

9. BÖLÜM

SOL VENTRİKÜL ÇIKIŞ YOLU DARLIKLARI

Bülent UZUNLAR¹

GİRİŞ

Sol ventrikül çıkış yolu darlıkları aort kapak esas alınarak yerleşim yerine göre subvalvuler, valvuler ve supravvalvuler darlıklar olarak sınıflandırılır. Tek başlarına olabildikleri gibi çeşitli seviyelerde ve diğer anomaliler ile birlikte görülebilir. Valvuler aort darlığı açık ara önde olan gruptur ve bununda en sık doğumsal nedeni biküspit aort kapaktır. Erişkinlerde triküspit yapıdaki kapağın kalsifik dejenerasyonu ve romatizmal aort kapak tutulumu en sık edinsel nedenlerdir, diğer önemli neden ise doğumsal aort kapak anomalileridir. Sol ventrikül çıkış yolu darlıklarında; lezyonun lokalizasyonunun saptanması, nedeni ortaya koyacak anatomik durumun tesbiti, darlık şiddetinin belirlenmesi, eşlik eden durumların ortaya çıkarılması tanı sürecinde ilk basamaklardır. Hastalar genelde yaşamın aktif çağında tanı alır ve beraberinde her alanda aydınlatılması gereken sorular belirir, bu yazıda; doğru yönlendirme ve takip açısından gerekli öneriler, tanı ve tedavi yöntemleri ve tedavi zamanlaması tartışılmıştır.

VALVULER AORT DARLIĞI

Tanım ve Morfoloji

Erişkinlerde doğumsal valvuler aort darlığının (AD) başlıca sebebi biküspit aort kapaktır. Biküspit aort kapak (BAK) %1-2 ile erişkinlerde görülen en sık do-

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

gerekir. Özellikle BAK'da aort dilatasyonu söz konusu ise diseksiyon ve rüptür açısından yakın takip gerekir. Bu hastalıkların ilerleyici olması, yaşam kalitesini etkilemesi ve ciddi mortalite ve morbidite riskleri içermesi nedeniyle, yaşam boyu düzenli takip konusunda hastalar motive edilmeli ve tedavi sonrası dönemde de sürdürülmelidir. Son yıllarda kateter temelli tedavi şekilleriyle (TAVİ) ilgili tecrübe artışı ve yöntemlerin gelişmesi umut vericidir, ancak cerrahinin hala tek seçenek olduğu alt gruplar çok fazladır.

KAYNAKLAR

1. Panayotova R, Macnab A, Waterworth PD. A pilot project of familial screening in patients with bicuspid aortic valve disease. *J Heart Valve Dis.* 2013;22(2):150-155.
2. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(5):1226-1233. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.01.039.
3. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart.* 2008;94(12):1634-1638. doi: 10.1136/hrt.2007.132092
4. Roos-Hesselink JW, Schölzel BE, Heijdra RJ, et al. Aortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair. *Heart.* 2003;89(9):1074-1077. doi: 10.1136/heart.89.9.1074.
5. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol.* 2006;98(8):1096-1102. doi: 10.1016/j.amjcard.2006.05.035.
6. Pellikka PA, Sarano ME, Nishimura RA, et al. Outcome of 622 adults with asymptomatic, hemodynamically significant aortic stenosis during prolonged follow-up. *Circulation.* 2005;111(24):3290-3295. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.495903.
7. Bergler-Klein J, Klaar U, Heger M, et al. Natriuretic peptides predict symptom-free survival and postoperative outcome in severe aortic stenosis. *Circulation.* 2004;109(19):2302-2308. doi: 10.1161/01.CIR.0000126825.50903.18.
8. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: a focused update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2017;18(3):254-275. doi: 10.1093/ehjci/jew335.
9. Bektaşoğlu G. A neglecting part of Routine Cardiology Practice: Invasive assessment of a patient with aortic stenosis and mildly decreased ejection fraction with dobutamine challenge test. *E J Cardiovasc Med.* 2020;8(1)(Suppl):577.
10. Lababidi Z, Wu J R, Walls J T. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients. *Am J Cardiol.* 1984;53(1):194-197. doi: 10.1016/0002-9149(84)90709-4.
11. McKay RG, Safian RD, Lock JE, Mandell VS, Thurer RL, Schnitt SJ, Grossman W. Balloon dilatation of calcific aortic stenosis in elderly patients: postmortem, intra-

- operative, and percutaneous valvuloplasty studies. *Circulation*. 1986;74(1):119-125. doi: 10.1161/01.cir.74.1.119.
12. Dancy M, Dawkins K, Ward D. Balloon dilatation of the aortic valve: limited success and early restenosis. *Br Heart J*. 1988;60(3):236-239. doi: 10.1136/hrt.60.3.236.
 13. Ueshima D, Nai Fovino L, Brener SJ, et al. Transcatheter aortic valve replacement for bicuspid aortic valve stenosis with first- and new-generation bioprostheses: A systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*. 2020;298:76-82. doi: 10.1016/j.ijcard.2019.09.003.
 14. Devabhaktuni SR, Chakfeh E, Malik AO, et al. Subvalvular aortic stenosis: a review of current literature. *Clin Cardiol*. 2018;41(1):131-136. doi: 10.1002/clc.22775.
 15. Abdallah H, Toomey K, O'Riordan AC, et al. Familial occurrence of discrete subaortic membrane. *Pediatr Cardiol*. 1994;15(4):198-200. doi: 10.1007/BF00800675.
 16. van der Linde D, Takkenberg JJ, Rizopoulos D, et al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study. *Eur Heart J*. 2013;34(21):1548-1556. doi: 10.1093/eurheartj/ehs421.
 17. Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart*. 2002;88(4):335-336. doi: 10.1136/heart.88.4.335.
 18. Guillo P, Etienne Y, Jobic Y, et al. Percutaneous dilatation of subaortic stenosis in an adult: a 3-year follow-up. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1995;88(3):407-410.
 19. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, et al. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;137(5):1168-1172. doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.11.039.
 20. Schubert C. The genomic basis of the Williams-Beuren syndrome. *Cell Mol Life Sci*. 2009;66(7):1178-1197. doi: 10.1007/s00018-008-8401-y.
 21. Tassabehji M, Urban Z. Congenital heart disease: Molecular diagnostics of supravalvular aortic stenosis. *Methods Mol Med*. 2006;126:129-156. doi: 10.1385/1-59745-088-X:129.
 22. Singh G, Khemani H, Singla R, et al. Successful percutaneous balloon dilatation of supravalvular aortic membrane. *Heart Views*. 2019;20(1):21-24. 10.4103/HEART-VIEWS.HEARTVIEWS_98_18.
 23. Delius RE, Samyn MM, Behrendt DM. Should a bicuspid aortic valve be replaced in the presence of subvalvar or supravalvar aortic stenosis? *Ann Thorac Surg* 1998;66(4):1337-1342. doi: 10.1016/s0003-4975(98)00797-8.