T.C.

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

PULMONER KAPAK REPLASMANI YAPILAN HASTALARIN KLİNİK SEMPTOMLARI, PREOPERATİF KARDİYAK MR'DA SAĞ VENTRİKÜL KANTİTATİF DEĞERLERİ VE POSTOPERATİF KARDİYOTORASİK İNDEKS DEĞİŞİMLERİYLE CERRAHİ ENDİKASYONLARININ RETROSPEKTİF ARAŞTIRILMASI

DR. BARIŞ AVŞAR

UZMANLIK TEZİ

İZMİR-2025

T.C.

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

PULMONER KAPAK REPLASMANI YAPILAN HASTALARIN KLİNİK SEMPTOMLARI, PREOPERATİF KARDİYAK MR'DA SAĞ VENTRİKÜL KANTİTATİF DEĞERLERİ VE POSTOPERATİF KARDİYOTORASİK İNDEKS DEĞİŞİMLERİYLE CERRAHİ ENDİKASYONLARININ RETROSPEKTİF ARAŞTIRILMASI

DR. BARIŞ AVŞAR

UZMANLIK TEZİ

Danışman Öğretim Üyesi

PROF. DR. ŞEVKET BARAN UĞURLU

TEŞEKKÜR

Kalp ve Damar Cerrahisi ihtisas eğitimim boyunca tecrübelerinden faydalandığım cerrahi nosyonuma katkı sağlayan tez danışmanım Prof. Dr. Şevket Baran UĞURLU'ya,

İhtisasım boyunca yaşadığım zorlu süreçlerde destekleyici ve yol gösterici olan başta ana bilim dalı başkanımız Prof. Dr. Sadık Kıvanç METİN olmak üzere saygı değer hocalarım Prof. Dr. Osman Nejat SARIOSMANOĞLU, Prof. Dr. Hüseyin Hüdai ÇATALYÜREK, Prof. Dr. Erdem Erinç SİLİSTRELİ, Prof. Dr. Dündar Özalp KARABAY, Prof. Dr. Abidin Cenk ERDAL, Prof. Dr. Serdar BAYRAK, Doç. Dr. Tuğra GENÇPINAR'a ve bölümümüzün kurucusu olan emekli öğretim üyesi Prof. Dr. Öztekin OTO'ya

Hayatım boyunca öncelikle iyi bir insan ve sonrasında yetkin vicdanlı bir Türk hekimi olmam yolunda desteklerini her an hissettiğim kıymetli ailem Birsel ve Şahin Şükrü AVŞAR'a,

Kendisine iyi bir örnek olmaya çalıştığım manevi desteği ile hep yanımda olan kardeşim Beren AVŞAR'a,

Hekimlik mesleğinin becerilerini kazanmama vesile olan Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi'ndeki tüm hocalarıma

Teşekkürü borç bilirim.

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR ..... **i**
İÇİNDEKİLER ..... **ii**
TABLOLAR VE ŞEKİLLER LİSTESİ ..... **iii**
KISALTMALAR ..... **iv**
ÖZET ..... **vi**
ABSTRACT ..... **vii**
1. GİRİŞ VE AMAÇ **1**
2. GENEL BİLGİLER **3**
2.1. Fallot Tetralojisi 3
2.1.1. Epidemiyoloji 3
2.1.2. Etiyoloji 3
2.1.3. Anatomi 4
2.1.4. Patofizyoloji 5
2.1.5. Klinik Değerlendirme ve Tanı 6
2.1.6. Cerrahi Tedavi 10
2.1.6.1. Aşamalı ToF Onarımı: Palyatif Prosedürler 11
2.1.6.2. TOF'nin Tam Cerrahi Onarımı 13
2.2. Pulmoner Kapak Hastalıkları 15
2.2.1. Pulmoner Darlık 16
2.2.2. Pulmoner Yetmezlik 20
2.2.3. Pulmoner Kapak Müdahaleleri 21
2.2.3.1. Transkateter Pulmoner Kapak Replasmanı (tPVR) 22
2.2.3.2. Cerrahi Pulmoner Kapak Replasmanı 24
3. GEREÇ VE YÖNTEM **26**
3.1. İstatistiksel Yöntem 28
4. BULGULAR **29**
4.1. Hasta Grubunun Özellikleri 29
4.2. Pre-Operatif Kardiyak MR Sonuçlarının Değerlendirilmesi 30
4.3. RVOT Müdahalesi ve PVR Sonrası Aritmi ve Blok Bulguları 31
4.4. PVR Vakalarında Kapak Seçimi Sonuçlarının Değerlendirilmesi 32
4.5. Kardiyotorasik İndeks Değişimi ile Tekrar Girişim İlişkisinin Değerlendirilmesi 33
4.6. Hastaların PVR Sonrası Takip Süreleri ve Tekrar Girişim Nedenleri 34
5. TARTIŞMA **36**
5.1. Kardiyak MRI ile PVR Öncesi Değerlendirme 36
5.2. PVR İçin Doğru Zamanlamanın Kararı 37
5.3. Aritmi ve Blok Varlığı 37
5.4. Post/Preoperatif CTI Oranı 38
5.5. RVOT'ta Kapak Seçimi Cerrahi Sonrasını Etkiler Mi? 39
6. SONUÇ VE ÖNERİLER **41**
7. KAYNAKLAR **42**
8. EKLER **47**
8.1. Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Başhekimlik Araştırma Onayı 47
8.2. Etik Kurul Onayı 48

TABLOLAR VE ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1:Fallot Tetralojisinin anatomik görünümünün tasviri..... 4
Şekil 2:ToF için cerrahi girişim zamanlamasının algoritması..... 11
Şekil 3: İnnominate arter ile sağ pulmoner arter arasındaki mBTT şant, TOF tam düzeltme ve ventrikül çıkış yoluna yama ile genişletme ve VSD yaması 12
Şekil 4 :TOF'da RVOT obstrüksiyonunun giderilmesi. 14
Şekil 5:tPVR'de kullanılan protez kapaklar ve özellikleri..... 23
Şekil 6:Kaplan-Meier Survival Eğrileri 34

Tablo 1:Pulmoner kapağı etkileyen başlıca hastalıkların ve ilişkili lezyonların sınıflandırılması 16
Tablo 2:Edinilmiş Pulmoner Kapak Stenozunun Etyolojik Sınıflaması 17
Tablo 3:Sağ ventrikül çıkım yolu darlık derecesinin belirlenmesi..... 19
Tablo 4:Yaş, operasyon zamanlaması ve ölçülen parametreler (sayısal değişkenler) 29
Tablo 5:Sağ ventrikül MRI ölçümlerinin semptom varlığı ile ilişkisi 30
Tablo 6:Sağ ventrikül parametrelerinin PVR sonrası girişim üzerine etkisi..... 31
Tablo 7:RBBB varlığı, ablasyon ve pacemaker uygulanması..... 31
Tablo 8:Kapak seçimi ile tekrar girişim yapılması arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi..... 32
Tablo 9:CTI değişimi ile tekrar müdahale ilişkisinin değerlendirilmesi..... 33

KISALTMALAR

ASD: Atrial Septal Defekt

AVNRT: Atriyoventriküler Nodal Re-Entran Taşikardi

BPV: Balon Pulmoner Valvüloplasti

CTI: Kardiyotorasik İndeks

d-TGA: Büyük Arterlerin d-Transpozisyonu

EKG: Elektrokardiyografi

LV: Sol Ventrikül

LVEDP: Sol Ventrikül Diyastol Sonu Basıncı

MAPCA: Major Aortopulmoner Kollateral Arterler

mBTT: Modifiye Blalock-Thomas-Taussig Şant

MRI: Manyetik Rezonans Görüntüleme

PA: Pulmoner Arter

PR: Pulmoner Regürjitasyon

PRF: Pulmoner Regürjitasyon Fraksiyonu

PS: Pulmoner Stenoz

PVR: Pulmoner Kapak Replasmanı

RBBB: Sağ Dal Bloğu

RV: Sağ Ventrikül

RVEDVi: Sağ Ventrikül End-Diyastolik Volum İndeksi

RVEF: Sağ Ventrikül Ejeksiyon Fraksiyonu

RVESVi: Sağ Ventrikül End-Sistolik Volum İndeksi

RVH: Sağ Ventrikül Hipertrofisi

RVOT: Sağ Ventrikül Çıkış Yolu

RVOTO: Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Obstrüksiyonu

RVSP: Sağ Ventrikül Sistolik Basıncı

sPVR: Cerrahi Pulmoner Kapak Replasmanı

SVR: Sistemik Vasküler Direnç

TAP: Transanuler Yama

TOF: Fallot Tetralojisi

tPVR: Transkateter Pulmoner Valve Replasmanı

VSD: Ventriküler Septal Defekt

VT: Ventriküler Taşikardi

ÖZET

Pulmoner Kapak Replasmanı Yapılan Hastaların Klinik Semptomları, Preoperatif Kardiyak MR'da Sağ Ventrikül Kantitatif Değerleri ve Postoperatif Kardiyotorasik İndeks Değişimleriyle Cerrahi Endikasyonlarının Retrospektif Araştırılması

Dr. Barış Avşar
Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı İnciraltı/İzmir
Danışman Öğretim Üyesi: Prof. Dr. Şevket Baran Uğurlu
Yazışma adresi: [redacted]

Amaç: PVR uygulanacak hastalarda görüntüleme yöntemleri ve hastaların klinik durumlarını inceleyerek uygun cerrahi zamanlamayı saptamak ve CTI değişimi ile cerrahi için biyoprotez kapak seçiminin cerrahi sonuçlar üzerindeki etkisini belirlemek amaçlanmıştır.

Gereç (Hastalar) ve Yöntem: Ekim 2009-Aralık 2023 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar cerrahisi kliniğinde pulmoner kapak replasmanı yapılan 47 hastanın preoperatif kardiyak MRI, göğüs radyografisinde CTI değişimleri, EKG bulguları, semptom varlığı, tekrar pulmoner girişim varlığı, anamnez notları ve ameliyat notları retrospektif incelendi. Elde edilen verilerin tanımlayıcı istatistiği yapıldı. CTI ölçümüne uygun 40 hastada CTI değişimine göre tekrar müdahale araştırıldı. PVR ameliyatında kullanılan kapak materyaline göre tekrar müdahalede bulunulan hastalar gruplandırılarak uygun kapak seçimi araştırıldı. Tüm hastalarda persentil değerlerine göre uygun operasyon zamanlaması için cut-off değerler belirlenmeye çalışıldı. Kategorik verilerin istatistik değerlendirilmesinde Ki-kare testi kullanıldı. Bütün istatistiksel analizler için $p<0,05$ anlamlı kabul edildi.

Bulgular:Çalışmamızda 47 hastanın ilk RVOT müdahalesinden sonra sPVR yapılana kadar geçen süre median 10±8,8 yıl olarak saptandı. Hastaların %27,7'sine tekrar müdahalede bulunulduğu saptandı. Semptom varlığı ile hastaların kardiyak MRI RV ölçümleri arasında anlamlı ilişki olmadığı saptandı. Tüm hastaların %85,1'inde RBBB varlığı saptandı. CTI ölçümü yapılan 40 hasta CTI değişim oranı(post/preoperatif) <1 ve ≥ 1 olarak iki grupta incelendiğinde CTI değişiminin ≥ 1 olduğu grupta diğer gruba göre tekrar müdahale oran olarak 25 kat fazla olduğu saptandı. Pulmoner biyoprotez kapak seçiminde bovine kapak kullanılan hastalarda porcine grubuna göre 3 kat tekrar müdahale oranı saptandı.

Sonuç:Çalışmamızda PVR sonrası hastaların takibinde CTI değişiminin RV remodelingi ve tekrar müdahale ihtiyacını belirlemede basit bir yöntem olarak kullanılabileceğini ortaya koymaktadır. Pulmoner kapak cerrahisinde biyoprotez kapak materyalinin seçiminin uzun dönem cerrahi başarıda etkisinin olduğu saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapak, kardiyotorasik indeks, sağ ventrikül, Fallot tetralojisi

ABSTRACT

Investigation of Clinical Symptoms, Preoperative Cardiac MRI Quantitative Values of Right Ventricle, Postoperative Changes in Cardiothoracic Index, and Surgical Indications in Patients Undergoing Pulmonary Valve Replacement: A Retrospective Study

Dr. Barış Avşar
Dokuz Eylül University Hospital Cardiovascular Surgery Department İnciraltı/ İZMİR
Faculty Advisor: Prof.Dr. Şevket Baran Uğurlu
E-mail adress: [redacted]

Aim: The aim was to determine the appropriate surgical timing by examining the imaging methods and clinical conditions of patients who would undergo PVR, and to assess the effect of CTI change and bioprosthetic valve selection on surgical outcomes.

Materials (Patient) and Methods: Between October 2009 and December 2023, preoperative cardiac MRI, chest radiographs for CTI changes, ECG findings, presence of symptoms, re-intervention presence, anamnesis notes, and surgical notes of 47 patients who underwent pulmonary valve replacement at the Cardiac and Vascular Surgery Clinic of Dokuz Eylül University Hospital were retrospectively reviewed. Descriptive statistics of the obtained data were performed. In 40 patients suitable for CTI measurement, re-intervention was investigated according to the CTI change. Patients who underwent re-intervention were grouped according to the type of valve material used in the PVR surgery, and the appropriate valve selection was examined. For all patients, cut-off values for appropriate timing of surgery were determined according to percentile values. The Chi-square test was used for the statistical evaluation of categorical data. A p-value of <0.05 was considered statistically significant for all analyses.

Results: In our study, the median time between the first RVOT intervention and the subsequent sPVR was found to be 10 ± 8.8 years. It was determined that 27.7% of the patients required re-intervention. No significant relationship was found between the presence of symptoms and the cardiac MRI RV measurements of the patients. RBBB was detected in 85.1% of all patients. In the 40 patients who underwent CTI measurement, when the CTI change rate (post/preoperative) was analyzed in two groups, <1 and ≥ 1, it was found that the re-intervention rate was 25 times higher in the group with a CTI change of ≥ 1 compared to the other group. In pulmonary bioprosthetic valve selection, patients who received bovine valves had a 3-fold higher re-intervention rate compared to those in the porcine group.

Conclusion: Our study suggests that CTI change can be used as a simple method to determine RV remodeling and the need for re-intervention during follow-up after PVR. It has been found that the selection of bioprosthetic valve material in pulmonary valve surgery has an impact on long-term surgical success.

Keywords: Pulmonary valve, cardiothoracic index, right ventricle, tetralogy of fallot

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Tetraloji of Fallot (TOF), doğuştan gelen bir kalp hastalığı olup, dört ana anomaliden oluşur: sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, sağ ventrikül hipertrofisi, interatrial septumda defekt ve pulmoner arter hipoplazisi. Bu hastalar, tedavi edilmediği takdirde ciddi hemodinamik bozukluklar ve morbidite ile karşı karşıya kalmaktadır. Cerrahi müdahale, TOF'lu hastaların yaşamını kurtarmada temel rol oynar ve genellikle onarım işlemi, çocukluk çağında yapılır. Ancak, pulmoner kapak darlığı, zamanla pulmoner regürjitasyon (PR) ve sağ ventrikül yetmezliğine yol açabilir. Bu durum, pulmoner kapak replasmanını gerektirebilir.

Pulmoner kapak replasmanı (PVR), TOF onarımı sonrası sağ ventrikül fonksiyonunun korunması ve pulmoner kan akışının düzenlenmesi amacıyla yapılan bir cerrahi işlemdir. PVR, hastaların klinik durumuna ve zamanlamasına bağlı olarak farklı sonuçlar doğurabilir. Cerrahi zamanlamanın optimizasyonu, komplikasyonları azaltmak ve uzun dönem sağ kalımı iyileştirmek için kritik öneme sahiptir.

Günümüzde, kardiyotorasik indeks (CTI) gibi çeşitli parametreler, cerrahi müdahale zamanlamasının belirlenmesinde yardımcı olabilecek potansiyel ölçütler olarak araştırılmaktadır. CTI, göğüs radyografisi üzerinde kalp ve göğüs çaplarının oranını ölçerek kardiyak boyut hakkında bilgi verir. CTI değişimlerinin, sağ ventrikül remodelingi ve yeniden müdahale gereksinimleriyle ilişkisi, bu hastaların takibinde önemli bir prognostik faktör olabilir.

Bu çalışmada, TOF sonrası pulmoner kapak replasmanı yapılan hastalarda, cerrahi zamanlamayı belirlemede ve hastaların takibinde CTI ölçümünün rolü ile biyoprotez kapak materyali seçimlerinin cerrahi sonuçlar üzerindeki etkileri araştırılacaktır.

Bu çalışmanın amacı, Tetraloji of Fallot (TOF) sonrası pulmoner kapak replasmanı yapılan hastalarda, cerrahi zamanlamayı belirlemede ve hastaların takip sürecinde göğüs radyografisi üzerinden yapılan kardiyotorasik indeks (CTI) ölçümünün kullanılabilirliğini incelemektir. Ayrıca, cerrahi sonuçları

iyileştirebilecek en uygun biyoprotez kapak materyali seçimlerinin ve CTI değişimlerinin, sağ ventrikül remodelingi ve tekrar müdahale gereksinimleri üzerindeki etkilerini belirlemek hedeflenmektedir. Bu veriler, TOF'lu hastaların uzun dönem takibinde, tedavi süreçlerini optimize etmek ve daha iyi cerrahi sonuçlar elde etmek için klinik uygulamalara rehberlik edebilir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1.Fallot Tetralojisi

Fallot Tetralojisi (TOF), doğuştan gelen kalp hastalıkları arasında en sık görülen ve en ciddi klinik komplikasyonlara yol açabilen sendromlardan biridir. Fallot Tetralojisi, dört ana bileşenden oluşur: Ventriküler Septal Defekt (VSD), Pulmoner Stenoz (PS), Sağ Ventrikül Hipertrofisi (RVH) ve Aortanın override'ı (aortanın sağ ventriküle kayması). Bu bileşenlerin her biri ayrı ayrı hemodinamik etkiler yaratır ve bu etkilerin bir araya gelmesi, klinik olarak ciddi hipoksi, morarma, eforla artan semptomlar ve hatta kalp yetmezliği ile sonuçlanabilir.

2.1.1. Epidemiyoloji

Fallot Tetralojisi, konjenital kalp hastalıklarının en sık görülen siyanotik kalp hastalıklarından biridir. Dünya çapında, her 3.000-4.000 canlı doğumda 1 vaka görülmektedir. Ancak, bu oran farklı coğrafi bölgelerde ve etnik gruplarda farklılık gösterebilir. TOF, erkeklerde kadınlara göre hafif bir prevalans üstünlüğüne sahiptir (erkek/kadın oranı yaklaşık 1.5:1).

2.1.2. Etiyoloji

TOF, çeşitli genetik sendromlarla ilişkilendirilebilir. En yaygın olanı Di-George sendromudur (22q11.2 delesyonu), ki bu sendromda konjenital kalp hastalıkları sıktır ve TOF'u da kapsayabilir. Diğer genetik sendromlar arasında Alagille sendromu, Cri-du-chat sendromu ve VACTERL sendromu sayılabilir. Bunun dışında, TOF'un bazı vakaları tek başına (sporadik) ortaya çıkabilir ve ailesel bir öykü olmayabilir.

Çevresel faktörler de TOF'un gelişiminde rol oynayabilir. Özellikle gebelik dönemindeki bazı etmenler (örneğin, viral enfeksiyonlar, alkol ve bazı ilaçlar)

fetal kardiyak gelişimi etkileyebilir ve TOF'a yol açabilir. Ancak bu tür faktörlerin TOF üzerindeki doğrudan etkisi tam olarak anlaşılmamıştır.

2.1.3. Anatomi

Fallot Tetralojisi, dört ana anormaliteyi içerir:

I. *Pulmoner Stenoz (PS):* Sağ ventrikülden pulmoner artere çıkan yolu daraltır, bu da sağ ventrikül üzerinde bir basınç yükü oluşturur.

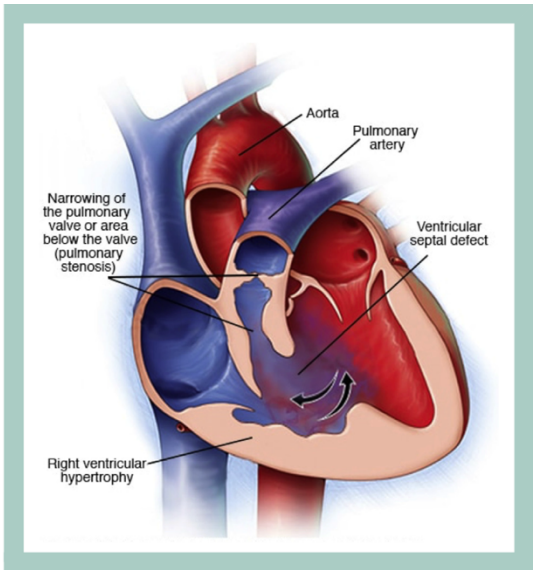
II. *Ventriküler Septal Defekt (VSD)*: Sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda bir açıklık bulunur. Bu durum, sağ ventrikülden sol ventriküle kan geçişini sağlar.

III. *Aortanın Sağ Ventriküle Dönmesi (Overriding Aorta)*: Aort, normalde sol ventrikülden çıkan damar olmasına rağmen, her iki ventrikülün üzerine doğru kayar. Bu, kanın hem sağ hem de sol ventrikülden karışmasına yol açar.

IV. *Sağ Ventrikül Hipertrofisi*: Pulmoner stenoz nedeniyle sağ ventriküle uygulanan basınç yükü, sağ ventrikül kaslarının kalınlaşmasına yol açar.

Bu dört ana patolojik özellik, sağ ventrikülden çıkan kanın pulmoner artere değil, daha çok sistemik dolaşıma karışmasına yol açar. Bu da hastanın hipoksi ve siyanoz belirtileri göstermesine neden olur. Siyanoz, hastanın klinik bulguları arasında en karakteristik özelliktir.

Şekil 1: Fallot Tetralojisinin anatomik görünümünün tasviri



2.1.4. Patofizyoloji

Fallot tetralojisinin anatomisi, pulmoner ve sistemik dolaşımlar arasında kanın karışmasına izin verir. VSD'den meydana gelen sağdan sola şant, sistemik dolaşıma oksijensiz kanın geçişiyle siyanoza neden olur. VSD'den geçen sağdan sola şant, RV ve LV arasındaki basınç gradyanı tarafından belirlenir. Pulmoner kan akışının miktarı (RV atım hacmi) RVOTO'nun derecesi tarafından belirlenir. Sağdan sola şantı kötüleştiren veya iyileştiren dinamik faktörleri anlamak, TOF'lu kritik hastaların veya ameliyat öncesi bebeklerin yönetimini anlamanın anahtarıdır. Bu faktörler şunları içerir:

I. <u>Subvalvüler Kas Demetleri Nedeniyle Dinamik RVOTO:</u>

RVOTO, genellikle subvalvüler kas demetlerinden kaynaklanır. Stres durumlarında olan infundibüler kas spazmı dinamik RVOTO'ya neden olarak sabit RVOTO'yu artırır ve dolayısıyla sağdan sola şant fraksiyonunu artırır. Bu durum ani oksijen desatürasyonu atakları ile derin hipoksemiye yol açar ve 'siyanotik nöbet' olarak adlandırılır.

II. <u>Sistemik Vasküler Rezistans:</u>

RVOTO varlığında sistemik vasküler dirençte (SVR) büyük bir azalma, LV diyastolik sonu basıncını (LVEDP) azaltarak sağdan sola şantı şiddetlendirecek ve böylece sağdan sola basınç gradyanını artıracaktır; SVR'de bir artış tam tersini yapacak ve spell atakları için tedavinin temelini oluşturacaktır.(1) Onarım yapılacak TOF'lu hastalarda anestezi indüksiyonu sırasında SVR'nin azalmasından kaçınmak hayati öneme sahiptir.

III. <u>Pulmoner Vasküler Rezistans:</u>

Yenidoğan döneminde pulmoner vasküler direnç (PVR) yetişkinlerden daha yüksektir. PVR'deki artış, RVOTO'ya ek olarak RV son yükünü daha da artırabilir ve daha büyük bir sağdan sola şanta neden olabilir.

Sağdan sola şanta neden olan fizyolojik değişikliklerden herhangi biriyle birlikte, şantın sistemik kanı desatürasyonu nedeniyle kardiyak çıktının genellikle başlangıçta korunduğunu, ancak oksijensiz kanla da olsa LV ön yükünü ve kardiyak çıktıyı koruduğunu hatırlamak önemlidir. Sağdan sola şant dinamiklerine ek olarak, sekonder RVH'nin bu bebeklerin klinik yönetimi için ek etkileri de vardır.

IV. <u>Diastolik Fonksiyon ve Kalp Yetmezliği:</u>

Sağ ventrikül hipertrofisindeki kas lifi değişiklikleri RV diyastolik fonksiyonunun bozulmasına neden olur. Bu duruma taşikardinin eklenmesi, diyastolik dolumda orantılı bir azalmaya neden olur ve oksijen talebini artırırken atım hacmini daha da azaltır.

V. <u>Artmış Sağ Ventrikül Diastolik Dolum Basıncı:</u>

Diyastolik disfonksiyon nedeniyle, bu hastalarda artmış sağ ventrikül end-diyastolik basınç olur ve RV dolumu için artmış venöz dönüşe bağımlıdırlar. Bu durum onarımdan sonra da devam eder ve yoğun bakım ünitesinde hasta takibinde dikkat gerektirir.

2.1.5. Klinik Değerlendirme ve Tanı

Obstetrik ultrason taramalarındaki ilerlemelerle birlikte, TOF'lu birçok bebeğe doğum öncesi tanı konulabilmektedir. Doğum öncesi tanı konulmamış hastalarda doğum sonrası klinik durumu, sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) tıkanıklığının derecesine bağlıdır:

● *Şiddetli RVOT obstrüksiyonu* ve yetersiz pulmoner akımı olan bebeklerde genellikle derin siyanoz yenidoğan döneminde ortaya çıkar ve müdahale gerektirir.

●*Hafif ila orta şiddette RVOT* obstrüksiyonu, dengeli pulmoner ve sistemik akımı olan bebekler başlangıçta asemptomatik olabilir. Kreşte veya sağlıklı çocuk bakımı sırasında fark edilen bir üfürümün

değerlendirilmesi sırasında teşhis edilebilirler. Bu çocuklara "pembe tet" denir. RVOT obstrüksiyonunun derecesi zamanla ilerleyebilir. Başlangıçta asemptomatik ve asiyanotik bir çocukta, giderek artan siyanoz gelişebilir. Heyecan, ajitasyon veya hipovolemi durumlarında giderek artan RVOT obstrüksiyonu aniden ve dinamik olarak arttığında hipersiyanotik ("tet") nöbetler görülebilir.

●*Minimal obstrüksiyonlu* bebekler başlangıçta asemptomatiktir. Doğumdan sonraki dört ile altı hafta içinde, başlangıçta yüksek olan perinatal pulmoner vasküler direncin normale dönmesiyle birlikte, pulmoner aşırı dolaşım ve kalp yetmezliği belirtileri gelişebilir. Gelişmiş ülkelerde çoğu çocuk bebeklik döneminde teşhis edilir; ancak, sağlık hizmetlerine erişimin daha sınırlı olduğu bölgelerde teşhis gecikir. Onarılmamış TOF'lu daha büyük çocuklar, hipersiyanotik atakları önlemek için kendi aktivitelerini sınırlayarak genellikle bir miktar bazal siyanozla birlikte ortaya çıkabilir.

Siyanotik (Tet) Nöbet:

Onarılmamış TOF'lu hastalar, derin siyanozla birlikte RVOT'un geçici olarak neredeyse tamamen tıkanmasının olabileceği epizodik hipersiyanotik ("tet") nöbetler için risk altındadır. Bu nöbetlerin kesin etiyolojisi belirsizdir, ancak artmış infundibüler kontraktilite, periferik vazodilatasyon, hiperventilasyon ve RV mekanoreseptörlerinin uyarılması dahil olmak üzere bir dizi ileri sürülen mekanizma vardır.(2)
Tet nöbeti geçiren daha büyük hastalar nöbetlerin etkisini azaltmak için çömelir. Akut atak sırasında yapılan muayene kalp üfürümünün azaldığını ortaya çıkarabilir. Bazı ataklar kendiliğinden düzelebilse de uzun süren ataklar bilinç kaybına ve kalp durmasına ilerleyebilir.

Fizik Muayene:

Muayenede, TOF'lu hastalar genellikle rahattır ve sıkıntılı değillerdir. Ancak, hipersiyanotik nöbetler sırasında hiperpneik hale gelirler ve bebekler sıklıkla ajite olurlar. Siyanoz varsa, en kolay şekilde tırnak yataklarında ve dudaklarda görülür.

Hepatomegali nadirdir. Periferik nabızlar genellikle normaldir, ancak açık duktus arteriosus veya aortikopulmoner kollaterallerin varlığında nabızlarda belirgin değişiklik gösterebilir.

Kardiyak Oskültasyon:

Oskültasyonda, birinci kalp sesi normaldir ve ikinci kalp sesi genellikle tektir çünkü pulmonik bileşen nadiren duyulur. Üçüncü ve dördüncü kalp sesleri nadirdir. Sol sternal sınır boyunca erken bir sistolik klik duyulabilir, bunun genişlemiş asendan aortaya akıştan kaynaklandığı düşünülmektedir. TOF'daki üfürüm, esas olarak ventriküler septal defektten (VSD) değil, RV çıkış tıkanıklığından kaynaklanır. Üfürüm, genellikle sert bir ejeksiyon özelliğine sahip sistolik, kreşendo-dekreşendo üfürümdür; en iyi sol orta ila üst sternal sınır boyunca duyulur. Üfürüm hem tıkanıklığın derecesine hem de tıkanıklık boyunca akış miktarına bağlıdır. Tıkanıklık arttıkça üfürüm daha yumuşak hale gelecektir.

Tanı:

TOF tanısı genellikle ekokardiyografi ile yapılır. TOF değerlendirmesi sırasında sıklıkla yapılan diğer testler arasında elektrokardiyogram (EKG) ve göğüs radyografisi bulunur. EKG ve göğüs radyografisinden elde edilen bulgular genellikle TOF tanısı için düşündürücüdür ancak kesin değildir.

Diğer gelişmiş görüntüleme yöntemleri (örneğin, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi [BT], kardiyak manyetik rezonans görüntüleme [MRI]) bazen pulmoner arter anatomisi, koroner arter anatomisi ve aortikopulmoner kollateral damarların varlığı ile ilgili ek anatomik bilgi sağlamak için kullanılır.

- ***Elektrokardiogram,*** sağ prekordiyal derivasyonlarda uzun R dalgaları ve sol prekordiyal derivasyonlarda derin S dalgaları gösterir. Sağ taraflı göğüs derivasyonlarında qR paterni de görülebilir.
- ***Göğüs radyografisi,*** TOF'lu hastada yukarı doğru yönelmiş bir apex ve içbükey ana pulmoner arter segmenti olan "çizme şeklinde" bir kalp gösterir. Kalp boyutu genellikle normaldir ve pulmoner damarlanma normal veya azalmış görünecektir. Hastaların %25'inde aort arkı sağda görülebilir. Sağ atrium ve sağ ventrikül genişlemesine bağlı kardiyotorasik indexte artış olabilir.
- ***MR görüntüleme***, Fallot Tetrolojisi sonrası pulmoner kapak hastalıklarını ve sağ ventrikül fonksiyonunu değerlendirmede kritik bir araçtır. Pulmoner kapak yetmezliği, pulmoner stenoz ve sağ ventrikül disfonksiyonu gibi durumların izlenmesi, hem cerrahi tedaviye karar verilmesinde hem de postoperatif takipte büyük önem taşır. Klinikte, MR ile elde edilen bu parametrelerin klinik semptomlarla birlikte değerlendirilmesi, hastaların izlenmine ve uygun tedavi yaklaşımlarının belirlenmesine yardımcı olur. MR'ın avantajı, non-invaziv olması, yüksek çözünürlüklü görüntüler sunması ve kalbin fonksiyonlarını doğru şekilde izleyebilmesidir.
- ***Kardiak kataterizasyon,*** özellikle RVOT obstrüksiyonunun seviyelerini, pulmoner arter stenozu veya hipoplazisini, koroner arter anatomisini, aortikopulmoner kollaterallerin

varlığını, sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarını değerlendirmek için faydalıdır. Ekokardiyografi, TOF'lu birçok hastada anatomiyi ortaya çıkarabilse de bu amaçla kardiyak kateterizasyondan da faydalanılabilir.

2.1.6. Cerrahi Tedavi

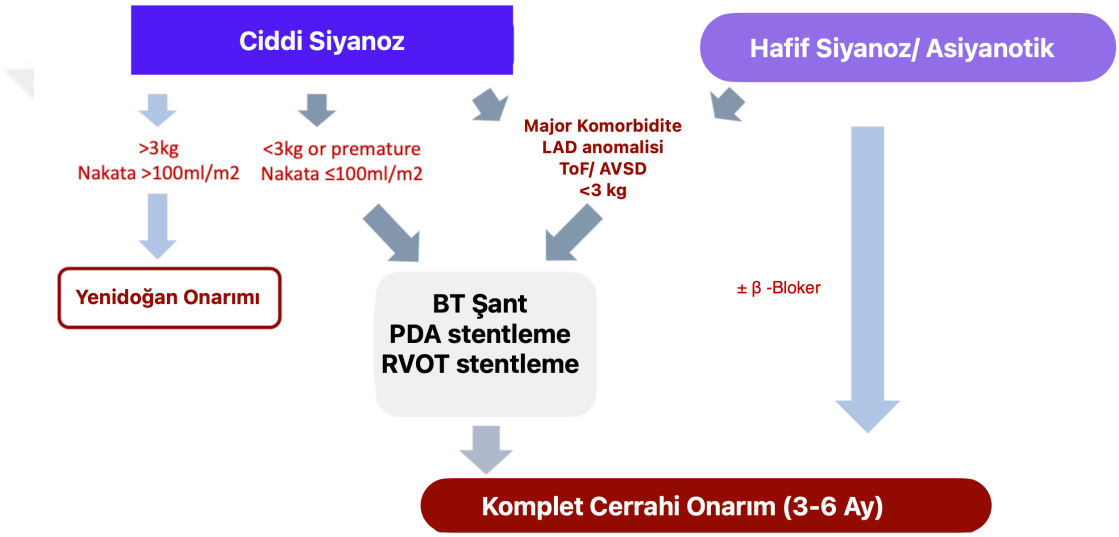
Ventriküler septal defekt (VSD), aort override'ı ve pulmoner stenoz (PS) ve bunun sonucunda oluşan sağ ventrikül hipertrofisi (RVH), Etienne-Louis Fallot tarafından 1888 yılında resmen Fallot tetralojisi (TOF) olarak adlandırılmıştır.(3) Bu siyanotik çocukların klinik yönetiminde, 1944 yılında Blalock-Thomas-Taussig (BTT) şantı palyatif cerrahi amacıyla uygulanarak modern konjenital kalp cerrahisinin önünü açmış ve daha sonra 1954 yılında kardiyopulmoner bypass kullanılarak tam onarım gerçekleştirilmiştir.(4,5)

Tam cerrahi onarımın bebeklik döneminde rutin hale gelmesiyle mükemmel onarım sonrası yetişkinlikte %95-%98 oranında sağ kalım sağlanmıştır. Bu da çoğu artık orta ve ileri yaş olan onarılmış hastaların arttığını göstermektedir. Böylece erken yönetimin ve cerrahi tekniğin özelliklerinin yeniden müdahaleler, yaşam kalitesi ve uzun ömür üzerinde yaşam boyu etkileri olduğunu görülmektedir. Bunu sağlamanın temel koşulu TOF hastalarının cerrahi yönetimi ve karar almanın her basamağında sağlıklı sağ ventrikül fonksiyonunu gözetmektir.

TOF'lu asemptomatik veya stabil hastalarda, veriler 3-6 aylıkken elektif tam cerrahi onarımı desteklemektedir.(6) Bazı uzmanlık merkezleri tarafından asemptomatik TOF'lu hastalarda neonatal onarımlarla iyi sonuçlar bildirilse de neonatal onarımlar genellikle ≤3 kg ağırlığında veya

küçük dal PA'ları (Nakata indeksi ≤100 mL/m2) gibi yüksek riskli özellikleri olmayan, semptomatik TOF'lu hastalara uygulanmıştır.

Önemli komorbiditeleri (düşük doğum ağırlığı, prematürelik, genetik anormallik ve nörolojik olaylar), aksesuar sol ön inen arter veya belirgin konal dalı olan çocuklarda, palyatif prosedürlerle tam cerrahi onarım ertelenerek ilişkili morbidite ve mortalite azaltılabilir.



Şekil 2: ToF için cerrahi girişim zamanlamasının algoritması.

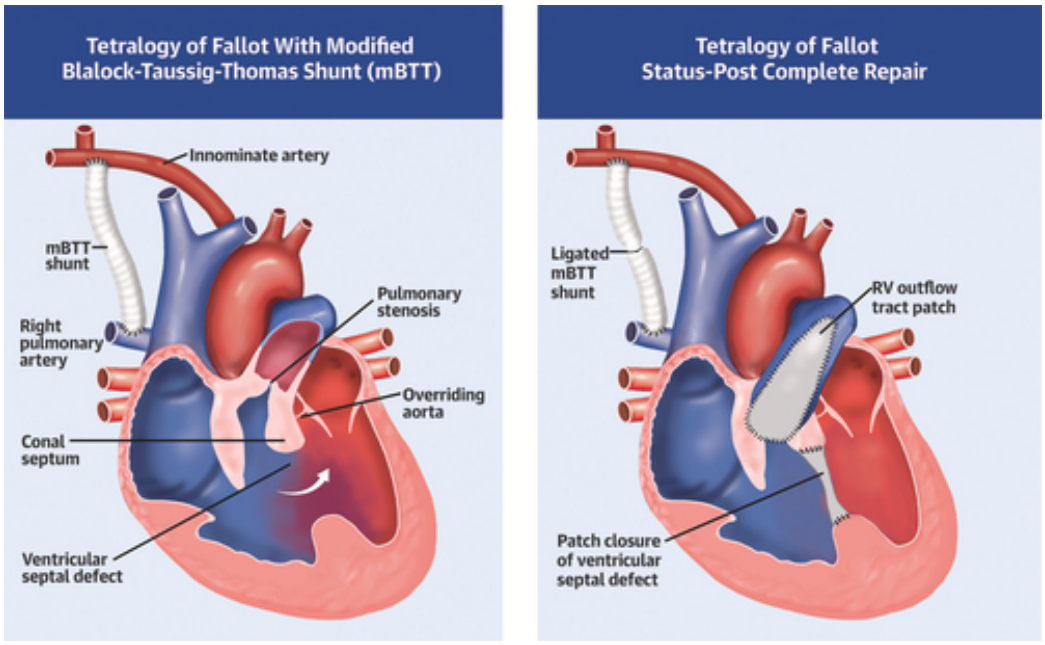
(BT Şant, Blalock Taussig şant; PDA, patent duktus arteriyozus; RVOT, sağ ventrikül çıkış yolu; *Nakata index*, Sağ ve sol pulmoner arterlerin cross-sectional alan toplamlarının olgunun vücut yüzey alanına oranı)

2.1.6.1.Aşamalı ToF Onarımı: Palyatif Prosedürler

Pulmoner kan akışını artırmayı hedefleyen palyatif prosedürler cerrahi olarak modifiye BTT(Blalock-Thomas-Taussig) şant ve patent duktus arteriosus (PDA) stentleme ve RVOT stentlemeyi içermektedir. Torasik Cerrahi Derneği, mBTT şantları için 30 günlük mortalitenin %7'nin üzerinde olduğunu ve bunun bilinen koroner çalma ve ani kardiyak ölüm sebebiyle olduğu bildirilmektedir.(7)

PDA stentleme, mBTT'ye eşdeğer pulmoner kan akışı sağlar ancak aort arkının daha distalinde olması ve dolayısıyla teorik olarak koroner çalmaya daha az eğilimli olması gibi avantajlara sahiptir, bu nedenle karşılaştırmalı çalışmalar ve meta-analizlerde mBTT şantına göre PDA stentinin daha fazla tercih edildiği görülmektedir.(8–10)

RVOT stent kullanımı son 10 yılda artmıştır ve çalışmalar pulmoner arter dallarını geliştirme yeteneğini, diyastolik basıncı sürdürme ve daha stabil bir dolaşım sağlama avantajına sahip olduğunu çok iyi sonuçlarla göstermektedir.(11,12) Nakata indexi düşük, <3kg olan ve eşlik eden birden fazla hastalığı olan neonatal TOF hastalarında aşamalı palyaatif cerrahinin mortaliteyi azalttığı bilinmektedir. Palyatif cerrahi ve girişimsel işlemler hastanın büyümesine olanak sağlayarak tam düzeltme için hastayı uygun hale getirmektedir. TOF cerrahisi primer onarıma doğru çok daha fazla yönelmiş olsa da bu özel yüksek riskli gruplarda "optimum cerrahi strateji" hala aşamalı bir yaklaşımı gerektirebilir, ancak cerrahi şantlara göre girişimsel palyatif seçenekler giderek daha fazla tercih edilmektedir.



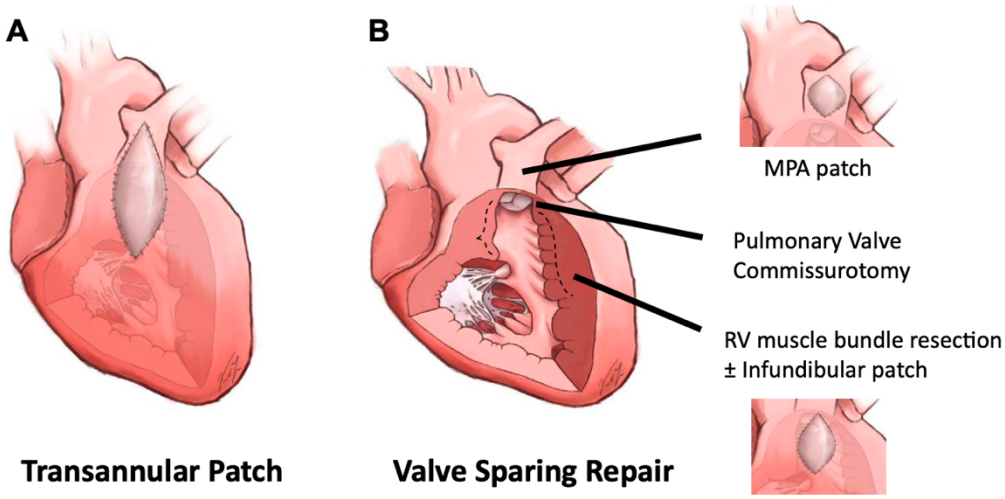
Şekil 3: İnnominate arter ile sağ pulmoner arter arasındaki mBTT şant, TOF tam düzeltme ve ventrikül çıkış yoluna yama ile genişletme ve VSD yaması(13)

2.1.6.2.TOF'nin Tam Cerrahi Onarımı

TOF'un tam cerrahi onarımı sıklıkla 3 ila 6 aylık yaş arasında gerçekleşir. TOF'lu bebekler için tek operasyonla onarım sağlanabilir veya neonatal dönemde şiddetli siyanoz veya önemli eşlik eden hastalığı olanlar için aşamalı onarım stratejisi ile onarım sağlanır. Bu yaşta onarımın sonuçlarının iyi olduğu görülmüştür ve düşük operatif risk taşır. TOF'nin tam cerrahi onarımı, VSD'nin kapatılmasını ve RVOTO'nun rahatlatılmasını içerir.

RVOTO'nun genişletilmesi için transanuler yama (TAP) veya kapak koruyucu onarım uygulanılmaktadır. Eğer pulmoner kapakta yeterli açıklık varsa ve RVOTO infundibulum kas demetlerine veya ana pulmoner arter darlığına bağlı ise kapak koruyucu onarım tercih edilir. TAP, pulmoner arter bifurkasyonundan infundibular bölgeye kadar uzanan insizyon gerektirir. İinfundibular alanı genişletmek için kas demetlerin kesilebilir, pulmoner kapak kısmen veya tamamen çıkarılabilir. RVOTO onarımlarında pulmoner anulus boyutu önemlidir. Ameliyat sırasında Hegar bujisi ile hastaya uygun ölçüm yapılır. TAP sonrası uzun vadede pulmoner yetmezlik veya yetersiz genişletme nedenli pulmoner darlık görülebilir. Bu durumlarda sağ ventrikül hipetrofisi, diyastolik disfonksiyonu, aritmiler ve egzersiz intoleransı görülebilir.

Pulmoner arter yaması olarak otolog perikard, sığır perikardı veya goretex yamalar kullanılabilir. Pulmoner yama yapılırken pulmoner arter dallarının geometrisine dikkat etmek uygulama sonrası katlanma, torsiyon veya restenozu azaltacaktır. Cerrahi genişletmeye rağmen hipoplazi veya darlığın yeterince genişletilememesi postoperatif dönemde stentleme veya balon dilatasyon ihtiyacı doğurabilir.



Şekil 4 :TOF'da RVOT obstrüksiyonunun giderilmesi.

TOF'un onarımı VSD'nin kapatılmasını ve RVOTO'nun giderilmesini gerektirir. (Şekil 4A) Transannüler yama tekniği ventrikülotomi ve çıkış yolunun yamalanmasını gerektirir, bunun sonucunda serbest pulmoner yetmezlik oluşur. (Şekil 4B) Kapakçık koruyucu onarım tipik olarak RV kas demeti rezeksiyonu, pulmoner kapak komissürotomileri ve ana pulmoner arter (MPA) yama uygulamasını içerir. Rezidüel subvalvuler obstrüksiyon varsa, infundibuler yama gerekebilir. RV, sağ ventrikül; RVOT, sağ ventrikül çıkış yolu; TOF, Fallot tetralojisi; VSD, ventriküler septal defekt.(14)

TOF onarımında dikkatli intraoperatif değerlendirme esastır. Doğrudan RV basınç ölçümleri önerilir, ideal olarak sağ ventrikül sistolik basıncının sistemik sistolik basınca (RVSP) oranının <1/2 ile 2/3 olması RVOT'nin yeterli genişlemesini gösterir. Daha yüksek RVSP'lerin pulmoner regürjitasyon durumunda tolere edilme olasılığı daha düşüktür VSR tekniklerinde regürjitasyon daha az olduğu için daha iyi tolere edilir. Pulmoner perfüzyonun sistemik perfüzyona oranının (QP: QS) >1,5:1 olduğu >3 mm'lik VSD'lere müdahale önerilir. VSR tekniği subvalvüler bölgede >30 mm Hg'lik tepe gradyanlarıyla sonuçlanırsa, infundibuler yama eklenerek revizyon gerekebilir. Foramen ovalede küçük bir açıklık oluşturulması, erken postoperatif dönemde RV'nin R-L şantına izin vererek sağ basınçları azaltır ve daha iyi kardiyak outputu korumak için

kullanılır. Yüksek sağ atriyal basınçlar varsa sternumu kapatmayı erteleme ve peritoneal drenajdan faydalanabilir.

Optimum cerrahi onarım, mümkün olduğunca ventrikülotomiden kaçınmayı, pulmoner kapakçığı korumayı ve rezidü lezyonları en aza indirmeyi hedefler, ancak bu anatomi izin veriyorsa başarılabilir ve kapakçığı korumak hedefiyle RVOTO'nun yeterince genişletilememesi, yüksek oranda yeniden müdahaleye yol açacaktır. Elektif TOF onarımı için operatif sağ kalım oranları %98-%99 olduğundan, odak noktası giderek rezidü lezyonları en aza indirmenin önemine odaklanıyor.(14)

2.2. Pulmoner Kapak Hastalıkları

Pulmoner kapak (PV) muhtemelen en az değerlendirilen ve üzerinde az çalışılan kalp kapağıdır. Sternum arkasında. Yerleşim göstermesi nedeniyle kalp kapaklarının değerlendirilmesinde birinci seçenek olanak transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirilmesi zordur. Doğuştan PV hastalığının görülme sıklığının edinilmiş vakalarınkinden önemli ölçüde fazla olduğu iyi bilinmektedir. Doğuştan kalp hastalığı olan hastaların sayısının giderek artması ve yetişkinliğe kadar yaşaması nedeniyle, klinisyenlerin PV hastalığının patofizyolojisi hakkında sağlam bilgiye sahip olmaları ve sorunlar ortaya çıktığında bunu fark edebilmeleri gerekmektedir.

RVOT, PV ve suprapulmonik bölge bozuklukları PV fonksiyonunun normal sürecini bozabilir ve önemli hemodinamik bozulmaya yol açabilir. Bu bozukluklar izole sorunlar olarak veya multisistemik/çok odacıklı kalp hastalıklarının bir parçası olarak ortaya çıkabilir. Üç ana kategoriye ayrılırlar: atrezi, stenoz ve regürjitasyon.

Tablo 1:Pulmoner kapağı etkileyen başlıca hastalıkların ve ilişkili lezyonların sınıflandırılması (15)

Pulmoner Atrezi	Pulmoner Darlık	Pulmoner Yetmezlik	Pulmoner Darlık veya Yetmezlik
Sağlam bir ventriküler septum ile; şunlarla ilişkili: • Hipoplastik sağ ventrikül ve/veya hipoplastik triküspit kapak • Atriyal septal defekt • Koroner anomaliler	Valvüler: • Kubbe şeklindeki Displastik (Noonan sendromunun bir parçası) • Biküspit/kuadriküspit • Edinilmiş nedenler	Fizyolojik (önemsiz/hafif)	Karsinoid kalp hastalığı
Ventriküler septal defekt (Fallot tetralojisinin bir türü) ile; şunlarla ilişkili: • Majör aortopulmoner kollateral arterler (MAPCA)	Supravalvüler (pulmoner arter stenozu): I) Doğuştan; şunlarla ilişkili: • Alagille sendromu • Keutel sendromu • Doğuştan kızamıkçık • Fallot tetralojisi • William sendromu	Birincil: • Fallot tetralojisinin bazı formları (örn. pulmoner kapak eksikliği) • Edinilmiş nedenler	Romatizmal kalp hastalığı
	II) Edinilmiş/iatrojenik Subvalvüler: • Primer infundibular stenoz (çift odacıklı sağ ventrikülün bir parçası) • Sekonder infundibular hipertrofi (sağ ventrikül art yükünde uzun süreli artış)	İkincil: • İdiyopatik pulmoner arteriyel dilatasyon • Pulmoner arteriyel hipertansiyon	Enfeksiyöz endokardit İatrojenik

2.2.1. Pulmoner Darlık

PS öncelikle konjenital bir durumdur. Edinilmiş vakalar da görülebilir, ancak daha az görülür. Etyolojiler arasında enfeksiyöz endokardit, karsinoid kalp hastalığı, romatizmal kalp hastalığı ve iatrojenik nedenler bulunur.(16,17)

Stenoz, PV seviyesinde, PV'nin üstünde veya altında meydana gelebilir. Tipik olarak, PS izole bir lezyon olarak görülür, ancak ASD, VSD, PDA gibi diğer konjenital kalp lezyonlarıyla birlikte de bulunabilir. Önemli olarak, Fallot tetralojisinin (TOF) dört temel unsurundan biridir. PS ayrıca Noonan, 22q11 delesyonu ve Williams sendromları dahil olmak üzere PV'nin utero gelişimini etkileyen birçok sendromun bir parçasıdır.(18,19)

Tablo 2:Edinilmiş Pulmoner Kapak Stenozunun Etyolojik Sınıflaması(20)

VALVULAR	İNTRİNSİK	EKSTERNAL
Karsinoid Kalp Hastalığı	Primer Kardiak Tümörler	Sinus Valsalvanın Rüptüre Olmamış Anevrizması
Radyasyonla İlişkili Valvular Patolojiler	İkizden İkize Transfüzyon Send-romu	Perikardial/Miyokardial Abse
Romatolojik Kalp Hastalıkları	Perikardial Bant /Halka-Kronik Perikarditler	Mediastinal Kitle

Valvüler stenoz, PS'nin en yaygın biçimidir ve sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) tıkanıklığı vakalarının büyük çoğunluğunu oluşturur. Ayrıca klinik olarak önemli üç morfolojiye ayrılır: kubbeli, displazik ve biküspit/multiküspit. Her üç morfoloji azalmış kapakçık açıklığı ile karakterize edilir ve bu da kapak boyunca bir basınç gradyanı ve RV üzerinde basınç yükü oluşması demektir.

Kubbe şeklindeki PV morfolojisi, valvüler PS'nin %40-60'ını oluşturur. Kapak yaprakçıklarının eksik ayrılması ve kapakçık hareketinin korunmasıyla birlikte PV yaprakçıklarının pulmoner gövdeye doğru eğilmesiyle karakterizedir. Yaprakçıklar çeşitli derecelerde fibröz kalınlaşmaya sahiptir ve komissürleri boyunca kaynaşmıştır. Pulmoner arterin genişlemesi, stenozdan kaynaklanan eksantrik akış ve pulmoner gövdenin intrinsik bağ dokusu anormallikleri nedeniyle sıklıkla mevcuttur. Aslında, izole PS'nin birçok vakası, göğüs radyografisi veya bilgisayarlı tomografi taramasından sonra tesadüfen tespit edilir ve çoğu hasta daralma belirginleşene kadar asemptomatik kaldığından, genişlemiş ana ve/veya sol pulmoner arterler görünür. Sol pulmoner arter genişlemesine olan eğilim, sol pulmoner arterin pulmoner gövdeden daha az açılı dallanmasından kaynaklanır.

Displastik PV morfolojisi valvüler PS'nin %20'sini oluşturur ve en sık Noonan sendromlu hastalarda görülür. PV yaprakçıkları belirgin şekilde kalınlaşmıştır, çok az veya hiç komissural füzyon yoktur ve sınırlı hareketliliğe sahiptir.(21,22) RVOT boyunca diğer segmentler de daralmış olabilir. Bu gibi vakalarda PV stenozu genellikle şiddetlidir ve erken çocukluk döneminde müdahale gerektirir. Biküspit PV'nin nadir

görülmektedir ve genellikle TOF gibi konjenital kalp anomalileriyle ilişkilidir. Dörtlü PV'nin biküspit PV'den daha fazla asemptomatik olma olasılığı vardır, ancak bu morfolojide sıklıkla pulmoner yetmezlik meydana gelir.

Supravalvüler PS ana pulmoner arter veya dallarından herhangi biri boyunca tek veya birden fazla bölgeyi içerebilen, fokal daralmadan yaygın pulmoner hipoplaziye kadar değişiklik gösterebilen formudur. Genellikle Alagille ve Keutel sendromları, konjenital kızamıkçık, TOF ve Williams sendromu olmak üzere çeşitli konjenital hastalıklarla ilişkilidir. Diğer nedenler arasında önceki pulmoner bantlama ve Blalock-Taussig, Pott's, Waterston veya merkezi şantların cerrahi sonrası komplikasyonları ve büyük arterlerin d-transpozisyonunun (d-TGA) cerrahi tedavisi için Jatene arteriyel değişimi sonrası post-operatif değişiklikler yer alır.

Primer subvalvüler (infundibüler) PS, RVOT'nin yaygın fibromüsküler daralmasıyla oluşur ve genellikle çift odacıklı sağ ventrikül spektrumunun bir parçası olarak görülür. İzole vakalar, konjenital kalp hastalığı olan hastaların %0,4'ünü oluşturur.(23) Bu durum TOF veya d-TGA ile birlikte olabilir. Primer infundibüler PS bazen kompensatuvar RV hipertrofisinden kaynaklanan sekonder RVOT daralmasıyla karıştırılabilir. İnfundibüler PS, RV afterloadının uzun süreli bir artışından kaynaklanabilir ve genellikle afterloadın normalleşmesini takiben geriler.

İzole, hafif PS'li hastalar genellikle asemptomatiktir ve uzun vadeli sağ kalım oranları genel popülasyona benzerdir. Stenozun yavaş ilerleme gösterdiği hastalar genellikle yetişkinliğe kadar asemptomatik kalırlar. Daha yüksek stenoz derecelerinde, kardiyak outputtaki azalmadan kaynaklı semptomlar ortaya çıkabilir. Semptomlar en sık efor sırasında dispne ve yorgunluktur. RV hemodinamik yüke zayıf adaptasyon gösterdiğinden, genellikle orta veya ciddi stenozla hipertrofiye uğrar ve stenoz giderilmezse RV diyastolik ve sonunda sistolik disfonksiyon ortaya çıkar. Şiddetli PS'li hastalar çoğunlukla çocukluk döneminde RV yetmezliği ve siyanozla ortaya çıkar, siyanoz interatrial şant varlığında daha yaygındır. Şiddetli PS'li yenidoğanlarda pulmoner kan akımı duktus

arteriyozusun açıklığına bağlıdır. Duktus arteriosus açıklığını korumak, pulmoner vasküler direnci azaltmak için stabil bir pulmoner kan akımı sağlanana kadar prostaglandin tedavisi uygulanır. PS başarılı bir şekilde tedavi edilirse prognoz genellikle mükemmeldir.

Tablo 3:Sağ ventrikül çıkım yolu darlık derecesinin belirlenmesi(20)

Hafif	Tepe gradient <36 mm Hg (tepe velosite <3m/sn)
Orta	Tepe gradient 36-64 mm Hg (tepe velosite 3-4 m/sn)
Ciddi	Tepe gradient > 64 mm Hg (tepe velosite >4 m/sn); ortalama gradient >35 mm Hg

Kısıtlılıklarına rağmen, ekokardiyografi PS değerlendirmesi için birincil tanı testi olarak kullanılır. İki ve üç boyutlu eko, stenozun morfolojisi, yerinin değerlendirilmesi, RV'nin boyutunun ve işlevinin değerlendirilmesinde yardımcı olabilir. Sürekli dalga Doppler hız ölçümleri, PV boyunca gradyanı tahmin eder ve hesaplamalar, kardiyak kateterizasyonla eş zamanlı olarak elde edilen değerlerle yakın korelasyon gösterir(24,25). Renkli Doppler, cerrahi valvotomi veya perkütan balon valvüloplasti geçiren hastalarda sık rastlanan bir komplikasyon olan pulmoner yetmezliği ve miktarını tespit edebilir. BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRI) gibi görüntüleme yöntemleri de stenozun morfolojisi, yeri ve derecesi hakkında bilgiler sağlayabilir. BT anjiyografi pulmoner arterleri ve koroner arterlerin kapak anülüsüne yakınlığını değerlendirmek için yararlıyken, MRI regürjitasyon derecesini (regürjitasyon fraksiyonu, regürjitasyon hacmi), kapak boyunca akış hızını, sağ ventrikül boyutunu ve sistolik fonksiyonu nicel olarak değerlendirmeye ve infundibüler hipertrofiden kaynaklanan dinamik subvalvüler stenozdan kapak darlığını ayırt etmemizde yararlıdır.

2.2.2. Pulmoner Yetmezlik

PV yaprakçıklarının tam kapanmaması, diyastolün erken döneminde RVOT'a geri kaçışa neden olur. Önemsiz veya hafif PR, normal bireylerde (normal kalplerin %30'unda) görülebilen bir durumdur. Patolojik PR, birincil ve ikincil nedenler olarak sınıflandırılabilir. PR'nin primer nedenleri; iyatrojenik regürjitasyon, konjenital anomaliler, enfektif endokardit, romatizmal hastalık ve karsinoid kalp hastalığını içerir. İyatrojenik PR, cerrahi valvotomi, perkütan valvüloplasti veya TOF ile ilişkili RVOT onarımından sonra meydana gelebilir. PR'nin ikincil nedenleri, morfolojik olarak normal kapakçıklara sahip hastalarda idiopatik veya pulmoner arteriyel hipertansiyondan kaynaklanan pulmoner arteriyel dilatasyonun sonucudur.(26,27)

PR genellikle aort yetersizliğinden daha iyi tolere edilir ve hastaların kliniği yıllarca asemptomatik seyredebilir. Bu pulmoner damar sisteminin düşük direncine bağlanabilir. Ayrıca, şiddetli PR ve restriktif RV fizyolojisi olan hastalarda, eko veya MRI genellikle pulmoner gövdede her atriyal kasılmayla birlikte geç diyastolik ileri akış gösterir(28). Bu, sağ atriyal kasılmanın bu hastalarda pulmoner kan akışının korunmasına yardımcı olduğunu gösterir. Sonuç olarak, şiddetli PR'si olan hastalarda bile, yetersiz akış yüzdesi genellikle %50'den azdır(29). Bunu ayrıca RV afterloadı, RV kompliyansı, yetersiz orifis boyutu ve diyastol süresi de etkileyebilir. Ancak zaman geçtikçe, RV aşırı volüm yükü ve kardiyak outputu korumak için genişler. Progresif RV genişlemesi RV disfonksiyonuna, egzersiz intoleransına, atriyal ve/veya ventriküler aritmi oluşumuna neden olur ve ani kardiyak ölüme yol açabilir. Bu nedenle, TOF'lu hastalarda veya PV onarımı/değişimi sonrası hastalarda orta ve üzeri derecede PR'nin varlığı, kısa ve uzun dönem takipte yaşanabilecek olumsuz sonuçların en önemli belirtecidir.

Kardiyak MRI, PR'yi ölçmek, RV genişlemesi ve disfonksiyonu dahil olmak üzere sağ ventrikül ve pulmoner kapak hemodinamik fonksiyonunu değerlendirmek için en iyi görüntüleme yöntemidir. Hastaları iyonize radyasyona maruz bırakmadığı için MRI, hastalığın

ilerlemesi açısından yüksek riskli hastaların düzenli takibi için ideal olabilir. Ayrıca, Kardiyak MRI lokal duvar hareketi anormalliklerini, miyokardiyal skar ve fibrozu, kondüit işlevini değerlendirmek için kullanılabilir. Ancak, kardiyak MRI'nin sınırlı bulunabilirliği ve nispeten yüksek maliyeti, yaygın uygulamasını sınırlayan faktörlerdir. Bu sebeple, PR'den şüphelenilen hastalar öncelikle ekokardiyografi ile değerlendirilir; bu genellikle tanıyı doğrular, şiddeti değerlendirir ve etiyoloji hakkında bilgi sağlar. Son zamanlarda, Zdradzinski ve meslektaşları, PR riski taşıyan hastaları değerlendirmede kardiyak MRI'ın ekodan daha üstün olduğunu buldular(30). Bu çalışmada, tam onarım sonrası TOF ve valvotomi sonrası PS'li hastalarda PR şiddetinin değerlendirilmesinde kardiyak MRI'ı eko ile karşılaştırır. PR'nin kardiyak MRI'dan türetilen ölçümleri sağ ventrikül sistolik hacim endeksi ile yakından ilişkiliyken, ekodan türetilen ölçümler ilişkili değildi. Bu, kardiyak MRI'ın PR riski taşıyan hastaların değerlendirilmesinde hayati bir rol oynaması gerektiğini düşündürmektedir.

2.2.3. Pulmoner Kapak Müdahaleleri

PS'yi tedavi etmek için ilk operatif girişim 1913'te Paris'te gerçekleşti. Stenotik PV'yi çıkarmak için RV'ye bir tenatom yerleştirilmiş, hasta ameliyattan sonraki gün ölmüş. Yıllar içinde PV'yi genişletmek için yeni teknikler denenmiş. Kalp kateterizasyonu yoluyla ilk pulmoner valvüloplasti 1979'da gerçekleştirilmiş. PS'nin tedavisi için güncel uygulanan ana prosedürler cerrahi valvotomi, balon pulmoner valvüloplasti (BPV) ve pulmoner kapak replasmanıdır. Hastaların büyük çoğunluğu için BPV, daha az invaziv olduğu ve çok yüksek bir başarı oranına sahip olduğu (> %90 hasta) için tercih edilen prosedürdür(31). BPV'nin yalnızca ekokardiyografik kılavuzluk altında güvenli ve etkili bir şekilde gerçekleştirilebileceğini ve böylece gerektiğinde radyasyon ve kontrast madde risklerinden kaçınılabileceğini öne sürdü(32).

Transkateter yöntemler, displazik olmayan kapakçık PS'li (balon valvüloplasti) ve periferik PS'li (genellikle stent implantasyonu) hastalar için tercih edilen tedavi yöntemidir. Ekoda peek gradyanı >64 mmHg asemptomatik hastalar, valvüler stenozu olan anatomik olarak uygun olan hastalar (IC), ekoda tepe gradyanı <64 mmHg sahip orta TR'si olan semptomatik hastalar (IIaC) için önerilmektedir. Sub-infundibüler veya infundibüler PS ve hipoplastik pulmoner anuluslu, displastik pulmoner kapaklı ve şiddetli pulmoner regürjitasyon (PR) veya şiddetli TR gibi cerrahi yaklaşım gerektiren ilişkili lezyonları olan hastalar için cerrahi önerilir. İzole periferik PS nadiren cerrahi ile tedavi edilebilir.

2.2.3.1. Transkateter Pulmoner Kapak Replasmanı (tPVR)

Transkateter pulmoner kapak replasmanı ilk kez 2000 yılında bir insana Medtronic Melody kapağını yerleştiren Dr. Philip Bonhoeffer tarafından gerçekleştirilmiştir. tPVR uygun çapta periferik venöz dolaşımdan kateter girişimi ve kılavuz tel yardımıyla vena kava-sağ atrium-sağ ventrikül-RVOT yolu geçilerek RVOT'a protez kapak yerleştirme işlemidir. Transkateter pulmoner kapak replasmanı (tPVR), çoğu büyük konjenital kalp hastalığı merkezinde standart tedavi haline gelmiştir. İlk uygulamalarda balonla genişletilebilen kapakçıklar, Edwards Lifesciences'tan SAPIEN transkateter kalp kapağı (THV) ve Medtronic'ten Melody kapağı kondüitlerde ve biyoprotez kapak tPVR'de onaylanıp kullanılmış olsa da birçok şirket tarafından artık daha büyük, kendiliğinden genişleyebilen kapakçıklar ve stent yapıları üretildi ve bu da tPVR'yi nativ ve yama ile genişletilmiş RVOT'a sahip hastalara rutin olarak uygulanabilmesine olanak sağladı.

	Balloon expandable or self-expanding	Valve material	Stent/frame material	Year of first published implant	Country of origin	Valve sizes at implant	Pre-procedural imaging	Suitable anatomy	Frame width (mm)	Frame length (mm)
Medtronic Melody Valve 	Balloon expandable	Bovine jugular vein	Platinum iridium	2000	England	18, 20, 22 mm	TTE, can consider cross-sectional imaging	Conduit, bioprosthetic valve	Same as implanted valve size	28, 30
Edwards SAPIEN Transcatheter Heart Valve 	Balloon expandable	Bovine pericardium	Cobalt chromium	2006	United States	20, 23, 26, 29 mm	TTE, can consider cross-sectional imaging	Conduit, bioprosthetic valve, native RVOT	Same as implanted valve size	15.5, 18, 20, 22.5
Medtronic Harmony Valve 	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2013	United States	22, 25 mm	ECG gated CTA	Native RVOT	22, 25	55, 51
Edwards Alterra Adaptive Prestent 	Self-expanding	NA	Nitinol	2018	United States	Accommodates 29 mm S3 THV	ECG gated CTA	Native RVOT	40	49
Med-Zenith PT-Valve 	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2019	China	20, 23, 26	ECG gated CTA	Native RVOT	28, 32, 36, 40, 44	38-54
Pulsta Valve 	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2018	South Korea	18-28 in 2 mm increments	TTE or CTA	Native RVOT	22-32	28-38
Venus P-valve 	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2014	China	18-36 in 2 mm increments	Cardiac MRI	Native RVOT	28-46	25-30 (does not include flared ends)

Şekil 5:tPVR'de kullanılan protez kapaklar ve özellikleri.

TTE, transtorasik eko; RVOT, sağ ventrikül çıkış yolu; NA, uygulanamaz; S3 THV, Sapien 3 Transkateter Kalp Kapağı

Birkaç faktör tPVR'nin yaygın kullanımını engellemektedir. Asimetrik RVOT'lar kapak için kötü yerleşim bölgeleri oluşturur ve kapağın yanlış konumlanmasına veya sonucunda paravalvüler sızıntılara neden olur. Ayrıca, tPVR için aday olabilecek hastaların bir kısmının doğal RVOT'ları protez uygulamak için çok geniş olabilir. Transkateter valfleri yerleştirmek için uygun taşıyıcı kılavuzların uygun pozisyonunu elde etmek bazı hastalarda özellikle zor olabilir, çünkü taşıyıcı kılavuzlar genellikle venöz dolaşımdan pulmoner çıkış yoluna giden yolun birçok kıvrımını ve eğimini dönebilecek şekilde tasarlanmamıştır. Transkateter replasman girişimi geçiren hastalarda, iki büyük prosedür içi komplikasyonun tanınması ve önlenmesi önemlidir: koroner arter basısı ve aort kökü basısı. Koroner bası, hastaların %5-6'sında görülen potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur(33,34), aort kökü kompresyonu ise hastaların %10'unu etkileyen aort kusp

distorsiyonuna ve aort kapak yetmezliğine yol açabilir. Transkateter pulmonik kapak replasmanı geçiren 174 hastaya ilişkin retrospektif bir çalışmada hastaların %9'unda işlem sırasında aort kökü sıkışması meydana gelmiş ve bunların %31'inde eş zamanlı koroner basısı görülmüş. Aort köküne bası olan vakaların çoğu, doğal veya transanüler yamalı RVOT'u olan TOF'lu hastalarda meydana geldiği görülmüş(35). Bu tür komplikasyonları öngörmek ve önlemek için, yüksek çözünürlüklü işlem öncesi BT veya kardiyak MRI görüntülemesinden türetilen 3D modelleme kullanılabilir.

2.2.3.2. Cerrahi Pulmoner Kapak Replasmanı

Orta-ciddi PR olan ya da kronik PR'nu arttıracak RVOT onarımı ya da BPV gibi girişim geçiren hastalar asemptomatik olsa bile; EKO ve/veya kardiyak MR ile PR ilerlemesi, RV boyut ve fonksiyonları yakın takip edilmelidir. Semptomların ortaya çıkmasını beklemek, düzeltme sonrası sağ ventrikülde kalıcı dilatasyon ve yetmezliğe sebep olabilir. Cerrahi PVR'nin çoğu hastada pulmoner kan akımını iyileştirdiği, triküspit yetmezliği azalttığı, sağ ventrikül mekaniğini düzelttiği ve klinik düzelme sağladığı bilinmektedir. PVR zamanlaması için hemen hemen bütün kanıtların onarılmış TOF hastalarından elde edildiği görülmektedir. TOF sonrası PVR endikasyonları; ciddi PR'na eşlik eden MR ile hesaplanmış RV end-diastolik hacim indeksi >150 ml/m2 ya da RV end diastolik hacim indeksi> 80 ml/ m2, QRS süresi >180 ms ya da yıllık 3.5 msn uzama, rezidü şant defektleri, RVOT obstrüksiyonu (RV sistolik basınç/ sistemik basınç >2/3), egzersiz intoleransı ya da kalp yetersizliği ve kalıcı aritmidir. PVR, PR ilişkili semptomlar ve sağ ventrikül yetmezliği oluşmadan yapılmalı ve bununla remodeling ve uzun dönem sonuçlarda iyileşme beklenmelidir. Birçok çalışma PVR sonrası RV hacimlerinde iyileşmeye RV ejeksiyon fraksiyonunun her zaman eşlik etmediğini göstermiştir(36). PVR'den sonra görülen önemli sağ kalp yapısal ters remodeling gerçekleştiği ve bunu RVESVi'de azalma ile

bilinmektedir. Kardiyak MRI ile yapılan prospektif bir çalışmada RVESVi 82 ml/m2'ye ulaşmadan önce yapılan PVR'nin, RV fonksiyonunun normalleşmesi için optimum şans sağladığı ifade edilmiştir(37).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Ekim 2009-Aralık 2023 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar cerrahisi kliniğinde pulmoner kapak hastalığı tanısıyla pulmoner kapak replasmanı yapılan hastalar retrospektif incelenmiştir. TOF tam düzeltme veya Rastelli operasyonu sonrası pulmoner darlık, pulmoner yetmezlik, kondüit restenozu veya enfektif endokardit nedeniyle PVR yapılan 49 hasta tespit edildi. 1 hasta peroperatif diğer bir hastanın da postoperatif exitus olması nedeniyle 2 hasta çalışmaya dahil edilmemiştir.

Dışlama kriterleri;

- Peroperatif, postoperatif veya erken dönem takiplerde exitus olan hastalar,
- Kardiyak MRI RV ölçümleri ile preoperatif endikasyon parametrelerinin değerlendirmesinde preoperatif kardiyak MRI görüntülemeleri olmayan hastalar,
- Postop/Preop kardiyotorasik indeks oranına göre tekrar girişim ilişkisine bakılırken kurallara uygun ayakta çekilmiş posterior-anterior akciğer grafisi olmayan hastalar.

Çalışmaya dahil edilen 47 hastanın epikriz notları ameliyat notları, konsültasyon notları, radyolojik görüntülemeleri ve ulaşılabilir E-Nabız verileri Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Başhekimliğinden alınan E-14585038-100-1150224 sayı ve 01.10.2024 tarihli onayı ile retrospektif taranmıştır. 16.10.2024 tarihli 2024/34-28 karar numaralı Dokuz Eylül Üniversite Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu onayı ile taranmış olan veriler çalışmada kullanılmıştır.

İlgili 47 hastanın hastanemiz elektronik veri kayıt sistemi ve E-Nabız sistemi üzerinden konsültasyon notları, epikriz notları, ameliyat notları, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları ile bilgilerine ulaşıldı. 22 hastanın preoperatif kardiyak MRI ile sağ ventrikül boyut ve fonksiyon ölçümlerinin

(RVEF, PRF, RVEDVi, RVESVi) yapıldığı görüldü. 40 hastanın preoperatif ve postoperatif kontrolleri sırasında ayakta çekilmiş posterior-anterior akciğer grafileri mevcuttu.

Hastaların geçirmiş oldukları ilk RVOT müdahalesinin ardından PVR yapılana kadar geçen süreler ve yaşları yıl olarak kayıt altına alındı. Hastaların PVR öncesi semptomatik olup olmadığı ve hangi semptomların olduğu anamnez notlarından kaydedildi. PVR yapılan 47 hastanın ameliyatında pulmoner kapak konumuna yerleştirilen biyoprotez kapakların domuz(porcine) ve sığır(bovine) dokusundan üretilen kapaklar olduğu ameliyat notlarından öğrenildi ve her hasta için hangi materyalle üretilen kapak kullanıldığı veri formuna kaydedildi. PVR öncesi RVOT'a yapılan girişimin yama ile genişletme, kapaklı kondüit veya izole PVR'den hangisi olduğu her hasta için ameliyat notlarına ulaşılarak belirlendi. Hastaların PVR sonrası süreçte geçirdiği tekrar cerrahi PVR, transkateter PVR, BPV veya cerrahi yama ile RVOT genişletme işlemleri araştırıldı. Tekrar girişim yapılan ve yapılmayan hastalar belirlendi. Hastalara ait EKG veya anamnez notlarından kardiyak ritim, blok varlığı (RBBB, Total AV Blok vs.) ablasyon uygulaması ve pacemaker uygulaması yapılıp yapılmadığı araştırıldı. Hastaların kardiyak pacemaker ihtiyacı olup olmadığı, pacemaker uygulandıysa hangi endikasyonla uygulandığı anamnez notları ve işlem raporlarından elde edildi. Preoperatif sağ ventrikül hacim ve fonksiyonunun postoperatif değişiklikler üzerine etkisinin araştırıldığı ve cut-off değeri tespit eden çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda sağ ventrikülün postoperatif remodelingi için CTI değişimi kullanıldı. Pulmoner kapak replasmanı öncesi ve ameliyat sonrası 6. ay takiplerinde ayakta çekilen göğüs radyografisinde kardiyotorasik indeksler (CTI) ölçüldü. Postoperatif CTI, preoperatif CTI'e oranı hesaplandı. Bu elde edilen verilerle preoperatif kardiyak MRI görüntüsü olan hastaların RVEF, PRF, RVEDVi ve RVESVi değerleriyle cerrahi endikasyon sınırları tespit edilmeye çalışıldı. CTI'in postop/preop oranı ile hastalara tekrar girişim uygulanması arasında ilişki araştırıldı. Pulmoner kapak konumuna yerleştirilen kapağın materyali ile yeniden cerrahi veya transkateter pulmoner kapak girişimi yapılması arasında ilişki araştırıldı.

Domuz ve sığır dokusundan üretilen biyoprotezlerden hangisinin pulmoner konumda daha dayanıklı olduğu tespit edilmeye çalışıldı.

3.1. İstatistiksel Yöntem

Verilerin istatistiksel analizi için SPSS 25.0 programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistik değerlendirme yapılarak veriler minimum, maksimum, ortanca ve ortalama±SD olarak sunuldu. Sürekli değişkenlerin dağılımı Kolmogorov-Smirnov ve Shapiro-Wilk testleri ile kontrol edildi. Kolmogorov-Smirnov testine normal dağılım gösteren veriler arasındaki ilişkiyi araştırmak için Pearson korelasyon testi kullanıldı. N<20 olan gruplar arasında değişkenlerin karşılaştırılmasında Mann-Whitney U testi kullanıldı. Kategorik değişkenlerin karşılaştırmasında Chi-Square ve Fisher's Exact testi kullanıldı. Girişimsiz takip sürelerini değerlendirmek amacıyla Kaplan Meier analizi kullanıldı. Yapılan tüm testlerde p değeri <0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

4.1. Hasta Grubunun Özellikleri

Çalışmaya dahil edilen 25 erkek, 22 kadın toplam 47 hastanın ortanca yaşı 15,0 (3,0-54,0) olarak hesaplandı (Tablo-4). Hastaların geçirmiş olduğu ilk operasyon ile PVR cerrahisi uygulanana kadar geçen zaman yıl olarak hesaplanan median değeri 10,0 (1,0-41,0) olarak hesaplandı (Tablo-4). 47 hastanın 22'sine(%46) preoperatif kardiyak MRI ile görüntüleme yapılmıştı. Bu hasta grubunda sağ ventrikül fonksiyon ve hacim değerlendirilmesinde kullanılan RVEF (%41,2), PRF (%53,3), RVEDVİ (154,5) ve RVESVi (89,1) parametralerinin ortalama değerlerine ulaşılmıştır (Tablo-4). Tüm hastalardan 40(%85) kişinin preoperatif ve postoperatif CTI'leri ölçülmüştü. Preoperatif CTI ortalaması 0,566, postoperatif CTI ortalaması 0,558 olarak hesaplandı (Tablo-4). Post/preoperatif CTI oranı median değeri 0,97 olarak tespit edildi. PVR öncesi ilk RVOT girişimi olarak 32 hastada yama, 12 hastada kondüit ve 3 hastada PVR yapılmış. İlk operasyonunda yama kullanılan hastaların 5(%15,6)'inde PS nedenli 27(%84,4)'sinde PY nedenli PVR yapılırken, kondüit kullanılan hastaların sadece 2(%16,6)'sinde PY nedenli 10(%83,4)'unda ise PS nedenli PVR yapılmış. 20(%42,5) hastada sığır(bovine) materyalinden üretilen biyoprotez kapak kullanılırken 27(%57,5) hastada domuz(porcine) materyal biyoprotez kapak kullanıldığı belirlendi. PVR yapılan 15(%31,9) hastanın ameliyat öncesi asemptomatik, kalan 32(%68,1) hastanın da semptomatik olduğu görüldü. Sağ dal bloğu (RBBB) görülen hasta sayısı 40(%85,1), herhangi bir ritim veya blok problemi olmayan hasta sayısı 5(%10,6), total AV blok görülen hasta sayısı 2(%4,3) olarak tespit edildi. 47 hastanın 13'üne(%27,7) tekrar transkateter (BPV, valve in valve) veya cerrahi PVR işlemi yapıldığı, diğer 34(%72,3) hastanın takiplerinde ise herhangi bir girişim yapılmadan takip edildiği görüldü. Hastaların yaş, operasyon zamanlaması ve diğer ölçülen paramatreleri Tablo-4'te ortalama, ortanca ve yüzdelikler olarak gösterildi.

Tablo 4: Yaş, operasyon zamanlaması ve ölçülen parametreler (sayısal değişkenler)

		YAŞ	OPTİME*	RVEF	PRF	RVEDVi	RVESVi	PreCTI	PostCTI	Post/pre CTI
	Geçerli N	47	47	22	22	22	22	40	40	40
	Eksik	0	0	25	25	25	25	7	7	7
Ortalama		16,57	12,77	41,23	53,32	154,59	89,09	0,57	0,56	0,98
Ortanca		15	10	40,5	55	158	86	0,57	0,55	0,97
SD±		10,34	8,79	9,21	19,02	39,11	26,66	0,06	0,06	0,07
Min.		3	1	23	20	90	43	0,45	0,44	0,82
Maks.		54	41	59	87	222	139	0,69	0,66	1,22
Yüzdelikler	25	10	8	36	36,25	117,5	72,5	0,52	0,51	0,95
	50	15	10	40,5	55	158	86	0,57	0,55	0,97
	75	19	17	48,5	66,25	182,75	109	0,62	0,61	1,04

*İlk ameliyattan PVR ameliyatına kadar geçen süre(yıl)

4.2. Pre-Operatif Kardiyak MR Sonuçlarının Değerlendirilmesi

PVR öncesi kardiyak MRI ile değerlendirilen 22 hastanın ölçülen parametreleri ile preoperatif semptomatik olma ve PVR sonrası takipleri sırasında tekrar girişim yapılması arasındaki ilişki araştırıldı.

22 hasta semptomatik ve asemptomatik olarak gruplandırıldı. Semptomatik grup %27,2 (6 hasta), asemptomatik grup %72,8(16 hasta) olarak dağılım gösterdi. 2 gruptaki hastalar için RVEF, PRF, RVEDVi ve RVESVi değerlerinin semptom varlığına etkisi incelendiğinde anlamlı farka rastlanmadı (Tablo-5)

Tablo 5: Sağ ventrikül MRI ölçümlerinin semptom varlığı ile ilişkisi

Parametreler	Semptomatik *N* =16		Asemptomatik *N* =6		*p*
	Ortalama	Ortanca(Min.-Maks.)	Ortalama	Ortanca(Min.-Maks.)	
RVEF (%)	40,8	40,0(24,0-59,0)	42,5	45,5(23,0-54,0)	0,569
PRF (%)	53,1	51,0(20,0-87,0)	54,6	59,5(20,0-68,0)	0,541
RVEDVi(ml/m^2)	152,7	161,0(90,0-205,0)	148,0	147,0(94,0-182,0)	0,641
RVESVi(ml/m^2)	91,0	90,0(43,0-139,0)	79,5	76,5(71,0-94,0)	0,267

MRI ölçümleri bulunan hasta grubunda tekrar girişim oranı %36,3 bulundu. Bu oran MRI görüntülemesi olmayanlarda %20 bulundu. Preoperatif kardiyak MRI'da ölçülen sağ ventrikül fonksiyon ve hacim parametreleri ile PVR sonrası tekrar girişim yapılması arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı (Tablo-6).

Tablo 6: Sağ ventrikül parametrelerinin PVR sonrası girişim üzerine etkisi

Parametreler	Girişim var *n*=8		Girişim yok *n*=16		*p*
	Ortalama	Ortanca (Min.-Maks.)	Ortalama	Ortanca (Min.-Maks.)	
RVEF (%)	39,8	39,5(30,0-54,0)	42,0	42,0(23,0-59,0)	0,402
PRF (%)	46,6	35,5(20,0-84,0)	57,1	57,0(20,0-87,0)	0,297
RVEDVi(ml/m^2)	148,6	151,5(9110,0-200,0)	158,0	164,0(90,0-222,0)	0,570
RVESVi(ml/m^2)	86,3	79,5(43,0-139,0)	90,6	88,0(45,0-139,0)	0,570

4.3. RVOT Müdahalesi ve PVR Sonrası Aritmi ve Blok Bulguları

Çalışmaya dahil edilen 47 hastanın RVOT müdahalesi ve PVR işlemi sonrası takiplerinde hastaların %85,1'inde RBBB varlığı görüldü. Hastaların %4,3 'ünde total AV blok olduğu bu sebeple kalıcı pacemaker implante edildiği saptandı. Geri kalan %10,6'lık kısımda herhangi bir aritmi veya blok olmadığı görüldü.

Tablo 7:RBBB varlığı, ablasyon ve pacemaker uygulanması

	N (%)	Pacemaker	Ablasyon
RBBB	40(85,1)	1*	2**
Total AV Blok	2(4,3)	2	-
Yok	5(10,6)	-	-
TOPLAM	47	3	2

*Sinüs nod disfonksiyonu nedeniyle nodal ritim sebepli implante edilmiş.
**2 hastaya VT ve AVNRT nedenli ablasyon uygulanmış.

4.4. PVR Vakalarında Kapak Seçimi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

PVR vakalarında pulmoner kapak konumuna özel prostetik kapak olmadığı için aort veya mitral prostetik kapaklar kullanılmaktadır. Pulmoner kapak konumunda transkateter müdahalelere imkân tanıması nedeniyle biyoprotez kapaklar sıklıkla tercih edilmektedir. PVR uygulanan 47 hastanın %57,4'ünde porcine biyoprotez, %42,6'sında bovine biyoprotez kapak kullanılmıştır. Kapak seçimi ile tekrar pulmoner kapağa girişim sonuçları karşılaştırıldığında porcine grubunda bovine grubuna göre tekrar girişim oranının istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha düşüktü (sırasıyla %14,8 vs. %45; p=0,045). PVR sonrası tekrar girişim (BPV, sPVR, tPVR) yapılan grubun %30,8 ine porcine, %69,2'sine bovine kapak kullanıldığı tespit edildi (Tablo-8).

Tablo 8: Kapak seçimi ile tekrar girişim yapılması arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

Kapak		Girişim		Total (%)	p
		Girişim yok (%)	Girişim var (%)		
Porcine		23 (85,2)	4 (14,8)	27 (57,4)	
	% Girişim	67,60	30,80		
Bovine		11 (55,0)	9 (45,0)	20 (42,6)	0,045
	% Girişim	32,40	69,20		
Total		34	13	47	
	% Kapak	72,30	27,70	100,00	

4.5. Kardiyotorasik İndeks Değişimi ile Tekrar Girişim İlişkisinin Değerlendirilmesi

PVR sonrası takiplerinde tekrar cerrahi veya perkütan girişim uygulanan hasta grubu tüm hasta popülasyonunun%85,1'inin CTI ölçümüne uygun özelliklerde PVR öncesi ve operasyon sonrası 6.ay grafileri mevcuttu. Tekrar girişim uygulanıp göğüs grafisi ölçüme uygun olmayan yalnızca bir hasta vardı (Tüm hastaların %2,1'i). 6 hastanın da hem uygun göğüs grafisi hem de tekrar girişim uygulaması yoktu (%12,8). 40 hastayı ele aldığımızda 12'sine (%28) tekrar BPV, sPVR veya tPVR uygulandığı, 12 hastadan da sadece 1'inde post/pre operatif CTI oranının 1'in(%8,3) altında olduğu tespit edildi. Post/Pre CTI oranı 1'in altında ve üstünde olan grup, PVR sonrası işlem uygulanması bakımından karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (Sırasıyla %3,8 vs. %78,6 p<0,001) (Tablo-9).

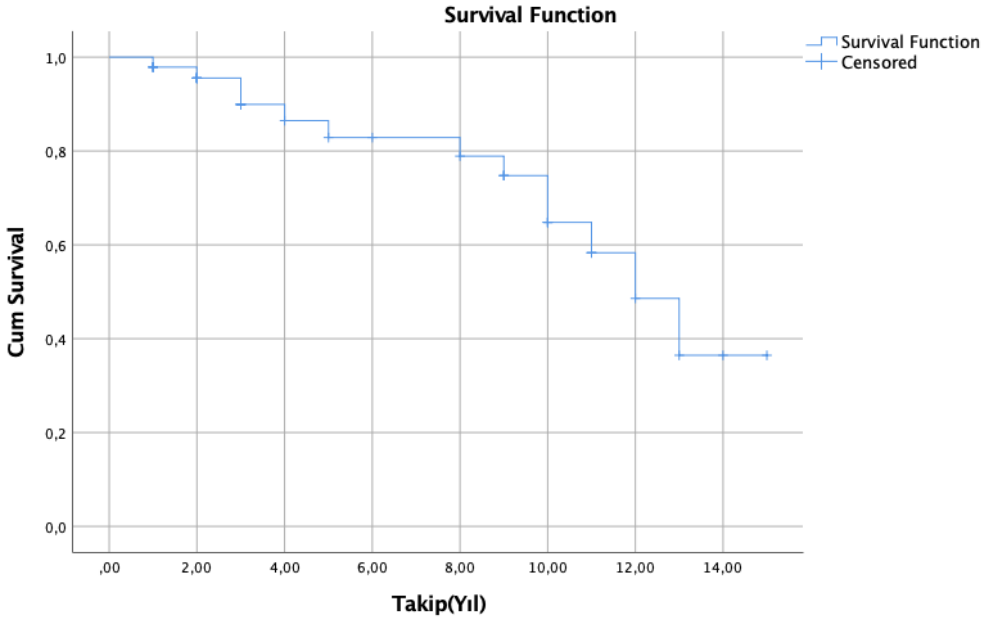
Tablo 9:CTI değişimi ile tekrar müdahale ilişkisinin değerlendirilmesi

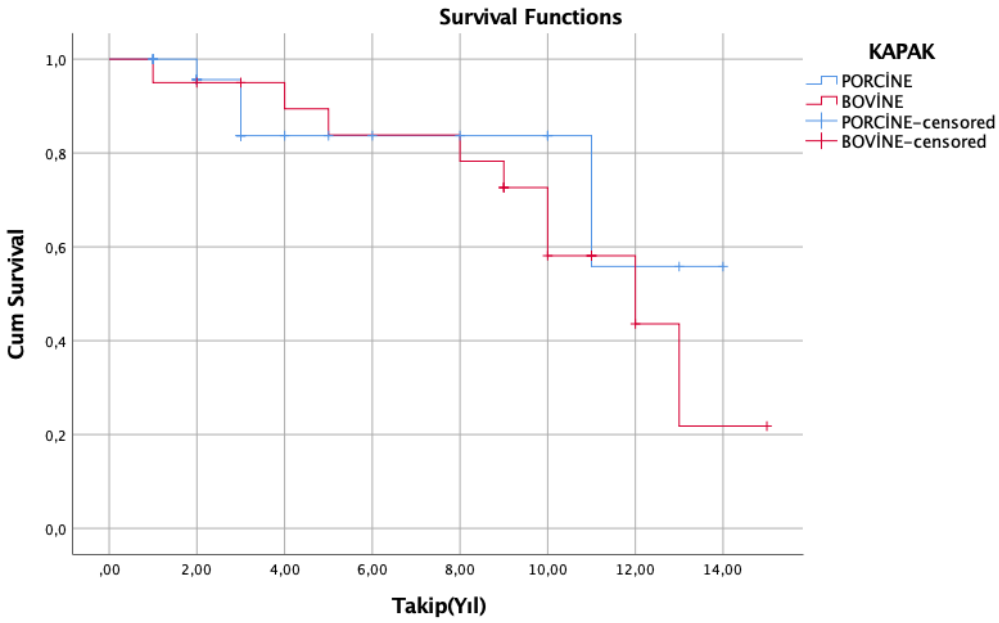
Post/Pre CTI		Girişim		Total	p
		Girişim yok(%)	Girişim var(%)		
1İN ALTI		25(96,2)	1(3,8)	26	
	% Girişim	89,30%	8,30%	65,0	
1 VE ÜSTÜ		3(21,4)	11(78,6)	14	
					<,001
	% Girişim	10,70%	91,70%	35,00%	
Total		28	12	40	
	% Post/Pre CTI	70,00%	30,00%	100,00%	

4.6. Hastaların PVR Sonrası Takip Süreleri ve Tekrar Girişim Nedenleri

Çalışmaya dahil edilen 47 hastada ortalama 5,53 ± 4,21 yıl (min. 1, max. 14) süre takip süresi saptandı. PVR sonrası takibinde ilk bir yıl içinde işlem yapılan 2 hastanın (tüm hastaların %4'ü) birine endokardit nedeniyle sPVR yapılırken diğerine pulmoner arter stenozu nedeniyle balon dilatasyon işlemi uygulanmıştı. Tekrar girişim yapılan hastaların %46,1'inin(6 hasta) 3-7 yıllık takip aralığında olduğu saptandı. 8 hastaya (işlem yapılanların %61,5'ine) biyoprotez kapaktaki darlık nedeniyle işlem yapılırken 3 hastaya (işlem grubunun %23'üne) pulmoner yetmezlik nedeniyle işlem yapıldığı tespit edildi. 5 hastada (%38,4) valve in valve, 4 hastada (%30,7) sPVR, 3 hastada (%23) BPV ve 1(%7,9) hastada balon dilatasyon işleminin uygulandığı saptandı.

Şekil 6: Kaplan-Meier Survival Eğrileri





Kapak	Girişimsiz Takip %(n)			
	0	4	8	12
Porcine	100(27)	83(9)	83(6)	62(2)
Bovine	95(20)	84(17)	71(15)	23(4)

5. TARTIŞMA

5.1. Kardiyak MRI ile PVR Öncesi Değerlendirme

Çalışmaya dahil edilen hastalardan 22'sinin preoperatif kardiyak MRI ölçümleri mevcuttu. Bu hasta grubunda RVEDVi, RVESVi ve RVEF değerlerinin ortalamaları sırasıyla 154,59 ml/m^2, 89,09 ml/m^2 ve %41,23 olarak hesaplandı. %50 persentilde ortanca değerleri ise 158 ml/m^2, 86 ml/m^2 ve %40,5 olarak, CTI değişim oranı ise 0,97 olarak hesaplandı. RV hacim değerlerinin persentilleri incelendiğinde %75 persentilde RVEDVi, RVESVi, PRF ve CTI değişim oranının median değerleri sırasıyla 182,75 ml/m^2, 109 ml/m^2, %66,25 ve 1,04 olarak hesaplandı. CTI değişimi 1'in altında olan hastalarda tekrar girişim istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha düşük olduğundan %50 persentil ve altındaki MRI ölçüm değerlerinin olumlu sonuçlandığını söyleyebiliriz. Preoperatif kardiyak MR ile RV'nin değerlendirilmesinin araştırıldığı çalışmalarda preoperatif RVEDVi <150-170 ml/m^2 veya RVESVi<82-90 ml/m^2 ise RV hacimlerinin PVR sonrası normale döndüğünü bulmuştur.(38–40) Lee ve arkadaşlarının 2012 yılında yayınladığı çalışmasında preoperatif RVEDVi'nin <168 ml/m^2 ve RVESVi'nin <80 ml/m^2 olmasının optimal sonuç için öngörücü olduğunu öne sürmüştür.(39) Heng ve arkadaşları 2017 de yayınladıkları 57 hastada prospektif yaptıkları çalışmada PVR öncesi kardiyak MRI ile değerlendirdikleri hastaları postoperatif dönemde kontrol MRI ile takip ederek sağ ventrikül remodelingi için preoperatif RVEDVi ≤ 158 ml/m^2, RVESVi≤ 82ml/m^2 eşik değerlerini tespit etmişlerdir.(37) PVR sonrası remodelingi CTI değişimi ile gösterdiğimiz çalışmamızda preoperatif RV MRI ölçümleri %50 persentil değerleri literatürdeki cut-off değerlerle uyumludur. Ayrıca belirlediğimiz cut-off değerlerinin üzerinde olan, PVR sonrası CTI değişimi >1 olan hastalarda tekrar girişim ihtiyacı doğması hastaların takibinde MRI'a göre kolay ulaşılabilir olan CTI değişiminin kullanımını doğrulamaktadır.

5.2. PVR İçin Doğru Zamanlamanın Kararı

PVR ameliyat kararını vermede birçok farklı görüş mevcuttur. Çalışmamızda hastaların RVOT müdahalesi sonrası ile PVR uygulanması arasındaki median zaman 10 yıl olarak tespit edildi. PVR ameliyat kararı için standart bir zaman aralığı kullanmak elbette doğru değildir. Ancak hastanın takibi ve klinik değerlendirme süreci hakkında fikir verebilir. Çalışmaya dahil edilen hastaların operasyon zamanlamaları incelendiğinde RVEF'nin %25 persentilden %75 persentile doğru artış gösterirken PRF, RVEDVi, RVESVi ve CTI değişiminin artış gösterdiği görülmektedir (Tablo-4). Burdan RV hacimleri artış gösterse de fonksiyonun korunabildiğini ve RV fonksiyon kaybının olmadığı süreçte hastaların CTI değişimi bize klinik değerlendirme açısından farkındalık sağlayabileceğini söyleyebiliriz. Çalışmamızda ilk RVOT müdahalesi ile PVR arası sürenin değerlendirilmesi hastanın klinik seyri hakkında ortalama bir bilgi sunmayı sağlamıştır. PVR öncesi ile sonrası CTI oranları karşılaştırıldığında uzun dönem takibinde CTI post/preoperatif oranı ≥1 olan hastaların yüksek çoğunluğuna tekrar pulmoner kapak girişimi yapılmış olması CTI'in hastaların takibinde kardiyak MRI öncesi fikir veren bir belirteç olabileceğini düşündürüyor. Böylelikle RV fonksiyonu bozulmadan zamanında müdahale kararı alınabilir. Hastaya müdahale kararında sadece görüntüleme yöntemleri ile değil klinik semptom, aritmi ve efor kapasitesinin de göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

5.3. Aritmi ve Blok Varlığı

Çalışmaya dahil edilen hastaların %85,1'inde RBBB mevcuttur. Hastaların hepsinde infundibulumdan pulmoner artere uzanan perikart veya PTFE yama mevcuttu (ilk veya ikinci herhangi bir operasyonunda uygulanan). RBBB'nin varlığı pulmoner yama ile genişletme işleminde yapılan sağ ventrikül kesisi veya RV genişlemesi ile ilişkili olabilir. RV genişlemesi ve overloadı nedeniyle VT riskinin arttığı bilinmektedir. Yaklaşık

7000 tam düzeltme yapılmış TOF hastalarının meta-analizinde ileri yaşta onarım, palyatif şant operasyonu, uzun QRS süresi ve orta derece RV disfonksiyonu ile VT'nin ilişkili olduğu bulunmuştur(41). Çalışmamızda 47 hastanın sadece 2'sinde VT görülmüş olup ablasyon uygulanmıştır (Tablo-7). Düşük oranda VT görülmesi çalışmamızdaki PVR zamanlamasının hastaların kliniği açısından uygunluğunu göstermektedir.

47 hastanın sadece 2'sinde total AV blok nedenli kalıcı pacemaker uygulanmıştır. Total AV bloklar, hastaların ilk operasyonunda VSD'nin onarımı sonrası oluşmuştur.

5.4. Post/Preoperatif CTI Oranı

Çalışmaya dahil edilen 47 hastanın 40'ında uygun çekim yapılmış olan posterior-anterior göğüs grafisi mevcuttu. CTI ölçümünün optimizasyonunu kısıtlayan çekim sırasında hastanın yanlış pozisyonu, yetersiz inspiryum gibi durumların görüldüğü göğüs grafisine sahip hastalar CTI değerlendirmesinde dışlanmıştır. Dahil edilen hastaların sPVR öncesi CTI'leri ve cerrahi sonrası 6.ay ve sonrası çekilen göğüs grafilerinde ölçülen CTI'leri post/preoperatif olarak hesaplandığında bu oranın ≥1 olduğu hastalarda istatistiksel olarak anlamlı şekilde tekrar pulmoner kapak müdahalesi gereksinimi olduğu görüldü. Oransal olarak bakıldığında 2 grup arasında ≥1 olanlarda girişim oranı yaklaşık 25 katıydı (Tablo-9). CTI post/preoperatif oranı <1 olan grupta ise diğer gruba göre herhangi bir girişim uygulamadan takip edilme oranı 4 kattı (Tablo-9). Lim ve arkadaşları 2004'te yayınladıkları TOF onarımı sonrası PVR yaptıkları 58 hastada PVR sonrası RV boyutlarındaki normalleşmeyi hem CTI azalmasını hem de ekokardiyografi ile RV fonksiyonunu değerlendirerek ortaya koymuşlardır(42). Shiokawa ve arkadaşları 2012'de yayınladıkları, TOF tam düzeltme sonrası PVR yaptıkları 19 hastayı retrospektif inceledikleri çalışmada postoperatif CTI ve preoperatif CTI karşılaştırdıklarında anlamlı düşüş olduğunu ve bu hasta grubunda tekrar

pulmoner kapak girişim ihtiyacı olmadan 20 yıl takip oranını %100 bulmuşlardır(43). Heng ve arkadaşları 2017'de yayınladıkları TOF tam düzeltme sonrası PVR yapılan 57 hastayı içeren prospektif kardiyak MRI tabanlı çalışmalarında hastalarda PVR sonrası CTI'lerde anlamlı düşüş olduğunu saptamıştır(37). Literatürdeki CTI değişimine değinen çalışmalar sadece PVR sonrası CTI'deki düşüşü araştırırken biz çalışmamızda CTI'de PVR sonrası takiplerinde artış görülen hastaların redo PVR veya transkateter müdahale ihtiyacını inceleyerek hastaların klinik takibinde göğüs radyografisinin kolay ulaşılabilir ve teknik kolaylığı ile basit bir tetkik olarak pratik katkısına değinmektedir. Literatürdeki çalışmalarla benzer şekilde cerrahi zamanlamanın uygun olduğu PVR hastalarında RV remodelinginin CTI oranındaki düşüşle gösterilebileceği saptanmıştır. Ayrıca bu çalışmalara ek olarak PVR sonrası takiplerde CTI artışı olan hastalarda pulmoner kapağa tekrar müdahale riskinin istatistiksel olarak anlamlı şekilde varlığını göstermiştir (Tablo-9).

5.5. RVOT'ta Kapak Seçimi Cerrahi Sonrasını Etkiler Mi?

Sağ ventrikül basıncı sistemik basınçtan düşük olması sebebiyle RVOT'ta LVOT'a göre yavaş akım görüldüğünden pulmoner odakta mekanik kapaklarda tromboz oranının yüksek olduğu bilinmektedir. Hem transkateter işleme müsaade etmesi hem de antikoagülan kullanımı gerektirmemesi nedeniyle RVOT'ta büyük çoğunlukla biyoprotez kapaklar tercih edilmektedir. Çalışmaya dahil edilen hastaların tamamında biyoprotez kapak kullanılmıştır. Tekrar girişim ihtiyacı doğan hastalar incelendiğinde kapak materyalinin de PVR'nin uzun dönem sonuçlarına etki ettiği görülmüştür. Bovine(sığır) ve porcine(domuz) materyalinden kapaklar kapakların çalışmamızdaki kullanımı neredeyse yarı yarıyadır (sırasıyla %42,6 vs. %57,4). Hastaların takipleri sırasında tekrar kapak müdahalesi varlığı araştırıldığında bovine grubunda porcine grubuna göre yaklaşık 3 kat fazla olduğu gösterilmiştir. İstatistiksel olarak anlamlı şekilde elde edilen bu sonuç

literatürdeki çalışmalara ek olarak hastaların RV fonksiyonu, QRS süresi, VT varlığı, RV hacimleri gibi PVR'nin uzun dönem sonuçlarını etkileyen faktörlere ek olarak kapak seçiminin de cerrahi uzun dönem sonuçları etkileyen bir unsur olarak göz önünde bulundurulması gerektiğini göstermektedir.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Çalışmamız pulmoner kapak replasmanı yapılan hastalara müdahale zamanlamasının önemini vurgulamayı, hastaların takiplerinde kolay ve hızlı tetkiklerle yakın kontrol altında tutmayı sağlamak adına CTI'in yol göstericiliğine dikkat çekmeyi amaçlamaktadır. Bilindiği üzere PVR ihtiyacını belirlerken dikkate alınan semptomatik olma, RV hacimlerinde artış, VT görülmesi, sağ ventrikül basınç artışı gibi faktörlere ek olarak hastaların cerrahi sonrası uzun dönem sonuçlarını etkileyen bir unsur olarak biyoprotez kapak materyalinin seçiminin de cerrahi sonuçlar üzerinde etkili olduğunu göstermek amaçlanmıştır. CTI değişimi birçok çalışmada sadece cerrahi sonucu değerlendirmek için incelenmişken çalışmamızda klinik takipte sağ kalp boşluklarında hacim artışı hakkında fikir vererek tekrar müdahale ihtiyacı olabilecek hastaları RV fonksiyonu bozulmadan erken müdahalede bulunma fırsatını sağlayabileceği vurgulanmıştır. Uzun dönem takipte hastalarda tekrar müdahale varlığı araştırılarak hem cerrahi öncesi hem de cerrahi sonuçlar hakkında hastalara klinik seyir hakkında bilgi verebilecek sonuçlar elde edilmiştir. Pulmoner kapak replasmanında biyoprotez seçiminde hasta sayısının artırılarak yeni çalışmalar yapılmasına ihtiyaç vardır.

7. KAYNAKLAR

1. Wilson R, Ross O, Griksaitis MJ. Tetralogy of Fallot. Vol. 19, BJA Education. Elsevier Ltd; 2019. p. 362–9.
2. Kothari SS. Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot — the missing link? Int J Cardiol. 1992 Oct;37(1):1–5.
3. Fallot E. Contribution a lanatomie pathologique de la maladie bleue (cyanotic cardiaque. Vol. 25. 1888. 77–138 p.
4. Blalock A. The Surgical Treatment of Malformations of the Heart. JAMA. 1984 Apr 27;251(16):2123.
5. LILLEIIEI CW, COHEN M, WARDEN HE, READ RC, AUST JB, DEWALL RA, et al. Direct Vision Intracardiac Surgical Correction of the Tetralogv of Fallot, Pentalogy of Fallot, and Pulmonary Atresia Defects. Ann Surg. 1955 Sep;142(3):418–45.
6. Miller JR, Stephens EH, Goldstone AB, Glatz AC, Kane L, Van Arsdell GS, et al. The American Association for Thoracic Surgery (AATS) 2022 Expert Consensus Document: Management of infants and neonates with tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg. 2023 Jan;165(1):221–50.
7. Petrucci O, O'Brien SM, Jacobs ML, Jacobs JP, Manning PB, Eghtesady P. Risk Factors for Mortality and Morbidity After the Neonatal Blalock-Taussig Shunt Procedure. Ann Thorac Surg. 2011 Aug;92(2):642–52.
8. Santoro G, Capozzi G, Caianiello G, Palladino MT, Marrone C, Farina G, et al. Pulmonary Artery Growth After Palliation of Congenital Heart Disease With Duct-Dependent Pulmonary Circulation. J Am Coll Cardiol. 2009 Dec;54(23):2180–6.
9. Alsagheir A, Koziarz A, Makhdoum A, Contreras J, Alraddadi H, Abdalla T, et al. Duct stenting versus modified Blalock–Taussig shunt in neonates and infants with duct-dependent pulmonary blood flow: A systematic review and meta-analysis. J Thorac Cardiovasc Surg. 2021 Feb;161(2):379-390.e8.
10. Glatz AC, Petit CJ, Goldstein BH, Kelleman MS, McCracken CE, McDonnell A, et al. Comparison Between Patent Ductus Arteriosus Stent and Modified Blalock-Taussig Shunt as Palliation for Infants With Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow. Circulation. 2018 Feb 6;137(6):589–601.

11. Barron DJ, Ramchandani B, Murala J, Stumper O, De Giovanni J V., Jones TJ, et al. Surgery following primary right ventricular outflow tract stenting for Fallot's Tetralogy and variants: rehabilitation of small pulmonary arteries†. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2013 Oct;44(4):656–62.

12. Quandt D, Ramchandani B, Penford G, Stickley J, Bhole V, Mehta C, et al. Right ventricular outflow tract stent versus BT shunt palliation in Tetralogy of Fallot. Heart. 2017 Aug 16;heartjnl-2016-310620.

13. Love BA. Management of Infants With Tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol. 2023 Aug;82(7):628–30.

14. Vanderlaan RD, Barron DJ. Optimal Surgical Management of Tetralogy of Fallot. CJC Pediatric and Congenital Heart Disease. 2023 Dec;2(6):352–60.

15. Fathallah M, Krasuski RA. Pulmonic Valve Disease: Review of Pathology and Current Treatment Options. Curr Cardiol Rep. 2017 Nov 16;19(11):108.

16. Lloyd TR, Marvin WJ, Mahoney LT, Lauer RM. Balloon dilation valvuloplasty of bioprosthetic valves in extracardiac conduits. Am Heart J. 1987 Aug;114(2):268–74.

17. Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of pulmonic valve stenosis and pure regurgitation. Clin Cardiol. 1995 Jan 4;18(1):45–50.

18. Kumar A, Stalker HJ, Williams CA. Concurrence of supravalvular aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in three generations of a family: A form of arterial dysplasia. Am J Med Genet. 1993 Mar 15;45(6):739–42.

19. Shaw AC, Kalidas K, Crosby AH, Jeffery S, Patton MA. The natural history of Noonan syndrome: a long-term follow-up study. Arch Dis Child. 2006 Mar 10;92(2):128–32.

20. Gürbüz A, Apaydın A, Akçevin A, Sezgin A, Çaynak B, Özay B, et al. Türk Kalp ve Damar Cerrahisi Derneği Kalp Kapak Cerrahisi Kılavuzu. Ankara; 2020.

21. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. Clinical Anatomy of the Normal Pulmonary Root Compared With That in Isolated Pulmonary Valvular Stenosis 11Drs. Anderson and Ho are supported by the British Heart Foundation, London and by the Joseph Levy Foundation, London. During this investigation, Dr. Stamm was a visiting fellow from the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, University of Göttingen, Göttingen, Germany. J Am Coll Cardiol. 1998 May;31(6):1420–5.

22. Bashore TM. Adult Congenital Heart Disease. Circulation. 2007 Apr 10;115(14):1933–47.

23. Shyu KG, Tseng CD, Chiu IS, Hung CR, Chu SH, Lue HC, et al. Infundibular pulmonic stenosis with intact ventricular septum: a report of 15 surgically corrected patients. Int J Cardiol. 1993 Sep;41(2):115–21.

24. Johnson GL, Kwan OL, Handshoe S, Noonan JA, DeMaria AN. Accuracy of combined two-dimensional echocardiography and continuous wave Doppler recordings in the estimation of pressure gradient in right ventricular outlet obstruction. J Am Coll Cardiol. 1984 Apr;3(4):1013–8.

25. Lima CO, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, Goldberg SJ, Barron J V, Allen HD, et al. Noninvasive prediction of transvalvular pressure gradient in patients with pulmonary stenosis by quantitative two-dimensional echocardiographic Doppler studies. Circulation. 1983 Apr;67(4):866–71.

26. Ristow B, Ahmed S, Wang L, Liu H, Angeja BG, Whooley MA, et al. Pulmonary Regurgitation End-diastolic Gradient Is a Doppler Marker of Cardiac Status: Data from the Heart and Soul Study. Journal of the American Society of Echocardiography. 2005 Sep;18(9):885–91.

27. Renella P, Aboulhosn J, Lohan DG, Jonnala P, Finn JP, Satou GM, et al. Two-Dimensional and Doppler Echocardiography Reliably Predict Severe Pulmonary Regurgitation as Quantified by Cardiac Magnetic Resonance. Journal of the American Society of Echocardiography. 2010 Aug;23(8):880–6.

28. Saremi F, Gera A, Yen Ho S, Hijazi ZM, Sánchez-Quintana D. CT and MR Imaging of the Pulmonary Valve. RadioGraphics. 2014 Jan;34(1):51–71.

29. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JCC, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol. 2002 Dec;40(11):2044–52.

30. Zdradzinski M, Elkin R, Flamm S, Krasuski R. Incremenal Value of Cardiac Magnetic Resonance for Assessing Pulmonic Valve Regurgitation. J Heart Valve Dis. 2015 Jul;24(4):502–7.

31. Kan JS, White RI, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous Balloon Valvuloplasty: A New Method for Treating Congenital Pulmonary-Valve Stenosis. New England Journal of Medicine. 1982 Aug 26;307(9):540–2.

32. Wang SZ, Ou-yang WB, Hu SS, Pang KJ, Liu Y, Zhang FW, et al. First-in-Human Percutaneous Balloon Pulmonary Valvuloplasty Under Echocardiographic Guidance Only. Congenit Heart Dis. 2016 Dec;11(6):716–20.

33. Fraisse A, Assaidi A, Mauri L, Malekzadeh-Milani S, Thambo J, Bonnet D, et al. Coronary artery compression during intention to treat right ventricle

outflow with percutaneous pulmonary valve implantation: Incidence, diagnosis, and outcome. Catheterization and Cardiovascular Interventions. 2014 Jun 19;83(7).

34. Morray BH, McElhinney DB, Cheatham JP, Zahn EM, Berman DP, Sullivan PM, et al. Risk of Coronary Artery Compression Among Patients Referred for Transcatheter Pulmonary Valve Implantation. Circ Cardiovasc Interv. 2013 Oct;6(5):535–42.

35. Lindsay I, Aboulhosn J, Salem M, Levi D. Aortic root compression during transcatheter pulmonary valve replacement. Catheterization and Cardiovascular Interventions. 2016 Nov 28;88(5):814–21.

36. Hallbergson A, Gauvreau K, Powell AJ, Geva T. Right Ventricular Remodeling After Pulmonary Valve Replacement: Early Gains, Late Losses. Ann Thorac Surg. 2015 Feb;99(2):660–6.

37. Heng EL, Gatzoulis MA, Uebing A, Sethia B, Uemura H, Smith GC, et al. Immediate and midterm cardiac remodeling after surgical pulmonary valve replacement in adults with repaired tetralogy of fallot: A prospective cardiovascular magnetic resonance and clinical study. Circulation. 2017 Oct 1;136(18):1703–13.

38. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. The Lancet. 2000 Sep;356(9234):975–81.

39. Lee C, Kim YM, Lee CH, Kwak JG, Park CS, Song JY, et al. Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in 170 Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. J Am Coll Cardiol. 2012 Sep;60(11):1005–14.

40. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, van Dijk APJ, Spijkerboer AM, et al. Preoperative Thresholds for Pulmonary Valve Replacement in Patients With Corrected Tetralogy of Fallot Using Cardiovascular Magnetic Resonance. Circulation. 2007 Jul 31;116(5):545–51.

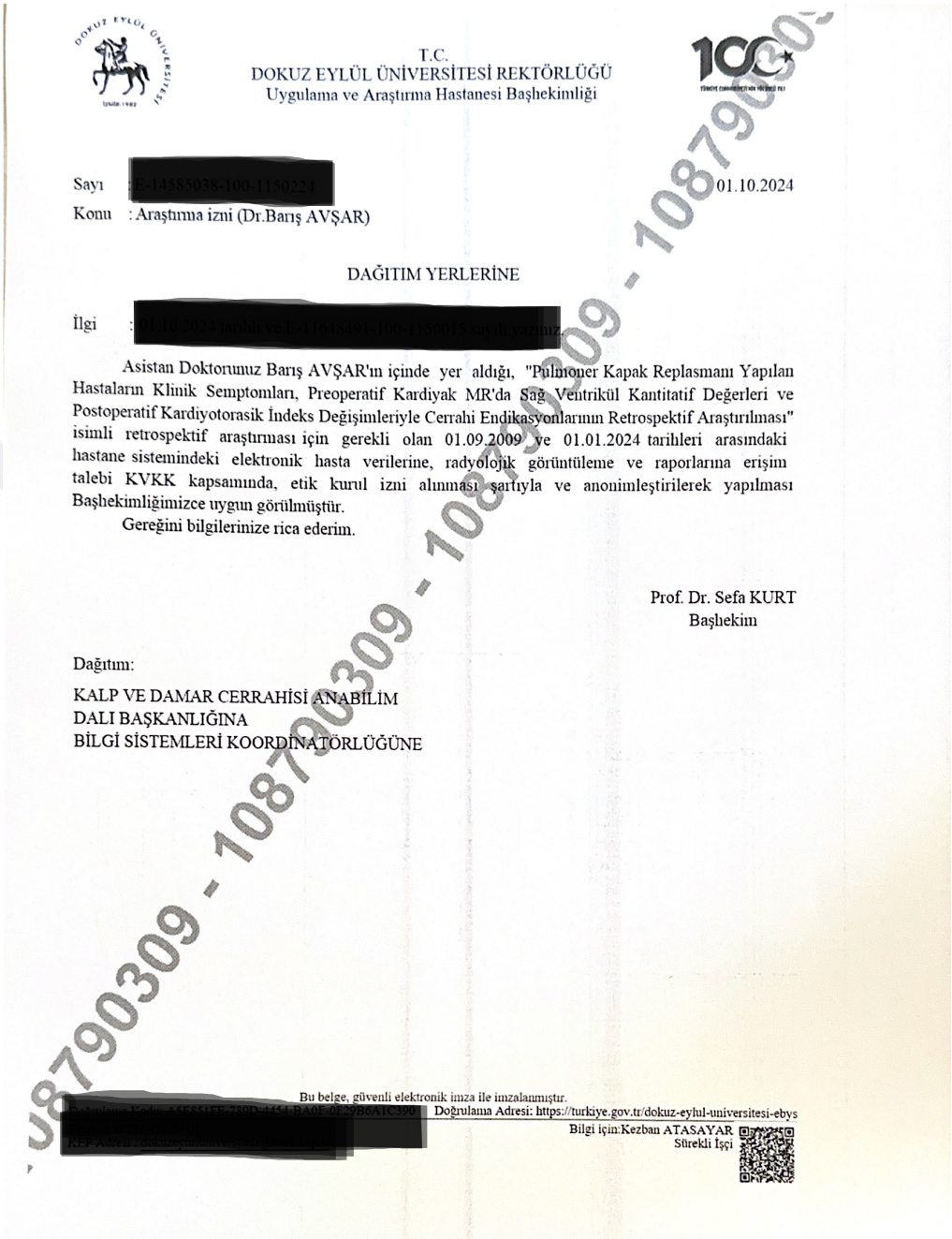
41. Possner M, Tseng SY, Alahdab F, Bokma JP, Lubert AM, Khairy P, et al. Risk Factors for Mortality and Ventricular Tachycardia in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot: A Systematic Review and Meta-analysis. Canadian Journal of Cardiology. 2020 Nov;36(11):1815–25.

42. Lim C, Young Lee J, Kim WH, Kim SC, Song JY, Kim SJ, et al. Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial?☆. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2004 May;25(5):728–34.

43. Shiokawa Y, Sonoda H, Tanoue Y, Nishida T, Nakashima A, Tominaga R. Pulmonary valve replacement long after repair of tetralogy of Fallot. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2012 Jun 8;60(6):341–4.

8. EKLER

8.1. Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi Başhekimlik Araştırma Onayı



T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ
Uygulama ve Araştırma Hastanesi Başhekimliği

Sayı [redacted] 01.10.2024
Konu : Araştırma izni (Dr.Barış AVŞAR)

DAĞITIM YERLERİNE

İlgi : [redacted]

Asistan Doktorunuz Barış AVŞAR'ın içinde yer aldığı, "Pulmoner Kapak Replasmanı Yapılan Hastaların Klinik Semptomları, Preoperatif Kardiyak MR'da Sağ Ventrikül Kantitatif Değerleri ve Postoperatif Kardiyotorasik İndeks Değişimleriyle Cerrahi Endikasyonlarının Retrospektif Araştırılması" isimli retrospektif araştırması için gerekli olan 01.09.2009 ve 01.01.2024 tarihleri arasındaki hastane sistemindeki elektronik hasta verilerine, radyolojik görüntüleme ve raporlarına erişim talebi KVKK kapsamında, etik kurul izni alınması şartıyla ve anonimleştirilerek yapılması Başhekimliğimizce uygun görülmüştür.

Gereğini bilgilerinize rica ederim.

Prof. Dr. Sefa KURT
Başhekim

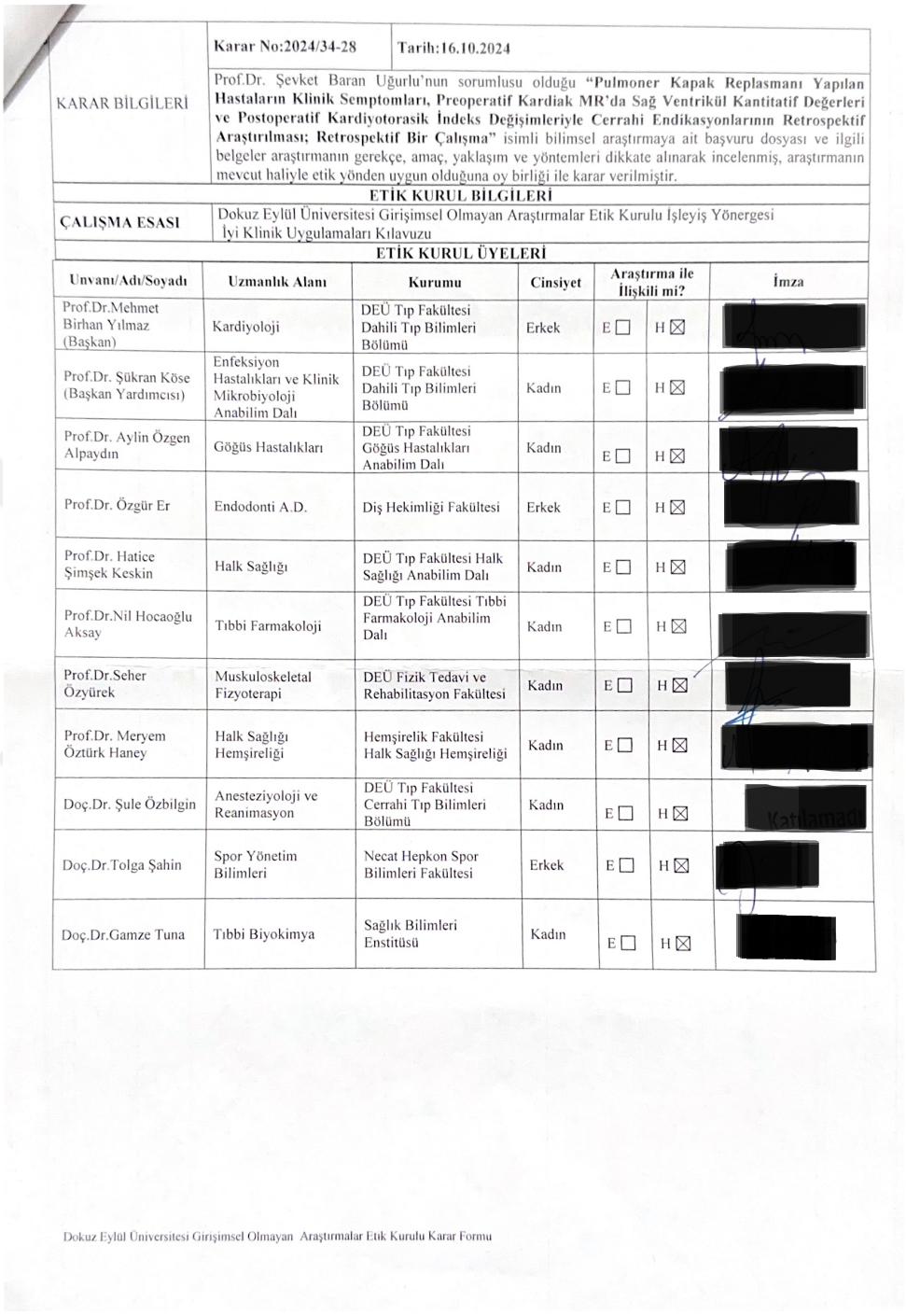
Dağıtım:

KALP VE DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM
DALI BAŞKANLIĞINA
BİLGİ SİSTEMLERİ KOORDİNATÖRLÜĞÜNE

Bu belge, güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
[redacted] Doğrulama Adresi: https://turkiye.gov.tr/dokuz-eylul-universitesi-ebys
Bilgi için:Kezban ATASAYAR
Sürekli İşçi

- 108790309 - 108790309 - 108790309 - 108790309 -

8.2. Etik Kurul Onayı



KARAR BİLGİLERİ	Karar No:2024/34-28	Tarih:16.10.2024
	Prof.Dr. Şevket Baran Uğurlu'nun sorumlusu olduğu **"Pulmoner Kapak Replasmanı Yapılan Hastaların Klinik Semptomları, Preoperatif Kardiak MR'da Sağ Ventrikül Kantitatif Değerleri ve Postoperatif Kardiyotorasik İndeks Değişimleriyle Cerrahi Endikasyonlarının Retrospektif Araştırılması; Retrospektif Bir Çalışma"** isimli bilimsel araştırmaya ait başvuru dosyası ve ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş, araştırmanın mevcut haliyle etik yönden uygun olduğuna oy birliği ile karar verilmiştir.	

ETİK KURUL BİLGİLERİ

ÇALIŞMA ESASI	Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu İşleyiş Yönergesi İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu

ETİK KURUL ÜYELERİ

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet	Araştırma ile İlişkili mi?		İmza
Prof.Dr.Mehmet Birhan Yılmaz (Başkan)	Kardiyoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Dahili Tıp Bilimleri Bölümü	Erkek	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr. Şükran Köse (Başkan Yardımcısı)	Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı	DEÜ Tıp Fakültesi Dahili Tıp Bilimleri Bölümü	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr. Aylin Özgen Alpaydın	Göğüs Hastalıkları	DEÜ Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr. Özgür Er	Endodonti A.D.	Diş Hekimliği Fakültesi	Erkek	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr. Hatice Şimşek Keskin	Halk Sağlığı	DEÜ Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr.Nil Hocaoğlu Aksay	Tıbbi Farmakoloji	DEÜ Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr.Seher Özyürek	Muskuloskeletal Fizyoterapi	DEÜ Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Prof.Dr. Meryem Öztürk Haney	Halk Sağlığı Hemşireliği	Hemşirelik Fakültesi Halk Sağlığı Hemşireliği	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]
Doç.Dr. Şule Özbilgin	Anesteziyoloji ve Reanimasyon	DEÜ Tıp Fakültesi Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü	Kadın	E ☐	H ☒	Katılamadı
Doç.Dr.Tolga Şahin	Spor Yönetim Bilimleri	Necat Hepkon Spor Bilimleri Fakültesi	Erkek	E ☐	H ☒	[redacted]
Doç.Dr.Gamze Tuna	Tıbbi Biyokimya	Sağlık Bilimleri Enstitüsü	Kadın	E ☐	H ☒	[redacted]

Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu Karar Formu