BA grubunda 8 ay (3 gün-15 yaş), stent grubunda 15,5 yaş (12,2 yaş-18 yaş). Stent grubunun işlem yaşı, diğer iki gruba göre anlamlı olarak yüksek saptandı ($p = 0.009$). Cerrahi grubunun takip süresi ortancası 11,5 yıl (49 gün-25 yıl), balon grubu ortancası 7,2 yıl (3,7 ay-19,2 yıl) ve stent grubu ortancası 5,9 yıl (1 yıl-21,5 yıl) olarak belirlendi. Diğer gruplarla karşılaştırıldığında cerrahi grubunun takip süresi istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p <0.001$). Gruplar işlem sırasındaki vücut ağırlığı açısından değerlendirildiğinde, stent grubunun vücut ağırlığı ortancası 52,5 kg ve diğer iki gruba göre anlamlı olarak yüksekti ($p <0.001$). Bu stent grubunun işlem yaşının büyük olmasıyla ilişkiliydi.

Tablo 2. İşlem tiplerine göre hastaların özellikleri

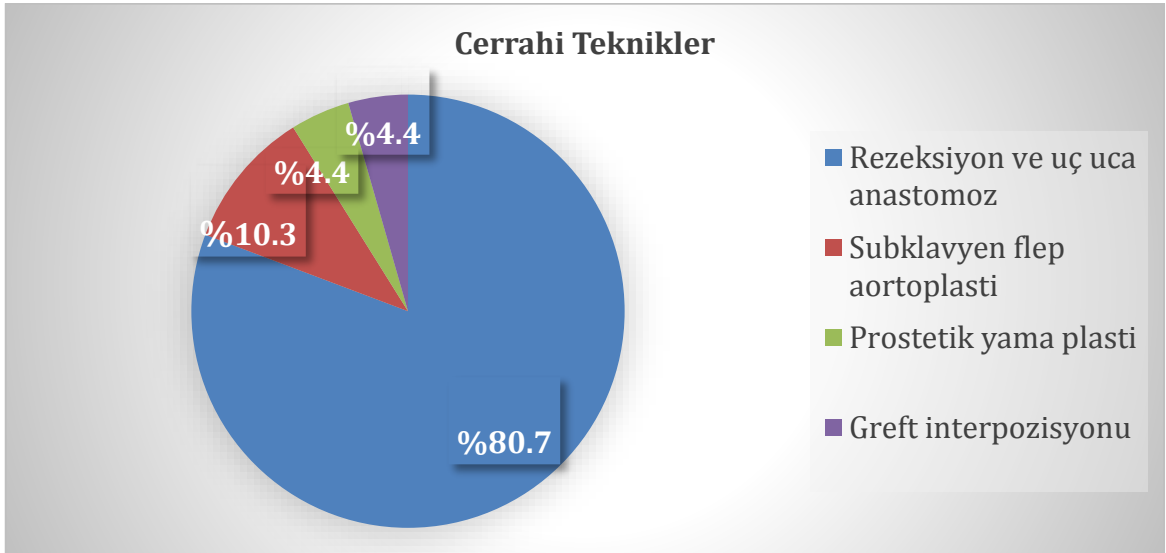
	Cerrahi	Balon	Stent	
	(n=135)	(n=63)	(n=6)	
	Medyan	Medyan	Medyan	P
	(Min /Maks)	(Min /Maks)	(Min/Maks)	
İşlem yaşı, ay	7 (0.2 / 205)	8 (0.1 / 183)	186 (146/ 225) ^{I,II}	<0.001^a
Cinsiyet (erkek, %)	91 (67.4)	45 (71.4)	5 (83.3)	0.723 ^b
Vücut ağırlığı, kg	7 (2.5 / 72)	7 (1.2 / 59)	52.5 (36 / 62) ^{I,II}	<0.001^a
İşlem öncesi üst-alt ekst. SKB farkı, mm Hg	37.5 (-20 / 110)	31 (-5 / 74)	23.5 (20 / 40)	0.103 ^a
İşlem sonrası üst alt ekst. SKB farkı, mm Hg	10 (-30 / 50)	13 (-10 / 50)	7 (4 / 15)	0.367 ^a
İşlem öncesi EKO GD, mm Hg	60 (23 / 146)	60 (30 / 100)	50 (33 / 75)	0.176 ^a
İşlem sonrası EKO GD, mm Hg	22 (0 / 70)	24 (0 / 65)	0 (0 / 25) ^{I,II}	0.005^a
Takip süresi, yıl	11.5 (0.1 / 25) ^{II}	7.2 (0.3 / 19.2)	5.9 (1 / 21.5)	<0.001^a

a Kruskall Wallis H Test (Monte Carlo); Post Hoc Test: Dunn's Test, b Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo); Post Hoc Test: Benjamini-

Hochberg correction, Min: Minimum, Maks: Maksimum, I Cerrahi grubuna göre anlamlı, II Balon grubuna göre anlamlı, III Balon grubuna göre anlamlı, ekst: ekstremitte, SKB: sistolik kan basıncı, EKO: Ekokardiyografi, GD: gradiyent

Her 3 grupta işlem öncesi üst-alt ekstremitte sistolik kan basıncı farkları ortalanca değerleri cerrahi, balon ve stent grupları için sırasıyla 37.5, 31 ve 23.5 mm Hg idi. İşlem sonrası kan basıncı farkları sırasıyla ortalanca değerleri 10, 13 ve 7 mm Hg' a gerilemişti. İşlem sonrası üst- alt ekstremitte kan basıncı farkı 20 mm Hg'dan düşük olan hasta sayısı yüzdesi, cerrahi grubunda %81,4, balon grubunda %84 ve stent grubunda %100'dü. Gruplar arası bakıldığında işlem öncesi ve sonrası kan basıncı farkında anlamlı bir fark saptanmadı ($p = 0.103$, $p = 0.367$). İlk işlem öncesi Doppler EKO ile ölçülen basınç gradiyentleri cerrahi grup için ortalanca değerinin 60 mm Hg'dan 22 mm Hg'a balon anjiyografi için 60 mm Hg'dan 24 mm Hg'a ve stent için 50 mm Hg'dan 0 mm Hg'a gerilediği görüldü. İşlem öncesi Doppler EKO basınç gradiyentleri açısından anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.176$). Fakat işlem sonrası Doppler EKO basınç gradiyenti stent grubunda anlamlı olarak düşük saptandı ($p = 0.005$) (Tablo 2).

Cerrahi uygulanan izole aort koarktasyonlu 135'i hastanın 91'i erkek (%67,4), 44'ü kadın (%32,6) idi. Yaş ortancası 7 ay (8 gün-17 yaş), ortalaması $3 \pm 4,3$ yıldır. 109 olguya rezeksiyon ve uç uca anastomoz (%80,7), 14 olguya subklavian flep aortoplasti (%10,3), 6 olguya prostetik yama plasti (%4,4), 6 olguya greft interpozisyonu (%4,4) uygulanmıştı. Tüm yaş gruplarında en sık kullanılan ameliyat tekniği rezeksiyon ve uç uca anastomozdu (Şekil 1).



Şekil 1. Hastalara uygulanan cerrahi teknikler

63 hastaya primer işlem olarak balon anjiyoplasti işlemi uygulanmıştı. Bu hastaların hemodinamik verileri incelendi. 6 hastanın anjiyografik verilerine

ulaşlamadı. İşlem öncesi çıkan ve inen aorta arasındaki ortalama tepe sistolik basınç farkı ortancası 41 mm Hg idi. İşlem sonrası bu fark 8 mm Hg'a geriledi. İşlem başarısı, işlem sonrası koarktasyon gradiyentinin 20 mm Hg'nın altına düşmesi başarılı olarak değerlendirildi. Balon anjiyoplasti hastalarının işlem başarısı %93 saptandı (Tablo 3). 6 stent hastasının işlem öncesi çıkan ve inen aorta arasındaki ortalama tepe sistolik basınç farkı ortancası 29 mm Hg, işlem sonrası 0 mm Hg idi. Tüm hastalarda işlem başarılı olarak gerçekleştirildi.

Tablo 3. BA hastaların işlem öncesi ve sonrası hemodinamik verileri

		Balon
		(n=63)
		n (%)
İşlem Başarısı, mm Hg	<20	53 (93)
	>20	4 (7)
		Medyan (Min / Maks)
İşlem öncesi çıkan aort basınç, mm Hg		122.5 (53 / 240)
İşlem öncesi inen aort basınç, mm Hg		85 (36 / 180)
İşlem öncesi çıkan-inen aorta basınç farkı, mm Hg		41 (14 / 105)
İşlem sonrası çıkan aort basınç, mm Hg		105 (51 / 180)
İşlem sonrası inen aort basınç, mm Hg		98 (37 / 170)
İşlem sonrası çıkan-inen aorta basınç farkı, mm Hg		8 (-5 / 36)

Min: Minimum, Maks: Maksimum

204 nativ aort koarktasyon hastasının 129'una (%63,2) kardiyak anomali eşlik etmekteydi. Cerrahi hastaların 87'sinde (%64,4), BA hastalarının 39'unda (%62), stent hastaların 3'ünde (%50) mevcuttu. Bunlar sırasıyla en sık 54 hastada biküspit aort kapağı, daha sonra 27 hastada PDA, 20 hastada VSD, 20 hastada aort stenozu (AS), 8 hastada atriyal septal defekt (ASD) idi. Eşlik eden kardiyak anomaliler açısından karşılaştırıldığında gruplar (cerrahi, balon, stent) arasında istatistiksel olarak anlamlı

fark yoktu (p=0.990) (Tablo 4). Ayrıca hastaların 7'sine de (%3,4) Turner sendromu eşlik etmekteydi.

Tablo 4. Eşlik eden kardiyak anomaliler

	İlk müdahale			P
	Cerrahi (n=135)	Balon (n=63)	Stent (n=6)	
Eşlik eden kalp anomalisi				
Var	87 (64.4)	39 (62)	3 (50)	0.657 ^a
Yok	48 (35.6)	24 (38)	3 (50)	
Eşlik eden kalp anomalileri				
BiAo	35 (40.2)	18 (46.1)	1 (33.3)	0.990 ^b
PDA	20 (23)	7 (17.9)	0 (0)	
VSD	14 (16)	5 (12.8)	1 (33.3)	
AS	12 (13.8)	7 (17.9)	1 (33.3)	
ASD	6 (6.9)	2 (5.1)	0 (0)	

a Pearson Chi-Square Test (Monte Carlo), b: Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo), BiAo (bikuspid aorta), VSD (ventriküler septal defekt), ASD (atrial septal defekt), AS (aort stenozu)

Akut ve uzun dönem komplikasyonlar, hastaların geçirdiği ilk işlem tipine göre (cerrahi, balon, stent) değerlendirildi. Rekoarktasyon sıklığı açısından bakıldığında 135 cerrahi hastasından 26'sına (%19,3), 63 BA hastasından 24'üne (%38,1) tekrar müdahale edilmişti (Şekil 2). İstatiksel olarak karşılaştırıldığında BA grubunda cerrahi grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı (p <0.001). Hastaların 50 tanesinde (%24,5) hipertansiyon ve antihipertansif ilaç kullanımı mevcuttu. Cerrahi hastalarının 35'i (%25,9), BA hastalarının 12'si (%19) ve stent hastalarının 3'ü (%50) hipertansiyon nedeniyle antihipertansif ilaç kullanıyordu. Tüm gruplar hipertansiyon ve antihipertansif ilaç kullanımı yönünden değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (p=0.172, p=0.155). Hastaların sadece 7'sinde anevrizma oluşumu saptandı. Bu hastaların 4'ü (%3) cerrahi, diğer 3 hasta (%4,7) balon dilatasyonu

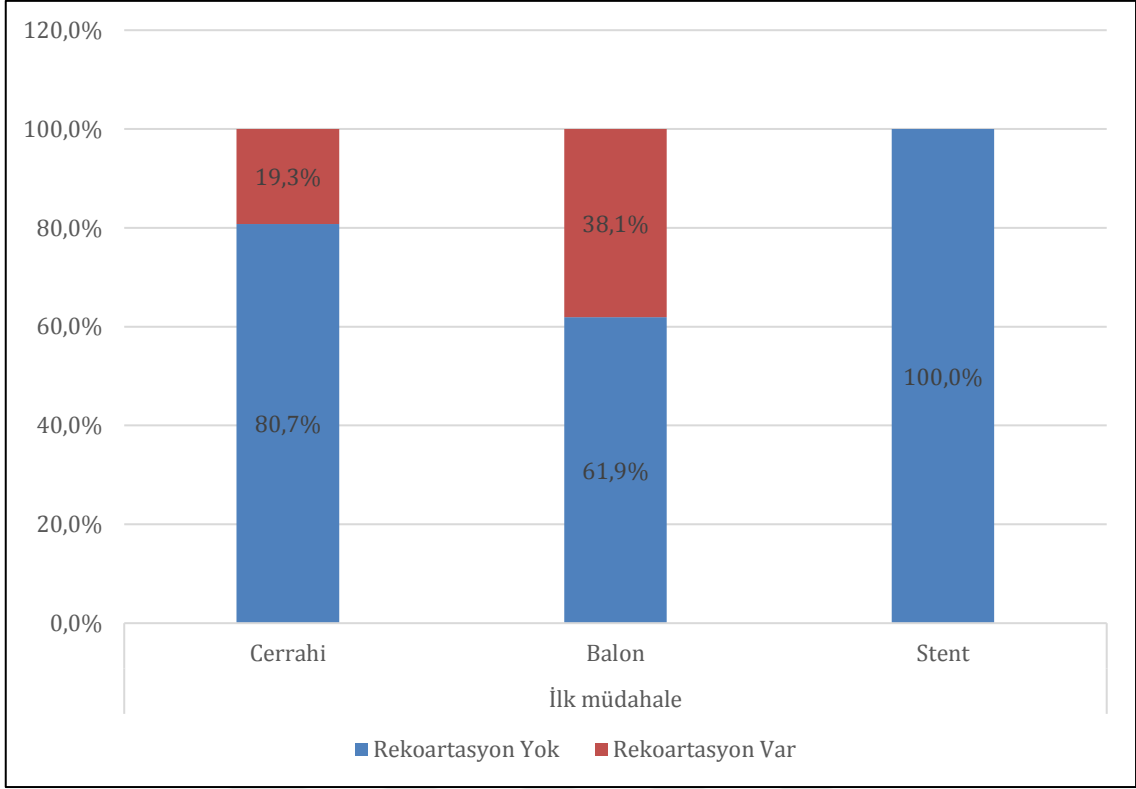
uygulanmış hastalardı. 2 grup arasında istatistiksel bir fark yoktu ($p= 0.999^b$). Anjiyoplasti uygulanan 2 hastada işlem sonrası girişim gerektirmeyen küçük anevrizma mevcuttu. Asendan aorta anevrizması gelişen 1 hastaya greft interpozisyonu ameliyatı yapılmıştı. Cerrahi hastaların 4'ü de anevrizma nedeniyle takipte ameliyat edilmişti. Bu hastalar koarktasyon tamiri geç yapılmış, 10 yaşından büyük, hastalardı. Her 2 grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.999$) (Tablo 5). Balon anjiyoplasti uygulanan hastaların 2 tanesinde işlem sırasında geçici supraventriküler aritmi gelişmişti. 1 hastada balon şişirilirken rüptür gerçekleşmiş ve balon parçası tam olarak dışarı çıkartılmıştı. Cerrahi hastalarının 1 tanesinde rekürren larengeal sinir hasarı sebebiyle ses kısıklığı mevcuttu. Stent sonrası 1 hastada cerrahi girişim gerektiren femoral arter spazmı gelişmişti (Tablo 5).

Tablo 5. Komplikasyonlar

	İlk işlem			P
	Cerrahi	Balon	Stent	
	n (%)	n (%)	n (%)	
Rekoarktasyon	26 (19.3)	24 (38.1) ^I	0 (0)	0.010 ^a
Hipertansiyon	35 (25.9)	12 (19)	3 (50)	0.172 ^b
Antihipertansif	35 (25.9)	12 (19)	3 (50)	0.155 ^b
Ses kısıklığı	1 (0,7)	0 (0)	0 (0)	
Aritmi	0 (0)	2 (3.2)	0 (0)	
Vasküler				
Anevrizma	4 (3)	3 (4.7)	0 (0)	0.999 ^b
Femoral a. spazmı	0 (0)	0 (0)	1 (16.6)	
Balon rüptürü	0 (0)	1 (1.6)	0 (0)	

I: Cerrahi grubuna göre anlamlı, a: Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo),

b Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo); Post Hoc Test: Benjamini-Hochberg correction



Şekil 2. İlk işlem tipine göre rekoarktasyon oranları

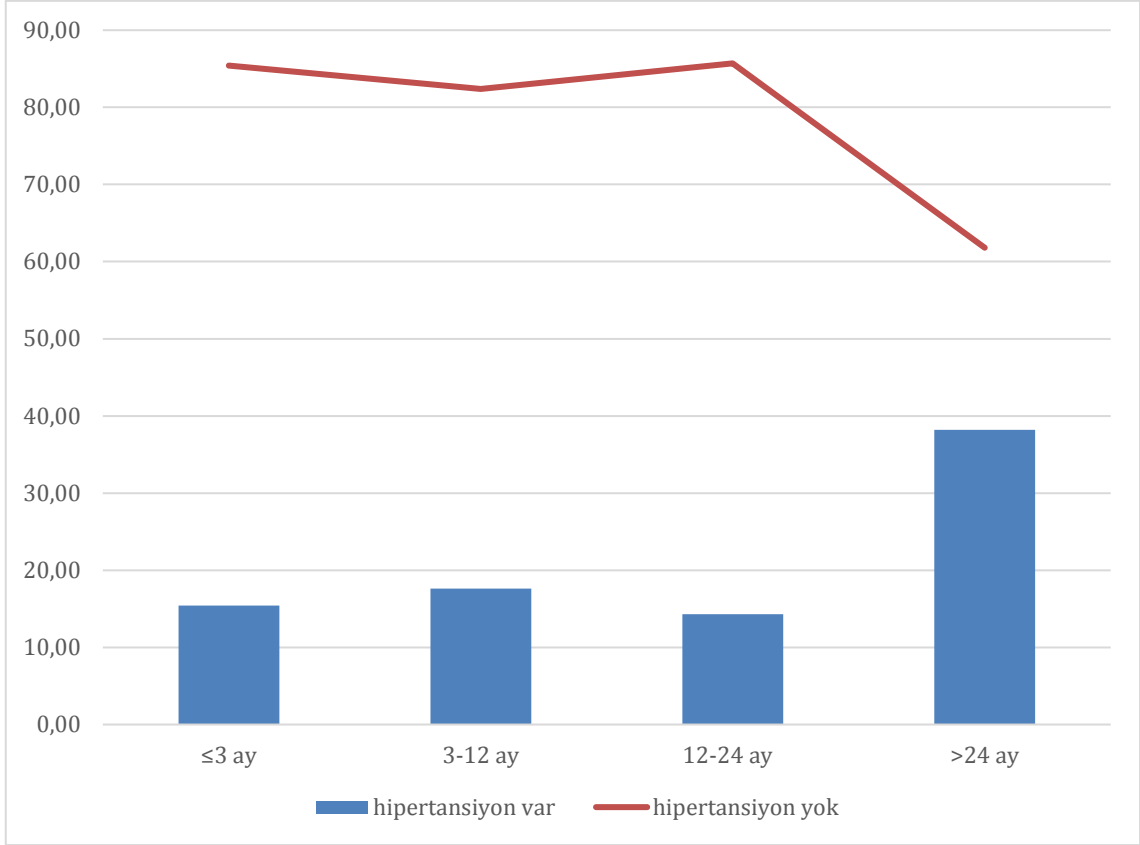
İşlem yaşının uzun dönem sonuçlar üzerindeki etkisini göstermek için hastalar; 0-3 ay, 3 ay-12 ay, 12 ay-24 ay ve 24 ay üstü olmak üzere 4 gruba ayrıldı. Birinci grup (≤ 3 ay) 40 cerrahi (%64,5) ve 22 balon (%35,4), ikinci grup (3ay-12 ay); 36 cerrahi (%70,6) ve 15 balon (%29,4), üçüncü grup (12-24 ay); 11 cerrahi (%78,6) ve 3 balon (%21,4), dördüncü grup (>24 ay); 48 cerrahi (%62,3), 23 balon (%29,8) ve 6 stent (%7,8) hastasından oluşuyordu. 0-3 ay yaş grubunda rekoarktasyon olmayan 33 hasta (%53,2), 3 ay -12 ay yaş grubunda 43 hasta (%84,3), 12 ay-24 ay yaş grubunda 13 hasta (%92,9) ve 24 ay üstü yaş grubunda 65 hasta (%84,2) mevcuttu. Bu sonuçlar karşılaştırıldığında rekoarktasyon olmayan hasta sayısı, 0-3 ay yaş grubunda diğer 3 gruba göre istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı ($p=0.003$). Ayrıca ikinci kez işlem geçiren hasta sayısı 0- 3 ay yaş grubunda 21 hasta (%33,8), 3 ay -12 ay yaş grubunda 7 hasta (%13,7), 12 -24 ay yaş grubunda 1 hasta (%7,1) ve 24 ay üstü yaş grubunda 9 hasta (%11,8) idi. 0-3 ay yaş grubunda ikinci kez girişim geçiren hasta sayısı, 3 ay -12 ay ve 24 ay yaş gruplarına göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0.001$). Sistemik hipertansiyonu olan ve antihipertansif ilaç kullanan hastalar; 0-3 ay yaş grubunda 9 hasta (%14,5), 3 ay -12 ay yaş grubunda 10 hasta (%17,6), 12 ay-24 ay yaş grubunda 2 hasta (%14,3), 24 ay üstü yaş grubunda 29 hasta (%38,2) idi. 24 ay üstü yaş

grubunda hipertansiyonu olan ve antihipertansif ilaç kullanan hasta sayısı, diğer 0-3 ay ve 3 ay-12 ay yaş gruplarına göre anlamlı olarak yüksek bulundu (p=0.005) (Tablo 6) (Şekil 3).

Tablo 6. İşlem yaşına göre uzun dönem komplikasyonların karşılaştırılması

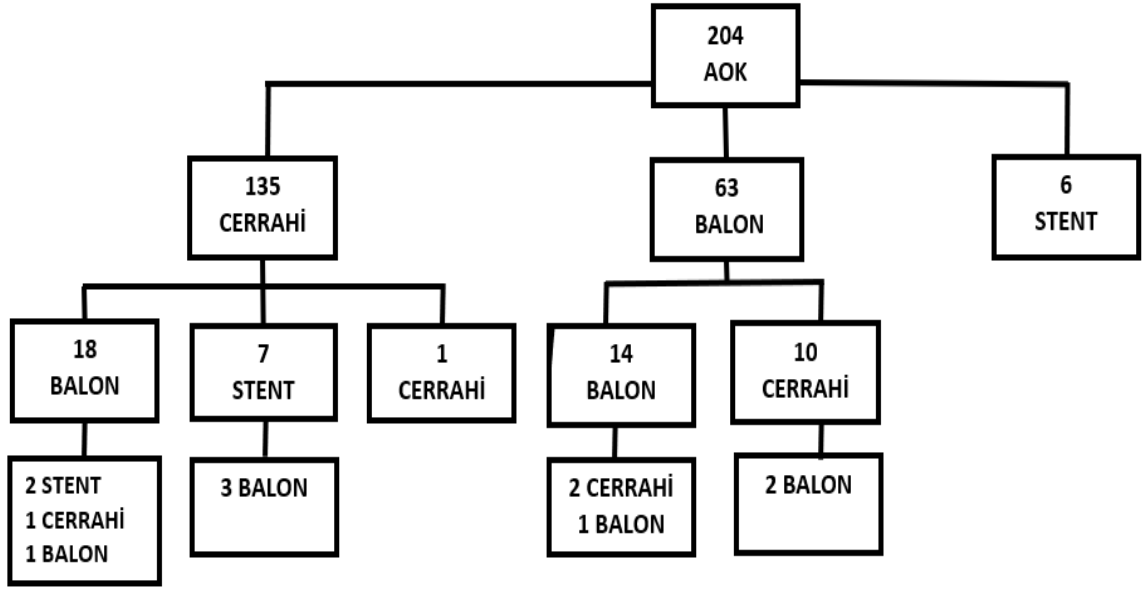
		YAŞ				P
		≤3 ay (n=62)	3-12 ay (n=51)	12-24 ay (n=14)	>24 ay (n=77)	
		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
İlk işlem	Cerrahi	40 (64.5)	36 (70.6)	11 (78.6)	48 (62.3)	0,47
	Balon	22 (35.4)	15 (29.4)	3 (21.4)	23 (29.8)	
	Stent	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	6 (7.8)	
Rekoarktasyon	Yok	33 (53.2) ^{BCD}	43 (84.3)	13 (92.9)	65 (84.2)	<0,001
	II. işlem	21 (33.8) ^{BD}	7 (13.7)	1 (7.1)	9 (11.8)	
	III. işlem	8 (12.9)	1 (2.0)	0 (0.0)	3 (3.9)	
Hipertansiyon	Var	9 (14.5)	9 (17.6)	2 (14.3)	29(37.6) ^{AB}	0,005
	Yok	53 (85.4) ^D	42 (82.4) ^D	12 (85.7)	48 (62.3)	
Antihipertansif	Var	9 (14.5)	9 (17.6)	2 (14.3)	29(38.2) ^{AB}	0,005
	Yok	53 (85.4) ^D	42 (82.4) ^D	12 (85.7)	48 (61.8)	

Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo); Post Hoc Test: Benjamini-Hochberg correction, **A** ≤3 ay grubuna göre anlamlı, **B** 3-12 ay grubuna göre anlamlı, **C** 12-24 ay grubuna göre anlamlı, **D** >24 ay grubuna göre anlamlı



Şekil 3. İlk işlem yaşına göre hipertansiyon görülme sıklığı

İlk işlem tiplerine göre bakıldığında 135 cerrahi hastasından 26'sına (%19,2), 63 BA hastasından 24'üne (%38,1) ikinci kez müdahale edilmişti. İlk işlemi stent olan hastaların hiçbirine tekrar müdahale edilmemişti. İlk girişimi cerrahi olanların 18'ine (%13,3) BA, 7 hastaya (%5,2) stent ve 1'ine (%0,7) tekrar cerrahi uygulanmıştı. İlk girişimi BA hastalarının ise 14 tanesine (%22,2) tekrar BA, 10 tanesine de (%15,9) cerrahi müdahalede bulunulmuştu. Toplamda 12 hasta (%18,8) olmak üzere cerrahi grubundan 7 hastaya (%5,2) ve BA grubundan ise 5 hastaya (%7,9) üçüncü kez işlem uygulanmak zorunda kalınmıştı. Bu hastaların 7'sine balon, 3'üne cerrahi ve 2'sine stent işlemi uygulanmıştı (Şekil 4).



Şekil 4. Tüm nativ aort koarktasyonlu hastaların akış şeması

İlk işlem yaşına göre her işlem tipi kendi içlerinde karşılaştırıldığında cerrahi grubunda 0-3 ay yaş grubunda 15 hastada (%37,5), 3-12 ay yaş grubunda 4 hastada (%11,1), 24 ay üstü yaş grubunda ise 7 hastada (%14,6) rekoarktasyon mevcuttu. 12-24 ay yaş grubunda hiçbir hastada rekoarktasyon gelişmemişti. Diğer 3 cerrahi yaş gruplarıyla karşılaştırıldığında 0-3 ay yaş grubunda rekoarktasyon oranı istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0,007$). BA yaş gruplarında 0-3 ayda 14 hastada (%63,6), 3-12 ayda 4 hastada (%26,7), 12-24 ayda 1 hastada (%33,3), 24 ay üstü 5 hastada (%21,7) rekoarktasyon gelişmişti. 3-12 ay ve 24 ay üstü yaş gruplarıyla karşılaştırıldığında 0-3 ay yaş grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0,023$) (Tablo 7). Fakat aynı yaş grupları arasında ilk işlem tipine göre (cerrahi, balon, stent) arasında bir karşılaştırma yapıldığında ise rekoarktasyon oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunamadı ($p=0,069$; 0,213; 0,578) (Tablo 8).

Tablo 7. İlk işlem (cerrahi, balon, stent) yaş grubuna göre rekoarktasyon oranları

		Yaş				P
		3 ay	3-12 ay	12-24 ay	>24	
Rekoarktasyon		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Cerrahi	Yok	25 (62.5)	32 (88.9) ^A	11 (100.0) ^A	41 (85.4) ^A	0,007
	Var	15 (37.5) ^{BCD}	4 (11.1)	0 (0.0)	7 (14.6)	
Balon	Yok	8 (36.4)	11 (73.3) ^A	2 (66.7)	18 (78.3) ^A	0,023
	Var	14 (63.6) ^{BD}	4 (26.7)	1 (33.3)	5 (21.7)	
Stent	Yok	0 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	6 (100.0)	-
	Var	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	
Total	Yok	33 (54.0)	43 (84.3) ^A	13 (92.9) ^A	64 (84.2) ^A	<0.001
	Var	29 (46.0) ^{BCD}	8 (15.7)	1 (7.1)	13 (15.8)	

Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo); Post Hoc Test: Benjamini-Hochberg correction, ^A ≤3 ay grubuna göre anlamlı, ^B 3-12 ay grubuna göre anlamlı, ^C 12-24 ay grubuna göre anlamlı, ^D >24 ay grubuna göre anlamlı

Tablo 8. İlk işlem tipi ve yaşına göre rekoarktasyon oranların gruplar arası karşılaştırılması

Yaş	İlk müdahale			P
	Cerrahi-Rekoarktasyon	Balon-Rekoarktasyon	Stent-Rekoarktasyon	
≤3 ay	15 (37.5)	14 (63.6)	0 (0)	0.069 ^a
3-12 ay	4 (11.1)	4 (26.7)	0 (0)	0.213 ^b
12-24 ay	0 (0.0)	1 (33.3)	0 (0)	-
>24	7 (14.6)	5 (21.7)	0 (0)	0.578 ^a
Total	26 (19.3)	24 (38.1)	0 (0)	0.010 ^a

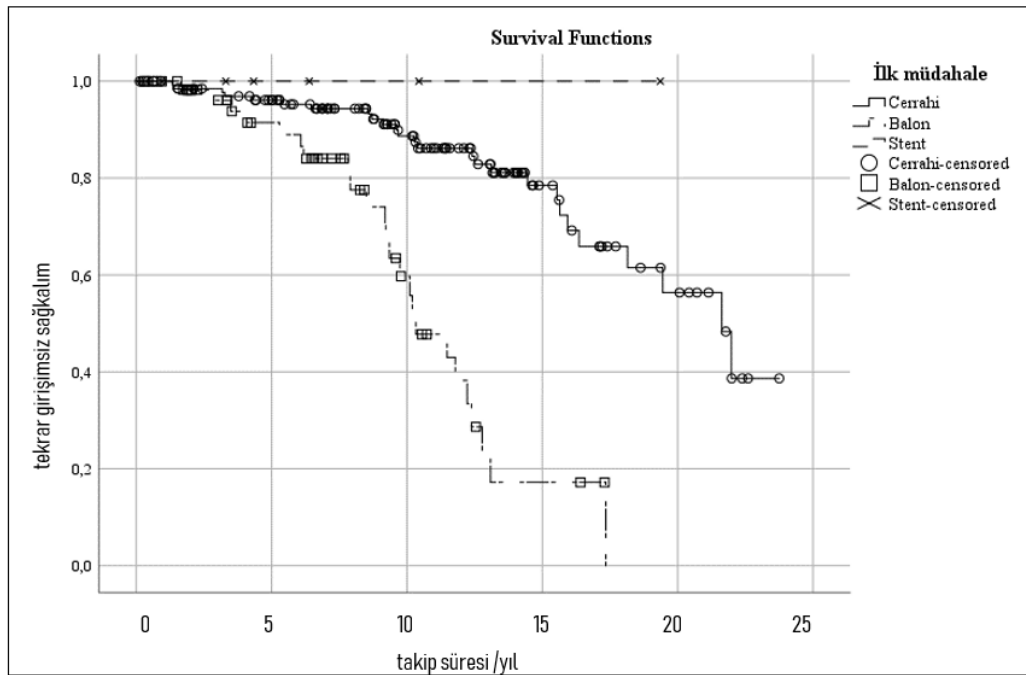
a Fisher freeman Halton Test (Monte Carlo), b Fisher Exact (Exact)

İlk işlem ve ikinci işlem arasındaki ortalama süre BA grubu için ortalama 12,9±21 ay (37 gün-8,1 yıl), cerrahi grubu için ortalama 76,6±67,4 ay (70 gün-16,5 yıl) idi. Kaplan-Meier ile tahmini ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım cerrahide 23,7 yıl olup, sağ kalım oranları 2 yıllık %98,5, 5 yıllık %96,1 saptandı. BA grubu için tahmini ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım 11,3 yıldır. 2 yıllık %98,2 ve 5 yıllık %91,4 bulundu. BA ve cerrahi hastaları tekrar girişimsiz sağ kalım açısından karşılaştırıldığında, cerrahi grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p<0.001$) (şekil 5) (Tablo 9).

Tablo 9. Cerrahi, balon ve stent grubunun tekrar girişimsiz sağ kalım oranları

İlk müdahale	Tekrar Müdahale Var	Tekrar Müdahale Yok	Tahmini Tekrar Müdahale Zamanı	Tahmini Tekrar etmeme oranları 2 yıllık-5 yıllık	P Value
	N (%)	N (%)	Median (SH)		
Cerrahi	26 (19.3)	109 (80.7)	8651 (605.3)	98.5 / 96.1	<0.001*
Balon	24 (38.1)	39 (61.9)	4130 (401.7)	98.2 / 91.4	
Stent	0 (0.0)	6 (100.0)	-	100 / 100	
Genel	50 (24.5)	154 (75.5)	7259 (842.0)	98.4 / 95	

Kaplan Meier Test *Log Rank (Mantel-Cox), SH.: Standart Hata



Şekil 5. Tekrar girişimsiz sağ kalım; cerrahi, BA ve stentin karşılaştırılması

5. TARTIŞMA

AOK, çoğunlukla duktus arteriosusun (ligamentum arteriosum) başlangıç bölgesine komşu arkus aortanın daha sık olarak sol subklavian arter distalinde diskret veya uzun segment halinde daraldığı bir lezyondur. Tüm doğuştan kalp hastalığının %5-8'sini oluşturur, insidansı her 1000 canlı doğumda 0,2-0,6 oranında bildirilmektedir (1,2). Koarktasyon tüm yaş aralıklarında, değişen klinik semptomlarla, izole olarak veya diğer kalp defektleri ile birlikte ortaya çıkabilen heterojen bir lezyondur. AOK, genellikle küçük yaşta tanı alırken, adolesan veya yetişkin olana kadar teşhis edilemeyen küçük bir hasta grubu da mevcuttur (56).

AOK'da cerrahi tedavi ilk kez 1945'te Craafoord ve Nylin tarafından uygulanmıştır (16). İlk uygulama sonrasında değişik cerrahi teknikler tanımlanmış ve cerrahi yaygın ve kabul gören tedavi şekli haline gelmiştir. Balon anjiyoplasti (BA) ise ilk kez 1982 yılında alternatif bir terapi olarak önerilmiştir (5). İlk zamanlar cerrahi sonrası gelişen rezidüel veya rekürren koarktasyonlar için kullanılsa da zamanla nativ koarktasyonda da benzer sonuçlar görülmesiyle yaygınlaşmıştır. Stent tedavisi ise ilk kez 1990'ların ortalarında kullanılmıştır. Teknolojik gelişim ve iyi sonuçların sürekli iyileşme sağlanmasıyla daha yaygın kabul görmüştür (96). Ancak erken çocukluk döneminde takılan stentlerde somatik büyümeye bağlı olarak rekoarktasyon gelişmesi ve tekrar genişletme ihtiyacı stent kullanımını kısıtlayıcı ana faktörler olmuştur (98).

Her ne kadar cerrahi ve perkütan teknikler yıllar içinde gelişmiş olsa da yaşam beklentisi, genel popülasyon ile karşılaştırıldığında daha azdır. Girişim sonrası geç komplikasyonların insidansı, azalmış sağ kalımda önemli bir rol oynar. Koarktasyon onarımı sonrası geç ölümlerin çoğu rekoarktasyon, persistan hipertansiyon, koroner arter hastalığı, kalp yetmezliği, inme ve ani ölüm gibi komplikasyonlardan kaynaklanır (6,7). Diğer taraftan tedavi edilen AOK hastalarda yapılan izlem çalışmalar hastaların rekoarktasyon, rezidüel sistemik hipertansiyon ve aort anevrizması veya diseksiyonu gibi önemli sorunlar yaşayabileceğini göstermiştir (95-102).

Koarktasyonun klinik prezentasyonu, yenidoğan ve süt çocuklarında kalp yetmezliği, daha büyük çocuk veya yetişkinde asemptomatik hipertansiyon ve/veya bir üfürüm olmak üzere değişkenlik göstermektedir (5). Duktal bağımlı veya "kritik koarktasyon" olan yenidoğanlarda genellikle duktus arteriosusun kapanmasından sonra

kalp yetmezliđi, asidoz ve Őok grlr. Hemen tıbbi ressitasyon ve mdahale olmazsa lm hızla gerekleŐebilmektedir (103,104). Bu alıŐmada da kalp yetersizliđi semptomları nedeniyle tanı alan hastalar ilk 3 ayda dneminde baŐvurdu (yaŐ ortalaması $49,8 \pm 82,4$ gn). Daha az ciddi koarktasyon olan hastalara, frm duyulduđunda veya hipertansiyon kaydedilene kadar tanı konamayabilir. Tanısı konmadan yetiŐkine girmiŐ hastalarda en sık rastlanan semptom hipertansiyondur (41). Bu alıŐma da rastlantısal hipertansiyon sebebiyle baŐvuran hastalar daha byk ocuk ve adolesanlardı (yaŐ ortalaması $9 \pm 5,3$ yıl). En sık baŐvuru nedeni 134 hasta (%65,6) ile frm duyulmasıydı ve hastaların yaŐ ortalaması $2,1 \pm 3,1$ yıldı (1).

Bu alıŐmadaki akut hemodinamik ve anjiyografik sonular deđerlendirildiđinde, iŐlem ncesi st-alt ekstremite sistolik kan basıncı farkları ortanca deđerleri cerrahi, balon ve stent grupları iin sırasıyla 37.5, 31 ve 23.5 mm Hg idi. İŐlem sonrası sırasıyla 10, 13 ve 7 mm Hg' a geriledi. Gruplar arası bakıldıđında anlamlı bir fark saptanmadı. Bugne kadar, baŐarılı bir onarımı tanımlamak iin st-alt ekstremite kan basıncı farkı iin kanıtlara dayalı bir kriter oluŐturulmamıŐtır. Bununla birlikte, geniŐ aplı alıŐmalarda bu farkın ≤ 20 mm Hg dŐmesi acil hemodinamik sonular aısından baŐarılı olarak ifade edilmiŐtir (78,81,100,105). Bu alıŐmada iŐlem sonrası st-alt ekstremite kan basıncı farkı ≤ 20 mm Hg olan hasta yzdesi cerrahi grubunda %81,4, BA grubunda %84 ve stent grubunda %100'd. Farklı yaŐ gruplarında %78-%91 arasında deđiŐen benzer yzdelere elde edilmiŐtir (78,81,98).

Sistolik basın gradiyentlerin nemli lde azaltılması, literatrde gsterildiđi gibi hem cerrahi hem de transkateter yntemle gerekleŐtirilebilir (105-108). İŐlem ncesi Doppler EKO ile llen basın gradiyentleri cerrahi grup iin ortanca deđerinin 60 mm Hg'dan 22 mm Hg'a BA iin 60 mm Hg'dan 24 mm Hg'a ve stent iin 50 mm Hg'dan darlıksız dzeye gerilediđi grld. Her iki tedavinin (balon, cerrahi) de transkoarktasyon gradiyentini azaltma aısından elde ettiđi akut sonular eŐdeđerdi. Stent grubunda anlamlı olarak dŐk saptandı. Stent tedavisinin gradiyent azaltmada daha etkin olduđu bildirilse de bu alıŐmada bunu dođrulamak iin daha fazla hastaya ihtiya vardır.

BA ncesinde kateter ile llen sistolik basın gradiyentinin iŐlem sonrası anlamlı olarak azaldıđı grld. İŐlem ncesi ıkan ve inen aorta arasındaki ortalama tepe sistolik basın farkı ortancası 41 mm Hg idi. İŐlem sonrası bu fark 8 mm Hg'a

geriledi. İşlem başarısı, işlem sonrası koarktasyon gradiyentinin 20 mm Hg'nın altına düşmesi başarılı olarak değerlendirildi. Tüm hastalarda erken işlem başarısı %93 bulundu. 6 stent hastasında %100 başarı sağlanmıştı. Rezidüel gradiyent <20 mm Hg olan hastaların yüzdesiyle belirlenen tedavinin etkisi BA grubunda %85 ile %100 arasında (85,109,120) ve stent onarımından sonra %95-%100 arasında değişmektedir (110-112). Çalışmadaki oranlar da bu araştırmalarla uyumluydu.

Çalışmadaki hastaların 129'una (%63,2) ek müdahale gerektirmeyen kardiyak anomali eşlik etmekteydi. Cerrahi, balon ve stent hastaları arasında eşlik eden anomali yönünden fark saptanmadı. En sık lezyon 54 hastada (%42) biküspit aort kapağıydı. Daha sonra sırasıyla 27 hastada PDA, 20 hastada VSD, 20 hastada AS, 8 hastada ASD mevcuttu. Bu çalışmada olduğu gibi AOK ile birlikte en sık görülen kardiyovasküler malformasyon biküspit aort kapağıdır. Koarktasyonlu hastalarda yapılan daha yeni çalışmalar, %45-%62 arasında değişen prevalanslar ile çalışmamızla benzer sonuçlar bulmuştur (105,113,118). Walhout ve ark (100) cerrahi ve balon hastalarının karşılaştırıldığı araştırmada, en sık biküspit aort kapağı ve PDA daha sonra VSD, AS, ASD'nin eşlik ettiği görülmüştür.

Transkateter girişim sonrası en sık görülen akut komplikasyon, özellikle 1 yaşın altındaki bebeklerde daha sık görülen femoral arter (%6-%17) hasarıdır (77,98,114). Bununla birlikte, düşük çaplı balonların kullanılması, bu tür komplikasyonların azalmasını sağlamıştır (83). Bazı araştırmacılar tarafından iliofemoral tıkanıklık veya darlık %22-58'e varan yüksek oranlarda bildirirken (115,134), küçük çaplı ve düşük basınçlı balonlarla femoral arter komplikasyonuna rastlanmadığını belirten araştırmacılar da bulunmaktadır (74,130). Bu çalışmada da sadece 1 hastada femoral arter spazmı, 1 hastada balon rüptürü gerçekleşti. Balon rüptürü olan hastada balon herhangi bir komplikasyon gelişmeden çıkartıldı. 63 hastadan sadece 1'inde femoral arter spazmı saptanması şaşırtıcı bulundu. Bu oranın düşük olmasının, teknik veya merkezimize bağlı olmasından daha çok kayıtların yeterli tutulmamasına ya da bu kayıtlara ulaşılamamasına bağlı olduğu düşünüldü.

Rekoarktasyon, primer AOK tedavisi sonrası bilinen bir komplikasyondur. Rekoarktasyon görülme sıklığı ameliyat sonrası %8-22 oranında bildirilmiştir (116-118). Aortik arkın hipoplazisi, erken yaşta primer müdahale, emilemeyen sütür materyali, onarımın yetersiz uzatılması ve kalan duktal dokular gibi sebeplerin cerrahi

sonrası rekoarktasyon gelişimi ile ilgili olduğu bildirilmiştir (116,117,122). Ameliyat yaşının küçük olması yüksek restenoz riski taşır (6,123). Brouwer ve ark. (124) ise rekoarktasyon için girişim ağırlığının tek başına yaştan daha önemli bir belirleyici olduğunu öne sürmüştür. Daha önce yapılan çalışmalar, rezeksiyon ve uç uca anastomoz tekniği ile ameliyat edilen hastalarda yüksek oranda restenoz olduğunu gösterse de (7,139), güncel çalışmalar rezeksiyon ve uç uca anastomoz uygulanan hastalardaki restenoz oranının diğer tekniklerle ameliyat edilen hastalardan çok farklı olmadığını göstermiştir (125).

Nativ AOK'nda BA tedavisinin %8 ile %32 arasında değişen rekoarktasyon oranlarına sahip olduğu gösterilmiştir (81,119,126). Nativ koarktasyonda yüksek oranda erken rekoarktasyon olması, tekrarlayan girişimler gerektirmesi, illio femoral arterlerde zedelenme yapabilmesi gibi nedenler tedavide BA tercihinin sınırlayan faktörler arasındadır (74). Özellikle yenidoğan ve 3 ay altındaki hastalarda henüz duktus dokusunun gerilememesi, koarktasyonların uzun segment olabilmesi, transvers ark veya istmus hipoplazisinin koarktasyona eşlik etmesi gibi bulguların yeniden girişim riskini arttırdığı gösterilmiştir (77,127,128). Buna karşılık BA'nin hemodinamik durumu kötü olan ve cerrahi için yüksek risk taşıyan yenidoğan ve küçük bebeklerde daha iyi şartlarda cerrahi uygulanmasına olanak tanıyan, palyatif bir yöntem olarak da kullanılabilceği genel kabul gören bir yaklaşımdır. Aynı zamanda cerrahi ihtiyacın geciktirilmesi ve cerrahi koşulların iyileştirilmesine ve başarı oranının artmasına yardımcı olabilmektedir. Rekoarktasyon sık olsa da genellikle kalp yetersizliği semptomları eşlik etmeden ortaya çıkar ve bu da hastanın cerrahi tamirinin daha iyi koşullarda yapılmasını sağlar (78,128-131).

Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında cerrahi tedavi de BA tedavisi de rekoarktasyon açısından yüksek risk taşır. Bu çalışma sonuçlarına bakıldığında da en yüksek rekoarktasyon oranları bu yaş döneminde saptandı. BA hastalarında işlem yapıldığı yaşla rekoarktasyon oranları karşılaştırıldığında rekoarktasyon oranı; 3 ay altı %63,6, 3-12 ay %26,7, 12-24 ay %33,3, 24 ay üstü ise %21,7 saptandı. Yaş arttıkça, 12-24 ay yaş grubu hariç, rekoarktasyon olasılığının azaldığını görüldü. 12-24 ay gruptaki farklılık hasta sayısının az olmasıyla açıklanabilir (3 hastadan 1'inde). Üç aydan küçük hasta grubunda yüksek olarak saptanan rekoarktasyon oranı istatistiksel olarak da anlamlı bulundu ($p=0.023$). Cerrahi uygulanan hastaların yaş gruplarına göre rekoarktasyon

oranları incelendiğinde bu oran; 3 ay altı %37,5, 3-12 ay %11,1, 24 ay üstü %14,6 idi. Cerrahi gruptan rekoarktasyon oranlarının genel dağılımı 12-24 ay grubu hariç BA grubu ile benzer şekildeydi. 12-24 ay grubunda BA grubundan farklı olarak herhangi bir hastada rekoarktasyon gelişmemişti. 3 ay altı cerrahi yaş grubunda da tespit edilen yüksek rekoarktasyon oranı istatistiksel olarak anlamlıydı ($p= 0.007$).

Yenidoğan ve 3 ay altı hastalardan oluşan çalışmalara bakıldığında rekoarktasyon oranı katılım kriterlerine (yaş, ilişkili kardiyak defektler, çalışma süresi vb.) ve takip süresine bağlı olarak değişmekle birlikte, cerrahi sonrası rekoarktasyon %6 ile %46,2 arasında (57,127,138), BA sonrası rekoarktasyon %37,8-82,6 oranında görülmektedir (77,130-135). Bu çalışmada 3 ay altı yaş grubundaki rekoarktasyon oranları (cerrahi %37,5, BA %63,6) daha önceki çalışmalarla benzerdi ve diğer yaş gruplarına göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı.

BA uygulanmış nativ AOK'lu hastaları içeren çalışmalarda restenoz riskinin hastanın yaşı arttıkça düştüğü, büyük çocuklar ve yetişkinlerde bu oranların %7-8'e kadar indiği bildirilmiştir (81,109,140,141). İlk 1 yaşta BA sonrası rekoarktasyon sıklığı %40, 1 yaş üstü çocuklarda %10-30 olarak bulunmuştur (80,100,130,142). Fletcher ve ark. (78) başarılı dilatasyondan sonra %23 restenoz insidansı gözlemlemişlerdir. Bu oran 1 ila 6 ay arasında %30 iken, daha büyük hastalarda %20'nin altına düşmüştür. Mendelsohn ve ark. (81) ise genel restenoz insidansını %13, 12 aydan küçük çocuklarda %60 ve daha büyük çocuklarda %7,3 bulmuşlardır. Rao ve ark. (98) yaptıkları çalışmada genel rekoarktasyon oranını %27; yenidoğanlarda (<1 ay) %83, 1 ay ile 1 yıl arasındaki bebeklerde %39 ve daha büyük çocuklarda %8 olarak bildirmiştir. Cerrahi tedavi de operasyon yaşının küçük olması, rekoarktasyon ve tekrar müdahale gereksinimi için bir risk faktörü olarak bildirilmiştir (47,53,144). Yenidoğan döneminde cerrahi uygulanan AOK hastalarda rekoarktasyon oranı %44'lere ulaşırken büyük çocuklarda bu oran için %11 değerleri verilmektedir (97). Koller ve ark.'nın çalışmasında 10 yıllık takip sonucunda, 2 yaşın altında tamir edilen bebeklerin %10,8'inde, daha büyük çocukların %3,1'inde rekoarktasyon görülmüştür (144). Bu çalışmada ise cerrahi uygulanan 3 ay ile 1 yaş arasındaki hastalarda ancak %11,1 oranında rekoarktasyon görüldü. 1-2 yaş arası hastalarda ise rekoarktasyon görülmedi. 1-2 yaş arası cerrahi uygulanan hasta sayısı (11 hasta) diğer gruplara göre rölatif olarak daha küçük olduğu için konuyla ilgili fikir yürütmeyi sınırlamaktadır.

Bu çalışmada ilk girişim sonrasında ikinci bir girişime kadar geçen süre BA grubu için ortalama 12.9 ± 21 ay (37 gün-8,1 yıl), cerrahi grubu için ortalama $76,6 \pm 67,4$ ay (70 gün-16,5 yıl) idi. Kaplan-Meier ile tahmin edilen ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım cerrahide 23,7 yıl olup, sağ kalım oranları 2 yıllık %98,5, 5 yıllık %96,1'di. BA grubu için tahmin edilen ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım 11,3 yıldır. 2 yıllık %98,2 ve 5 yıllık %91,4 bulundu. BA ve cerrahi hastaları arasında tekrar girişimsiz sağ kalım ortalamaları karşılaştırıldığında, cerrahi grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksekti.

Nativ AOK'da cerrahi ve BA uygulamasının erken ve geç dönem izlem sonuçlarını karşılaştıran geniş serili çalışma sayısı azdır. Literatürde cerrahi ve BA sonuçlarının benzer olup aradaki farkın belirgin olmadığını öne süren çalışmalar olsa da (100,106) çoğu çalışmada varılan sonuç cerrahi uygulaması sonrası rekoarktasyon oranının daha düşük olduğu yönündedir (105,134-136). Bu çalışmalarda bildirilen rekoarktasyon oranları cerrahi için %0- %30, BA için %0-%82 arasında değişmektedir (72,100,120,134-138). Bu çalışmada elde edilen rekoarktasyon oranları literatür sonuçlarına benzer olarak BA grubunda (%38,1), cerrahi grubunda (%19,3) göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Ylinen ve ark tarafından yapılan ve bu çalışmayla aynı yaş gruplarında rekoarktasyon oranının karşılaştırıldığı bir çalışmada, ameliyat sonrası 251 hastanın 40'ına (%16), BA uygulanan 40 hastanın 9'una (%23) ve stent uygulanan 13 hastanın 4'üne (%31) tekrar müdahale gerekmiştir (148).

AOK'nda cerrahi tekniğin de restenoz üzerinde etkili olduğunu süren çalışmalar vardır. Günümüzde rezeksiyon ve uzatılmış uç uca anastomoz özellikle küçük çocuklarda, düşük mortalite ve düşük restenoz (%4-11) oranları nedeniyle daha çok tercih edilen bir cerrahi tekniktir (57,58). Bu çalışmada da uç uca anastomoz toplam 109 hasta (%80,7) ile en çok tercih edilen yöntem olmuştur. Ne yazık ki, aortun tüm koarktasyon formları rezeksiyon ve uç uca bir anastomoz için uygun değildir. Bu gibi hastalarda subklaviyan flep ve aortik baypas gibi başka teknikler tercih edilmektedir.

Endovasküler stent uygulanması, BA'ya göre daha düşük restenoz ve anevrizma oluşumu riski sebebiyle tercih edilen bir yöntemdir (120). Buna karşılık küçük çocuklarda stent implantasyonu, sıklıkla redilatasyona ihtiyaç duyulması, intimal proliferasyon ve restenoz görülme sıklığı ve anevrizma riski nedeniyle tartışmalıdır (149). Bu çalışmadaki stent hastalarının da medyan yaşı 15,2 idi. Ortalama 6 yıllık takip sonunda hiçbir hastada rekoarktasyon görülmedi. Yapılan çalışmalarda stent

implantasyonu sonrası bildirilen rekoarktasyon oranları %10'un altındadır. Bu çalışmada ise stent uygulanan hastaların hiçbirinde rekoarktasyon saptanmamıştır (105,150,151). Stent uygulanmış hasta sayısının az olması çalışmadaki rekoarktasyon görülmemesini tartışmayı sınırlamaktadır. Stent implantasyonu elastik 'rekoili' engellemekte, geniş lümen çapı ve düşük akut rezidüel gradiyent gibi mekanizmaların düşük rekoarktasyon oranlarıyla ilişkili olduğu öne sürülmektedir (79,152,153). Buna karşılık, stent uygulaması sırasında kalın taşıyıcı kılıfların kullanılması yaşla birlikte damar çapının büyümesine rağmen stentin adapte olamaması stent kullanımını daha büyük çocuklar, ergenler ve yetişkin hastalarla sınırlamıştır.

Uzun süreli prognozu etkileyen diğer bir faktör aort anevrizması oluşumudur. Anevrizma oluşumu, cerrahi onarımından sonra bilinen bir komplikasyondur. Başarılı cerrahi onarıma rağmen, hastaların %9' unda onarım bölgesinde veya yakınında gelişebilmektedir (67-69,144,154). Knyshov ve ark. (155), koarktasyon onarımından sonra 891 hastanın 48'inde (%5,4) anevrizma bildirmiştir. Anevrizma oluşma riski subklavian flep ve prostetik yama grefti onarımlarından sonra en yüksek, rezeksiyon ve uç uca anastomozda ise en düşüktür (154). Ayrıca koarktasyon cerrahisinin geç yaşta geçirilmesi, transvers arkus aorta hipoplazisi de aort anevrizması oluşumuyla ilişkilidir (154,156).

Başarılı BA uygulamasında, aortada intimal ve medial hasar oluşur. Takipte aortik anevrizma gelişimine yol açabilir. Uygulama sırasında büyük balon kullanılması ve fazla gerilmenin yanı sıra, aort duvarının yapısı (kistik medial nekroz) gibi diğer faktörler de anevrizma oluşumundan sorumlu tutulmaktadır (76,133). Yapılan çalışmalarda dilatasyon bölgesinde anevrizma insidansı %0-11 olarak bildirilmiştir (78,98,99,157). Özellikle yenidoğan ve küçük süt çocuklarında anevrizma gelişme riski yüksektir (77,117,129). Son çalışmalarda BA sonrası anevrizma oluşumu insidansı %0 ile %6 arasında değişmektedir (109,114).

Her iki girişimin karşılaştırıldığı çalışmalarda genellikle BA tedavisinde anevrizma gelişme riskinin cerrahiye göre daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Shaddy ve ark. (136) 3-10 yaş aralığındaki çocuklarla yaptığı çalışmada, takipte cerrahi sonrası anevrizmaya rastlanmazken BA sonrası %20 oranında anevrizma geliştiği görülmüştür. Cowley ve ark. randomize tek merkezli, 3 ila 10 yaş arası çocuklarla yürüttükleri çalışmada, girişimden ortalama 14 yıl sonra BA hastalarının %35'ine kıyasla cerrahi

hastalardan hiçbirinde anevrizma gelişmemiştir (134). Benzer şekilde, 2014 CCISC gözlem çalışması, orta süreli takipte nativ koarktasyonlu hastaların %24'ünde balon anjiyoplasti sonrası aort anevrizması geliştiğini göstermiştir (158).

Stentler, damar duvarında elastik 'rekoilin' daha az olması ve disekte intimayı sabitleyip, stabilize etmesi sebebiyle anevrizma oluşum riskini en aza indirmektedir. Stent kullanımından sonra anevrizma görülme sıklığı %1,4 ila %17 arasında değişmektedir (110,153,159). Forbes ve ark. (120) balon anjiyoplasti, stent ve cerrahi yöntemleri karşılaştırdıkları çalışmada, anjiyografik, MRG/BT görüntülemelerle kısa dönem izlemde, balon grubunda %14,3, stent grubunda %3,1, cerrahi grupta %11,5, orta dönem izlemde balon grubunda %43,8, stent grubunda %5,4, cerrahi grupta %12,5 oranında anevrizma tespit edilmiştir.

Bu çalışmada tüm hastalarda anevrizma oluşumu sıklığı %3,4 saptandı. Anevrizma gelişen hastaların 4'ü (%3) cerrahi, diğer 3 hasta (%4,7) ise BA grubunda yer almaktaydı. Konuyla ilgili olarak yapılan ilk çalışmalarda hem cerrahi hem de BA için daha yüksek anevrizma oluşumu sıklığını bildirmişse de sonraki çalışmalarda bildirilen oranlar %0 ile %6 arasında değişmektedir (76-78,98-100,106,109,157,140). Bu çalışmada da benzer anevrizma oranları bildirildi. Anevrizma oluşumu açısından BA ile cerrahi tedaviyi karşılaştıran, BA'de cerrahi gruba göre daha yüksek aort anevrizma olduğunu bildiren bazı çalışmaların aksine bu çalışmada BA ve cerrahi bir fark saptanmadı (120,134-137). Buna karşılık çalışma sonuçları, anevrizma oluşum açısından iki tedavi arasında bir fark olmadığını gösteren Wu ve ark tarafından yapılan meta-analizdeki sonuçlar ile uyumluydu (160).

Anevrizma gelişimi açısından stent hastaları değerlendirildiğinde takip süresinde stent hastaların hiçbirinde anevrizma gelişmedi. Hastalarımızın hepsine adolesan dönemde müdahale edilmişti. Ancak hasta sayısının azlığı nedeniyle (6 hasta) sağlıklı değerlendirilme yapılamadı. Stent implantasyonunun potansiyel anevrizma oluşumu riskini düşürdüğü ve BA'ye bağlı aort rüptürü tedavisinde kritik bir rol oynadığı bilinmektedir (161,162). Bu nedenle, stent implantasyonu, nativ AOK'nun girişimsel tedavisine büyük bir tamamlayıcı olabilir ve stentlerin cerrahiye karşı etkinliğini karşılaştırmak için daha fazla çalışma tasarlanmalıdır.

Arteriyel hipertansiyon, AOK'lu hastaların uzun dönem takiplerinde, anatomik olarak mükemmel bir onarımdan sonra bile, restenoz belirtisi olmadan da yüksek oranda

görülebilien bir bulgudur. Her ne kadar kan basıncı tipik olarak başarılı bir onarımdan sonra düşse de yaşamın ilerleyen dönemlerinde persistant veya tekrarlayan hipertansiyon veya egzersiz ile orantısız sistolik hipertansiyon gözlenir. Birçok çalışmada onarım sonrası geç sistemik arter hipertansiyonunun nedeni araştırılmıştır. Rekoarktasyon, endotel disfonksiyonu, ark morfolojisi, bozulmuş baroreseptör dahil olmak üzere birçok faktör arteriyel hipertansiyonun nedeni olarak öne sürülmüştür (78).

Cerrahi koarktasyon onarımı sonrası persistant sistemik hipertansiyon hastaların %25 ila %68'ini etkilediği bilinmektedir (139,163). Presbitero ve ark. koarktasyon onarımından 30 yıl sonra hastaların sadece %32'sinin normotansif olduğunu bildirmiştir (7). Ayrıca hipertansiyon prevalansının ameliyattan hemen sonra azaldığı ve izlemin ilk yıllarında azalmaya devam ettiği fakat 5 yıllık takip süresinin ardından görülme sıklığının giderek artmaya başladığı görülmüştür (139). Rode's-Cabau ve ark. nativ AOK tanılı 30 cerrahi ve 50 transkateter (31 balon, 19 stent) hastasının sonuçları geriye dönük karşılaştırılmıştır. Ortalama 3 yıllık takip sonunda iki grup arasında sistolik kan basıncı ve antihipertansif ilaç kullanımı açısından anlamlı bir fark olmadığını bildirmişlerdir (antihipertansif ilaç %21 ve %28) (121). Konjenital Kardiyovasküler Girişimsel Çalışma Konsorsiyumu'ndan (CCISC) 36 merkezin katılımıyla 217 stent, 61 BA ve 72 cerrahi toplamda 350 hastanın sonuçları prospektif olarak değerlendirilmiştir. Üç grup arasında istirahat hipertansiyonunda anlamlı bir fark saptanmamıştır. Bununla birlikte, BA grubu (%28), stent ve cerrahi gruplardan daha yüksek oranda hipertansiyona sahip olma eğilimindedir (120).

Sadece nativ koarktasyonlu hastaların dahil edildiği çok merkezli bir çalışma, intraluminal anjiyoplasti ve cerrahi aort rezeksiyonunun arteriyel sistemik basıncı azaltmada benzer şekilde etkili olduğu gösterilmiştir (105). İlk girişim yaşının aynı olduğu (ortalama 5 yaş) başka bir çalışmada BA hastaların %21'i, cerrahi hastalarının %31'i hipertansif bulunmuştur (105). Yine girişim yaşının aynı olduğu pediatrik bir çalışmada 16 yıllık takip sonunda istirahat kan basınçları karşılaştırıldığında cerrahi ve BA grubu arasında bir fark bulunamamıştır (134). Rao ve ark. 67 BA hastasını ortalama 8,3 yıl takip etmiş ve sistemik hipertansiyon prevalansını %23 bulmuştur (98).

Literatüre bakıldığında başarılı bir şekilde tedavi edilen AOK'lu hastalarda girişimden 10 ila 20 yıl sonra tespit edilen sistemik hipertansiyon sıklığı %20-%40 arasındadır. Bu çalışmada tüm hastalar değerlendirildiğinde hipertansiyon oranı %24,5

idi. Bu oran, cerrahi grubunda (%25,9) ve BA grubunda (%19) literatür alt sınırına yakındı (6,7,98,105,121,137,139,163,164). Cerrahi grupta BA grubuna göre biraz daha yüksek bulunsa da istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanamadı ($p=0.172$, $p=0.155$). Her iki grubun ilk girişim yaş ortalamaları arasında fark yoktu. Hipertansiyon prevalansının biraz daha yüksek olmasının sebebinin, cerrahi grubun takip süresinin (11,5 yıl) BA grubuna (7,2 yıl) göre daha uzun olmasıyla ilişkili olabileceği ve BA hastaların takip süresi daha uzatılırsa bu oranın cerrahi gruba yaklaşabileceği düşünüldü. COALA çalışmasında da ortalama 19 yıllık takip sonunda, hastaların %23'ü hipertansif ve %25'i antihipertansif ilaç kullanmaktadır. Bu kesitsel çalışmada, hipertansiyon için yaş en önemli risk faktörüdür (164). Aynı hasta grubuyla yapılan çalışmada ise ortalama 31 yıllık takip sonunda antihipertansif ilaç gereksinimi %25'ten %53'e yükselmiştir. Ayrıca bu hastaların neredeyse yarısı ilaç tedavisi ile bile hala hipertansiftir. Bu da arteriyel hipertansiyonun ilerici bir karaktere sahip olduğunu göstermektedir (165). Bu çalışmadaki stent hastalarının 3'ü (%50) hipertansiyon nedeniyle antihipertansif ilaç kullanıyordu. Stent uygulananlarda %50 gibi yüksek hipertansiyon saptanmasının nedeninin, hastaların geç tedavi edilmiş olmasına bağlı olduğu (girişim yaşı ortancası 15,5 yıl) düşünüldü.

Geç sistemik hipertansiyon ve geç mortaliteye etki eden önemli risk faktörlerinden birisinin de tedavi sırasındaki yaş olduğu bilinmektedir (6,53,101). Süt çocuğu dönemi boyunca (<1 yıl) ameliyat olan hastaların uzun dönem izlemlerinde daha düşük geç sistemik hipertansiyon oranına sahip olduğu bildirilmiştir (6,53,143). 1995'ten önce yayınlanan çalışmalarda, 1 yaş altında koarktasyon onarımı geçirmiş olanlarda geç sistemik hipertansiyon görülme oranı %4,2-%26 arasında değişmektedir (6,53,143,144). Lillitos ve ark. Ekim 2005-Ekim 2014 tarihleri arasında primer cerrahi onarım riskinin geçirmiş çocukları yaş gruplarına ayırarak retrospektif olarak değerlendirmiştir. Sonuçlar yenidoğan dönemine kıyasla, süt çocuğu ve geç çocukluk döneminde primer cerrahi onarım yapılması durumunda hipertansiyon riskin sırasıyla 4,5 kat ve 10,5 kat daha yüksek olduğunu göstermiştir (145). Bununla birlikte, erken yaşta onarım yapılan (ortalama 0,2-5 yaş) daha yeni çalışmalarda, arteriyel hipertansiyon prevalansının hala %30-45 olduğu bildirilmektedir (146,147). 169 hasta (41 balon, 128 cerrahi) ile yapılan başka bir çalışmada sistemik hipertansiyon BA grubunda %19,5, cerrahi grubunda %21,9 saptanmıştır. İlk işlem yaş grupları arasında değerlendirilme yapıldığında ise 1 yaş altında BA grubunda %13, cerrahi grupta %15 ve

1 yaş üstü BA grubunda %33, cerrahi grupta %38 saptanmıştır (137). Bu veriler erken yaşta başarılı koarktasyon onarımı sonrasında bile arteriyel hipertansiyon prevalansının hayal kırıklığı yarattığını göstermektedir.

Yaş grupları arasında değerlendirilme yapıldığında ise sistemik hipertansiyonu olan ve antihipertansif ilaç kullanan hasta 0-3 ay grubunda %17,6, 3 ay -12 ay grubunda %19,6, 12 ay-24 ay grubunda %14,3, 24 ay üstü yaş grubunda %38,2 idi. 24 ay üstü yaş grubunda hipertansiyonu olan ve antihipertansif ilaç kullanan hasta sayısı, diğer 3 ay altı ve 3 ay-12 ay yaş gruplarına göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0.005$). Daha önceki çalışmalarda 1 yaş altında müdahale edilen hastaların daha düşük geç sistemik hipertansiyon oranına sahip olduğu ortaya konmuştur (6,53,101,137,138,143,144). Bu çalışmada da 2 yaş altı AOK onarımı geçiren hastalarda geç sistemik hipertansiyon görülme oranı daha düşük bulundu.

Bu çalışmanın geriye dönük olması ve randomize olmaması çalışmanın temel kısıtlamalarıdır. Ayrıca özellikle stent ve nispeten BA grubundaki hasta sayısının cerrahiye göre az olması gruplar arasındaki farkları tespit etme gücünü azaltmış olabilir.

Sonuç olarak, yine de başarılı tedaviye rağmen hem cerrahi hem de transkateter yaklaşımlar sonrası uzun dönemde kardiyovasküler risklerin devam ettiği görüldü. Bu yüzden koarktasyonlu hastaların tanınmasındaki ve tedavisindeki ilerlemelere rağmen, gelecekteki çabalar prosedürel yönlerin iyileştirilmesine ve bu durumun uzun süreli morbidite ve sağ kalımına yönelik olmalıdır. Yakın geçmişte, aort koarktasyonda cerrahi, BA ve stentin uzun dönem sonuçlarının karşılaştırıldığı çok fazla makale yayınlanmamıştır. Yenidoğan döneminden ergenliğe ve genç erişkinliğe kadar farklı yaş gruplarındaki hastaları karşılaştırarak cerrahi ve transkateter tedavisinin uzun vadeli sonuçlarını araştırmak için ileriye dönük çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

6. SONUÇLAR

- 1- Hastaların 141'i (%69,1) erkek, 63'ü (%30,9) kız idi. Erkek/kız oranı 2.2/1 olarak saptandı. Hastaların başvuru anındaki yaş ortancası 4,4 ay ve vücut ağırlıkları ortancası ise 5,5 kg idi. Hastalar ortalama 10,4 yıl \pm 6,2 yıl izlendi.
- 2- En sık başvuru nedeni 134 hasta (%65,6) ile üfürüm duyulması idi. 41 hasta (%20) kalp yetersizliği semptomları, 24 hasta (%11,8) rastlantısal hipertansiyon, 4 hasta (%1,9) fetal, 1 hasta da (%0,9) berry anevrizma rüptürü sonrası tanı almıştı.
- 3- Fizik muayenede 114 hastada (%56,7) femoral nabızlar alınamamaktaydı. Femoral nabızlar 74 hastada (%36,3) zayıf olarak alınmaktaydı. 13 hastada (%6,5) bir patoloji olmadığı kaydedilmişti. Başvuru sırasında 143 hasta (%70,1) hipertansif, 29 hasta (%14,2) normotansifti. 32 hastanın (%15,7) tansiyon verileri dosyada bulunamadı.
- 4- Hastalar ilk işlem tiplerine göre; cerrahi, balon ve stent olmak üzere 3 gruba ayrıldı. Cerrahi grubu 135 hasta, BA grubu 63 hasta ve stent grubu 6 hastadan oluşmaktaydı. Gruplar arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı fark saptanmadı.
- 5- Hastaların işlem sırasındaki yaş ortancaları sırasıyla cerrahi grubunda 7 ay, BA grubunda 8 ay, stent grubunda 15.5 yaştı. Stent grubunun işlem yaşı, diğer iki gruba göre anlamlı olarak yüksek saptandı ($p=0.009$). Vücut ağırlığı açısından değerlendirildiğinde, stent grubunun ortanca değeri 52,5 kg idi. Diğer iki gruba göre anlamlı olarak yüksek saptandı ($p < 0.001$).
- 6- Cerrahi grubunun takip süresi ortancası 11,5 yıl, BA grubu ortancası 7,2 yıl ve stent grubu ortancası 5,9 yıl olarak belirlendi. Cerrahi grubunun en uzun göre takip süresinin diğer gruplarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı uzun olduğu saptandı ($p < 0.001$).
- 7- Her 3 grupta işlem öncesi üst-alt ekstremite sistolik kan basıncı farkları ortanca değerleri cerrahi, balon ve stent grupları için sırasıyla 37.5, 31 ve 23.5 mm Hg idi. İşlem sonrası kan basıncı farkları ortanca değerleri sırasıyla 10, 13 ve 7 mm

Hg' a geriledi. Gruplar arası bakıldığında işlem öncesi ve sonrası kan basıncı farkında anlamlı bir fark saptanmadı ($p = 0.103$, $p = 0.367$).

- 8- İlk işlem öncesi Doppler EKO ile ölçülen basınç gradiyentleri cerrahi, BA, stent grup için sırasıyla 60, 60 ve 50 mm Hg idi. İşlem sonrası 22, 24 ve 0 mm Hg'a geriledi. İşlem sonrası Doppler EKO basınç gradiyenti stent grubunda anlamlı olarak düşük saptandı ($p = 0.005$).
- 9- Cerrahi hastaların 87'sinde (%64,4), balon anjiyoplasti hastalarının 39'unda (%62), stent hastaların 3'ünde (%50) ek kardiyak anomali mevcuttu. Bunlar sırasıyla en sık bikuspid aort kapağı, daha sonra sırasıyla PDA, VSD, AS, ASD idi. Eşlik eden kardiyak anomaliler açısından karşılaştırıldığında gruplar (cerrahi, balon, stent) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p=0.990$).
- 10- En sık tercih edilen cerrahi yöntem 109 hasta ile rezeksiyon ve uç uca anastomoztu (%80,7). 14 olguya subklavian flep aortoplasti (%10,3), 6 olguya prostetik yama plasti (%4,4), 6 olguya greft interpozisyonu (%4,4) uygulanmıştı.
- 11- BA için işlem başarısı, işlem sonrası koarktasyon gradiyentinin 20 mmHg'nın altına düşmesi başarılı olarak değerlendirildi. İşlem başarısı %93 saptandı. Stent hastaları için bu oran %100'dü.
- 12- 135 cerrahi hastasından 26'sına (%19,3), 63 balon anjiyoplasti hastasından 24'üne (%38,1) tekrar müdahale edilmişti. İstatistiksel olarak karşılaştırıldığında BA grubunda cerrahi grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı ($p < 0.001$).
- 13- Cerrahi hastalarının 35'i (%25,9), BA hastalarının 12'si (%19) ve stent hastalarının 3'ü (%50) hipertansiyon nedeniyle antihipertansif ilaç kullanıyordu. Tüm gruplar değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.172$, $p=0.155$). Gruplar ilk girişim yaşlarına göre değerlendirildiğinde; 0-3 ay 9 hasta (%17,6), 3 ay -12 ay 10 hasta (%19,6), 12 ay-24 ay 2 hasta (%14,3), 24 ay üstü 29 hasta (%38,2) hipertansiyon nedeniyle ilaç kullanıyordu. Girişim yaşı 24 ay üstü olan hasta grubunda hipertansiyonu olan ve antihipertansif ilaç kullanan hasta sayısı, diğer 0-3 ay ve 3 ay-12 ay gruplarına göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0.005$).

- 14-** Hastaların sadece 7'sinde anevrizma oluşumu saptandı. Bu hastaların 4'ü (%3) cerrahi, diğer 3 hasta (%4,7) balon anjiyoplasti uygulanmış hastalardı. 2 grup arasında istatistiksel bir fark yoktu ($p= 0.999^b$).
- 15-** Yaş gruplarına göre karşılaştırıldığında cerrahi grubunda 3 ay altı 15 hastada (%37,5), 3-12 ayda 4 hastada (%11,1), 24 ay üstü 7 hastada (%14,6) rekoarktasyon mevcuttu. 12-24 ay grubunda rekoarktasyon gelişmedi. Yaş gruplarıyla karşılaştırıldığında 0-3 ay grubunda rekoarktasyon oranı istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p= 0,007$). BA grubunda 0-3 ayda 14 hastada (%63,6), 3-12 ayda 4 hastada (%26,7), 12-24 ayda 1 hastada (%33,3), 24 ay üstü 5 hastada (%21,7) rekoarktasyon gelişti. 3-12 ay ve 24 ay üstü yaş gruplarıyla karşılaştırıldığında 0-3 ay grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p=0.023$). BA grubunda daha yüksek oranda olmasına rağmen istatistiksel olarak gruplar arası fark saptanmadı ($p=0.069$; 0.213; 0.578).
- 16-** Tekrar işleme kadar geçen süre BA grubu için ortalama 12.9 ± 21 ay, cerrahi grubu için ortalama 76.6 ± 67.4 aydı. Kaplan-Meier ile tahmin edilen ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım cerrahide 23,7 yıl olup, sağ kalım oranları 2 yıllık %98,5, 5 yıllık %96,1 saptandı. BA grubu için tahmin edilen ortalama tekrar girişimsiz sağ kalım 11,3 yıldır. 2 yıllık %98,2 ve 5 yıllık %91,4 bulundu. Karşılaştırıldığında, cerrahi grubunda istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı ($p<0.001$).

7. KAYNAKLAR

- 1- Keith JD. Coarctation of the aorta. Heart Disease in Infancy and Childhood, 3rd ed. New York: Macmillan 1978:736-760.
- 2- Rudolph AM. Congenital Diseases of the Heart. Chicago, IL: Year Book Medical Publishers 1974.
- 3- Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, et al. Report of the New England regional infant cardiac program. Pediatrics 1980;65:432-436.
- 4- Nicholas T. Kouchoukos, Eugene H. Blackstone, Frank L. Hanley and James K. Kirklin. Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery, 4th ed. Saunders 2012:1718-1768.
- 5- Beekman RH. Coarctation of the Aorta. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 8th ed. Philadelphia: Wolter Kluwer Lippincott Williams & Wilkins 2016:1044-1060.
- 6- Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1989;80(4):840-845.
- 7- Presbitero P, Demarie D, Villani M, Perinetti EA, Riva G, Orzan F, et al. Long-term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. Br Heart J 1987; 57(5):462-467.
- 8- Gardiner HM, Celermajer DS, Sorensen KE, Georgakopoulos D, Robinson J, Thomas O, et al. Arterial reactivity is significantly impaired in normotensive young adults after successful repair of aortic coarctation in childhood. Circulation 1994; 89(4):1745-1750.
- 9- Gidding SS, Rocchini AP, Moorehead C, Schork MA, Rosenthal A. Increased forearm vascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. Circulation 1985;71(3):495-499.
- 10- Carole A. Warnes, Roberta G. Williams, Thomas M., et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a

report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults with Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration with the American Society of Echocardiography Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* (2008);118: 2395-2451.

- 11- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957.
- 12- Hoschitzky A, Anderson RH, Elliott MJ. Aortic Coarctation and Interrupted Aortic Arch. *Paediatric Cardiology*, 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier 2009:945-66.
- 13- Bonnett LM. Sur la lesion dite stenose congenitale de laorta dans la region de l'isthme. *Rev Med* 1903;23:108.
- 14- Blalock A, Park EA. Surgical treatment of experimental coarctation of aorta. *Ann Surg* 1944;119:445.
- 15- Gross RE, Hufnagel CA. Coarctation of the aorta. Experimental studies regarding its surgical correction. *N Engl J Med* 1945;233:287.
- 16- Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14:347.
- 17- Vorsschulte K. Surgical correction of the aorta by an isthmus plastic operation. *Thorax* 1961;16:338.
- 18- Waldhausen JA, Nahrworld DL. Repair of coarctation of the aorta with subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;51:532.

- 19- Morris GC Jr, Cooley DA, DeBakey ME, Crawford ES. Coarctation of the aorta with particular emphasis upon improved techniques of surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.*1960;40:705-22.
- 20- Lynxwiler CP, Smith S, Babich J. Coarctation of the aorta: report of a case. *Arch Pediatr* 1951;68:203.
- 21- Kirklin JW, Burchell HB, Pugh DG, et al. Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten week old infant: report of a case. *Circulation* 1952;6:411-114.
- 22- Elliott RB, Starling MB, Neutze JM. Medical management of the ductus arteriosus. *Lancet* 1975;1:140.
- 23- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology* 2002;39(12):1890–1900.
- 24- McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, et al. Inheritance Analysis of Congenital Left Ventricular Outflow Tract Obstruction Malformations: Segregation, Multiplex Relative Risk, and Heritability, *Am J Med Genet A.* 2005;15:134(2):180–186.
- 25- McBride KL, Zender GA, Fitzgerald-Butt SM, et al. Linkage analysis of left ventricular outflow tract malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta, and hypoplastic left heart syndrome). *Eur J Hum Genet.* 2009(1):17(6):811-9.
- 26- McBride KL, Riley MF, Zender GA, et al. NOTCH1 mutations in individuals with left ventricular outflow tract malformations reduce ligand-induced signaling. *Hum Mol Genet.* 2008;15:17(18):2886-93.
- 27- Barry A. The aortic arch derivatives in the human adult. *Anat Rec* 1951;111:221-238.
- 28- Ho SY, Anderson RH. Coarctation tubular hypoplasia and the ductus arteriosus. *Br Heart J* 1979;41:268-270.

- 29- Elzenga NJ, Gittenberger-de Groot AC, Oppenheimer-Dekker A. Coarctation and other obstructive aortic arch anomalies: their relationship to the ductus arteriosus. *Int J Cardiol* 1986;13, 289-308.
- 30- Russell GA, Berry PJ, Watterson K, et al. Patterns of ductal tissue in coarctation in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;102, 596-601.
- 31- Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972;30, 514-525.
- 32- Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:417-423.
- 33- Clark EB. Neck web and congenital heart defects: a pathogenic association in 45 X-0 Turner syndrome? *Teratology* 1984;29:355-361.
- 34- Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The developmental complex of "parachute mitral valve," supraaortic ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963;11, 714-720.
- 35- Tawes RL Jr, Aberdeen E, Waterson DJ, Carter RE. Coarctation of the aorta in infants and children. A review of 333 operative cases including 179 infants. *Circulation* 1969;39:1173.
- 36- Gupta TC, Wiggins CJ. Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees. *Circulation* 1951;3:17.
- 37- Graham TP, Lewis BW, Jarmakani MM, et al. Left heart volume and mass quantification in children with left ventricular pressure overload. *Circulation* 1970;41:203-212.
- 38- Friedman WF. The intrinsic physiologic properties of the developing heart. *Neonatal heart disease.* New York, NY: Grune & Stratton, 1973:21-49.
- 39- Meliones JN, Snider AR, Serwer GA, et al. Pulsed Doppler assessment of left ventricular diastolic filling in children with left ventricular outflow obstruction before and after balloon angioplasty. *Am J Cardiol* 1989;63:231-236.

- 40- Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Steffens C, et al. Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am J Cardiol* 1983;52:112-117.
- 41- Strafford MA, Griffiths SP, Gersony WM. Coarctation of the aorta: a study in delayed detection. *Pediatrics* 1982;69:159-163.
- 42- Patel R, Singh SP, Abrams L, Roberts KD. Coarctation of aorta with special reference to infants. Long term results of operation in 126 cases. *Br Heart J* 1977;39:1246.
- 43- Shearer WT, Rutman JY, Weinberg WA, Goldring D. Coarctation of the aorta and cerebrovascular accident. A proposal for early corrective surgery. *J Pediatr* 1970;77:1004.
- 44- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970;32:633-640.
- 45- Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. *American heart journal*. 2000;139(6):1054–1060.
- 46- Van Son JA, Daniels O, Vincent JG, et al. Appraisal of resection and end to end anastomosis for repair of coarctation of the aorta in infancy: preference for resection. *Ann Thorac Surg* 1989;48:496-502.
- 47- Rubay JE, Sluysmans T, Alexandrescu V, et al. Surgical repair of coarctation of aorta in infants under one year of age: long-term results in 146 patients comparing subclavian flap angioplasty and modified end to end anastomosis. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1992;33:216-222.
- 48- Merrill WH, Hoff SJ, Stewart JR, et al. Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1994;58:399-402.
- 49- Wood AE, Javadpour H, Duff D, et al. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years experience in 181 patients. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1353-1357.

- 50- Puchalski MD, Williams RV, Hawkins JA, et al. Follow up of aortic coarctation repair in neonates. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:188-191.
- 51- Sandhu SK, Beekman RH, Mosca RS, et al. Single stage repair of aortic arch obstruction and associated infracardiac defects in the neonate. *Am J Cardiol* 1995;75:370-373.
- 52- Kostelka M, Walther T, Geerdts I, et al. Primary repair for aortic arch obstruction associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1989-1993.
- 53- Brouwer RM, Erasmus ME, Ebels T, et al. Influence of age on survival, late hypertension and recoarctation in elective aortic coarctation repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:525-531.
- 54- Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD, et al. Prognosis of surgically corrected of the aorta: a 20-year post operative appraisal. *Circulation* 1973;47:119-126.
- 55- Libberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, et al. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol* 1979;43:835-840.
- 56- Rao PS. Coarctation of the aorta. *Curr. Cardiol. Rep.* 2005; 7(6), 425–434.
- 57- Wright GE, Nowak CA, Golderg CS, et al. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1453-1459.
- 58- Kaushal S, Backer CL, Patel JN, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end to end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1932-1938.
- 59- Blalock A, Park EA. Surgical treatment of experimental coarctation of aorta. *Ann Surg* 1944;119:445.
- 60- Gross RE, Hufnagel CA. Coarctation of the aorta. Experimental studies regarding its surgical correction. *N Engl J Med* 1945;233:287.
- 61- Kirklin JW, Burchell HB, Pugh DG, et al. Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten week old infant: report of a case. *Circulation* 1952;6,411^114.

- 62- Williams WG, Shindo G, Trusler GA, et al. Results of repair of coarctation of the aorta during infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79,603-608.
- 63- Ziemer G, Jonas RA, Perry SB, et al. Surgery for coarctation of the aorta in the neonate. *Circulation* 1986;74,125-131.
- 64- Japptein AP, Zwinderman AH, Bogers AJJC, et al. More than thirty-five year old of coarctation repair. An unexpected high relapse rate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107,87-95.
- 65- Schuster SR, Gross RE. Surgery for coarctation of the aorta. A review of 500 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962;43, 54-70.
- 66- Hartmann AF Jr, Goldring D, Hernandez A, et al. Recurrent coarctation of the aorta after successful repair in infancy. *Am J Cardiol* 1970;25, 405-110.
- 67- Parks WJ, Mgo TD, Plauth WH, et al. Incidence of aneurysm formation after Dacron patch aortoplasty repair for coarctation of the aorta: long term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three-dimensional surface rendering. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:266-271.
- 68- Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Aortic aneurysm after patch aortoplasty repair of coarctation: a prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:734-741.
- 69- Clarkson PM, Brandt PWT, Barratt-Boyes BG, et al. Prosthetic repair of coarctation of the aorta with particular reference to dacron onlay patch grafts and late aneurysm formation. *Am J Cardiol* 1985;56:342-346.
- 70- Del Nido P, Williams W, Wilson G, et al. Synthetic patch angioplasty for repair of coarctation of the aorta: experience with aneurysm formation. *Circulation* 1986;74:132-136.
- 71- Beekman RH, Rocchini AP, Behrendt DM, et al. Long-term outcome after repair of coarctation in infancy: subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation. *J Coll Cardiol* 1986;8:1406-1411.
- 72- Gross RE. Treatment of certain aortic coarctations by homologous grafts; report of 19 cases. *Ann Surg* 1951;134,753-768.

- 73- Backer CL, Mavroudis C. Coarctation of the aorta. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd. Philadelphia 2003.
- 74- Dilawar M, El Said HG, El Sisi A, Ahmad Z. Safety and Efficacy of Low-Profile Balloons in Native Coarctation and Recoarctation Balloon Angioplasty for Infants. *Pediatr Cardiol* 2009;30:404-8.
- 75- Lock JE, Niemi T, Burke BA, et al. Transcutaneous angioplasty of experimental aortic coarctation. *Circulation* 1982;66:1280-1286.
- 76- Ovaert C, Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Transcatheter Treatment of Coarctation of the Aorta: A Review. *Pediatr Cardiol* 1998;19: 27-44.
- 77- Lee CL, Lin JF, Hsich KS, Lin CC, Huang TC. Balloon Angioplasty of Native Coarctation and Comparison of Patients Younger and Older Than 3 Months. *Circ J* 2007;71: 1781-4.
- 78- Fletcher SE, Nihill MR, Grifka R, O’laughlin MP, Mullins C. Balloon Angioplasty of Native Coarctation Of the Aorta: Midterm Follow- Up and Prognostic Factors. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:730-4.
- 79- Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR. Interventions for Aortic Coarctation. *Cardiology in Review* 2002;10: 139-148.
- 80- Rao PS, Thapar MK, Kutaylı F, Carey P. Causes of Recoarctation After Balloon Angioplasty of Unoperated Aortic Coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:109-15.
- 81- Mendelshon AM, Lloyd TR, Cowley DC, et al. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1994;74:696-700.
- 82- Wong D, Benson LN, Van Arsdell GS, et al. Balloon angioplasty is preferred to surgery for aortic coarctation. *Cardiol Young* 2008;18:79-88.
- 83- Burrows PE, Benson LN, Williams WG, et al. Iliofemoral arterial complications of balloon angioplasty for systemic obstructions in infants and children. *Circulation* 1990;82:1697-1704.
- 84- Hijazi ZM, Fahey JT. Balloon Angioplasty for Recurrent Coarctation of Aorta. Immediate and Long-term Results. *Circulation* 1991;84: 1150-6.

- 85- Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon Angioplasty of Recurrent Coarctation: A 12- Year Review. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:811-6.
- 86- Siblini G, Rao PS, Nouri S, et al. Long term follow up results of balloon angioplasty of postoperative aortic coarctation. *Am J Cardiol* 1998;81:61-67.
- 87- Pihkala J, Pedra CA, Nykanen D, et al. Implantation of endovascular stents for hypoplasia of the transverse arch. *Cardiol Young* 2000;10:3-7.
- 88- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery* New York. John Wiley Inc, 1996.
- 89- Freed MD, Rocchini A, Rosenthal A, et al. Exercise-induced hypertension after surgical repair of coarctation of the aorta. *The American Journal of Cardiology* 1979 :43:253–258.
- 90- O’Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24-hour blood pressure measurement. *Heart* 2002;88:163-166.
- 91- Divitiis M, Rubba P, Calabro R. Arterial hypertension and cardiovascular prognosis after succesful repair of aortic coarctation: A clinical model for the study of vascular function. *Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases* 2005;15:382-94.
- 92- Bald M, Neudorf U. Arterial hypertension in children and adolescents after surgical repair of aortic coarctation defined by ambulatory blood pressure monitoring. *Blood Press Monit* 2000;5:163e7.
- 93- Maia MM, Aiello VD, Barbero- Marcial M, Ebaid M. Coarctation of the aorta corrected during childhood. Clinical aspects during follow-up. *Arq Bras Cardiol* 2000;2;74: 174-80.
- 94- van Son JA, van Asten WN, van Lier HJ, et al. Detrimental sequelae on the hemodynamics of the upper left limb after subclavian flap angioplasty in infancy. *Circulation* 1990;81:996-1004.
- 95- Smith Maia MM, Cortes TM, Parga JR, et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical,

- echocardiographic, and magnetic resonance imaging analysis of 113 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:712-20.
- 96- Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, et al. Balloon angioplasty of native coarctation: clinical outcomes and predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:988 –996.
- 97- Vriend JW, Mulder BJ. Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management. *Int J Cardiol* 2005;101:399-406.
- 98- Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five to Nine Year Follow Up Results of Balloon Angioplasty of Native Aortic Coarctation in Infants and Children. *J Am Coll Cardiol* 1996;27: 462-70.
- 99- Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, et al. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. *Am Heart J* 1997; 134: 917-23.
- 100- Walhout Lekkerkerker JC, Oron GH, et al. Comparison of surgical repair with balloon angioplasty for native coarctation in patients from 3 months to 16 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:722e7.
- 101- Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002;89:541– 7.
- 102- Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg* 2000;15:369– 77.
- 103- Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005; 91:1495-1502.
- 104- Ward KE, Pryor RW, Matson JR, et al. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. *Pediatrics* 1990;86: 972-976.
- 105- Martha Herna'ndez-Gonza'lez, Sergio Solorio, Ignacio Conde-Carmona, Alberto Rangel-Abundis et al. Intraluminal Aortoplasty vs. Surgical Aortic Resection in Congenital Aortic Coarctation. A Clinical Random Study in Pediatric Patients. *Archives of Medical Research* 34 2003:305–310.

- 106- Rao PS, Chopra PS, Kosciak R, et al. Surgical Versus Balloon Therapy for Aortic Coarctation in Infants <3 Months Old. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:1479-83.
- 107- Weber HS, Cyran SE. Initial results and clinical follow-up after balloon angioplasty for native coarctation. *Am J Cardiol* 1999;84:113– 6.A9.
- 108- Sakopoulos AG, Hahn TL, Turrentine M, Brown JW. Recurrent aortic coarctation: is surgical repair still the gold standard? *J Thorac Surg* 1999;117:844–5.
- 109- Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Ernst SM, et al. Angioplasty for coarctation in different aged patients. *Am Heart J* 2002;144:180-6.
- 110- Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;70:276-285.
- 111- Thanopoulos BV, Eleftherakis N, Tzanos K, et al. Stent implantation for adult aortic coarctation. *J. Am. Coll. Cardiol* 2008;52(22),1815–1816.
- 112- Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A et al. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry-Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc. Interv.* 2010;76(4), 553–563.
- 113- Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, et al. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(8):1641–7.
- 114- Ammar RI. Balloon angioplasty for native aortic coarctation in children and infants younger than 12 months: immediate and medium-term follow-up. *J Invasive Cardiol* 2012;24:662-6.
- 115- Tokel K, Ekici E, Kutsal A, İkizler C. Aort koarktasyonunda balon anjiyoplasti: İlk deneyimler. *Türk Kardiyol Dern Arş.* 1997;25:287-92.
- 116- Adamson G, Karamlou T, Moore P, et al. Coarctation index predicts recurrent aortic arch obstruction following surgical repair of coarctation of the aorta in infants. *Pediatr Cardiol* 2017;38:1241–6.

- 117- Truong DT, Tani LY, Minich LL, Burch PT, et al. Factors associated with recoarctation after surgical repair of coarctation of the aorta by way of thoracotomy in young infants. *Pediatr Cardiol* 2014;35:164–70.
- 118- Roos-Hesselink JW, Schoö lzel BE, Heijdra RJ, et al. Aortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair. *Heart* 2003;89:1074–7.
- 119- Fawzy ME, Fathala A, Osman A, et al. Twenty- two years of follow-up results of balloon angioplasty for discreet native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J* 2008;156: 910-917.
- 120- Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2664-74.
- 121- Rodes-Cabau J, Miro J, Dancea A, et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients ≥ 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta Study. *Am Heart J* 2007;157:186–1992.
- 122- Sakurai T, Stickley J, Stumper O, et al. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012;15:865–70.
- 123- M.L. Brown, H.M. Burkhardt, H.M. Connolly, et al., Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair, *J. Am. Coll. Cardiol* 2013;62 (11):1020–1025.
- 124- Brouwer MH, Kuntze EE, Ebels T, Talsma MD, Eijgellar A. Repair of aortic coarctation in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1093–8.
- 125- Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14(1):19–25.

- 126- Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990;65: 790-792.
- 127- McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:883-90.
- 128- Liang CD, Su WJ, Chung HT, Hwang MS, et al. Balloon Angioplasty for Native Coarctation of the Aorta in Neonates and Infants with Congestive Heart Failure. *Pediatr Neonatol* 2009;50: 152-7.
- 129- Francis E, Gayathri S, Vaidyanathan B, Kannan BRJ, Kumar RK. Emergency balloon dilation or stenting of critical coarctation of aorta in newborns and infants: An effective interim palliation. *Ann Pediatr Card* 2009;2:111-5.
- 130- Rao PS, Chopra PS. Role of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 1991;52: 621-31.
- 131- Rao PS, Jureidini SB, Balfour IC, et al. Severe aortic coarctation in infants less than 3 months: successful palliation by balloon angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003;15:202-8. *J Thorac Dis.* 2016(8):2046-52.
- 132- Johnson MC, Canter CE, Strauss AW, Spray TL. Repair of coarctation of the aorta in infancy: comparison of surgical and balloon angioplasty. *Am Heart J* 1993;125:464-8.
- 133- Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: the treatment of choice in adults? *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1524– 7.
- 134- Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005;11: 3453-6.
- 135- Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, Jureidini S, et al Comparison of Angioplasty and Surgery for Neonatal Aortic Coarctation. *Ann Thorac Surg* 2005;80: 1659-64.
- 136- Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation* 1993;87:793-9.

- 137- Hsin-Hui Chiu, Shuenn-Nan Chiu, Fu-Chang Hu, et al. Late Cardiovascular Complications After Surgical or Balloon Angioplasty of Coarctation of Aorta in an Asian Cohort. *Am J Cardiol* 2009;104: 1139–1144.
- 138- Hsin-Hui Chiu, Jou-Kou Wang, Yih-Shang Chen, et al. Long-Term Outcomes of Native Coarctation of the Aorta after Balloon Angioplasty or Surgical Aortoplasty in Newborns and Young Infants Less Than 3 Months of Age. *Acta Cardiol Sin* 2013;29:168-174.
- 139- Clarkson PM, Nicholson MR, Barrat-Boyes BG, Neutze JM, Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 years follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol* 1983;81:1541e8.
- 140- Fawzy ME, Awad M, Hassan W, et al. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1062–1067.
- 141- De Giovanni JV, Lip GY, Osman K, et al. Percutaneous balloon dilatation of aortic coarctation in adults. *Am J Cardiol* 1996;77: 435– 9.
- 142- Okur F, Tavlı V, Saritas T, Tavlı T. Short- and mid-term results of balloon angioplasty in the treatment of aortic coarctation in children. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2008;36: 26-31.
- 143- Seirafi P, Warner K, Geggel R, et al. Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of late hypertension. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1378-82.
- 144- Koller M, Rothlin M, Senning A. Coarctation of the aorta: review of 362 operated patients. Long term follow-up and assessment of prognostic variables. *Eur Heart J* 1987;8:670-9.
- 145- M. Hauser, A. Kuehn, N. Wilson, Abnormal responses for blood pressure in children and adults with surgically corrected aortic coarctation, *Cardiol. Young* 2000;10(4):353–357.
- 146- Peter J Lillitos, Mohamed S. Nassar, Shane M Tibby et al. Is the medical treatment for arterial hypertension after primary aortic coarctation repair

- related to age at surgery? A retrospective cohort-study. *Cardiology in the Young* (2017), 27, 1701–1707.
- 147- Arianna Bocelli, Silvia Favilli, Iva Pollini et al. Prevalence and Long-Term Predictors of Left Ventricular Hypertrophy, Late Hypertension, and Hypertensive Response to Exercise After Successful Aortic Coarctation Repair. *Pediatr Cardiol* 2013;34:620–629.
- 148- Mari K. Ylinen, Ville E. Tyni, Jaana I. Pihkala, Jukka T. Salminen, Heikki Sairanen and Taisto Sarkola. Procedural risk factors, incidence and timing of reintervention after treatment for native coarctation of the aorta in children: a population-based study. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2018:1–8.
- 149- Fruh S, Knirsch W, Dodge-Khatami A, et al. Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;39:898e904.
- 150- Chessa M, Carrozza M, Butera G, et al. Results and mid-long-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta. *Eur Heart J* 2005;26:2728- 32.
- 151- Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, et al. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult:one-year follow-up. *Heart* 2001;85:561- 6.
- 152- Rao PS, Jureidini SB, Balfour IC, et al. Severe aortic coarctation in infants less than 3 months: successful palliation by balloon angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003;15:202-8. *J Thorac Dis.* 2016;8:2046-52.
- 153- Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Pilla CB, Braga SL, Pedra SR, Santana MV, Silva MA, Almeida T, Sousa JE. Stenting vs. balloon angioplasty for discrete unoperated coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;64:495-506.
- 154- Von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschyk DH, et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:617–24.

- 155- Knyshev GV, Sitar LL, Glagola MD, Atamanyuk MY. Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: a review of 48 patients. *Ann Thorac Surg* 1996;61:935–9.
- 156- Bogaert J, Gewillig M, Rademakers F, et al. Transverse arch hypoplasia predisposes to aneurysm formation at the repair site after patch angioplasty for coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:521–7.
- 157- Rao PS. Should balloon angioplasty be used instead of surgery for native aortic coarctation? *Br Heart J* 1995;74: 578-9.
- 158- Harris KC, Du W, Cowley CG, Forbes TJ, Kim DW. Congenital Cardiac Intervention Study Consortium (CCISC). A prospective observational multicenter study of balloon angioplasty for the treatment of native and recurrent coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014;83: 1116-1123.
- 159- Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, Segura J, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol* 2005;26:176-89.
- 160- Yuhao Wu, Xin Jin, Hongyu Kuang, Is balloon angioplasty superior to surgery in the treatment of paediatric native coarctation of the aorta: a systematic review and meta-analysis. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2018:1–10.
- 161- Ang HL, Lim CW, Hia C, Yip J, Quek SC. Coarctation of the aorta: nonsurgical treatment using stent implantation. *Singapore Med J* 2014;55:302–4.
- 162- Baykan A, Narin N, Ozyurt A, et al. Cheatham platinum stent implantation in children with coarctation of the aorta: single-centre short-term, intermediate-term, and long-term results from Turkey. *Cardiol Young* 2014;24:675–84.
- 163- Carla Canniffe, Phalla Ou, Kevin Walsh, et al. Hypertension after repair of aortic coarctation- A systematic review. *International Journal of Cardiology* 2013;167:2456–2461.

- 164- Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007;134(3), 738–745.
- 165- P. B. Heck, J. P. von Ohain, H. Kaemmerer, P. Ewert, A. Hager. Arterial Hypertension after Coarctation-Repair in Long-term Follow-up (CoAFU): Predictive Value of Clinical Variables, *International Journal of Cardiology* 2017;246:42–45.

