

Kesintili ("Interrupted") Arkus Aorta

Dr. Funda ÖZTUNÇ, Doç. Dr. Sema ÖZER, Prof. Dr. Muhsin SARAÇLAR,
Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Prof. Dr. Arman BİLGİÇ, Prof. Dr. Şencan ÖZME
Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

ÖZET

Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde "interrupted" (kesintili) arkus aorta tanısı alan 4 olgu sunulmuştur. Kesintinin yerine göre olguların ikisi tip A, biri tip B, diğeri ise tip C ile uyumludur. Hastaların hepsinde duktus arteriosus açıklığı, üçünde ventriküler septal defekt, birinde mitral kapak anomali, birinde hipoplazik sol ventrikül ve bir olgu da çift arkus aorta bu anomaliye eşlik etmekteydi. İki hasta cerrahi tedavi uygulanmadan yenidoğan döneminde kaybedilmiş, diğeri iki olgu ise tanı aldıklarında ağır pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler obstrüktif değişikliklerin varlığı nedeniyle inoperable kabul edilmiştir.

Anahtar kelimeler: Kesintili arkus aorta, kalp kateterizasyonu

"Interrupted" (kesintili) arkus aorta nadir rastlanan, fatal seyirli konjenital kardiyak bir anomali olup, arkus aortanın bir segmentinin atrezik olması şeklinde tanımlanır (1-5). Hastalık genellikle diğeri kardiyovasküler sistem anomalileri ile birlikte bulunur (1-5). Az sayıdaki olguda ilave kardiyak anomali mevcut değildir (3).

Nadir olmaları nedeniyle ünitemizde görülen 4 kesintili arkus aorta anomali olan olgumuzu sunmak istedik.

OLGU BİLDİRİLERİ

Olgularımızın bazı klinik, laboratuvar bulgu ve tanıları Tablo 1'de toplu olarak gösterilmiştir.

Olgularımıza ait anjiyokardiyografi bulguları aşağıda özetlenmiştir.

Olgu 1 (tip A): Sağ ventrikül enjeksiyonunda geniş pulmoner arterin dolduğu, bunun inen aorta ile devam ettiği izlendi (Şekil 1A). Sol atriyum enjeksiyonunda sol ventrikülü ve pulmoner arteri sağ ve soldan halka şeklinde saran çift arkus aortanın dolduğu, bu arkustan baş, boyun ve üst ekstremitelere giden damarların ayrıldığı görüldü. Yine bu enjeksiyonda radyopak maddenin VSD yolu ile ön ventriküle kaçtığı izlendi (Şekil 1B).

Olgu 2 (tip C): Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonlarda sağ ventrikül ve pulmoner arterin dolduğu, pulmoner arterin inen aorta ile devam ettiği, bir miktar kontrast maddenin VSD yolu ile arka ventriküle kaçtığı, buradan oldukça ince yapıdaki aortanın çıktığı görüldü. Aortadan tek kök halinde trunkus-brakiosefalikusun çıktığı, bunun sağ subklavian ile sağ karotis komunis artere ayrıldığı, sağ karotis kommunisin distalinde arkus aortanın kesintiye uğradığı izlendi. Pulmoner arter enjeksiyonunda PDA yolu ile inen aortanın dolduğu, sol karotis komunis, sol vertebral arter ve sol subklavian arterin inen aortadan orijin aldığı görüldü (Şekil 2).

Olgu 3 (tip B): Duktusun aortik orifisine yapılan enjeksiyonda inen aorta, sol subklavian arter ve pulmoner arterin dolduğu görüldü (Şekil 3A). Sol ventrikül enjeksiyonunda arkus aortanın sol karotis kommunisin distalinde kesintiye uğradığı, sol subklavian arterin dolmadığı, çok miktarda kontrast maddenin VSD yolu ile sağ ventriküle kaçtığı izlendi (Şekil 3B).

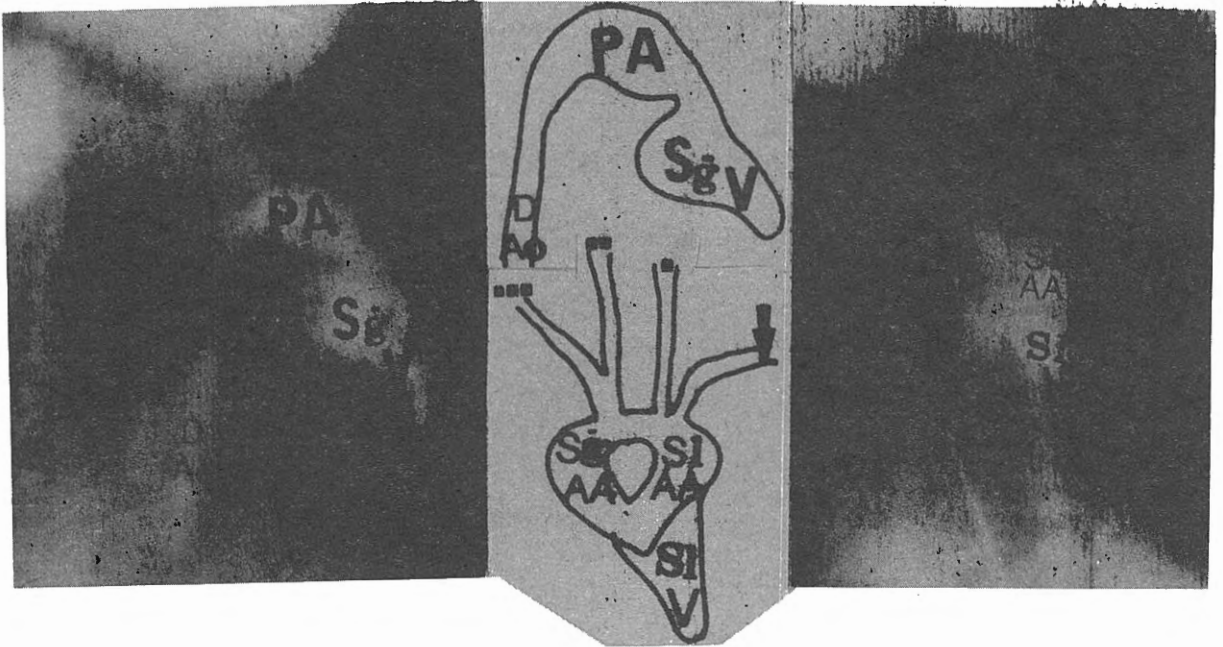
Olgu 4 (tip A): Pulmoner arter enjeksiyonunda, pulmoner arter ve inen aortanın dolduğu, venöz dönüş fazında sol atriyum, hipoplazik sol ventrikül ve arkus aortanın dolduğu, arkus aortanın sol subklavian arterin distalinden kesintiye uğradığı, sefalik damarların hepsinin arkustan çıktığı izlendi.

Alındığı Tarih: 19 Ocak 1991

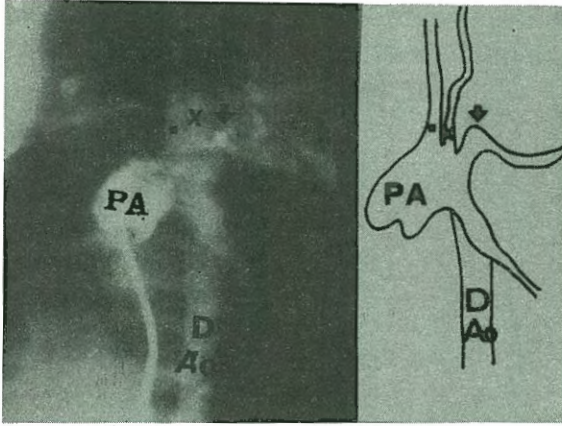
Tablo 1. Olgularımızın bazı klinik, laboratuvar bulgu ve tanıları

Olgu No	Yaş	Cins	Semptom ve bulgular	Tele-kardiyografi	EKG	Kalp kateterizas. bulguları (mmHg)	Tanı
1	2 gün	E	Siyanoz RD Takipne SÜ	KM Vask ↑	SğVHT	SğV= 80/0-5 PA= 80/30 ≈ 60	Çift arkus aorta ile birlikte kesintili arkus aorta tip A VSD PDA
2	28 gün	K	Siyanoz Kalp yetmezliği SÜ	KM Vask ↑	SğVHT	SğV= 60 PA= 60/20 ≈ 40	Kesintili arkus aorta tip C VSD PDA Mitral kapak anomalisi
3	18 ay	E	Hafif siyanoz SÜ	KM Vask ↑	SğVHT	SğV=80/0-5 PA= 80/60 ≈ 75 SLV= 80/0-5 Ao= 80/60 ≈ 75	Kesintili arkus aorta tip B VSD PDA
4	6 yaş	K	Hafif siyanoz SÜ AFN zayıf, Kollarda KB yüksek	Situs inversus totalis	Normal (dekstrokalardi ile uyumlu)	SğV= 120/0-5 PA= 120/50 ≈ 85 DAo= 120/60 ≈ 90 Pulmoner wedge ≈ 10	Kesintili arkus aorta tip A PDA Hipoplazik sol ventrikül Dekstrokalardi

E: erkek, K: kadın, RD: respiratuvar distres, AFN: arteria femoral nabız, KM: kardiyomegali, SÜ: sistolik üfürüm, KB: kan basıncı, SğVHT: sağ ventrikül hipertrofisi, SLV: sol ventrikül, Vask ↑: vaskülarite artmış, SğV: sağ ventrikül, PA: pulmoner arter, DAo: descending aorta.



Şekil 1: A. Sağ ventrikül enjeksiyonunda pulmoner arterin inen aorta ile devam ettiği görülmektedir. B. Sol atriyum enjeksiyonunda sol ventrikül ve çift arkus aortanın dolduğu, arkusun sol subklavian arterin distalinde kesintiye uğradığı görülmektedir.

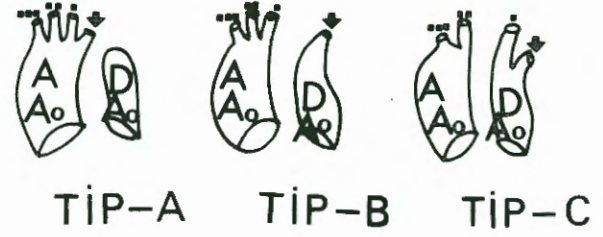


Şekil 2. Pulmoner arter enjeksiyonunda desendan aortadan sol karotis kommunis, sol vertebral arter ve sol subklavian arterin dolduğu görülmektedir.

TARTIŞMA

Kesintili arkus aorta, seyrek rastlanan, fatal seyirli bir anomalidir. Tip A,B,C olmak üzere üç tipi tanımlanmıştır. Kesinti tip A'da sol subklavia arterinin distalinde, tip B'de sol arteria karotis kommunis ile sol subklavia arteri arasında, tip C'de ise sol karotis kommunis ile sağ karotis kommunis arasındadır (1-4) (Şekil 4).

Van Praagh'ın 165 olguluk serisinde olguların % 43'ü tip A, % 53'ü tip B ve % 4'ü tip C olarak

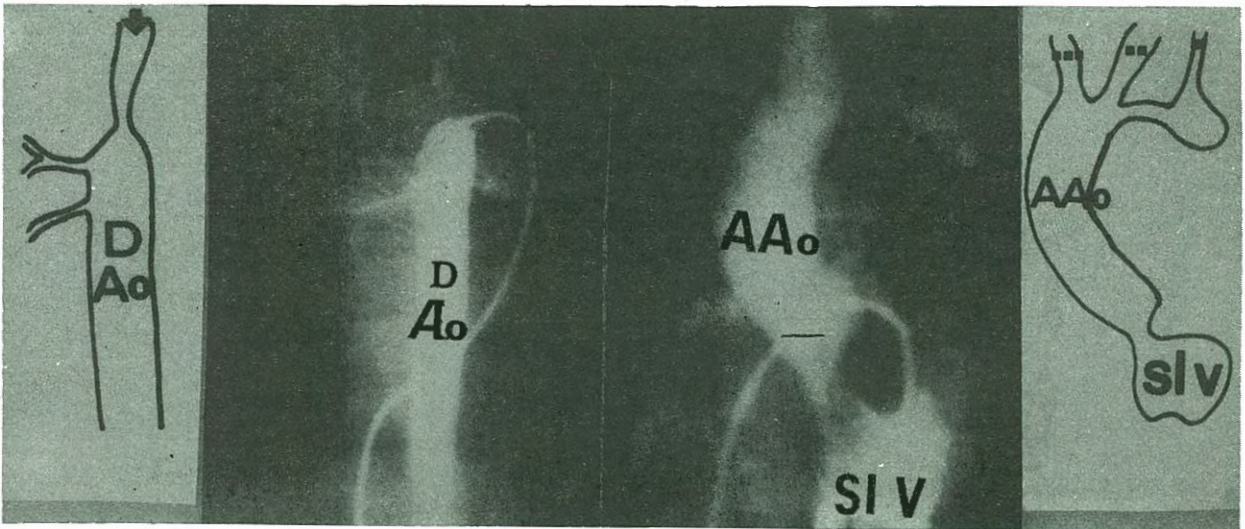


Şekil 4. Kesintili arkus aorta anomalisinin tipleri. Kısaltmalar: SgV: sağ ventrikül, PA: pulmoner arter, DAo: desendan aorta, SgAA: sağ arkus aorta, SLAA: sol arkus aorta, SIV: sol ventrikül, AAO: asendan aorta, .. : sol karotis kommunis, .. : sağ karotis kommunis, ... : sağ subklavian arter, x : sol vertebral arter, ↓: sol subklavian arter.

tanımlanmış ve tip C'de mortalitenin daha yüksek olduğu bildirilmiştir (6). Bizim 4 olgumuzun ikisi tip A, biri tip B ve diğeri tip C'ye uymaktadır.

Kesintili arkus aortalı hastalarda semptomlar genellikle ağırdır ve erken ortaya çıkar. Bebeklerin % 80'i hayatın 8. ayından önce kaybedilirler (1-7). Tedavi edilmemiş hastalarda ortalama ölüm yaşı 4-10 gün olarak bildirilmiştir (1-7).

Nitekim bizim 1 ve 2 no'lu olgularımız yenidoğan devresinde kaybedilmişlerdir. 3 ve 4 no'lu olgu-



Şekil 3: A. Duktusun aortik orifisine yapılan enjeksiyonda desendan aortanın ve sol subklavian arterin dolduğu görülmektedir. B. Sol ventrikül enjeksiyonunda arkus aortanın, sol karotis kommunisin distalinden kesintiye uğradığı görülmektedir.

ve düşük kardiyak debiye ait bulgular mevcuttur. Ventriküler septal defekti (VSD) bulunmayan olgular diferansiyel periferik siyanozun saptanmasıyla kolayca tanı alabilir (1,2,7).

Ayrıca hastalığın tiplerine göre kollarla bacaklar veya sağ kol ile diğer ekstremiteler arasında basınç farkı bulunabilir. Bizim 4 olgumuzun hepsinde siyanoz ve sistolik üfürüm mevcuttur. İki günlük bebekte respiratuar distres ve takipne, 28 günlük olan diğer bebekte kalp yetmezliği bulguları, bir diğer hastamızda (olgu 4) ise kollarla bacaklar arasında basınç farkı saptanmıştır.

Kesintili arkus aorta genellikle diğer kardiyovasküler anomalilerle birlikte bulunur. Bunlardan en sık görüleni ventriküler septal defektir. PDA, aortiko pulmoner septal defekt, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu diğer sık görülen anomalilerdendir. VSD ve aberan subklavia arteri tip B'de, transpozisyon ve çift girişli sol ventrikül ise tip A'da daha sık olarak görülür (1-7). Bizim 4 olgumuzun hepsinde PDA, 3'ünde VSD, birinde ayrıca mitral kapak anomalisi, birinde hipoplazik sol ventrikül ve bir hastamızda da çift arkus aorta bu anomaliye eşlik etmiştir. Moore ve ark. 1978 yılında inceledikleri 12 otopsi olgusundan ikisinde mitral kapakta obstrüksiyon saptamışlardır (5). İzlediğimiz kadarıyla literatürde kesintili arkus aorta ile birlikte çift arkusa rastlamadık.

Literatürde vakaların çok azında ek kardiyak anomalinin mevcut olmadığı bildirilmiştir (3). Dische ve ark. (3) inceledikleri 252 kesintili arkus aorta olgusunun ancak 8'inde ek kardiyak anomalinin bulunmadığını göstermişler, bu izole olgularda yaşam süresinin daha uzun olduğunu, klinik olarak bu hastaları postduktal aort koarktasyonundan ayırt etmenin güç olduğunu ve bu ayırımın ancak anjiyografik olarak yapılabileceğini ileri sürmüşlerdir.

Respiratuar distres, siyanoz ve üfürümü olan bir bebeğin ayırıcı tanısında diğer bazı konjenital kalp hastalıkları ve persistan fötal sirkulasyon düşünülmelidir. Tibbits ve arkadaşları persistan fötal sirkulasyon tarafından meskenlenmiş olan kesintili arkus aorta olgusu bildirmişlerdir. İki boyutlu eko-kardiyografi ve kardiyak kateterizasyonla tanı alan bu hastanın almakta olduğu tolazolin kesilerek prosta-

glandin E1 tedavisi başlanmıştır (8). Van Mierop ve Kutsche tip A kesintili arkus aorta ile preduktal aort koarktasyonun patogenetik olarak çok yakın ilişkisi olduğunu göstermişlerdir (4). Yukarıda da söz edildiği gibi Dische izole olguların postduktal koarktasyondan ancak anjiyografi ile ayırt edebileceğini öne sürmüştür (3). Bizim de bir olgumuzda (olgu 4) femoral nabızların alınmayışı ve üst ekstremitelerde kan basıncı yüksekliği nedeniyle klinik olarak aort koarktasyonu düşünülmüş, hasta anjiyografiyle kesin tanı almıştır.

İki boyutlu eko-kardiyografiyle hastalığın tanısını koymak, tiplerini ayırt etmek, PDA'nın çapını ölçmek ve eşlik eden kardiyak anomalileri göstermek mümkündür. Böylece bu bilgiler ışığında durumu kritik olan bebeklerde anjiyokardiyografi çok daha kısa sürede yapılabilir (1,9,10).

Kesintili arkus aortalı küçük bebeklerde hastalığın hızlı tanı ve tedavisi gerekir. Başlangıçta duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır. Prostaglandin E1 pulmoner arter ile desandan aorta arasındaki basınç farkını azaltır, böylece nabızlar kuvvetlenir, idrar miktarı artar ve metabolik asidoz düzelir. Pulmoner vasküler yatakta da dilatasyon yaparak rezistansı düşürür (1,11). 1 ve 2 no'lu olgularımızda ilaç temin edilemediği için prostaglandin E1 infüzyonu yapılamamıştır. Hastanın durumunda stabilizasyon temin edildikten sonra cerrahi tedavi uygulanır. Seçilecek cerrahi yöntem hastanın durumuna, anatomik defektin tipine ve tecrübeye göre değişir.

Bu cerrahi girişimlerin çoğunun mortalitesi yüksektir (1,6,7,11,12). Hasta bebeklerde iki aşamalı konservatif yaklaşım uygulanır. Birinci adımda pulmoner artere band konur, sol subklavian veya sol karotid arter desenden aortaya oblik olarak anastomoz edilir. İkinci basamakta band çıkarılır ve VSD kapatılır. Son yayınlarda primer tüm düzeltme yapıldığında iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir (1,6,7,11,12).

Bizim olgularımızdan 2 günlük bebek gastroenterit ve sepsis nedeniyle, diğer 28 günlük bebek ise ameliyata alınmadan respiratuar distres ve kalp yetmezliği nedeniyle kaybedildiler. Diğer iki olgu ise bize başvurma tarihlerinde sistemik sistolik basınca eşit

ağır pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler obstrüktif değişmelerin varlığı nedeniyle günümüz koşullarında inoperable olarak değerlendirildi. Kalp-akciğer nakline aday olabilecekleri düşünüldü.

Nadir görülen bir anomali olan kesintili arkus aorta olgularında cerrahi tedavinin güç olmakla birlikte hayat kurtarıcı olduğunu, bunun zamanında uygulanmasının gereğini vurgulayabiliriz.

KAYNAKLAR

1. Ruckman RN: Anomalies of the aortic arch complex. In Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds). Heart Disease in Infants, Children and Adolescent. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989, p.256
2. Higgins CB, French JW, Silverman JF, Wexler L: Interruption of the aortic arch: preoperative and postoperative clinical, hemodynamic and angiographic features. Am J Cardiol 39:563, 1977
3. Dische MR, Tsai M, Baltove HA: Solitary interruption of the arch of aorta. Am J Cardiol 35:271, 1975
4. Van Mierop LHS, Kutsche LM: Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: pathogenetic relations. Am J Cardiol 54:829, 1984

5. Moore GW: Association of interrupted aortic arch with malformations producing reduced blood flow to the fourth aortic arches. Am J Cardiol 42:467, 1978
6. Van Praagh R, Bernhard W, Rosenthal A, et al: Interrupted aortic arch: surgical treatment. Am J Cardiol 27:200, 1971
7. Akçevin A: Arkus aorta anomalileri. Bozer AY (ed). Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi, Ankara, Ayyıldız Matbaası, 1985, s. 186
8. Tibbits PA, Oetgen WJ, Potter BM, et al: Interruption of aortic arch masquerading as persistent fetal circulation with definitive diagnosis by two-dimensional echocardiography. Am Heart J 102:936, 1981
9. Riggs TW, Berry TE, Aziz KU, Paul MH: Two-dimensional echocardiographic features of interruption of the aortic arch. Am J Cardiol 50:1385, 1982
10. Marasini M, Pongiglione G, Lituanja M, et al: Aortic arch interruption: two-dimensional echocardiographic recognition in utero. Pediatr Cardiol 6:147, 1985
11. Lang P, Freed M, Rosenthal A, et al: The use of prostaglandin E₁ in an infant with interruption of the aortic arch. J Pediatr 91:805, 1977
12. Tyson K, Harris L, Ngeim Q: Repair of aortic arch interruption in the neonate. Surgery 67:1006, 1970