

8. BÖLÜM

SAĞ VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLU DARLIKLARI

Bülent UZUNLAR¹

GİRİŞ

Sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları; yerleşimine göre subvalvuler (subinfundibuler ve infundibular), valvuler ve supralvalvuler olarak sınıflandırılır. Bunlardan subvalvuler ve supralvalvuler darlıklar nadirdir, valvuler pulmoner darlık ise doğuştan kalp hastalıkları arasında 3. sırada görülen ve erişkin yaş grubunda daha sık karşılaştığımız sebeptir. İzole olarak ya da bir arada görülebildikleri gibi diğer kalp anomalilerine ve sendromlara eşlik edebilirler. Tutulumun yaygınlığı ve ciddiyetine göre yaşamın ilk yıllarında tanı alabilirler veya yıllarca asemptomatik kalarak ileri yaşlarda ilk olarak karşımıza çıkabilirler.

VALVULER PULMONER DARLIK

Tanım ve Morfoloji

Doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık %7'si valvuler pulmoner darlıktır (PD)(1,2). Genellikle izoledir, bazen atrial septal defekt (ASD), periferik pulmoner arter darlığı gibi diğer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte olabilir. Noonan, Williams, Alagille sendromu gibi çeşitli genetik veya kromozomal bozukluklara eşlik edebilir. En sık şekli kommissürlerin yapışıklığı sonucunda santral açıklığın azaldığı, kubbe ya da koni şeklinde olan pulmoner kapaktır. Santral kapak açıklığı özellikle sağda azalmıştır ve kapak taban hareketi korunmuştur.

¹ Dr. Öğr. Üyesi, İstanbul Atlas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, druzunlar@yahoo.com.

mış hasta olarak çıkar. Nadiren ilk tanı ileri yaşlarda konulabilir. Özellikle en sık karşılaştığımız valvuler PD'da PBPV ile tedavi çok başarılıdır, komplikasyon oranı düşüktür ve prognoz çok iyidir. İnfundübüler ve subinfundübüler darlıklar ve supralvalvüler darlıklar için aynı ifadeleri kullanmak doğru değildir. İnfundübüler ve subinfundübüler darlıklarda tedavi kompleks olabilen cerrahi ile mümkündür ve bu tedavinin ileri yaşlarda getireceği problemler erişkin kardiyologların iyi değerlendirmesi gereken noktalardır. Supralvalvüler darlıklar ise hastanın özelliğine göre balon/stent veya cerrahi uygulanabilen, ancak valvuler darlıktan farklı olarak restenozun önemli bir problem olarak karşımıza çıktığı alt gruptur. Supralvalvüler darlıklarda gerek ilk tanıda, gerek restenoz değerlendirmesinde özellikle distal darlıklarda zorluklar yaşanır. Son yıllarda cerrahinin ulaşamadığı ancak hastanın perkütan işlem için uygun olmadığı alt gruplarda hibrid işlemler (cerrahi-balon) uygulanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20(6):411-417. doi: 10.1007/s002469900502.
2. Samanek M, Slavík Z, Zborilova B, et al. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol.* 1989;10(4):205-211. doi: 10.1007/BF02083294.
3. Johnson LW, Grossman W, Dalen JE, et al. Pulmonic stenosis in the adult. Long-term follow-up results. *N Engl J Med.* 1972;287(23):1159-1163. doi: 10.1056/nejm197212072872301.
4. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation.* 1993;87(2):I28-37.
5. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 1982;307(9):540-542. doi: 10.1056/nejm198208263070907.
6. Chen CR, Cheng TO, Huang T, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med.* 1996;335(1):21-25. doi: 10.1056/nejm199607043350104.
7. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J.* 1999;138(5 Pt 1):950-954. doi: 10.1016/s0002-8703(99)70022-0.
8. Rao PS, Galal O, Patnana M, et al. Results of three to 10 year follow up of balloon dilatation of the pulmonary valve. *Heart.* 1998;80(6):591-595. doi: 10.1136/hrt.80.6.591.
9. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report

- of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139(14):e637-e697. doi: 10.1161/CIR.0000000000000602.
10. Cil E, Saraçlar M, Ozkutlu S, et al. Double-chambered right ventricle: experience with 52 cases. *Int J Cardiol*. 1995;50(1):19-29. doi: 10.1016/0167-5273(95)02343-u.
 11. Singh M, Agarwala M K, Grover A. Clinical, echocardiographic, and angiographic profile of patients with double-chambered right ventricle: experience with 48 cases. *Angiology*. 1999;50(3):223-231. doi: 10.1177/000331979905000307
 12. Simarro E, Simarro C, Moris C. Double-chamber right ventricle in a 63-year-old woman. *Acta Cardiol*. 2000;55(1):39-40. doi: 10.2143/AC.55.1.2005716.
 13. McElhinney DB, Chatterjee KM, Reddy VM. Double-chambered right ventricle presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg*. 2000;70(1):124-127. doi: 10.1016/s0003-4975(00)01320-5.
 14. Goitein KJ, Neches WH, Park SC, et al. Electrocardiogram in double chamber right ventricle. *Am J Cardiol*. 1980;45(3):604-608. doi: 10.1016/s0002-9149(80)80011-7.
 15. Darwazah AK, Eida M, Bader V, et al. Surgical management of double-chambered right ventricle in adults. *Tex Heart Inst J*. 2011;38(3):301-304.
 16. Said SM, Burkhart HM, Dearani JA, et al. Outcomes of surgical repair of double-chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg*. 2012;93(1):197-200. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.08.043.
 17. Rothman A, Perry SB, Keane JF, et al. Balloon dilation of branch pulmonary artery stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;2(1):46-54.
 18. Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis: early experience. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22(3):867-872. doi: 10.1016/0735-1097(93)90205-f.
 19. Lynch W, Boekholdt SM, Hazekamp MG, et al. Hybrid branch pulmonary artery stent placement in adults with congenital heart disease. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2015;20(4):499-503. doi: 10.1093/icvts/ivu435.