

## Normal ventriküler septumlu pulmoner atrezinin üç olguda farklı teknik ve yaklaşımlarla transkateter tedavisi

Transcatheter treatment of three patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum using different techniques

Dr. Ahmet Çelebi, Dr. Yalım Yalçın, Dr. Abdullah Erdem, Dr. Cenap Zeybek,  
Dr. Tuğçin B. Polat, Dr. Celal Akdeniz

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Normal ventriküler septumun eşlik ettiği pulmoner atrezili üç olguda üç farklı transkateter girişimsel tedavi uygulandı. Biri duktus arteriozusun açıklığına (DAA) bağımlı (2 aylık), diğeri yenidoğan döneminde cerrahi şant yapılmış (10 aylık) iki olguda atretik kapaklar 0.014 inç klavuz-telin sert ucuyla antegrad delinerek geçildi. Bunlardan birinde klavuz-tel *snare* kateteri ile pulmoner arterde yakalanıp kateterle birlikte çekilerek delme ve pulmoner balon valvüloplasti (PBV) yapıldı; diğerinde klavuz-tel üzerinden koroner balon ilerletilerek öngenişletme, ardından PBV yapıldı. On dört aylık olguda ağır hipoksi nedeniyle önce DAA'ya stent yerleştirilerek hasta stabilize edildi. Daha sonra stentten geçirilen klavuz telin sert tarafı ile kapak retrograd delindi. Klavuz tel sağ ventrikülde *snare* kateteri ile yakalanıp kateterle birlikte çekilerek kapağın delinmesi sağlandı ve PBV yapıldı. Olgularda önemli bir komplikasyon görülmedi. Normal ventriküler septumun eşlik ettiği pulmoner atrezi tedavisinde, öncesinde veya sonrasında tamamlayıcı duktal stent yerleştirme ile birlikte farklı tekniklerle uygulanabilen transkateter klavuz-tel ile delme işlemi, cerrahiye alternatif, güvenli ve etkili bir tedavi yöntemidir.

**Anahtar sözcükler:** Balonla genişletme; koroner anjiyografi; duktus arteriozusun açıklığı; kalp kateterizasyonu; kalp septumu; pulmoner atrezi; pulmoner kapak/anomali; stent.

Nadir görülen ve duktus arteriozusun açıklığına (DAA) bağımlı doğuştan kalp anomalilerinden olan, normal ventriküler septumun eşlik ettiği pulmoner atrezide (PA) morbidite ve mortalite, son 30 yılda cerrahi tekniklerde yaşanan ilerlemelere karşın hala

Three patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS) were treated with different transcatheter perforation techniques. In two patients, one with patent ductus arteriosus- (PDA) dependent pulmonary circulation (age 2 months) and the other with a previous surgical systemic-pulmonary artery shunt in the neonatal period (age 10 months), anterograde perforation of the atretic valves was performed with the use of the stiff-end of a 0.014-inch guide-wire. In the former, the guide-wire was snared in the main pulmonary artery and pulled with the catheter into the pulmonary artery for perforation followed by pulmonary balloon valvuloplasty (PBV). In the latter, prior to PBV, a low-profile coronary artery balloon catheter was advanced over the guide-wire for predilatation. The third (age 14 months) required stabilization by stenting of the PDA because of severe cyanosis. Retrograde perforation was achieved using the guide-wire which was snared and pulled in the right ventricle together with the catheter for PBV. No significant complications occurred during perforation and PBV. Transcatheter guide-wire perforation with different techniques and with complementary ductal stent implantation before or after the procedure is a safe and effective alternative to surgical valvotomy for PA-IVS.

**Key words:** Balloon dilatation; coronary angiography; ductus arteriosus, patent; heart catheterization; heart septum; pulmonary atresia; pulmonary valve/abnormalities; stents.

%20 civarındadır. Sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşım olmadığı durumlarda, sağ ventrikül çıkış yolu (SVÇY) da iyi gelişmiş ise, uygulanacak geleneksel tedavi sağ ventrikülün gelişme potansiyelini artırmak ve ileride iki ventriküllü tamir şansının olabilmesi

Geliş tarihi: 12.02.2006 Kabul tarihi: 09.05.2006

Yazışma adresi: Dr. Ahmet Çelebi, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği, 34668 Haydarpaşa, İstanbul. Tel: 0216 - 444 52 57 Faks: 0216 - 418 33 17 e-posta: acelebi@isbank.net.tr

amacıyla cerrahi valvotomidir.<sup>[1-3]</sup> Ancak, sağ ventrikül ve triküspid kapak hipoplazisi, önemli triküspid yetersizliği ve sağ ventrikül genişlemesinde (compliance) yetersizlik nedeniyle, olguların çoğunda, valvotomiye rağmen öne doğru pulmoner arter akımı yetersiz kalabilmekte ve cerrahi şant gerekebilmektedir.<sup>[1-5]</sup>

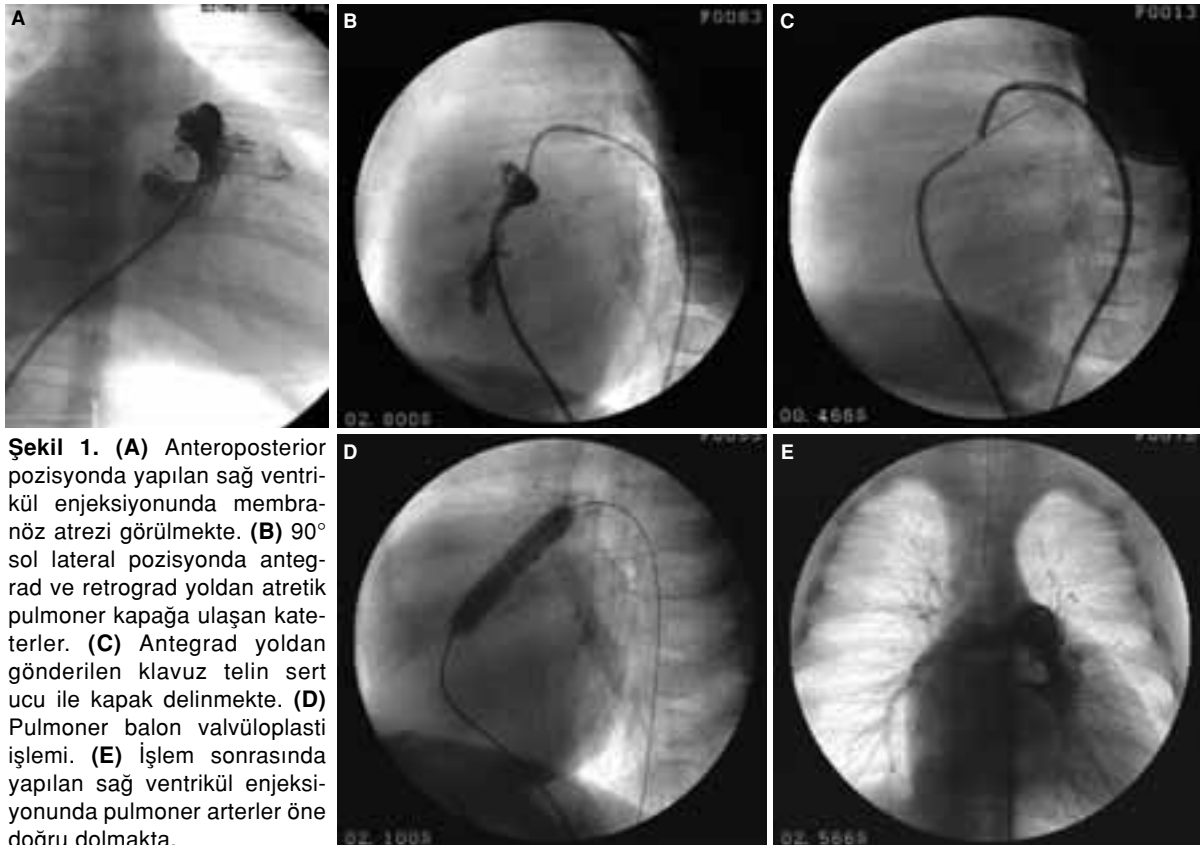
Son 10 yılda, cerrahi valvotomi yerine sert kılavuz tel, lazer kılavuz tel veya radyofrekans kılavuz tel ile kapağın transkateter yöntemle delinmesi, cerrahi şant yerine de DAA'ya stent yerleştirilmesi gündeme gelmiştir.<sup>[5-9]</sup>

Bu yazıda, normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA'lı üç olguda, klinik veya teknik özellikler nedeniyle farklı yaklaşım ve yöntemlerle gerçekleştirilen, transkateter sert kılavuz tel ile atretik pulmoner kapak delinmesi ve DAA'ya stent yerleştirilmesi girişimleri sunuldu.

#### OLGU SUNUMU

**Olgu 1.** İki aylık, 5 kg ağırlığında erkek bebek, ailesi tarafından son bir aydır fark edilen morarma nedeniyle kliniğimize getirildi. Bebeğe belirgin siyanoz vardı, pulse oksimetri ile oksijen saturasyonu %55-60 civarındaydı. Sternum solunda ikinci inter-

kostal aralıkta sürekli üfürüm vardı. Ekokardiyografik inceleme sonucunda DAA'ya bağımlı, normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA tanısı kondu. Pulmoner atrezi kapaksal ve membranöz tipteydi ve DAA daralmıştı. Atriyumlar arasında, foramen ovale açıklığı şeklinde, sağdan sola geçiş gösteren ilişki vardı. Triküspid kapakta önemli yetersizlik saptandı. Triküspid kapak annulusu 14.4 mm olarak ölçüldü (z skoru -0.4, triküspid/mitral annulus oranı 1.03). Sinuzoid akım görülmedi. Kalp kateterizasyonunda, sağ ventrikülografide ventrikülün üç parçalı yapıda olduğu ve pulmoner kapakta membranöz atrezi bulunduğu görüldü (Şekil 1a). Bir JR4 kateteriyle pulmoner kapağın altına, diğeriyle ters yönden DAA yoluyla ana pulmoner artere ve pulmoner kapağın üstüne ulaşıldı. Pulmoner arter ve SVÇY tarafından elle kontrast madde enjeksiyonları yapılarak atretik kapağın yeri tam olarak belirlendi. Kılavuz telin (0.021 inç) sert tarafıyla, atretik kapak öne doğru delinerek pulmoner artere girildi (Şekil 1b, c). Sert kılavuz tel *snare* yardımıyla pulmoner arter tarafından yakalandı ve kateterle birlikte pulmoner artere, oradan duktus yoluyla inen aorta çekildi. Önce, kılavuz tel üzerine yerleştirilen 6 mm çapında balonla, sonra da 8 mm balonla (Tyshak II, NuMED Inc, New York, ABD) kapak

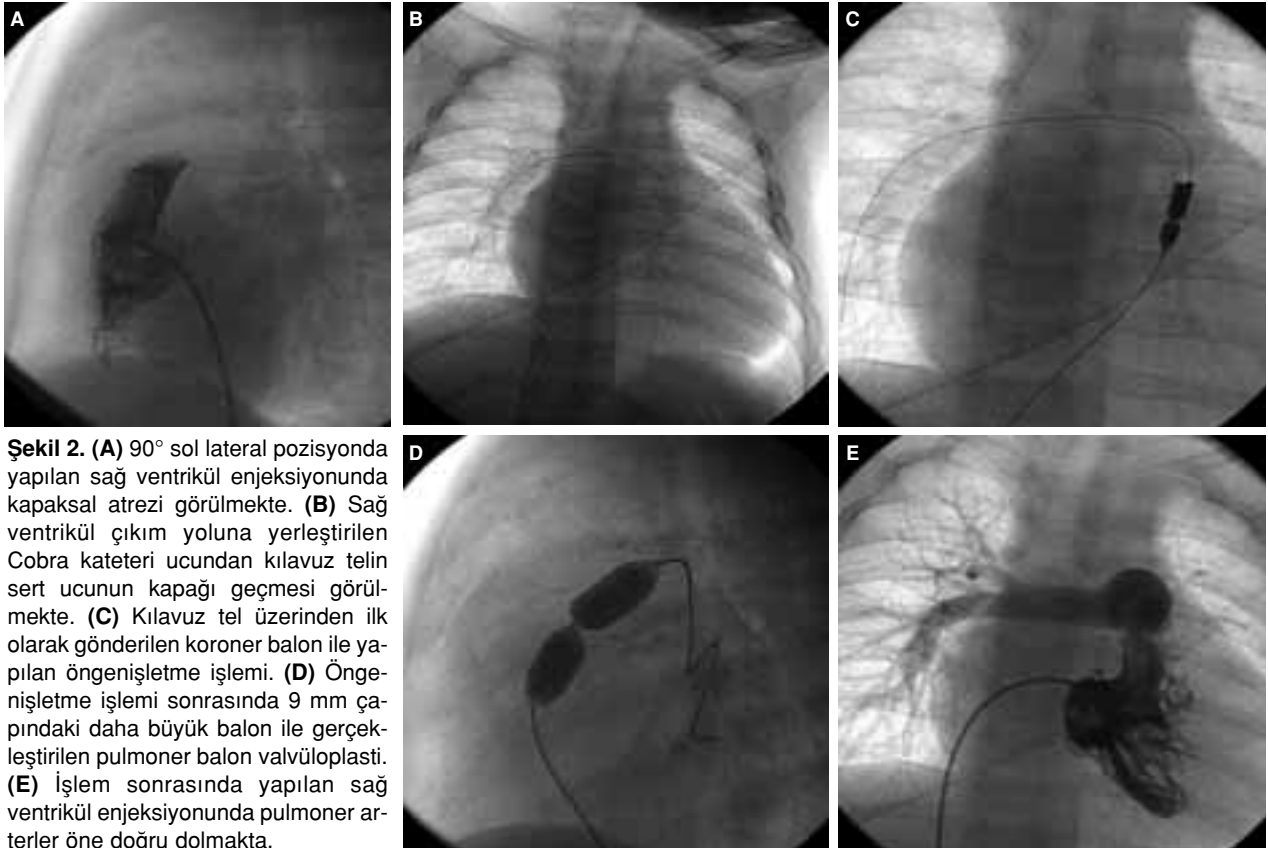


**Şekil 1.** (A) Anteroposterior pozisyonda yapılan sağ ventrikül enjeksiyonunda membranöz atrezi görülmekte. (B) 90° sol lateral pozisyonda antegrad ve retrograd yoldan atretik pulmoner kapağa ulaşan kateterler. (C) Antegrad yoldan gönderilen klavuz telin sert ucu ile kapak delinmekte. (D) Pulmoner balon valvüloplasti işlemi. (E) İşlem sonrasında yapılan sağ ventrikül enjeksiyonunda pulmoner arterler öne doğru dolmakta.

genişletildi (Şekil 1d). İşlem sonrasında yapılan kontrol anjiyografide (Şekil 1e), 140 mmHg olan sağ ventrikül basıncı 70 mmHg'ye düşmüştü; infundibuler düzeyde 30 mmHg basınç farkı vardı. Gerek infundibuler hipertrofi gerekse triküspid yetersizliğinin devam etmesi nedeniyle bir hafta süreyle prostaglandin E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) infüzyonu yapıldı. Bu süre sonunda hastanın PGE<sub>1</sub>'in kesilmesini tolere edemediği görüldü ve yeniden kalp kateterizasyonu ve daha geniş balonla (12 mm, Tyshak II, Numed) tekrar valvüloplasti yapıldı. Oksijen saturasyonunda yeterli artma görülmeyince, PGE<sub>1</sub> kesilerek pulmoner tarafı daralmış olan duktus arteriozusa transvenöz yoldan 6F kılavuz kateterle 3.5 mm çapında ve 16 mm uzunluğunda balon yüklü koroner stent (Exos PTCA stent, OSYPKA GmbH, Medizintechnik, Dusseldorf, Almanya) yerleştirildi. İki gün süreyle heparin ve aspirin verilen hasta üç gün yoğun bakımda izlendi. Sonraki iki gün serviste tedavisisiz izlenen hasta, pulse oksimetri ile ölçülen oksijen saturasyonunun %85 ve üzerinde seyretmesi üzerine taburcu edildi. Birinci aydaki kontrolde oksijen saturasyonu %91 bulundu. Bir yıl sonra yapılan ekokardiyografik incelemelerde triküspid yetersizliği önemliden hafife geriledi, duktus arteriozusa yerleştirilen stent açık, ancak endotel pro-

lifasyonu nedeniyle ileri derecede daralmıştı. Oksijen saturasyonu %95 olan hastada, zaten daralmış olan ve hacim yüküne yol açmayan duktus stentinin kendiliğinden tıkanması beklenmektedir.

**Olgu 2.** On aylık, 7.4 kg ağırlığında kız çocuğuna üç günlükken başka bir merkezde sol modifiye Blalock-Taussig şant ameliyatı yapılmıştı. Yenidoğan döneminde yapılan bu şant daralmıştı ve çocuk büyüdüğü için yetersiz kalıyordu. Bu nedenle, oksijen saturasyonu %70 ve altında seyrediyordu. Ekokardiyografik incelemede kapaksal pulmoner atrezi görüldü; sağ ventrikül orta derecede hipoplazikti ve triküspid kapak z değeri -1 idi. Triküspid kapakta önemli yetersizlik saptandı. Sinuzoid akım görülmedi. Foramen ovale açıklığı şeklinde olan atriyumlar arası bağlantıdan sağdan sola kısıtlı geçiş saptandı. Şant akımı daralmış olarak alınmaktaydı. Kateter anjiyografide sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşım olmadığı ve atrezinin kapaksal olduğu belirlendikten sonra, SVÇY'ye yerleştirilen 5F Cobra kateteri ucundan çıkarılan *extra-stiff* 0.014 inç kılavuz telin sert ucuyla kapak delindi. Şanttan pulmoner artere ilerletilen JR4 kateteriyle kontrast enjeksiyonu yapılarak telin pulmoner arterde olduğundan emin olundu. Bunun üzerine, kılavuz tel yavaşça sağ pulmoner artere iler-

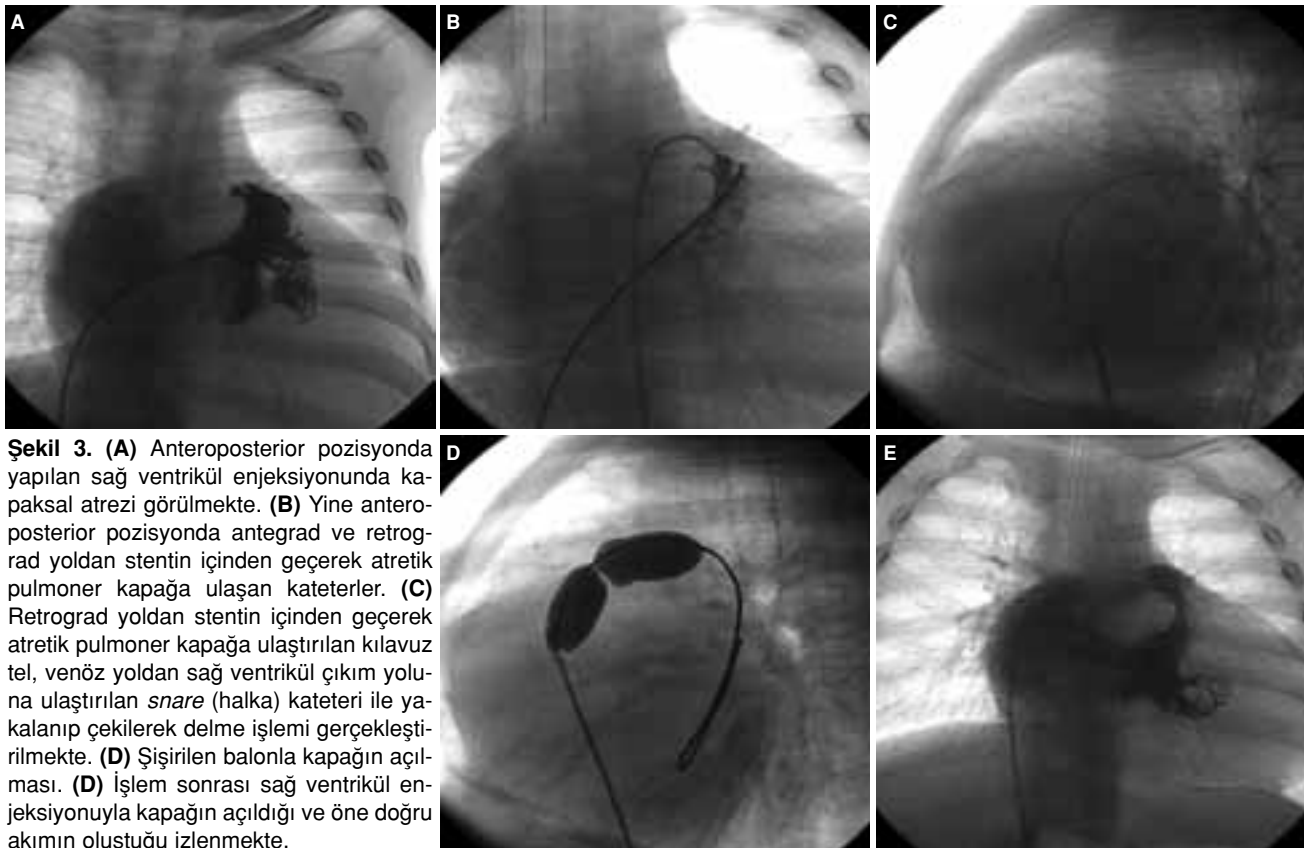


**Şekil 2.** (A) 90° sol lateral pozisyonda yapılan sağ ventrikül enjeksiyonunda kapaksal atrezi görülmekte. (B) Sağ ventrikül çıkım yoluna yerleştirilen Cobra kateteri ucundan kılavuz telin sert ucunun kapağı geçmesi görülmekte. (C) Kılavuz tel üzerinden ilk olarak gönderilen koroner balon ile yapılan öngenişletme işlemi. (D) Öngenişletme işlemi sonrasında 9 mm çapındaki daha büyük balon ile gerçekleştirilen pulmoner balon valvüloplasti. (E) İşlem sonrasında yapılan sağ ventrikül enjeksiyonunda pulmoner arterler öne doğru dolmakta.

letildi (Şekil 2a, b). Üzerinden 4 mm çapında koroner balon geçirilerek kapağa öngenışletme işlemi yapıldı (Şekil 2c). Daha sonra pulmoner artere kateterle geçilerek kullanılan kılavuz tel 0.025 inç telle değiştirildi. Bu kılavuz tel üzerinden 9 mm çapında balon kateteri (Tyshak II, Numed) ile valvüloplasti yapıldı (Şekil 2d). Girişim öncesinde 140 mmHg olan sağ ventrikül basıncı 40 mmHg'ye düştü; kontrol anjiyogramda öne doğru bol miktarda akım olduğu, triküspid yetersizliğinin hemen hemen kaybolduğu görüldü (Şekil 2e). Oksijen saturasyonu %90'a yükseldi. Birinci yıl kontrolünde oksijen saturasyonu %95 olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde öne doğru pulmoner akımın yeterli, triküspid yetersizliğinin fizyolojik düzeyde, foramen ovale akımının soldan sağa olduğu görüldü. Başka işlem gerekmezden iki ventriküllü tedavi gerçekleştirildi.

**Olgu 3.** On dört aylık, 9 kg ağırlığında kız çocuğunda belirgin siyanoz ve asidotik solunum tablosu vardı. Pulse oksimetri ile oksijen saturasyonu %40 bulundu. Ekokardiyografik incelemede, sağ ventrikülün iki parçalı yapıda ve orta derecede hipoplazik olduğu görüldü. Pulmoner kapak kubbeleşiyordu; ancak, öne doğru akım yoktu. Pulmoner arter, ters yönden ince bir DAA'dan dolmaktaydı. Ayrıca, atriyum-

lar arasında sağdan sola kısıtlı olmayan şant ve orta derecede triküspid yetersizliği vardı. Triküspid annulusu 18 mm, kapak z skoru -2, triküspid/mitral annulus oranı 0.75 bulundu. Koroner sinuzoid akım görülmedi. İntravenöz sıvı ve bikarbonat desteği ile asidozu düzeltildikten sonra hastaya kalp kateterizasyonu yapıldı. Koroner dolaşımın normal ve atrezinin kapaksal olduğu belirlendikten sonra saturasyonu düzeltmek ve pulmoner dolaşımı güvence altına almak için önce DAA'ya stent konulması planlandı (Şekil 3a, b). Transarteryel yoldan, 5F JR4 kılavuz kateteriyle, 4.0 mm çapında koroner stent (EXOS PTCA stent) yerleştirildi. Sağ ventrikülden pulmoner kapak delinmesi işlemi başarılı olmayınca, stent içinden DAA ters yönden geçilerek, pulmoner arter tarafından 0.014 inç kılavuz telin sert ucuyla kapak delindi (Şekil 3c). Sağ ventrikül çıkış yolu enjeksiyonu yapılarak kılavuz telin sağ ventrikül içinde olduğundan emin olundu. Venöz yoldan SVÇY'ye ulaştırılan *snare* kateteri (En Snare system, Boston Scientific/Medi-tech, Watertown, ABD) ile kılavuz tel yakalanarak, her iki kateter, kapağın farklı taraflarından birbirine yaklaştırıldı; ardından SVÇY'deki *snare* kateteri çekilerek ve pulmoner arterdeki JR4 kateteri itilerek kapak delindi. Daha sonra, kılavuz tel



**Şekil 3.** (A) Anteroposterior pozisyonda yapılan sağ ventrikül enjeksiyonunda kapaksal atrezi görülmekte. (B) Yine anteroposterior pozisyonda antegrad ve retrograd yoldan stentin içinden geçerek atretik pulmoner kapağa ulaşan kateterler. (C) Retrograd yoldan stentin içinden geçerek atretik pulmoner kapağa ulaştırılan kılavuz tel, venöz yoldan sağ ventrikül çıkım yoluna ulaştırılan *snare* (halka) kateteri ile yakalanıp çekilerek delme işlemi gerçekleştirilmekte. (D) Şişirilen balonla kapağın açılması. (E) İşlem sonrası sağ ventrikül enjeksiyonuyla kapağın açıldığı ve öne doğru akımın olduğu izlenmekte.

üzerine yerleştirilen 4 mm çapındaki koroner anjiyoplasti balonuyla kapak ters yönden geçilerek genişletme, ardından da pulmoner kapak öne doğru geçilerek 12 mm çapındaki valvüloplasti balonu (Tyshak II Numed) ile indentasyon kaybolana kadar tam genişletme yapıldı (Şekil 3d). İşlem sonrasında kontrol anjiyografi yapıldı (Şekil 3e). Hasta bir gün yoğun bakımda izlendi, iki gün süreyle heparinize edildi ve oksijen saturasyonu %80 ve üzerinde seyretmesi üzerine, işlem sonrası üçüncü günde antitrombotik dozda aspirin ile taburcu edildi. Bir yıllık izlem sırasında oksijen saturasyonu %95 civarında seyretti; ekokardiyografik incelemede DAA'ya yerleştirilen stent açık idi, Doppler incelemede devamlı akım görünümü vardı. Triküspid yetersizliği hafife geriledi. Ancak, sağ ventrikül hipoplazisi orta derecede olan hastada atriyumlar arası bağlantıdan iki yönlü geçiş vardı.

### TARTIŞMA

Normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA tedavisinde temel amaç iki ventriküllü tamir olmakla birlikte, bazen 1.5 ventrikül, hatta tek ventriküllü tamir ile yetinmek zorunda kalınabilir.<sup>[4,10,11]</sup> Tedavideki en belirleyici etken sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşımın varlığıdır. Bunun yanında, triküspid kapak ve sağ ventrikül hipoplazisi de son derece önemlidir. Sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşım ve/veya ağır sağ ventrikül hipoplazisi olan (SVÇY gelişmemiş) olgularda başlangıç tedavisini sadece sistemik-pulmoner şant ameliyatı oluşturmaktır. Bunlarda iki ventriküllü tamire gitme olasılığı azdır ve tek ventriküllü tamire adaydırlar. Koroner dolaşımın sağ ventriküle bağımlı olmadığı ve SVÇY'nin ve pulmoner annulusun iyi gelişmiş olduğu olgularda ise pulmoner valvotomi yapılarak sağ ventrikülün önü açılarak büyümesi uyarılır. Geleneksel yaklaşım, sistemik-pulmoner şant ameliyatı ile birlikte veya tek başına valvotomi yapılmasıdır. Ancak, triküspid kapak z değeri -2'den küçük olgularda ek olarak Blalock-Tausig şantı yapılmasının mortaliteyi azalttığı bildirilmiştir.<sup>[2,10,11]</sup>

İlk olarak 1991 yılında Qureshi ve ark.,<sup>[12]</sup> normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA'lı bir olguda, öne doğru akım sağlamak için transkateter valvotomi yapmışlardır. Daha sonra yapılan çalışmalar, sağ ventriküle bağımlı koroner dolaşımı olmayan ve infundibulum gelişimi iyi olan kapak düzeyindeki pulmoner atrezilerde transkateter valvotominin cerrahi tedaviye uygun bir seçenek olduğunu göstermiştir.<sup>[13-16]</sup>

Başarılı kapak delme ve valvüloplasti işlemine karşın, olguların %25'inde atriyumlar arası bağlantı-

nın veya duktusun kapatılması veya sistemik pulmoner arter şanta ihtiyaç olması gibi nedenlerle cerrahi girişim gerekebilmektedir.<sup>[5]</sup> Sağ ventrikül hipoplazisinin belirgin olması ve atrezinin infundibuler olması durumunda SVÇY'nin delinmesi karşılaşılabilecek en önemli komplikasyondur.<sup>[7]</sup> Perikard içine sıvı toplanması, ritim bozuklukları rastlanabilecek diğer sorunlardır.<sup>[7]</sup> Uygun anatomik yapıdaki hastaların seçilmesi işlemin etkinliğini artıran, riskini azaltan en önemli etmendirdir.<sup>[3]</sup>

Pulmoner kan akımının DAA'ya bağımlı olduğu, SVÇY kritik darlıkları veya atrezilerinde DAA'yı açık tutmak veya genişletmek amacıyla yapılan stent yerleştirme, pulmoner yatağa güvenli bir kan akımı sağlayabilir.<sup>[8,9]</sup> Bu yöntemin, torakotomi skarının olmaması, ameliyat sayısını azaltması, dolayısıyla sonraki ameliyatlarda yapışıklıkların olmaması ve daha kısa süre hastanede kalmak gibi avantajları vardır. Önceki çalışmalar, duktus uzunluğundan 1-2 mm daha uzun, 3.5-4 mm çaplarındaki stentlerin yeterli pulmoner kan akımı sağladığını göstermiştir. Kıvrımlı ve dikey olmayan duktuslarda stentin yerleştirilmesi teknik olarak daha kolaydır.<sup>[8,9]</sup>

Üç olgumuz da, koroner dolaşımın sağ ventriküle bağımlı olmaması, infundibulumun gelişmiş olması ve atrezinin membranöz yapıda olması nedeniyle transkateter valvotomiye uygun ve en azından 1.5 ventrikül tamirine aday hastalardı. Ancak, ilk olguda kapak delinmesi ve valvüloplastiye karşın, PGE<sub>1</sub> ihtiyacı bir haftadan uzun sürdü. Bunun olası nedenleri triküspid yetersizliğinin fazla olması, infundibuler gradiyent varlığı ve sağ ventrikülün genişleyebilirliğinin henüz yetersiz olmasıdır. Bir hafta sonunda PGE<sub>1</sub>'in kesilmesini halen tolere edemeyen ve oksijen saturasyonu (%65) yeterince yükselmeyen hastada kalp kateterizasyonu tekrarlanarak daha geniş balonla valvüloplasti yapıldı. Cerrahi veya transkateter yöntemle yapılan valvotomi sonrasında öne doğru pulmoner kan akımı, sağ ventrikül boşluğunun gelişmişliği, sağ ventrikülün genişleyebilme yeteneği, infundibuler hipertrofi ve triküspid yetersizliği gibi etkenlere bağlıdır. Ancak, normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA'lı olgularda, kapaktan öne doğru akımın hangi olgularda yeterli olacağını tahmin etmek her zaman mümkün değildir. Cerrahi valvotomiyle beraber hangi olgulara şant koyulması gerektiği konusunda ölçütler tam olarak belirlenmemiştir. Öne doğru akımın yeterli olduğu hastalarda oluşturulan cerrahi şant, önemli mortalite nedeni olabilen aşırı pulmoner kan akımına da yol açabilir. Cerrahi valvotomi yetersiz kaldığında ise ikinci bir ameliyatla

şant yapmak gerekebilir. Özellikle sağ ventrikülün fazla hipoplazik olmadığı durumlarda, transkateter kapak delinmesi sonrasındaki PGE<sub>1</sub> infüzyonu ile sağ ventrikülün genişleyebilme yeteneğinin düzelmesi beklenebilir. Düzelmemesi halinde ise, ilk olgumuzdaki gibi, duktus arteriyozusa stent yerleştirilerek yeniden cerrahi girişimden kaçınılabılır. Birinci olguda stent yerleştirilmesi sonrasında beklendiği gibi oksijen saturasyonu yükselmiş; hem erken hem de geç dönemde kalp yetersizliği gelişmemiştir. Sağ ventrikülün genişleyebilme yeteneği arttıkça yeterli hale gelen öne akıma koştur olarak, stentte gelişen endotel proliferasyonu sonucu daralma olması kalp yetersizliği gelişme riskini azaltmaktadır. Kanımızca stent yerleştirme, cerrahi şanta göre daha az invaziv olması yanında bu özelliği ile de daha iyi bir seçenek olmaktadır.

Sağ ventrikül boşluğunun daha iyi geliştiği, fakat yenidoğan döneminde bir başka merkezde sadece şant yapılmış olan ikinci olgumuzda ise, transkateter girişim sonrasında başka girişim gerekmesiz iki ventriküllü onarım gerçekleşmiş oldu. Bu hastada yenidoğan döneminde yapılan şant daralmış ve yetersiz olduğundan önemli bir hacim yüküne yol açmıyordu. Bu nedenle kapatılmadı, kendiliğinden kapanmazsa transkateter yolla kapatılması planlanmaktadır.

Hipoksi ve asidoz nedeniyle genel durumu kötü olan ve PGE<sub>1</sub> infüzyonu ile duktusu genişletme şansı bulunmayan, 14 aylık üçüncü olgumuzdaki gibi durumlarda, doğrudan stent yerleştirilerek pulmoner kan akımı artırılıp hasta rahatlatıldıktan sonra, aynı işlem sırasında veya bir sonraki işlemde kapak öne doğru veya ters yönde geçilerek kapağın delinmesi işlemi daha rahat yapılabilir. Bu olguda öne doğru kapak geçilemeyince denenen, stent içinden geçilerek ana pulmoner arter tarafından gerçekleştirilen ters yönden kapak delinmesi işlemi daha önce bildirilmemiştir. Böylece, bu yöntemin de gerektiği durumlarda uygulanabilir olduğu gösterilmiştir.

Sonuç olarak, normal ventriküler septumun eşlik ettiği PA'lı olguların tedavisinde, uygun olgularda transkateter valvotomi ve valvüloplasti cerrahiye tercih edilebilecek güvenli ve etkili bir girişimdir. Transkateter kapak delinmesi sonrasında sağ ventrikülün genişleyebilme yeteneğinin yetersiz olduğu, triküspid yetersizliği nedeniyle öne doğru pulmoner akımın yeterince sağlanamadığı durumlarda, daha sonradan veya ileri derecede sağ ventrikül hipoplazisi olan hastalarda, DAA'ya başlangıçta stent yerleştirilmesi, cerrahi şant gereksinimini ortadan kaldırdığı için önemli bir avantajdır. Ağır hipoksi ve asidozla

başvuran hastalarda ilk olarak DAA'ya stent yerleştirilmesi, kapak delme girişiminin daha iyi koşullarda yapılmasını sağlamaktadır. Kapak delinmesi işleminin öne doğru kapak geçilerek yapılmadığı durumlarda, ters yönden kapak delinmesi işlemi de uygulanabilir bir yöntemdir.

#### KAYNAKLAR

1. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105:406-23.
2. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84:499-503.
3. Gibbs JL, Blackburn ME, Uzun O, Dickinson DF, Parsons JM, Chatrath RR. Laser valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: five years' experience. *Heart* 1997;77: 225-8.
4. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, Conejeros W, Roman MI, Vazquez H, et al. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:662-8.
5. Weber HS. Initial and late results after catheter intervention for neonatal critical pulmonary valve stenosis and atresia with intact ventricular septum: a technique in continual evolution. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002;56:394-9.
6. Aydoğan Ü, Dinar A, Beşikçi R, İnce Z, Cantez T. Pulmoner valvüler atrezi ve intakt ventriküler septumlu yenidoğanda pulmoner kapağın transkateter radyofrekans yöntemle perforasyonu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1998;26:368-71.
7. Agnoletti G, Piechaud JF, Bonhoeffer P, Aggoun Y, Abdel-Massih T, Boudjemline Y, et al. Perforation of the atretic pulmonary valve. Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1399-403.
8. Schneider M, Zartner P, Sidiropoulos A, Konertz W, Hausdorf G. Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation. *Eur Heart J* 1998;19:1401-9.
9. Alwi M, Choo KK, Latiff HA, Kandavello G, Samion H, Mulyadi MD. Initial results and medium-term follow-up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct-dependent pulmonary circulation. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:438-45.
10. Mainwaring RD, Lamberti JJ. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Surgical approach based on ventricular size and coronary anatomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:733-8.
11. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebecka IM, Freedom RM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: results of the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1997;63:669-75.

12. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker EJ. Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonic valve atresia. *Am J Cardiol* 1991;67:428-31.
13. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, Lim MK, Hasri S, Haifa AL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:468-76.
14. Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation* 2003;108:826-32.
15. Alwi M, Kandavello G, Choo KK, Aziz BA, Samion H, Latiff HA. Risk factors for augmentation of the flow of blood to the lungs in pulmonary atresia with intact ventricular septum after radiofrequency valvotomy. *Cardiol Young* 2005;15:141-7.
16. Rosenthal E, Qureshi SA, Kakadekar AP, Anjos R, Baker EJ, Tynan M. Technique of percutaneous laser-assisted valve dilatation for valvar atresia in congenital heart disease. *Br Heart J* 1993;69:556-62.