

## Kesintili aort izlenimi veren aort koarktasyonu

A case of aortic coarctation mimicking interrupted aorta

Dr. İbrahim Özdoğru, Dr. Özgür Günebakmaz, Dr. Mehmet Güngör Kaya, Dr. Ali Doğan

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Kayseri

On dokuz yaşında, asemptomatik, sağlıklı erkek hasta, rutin fizik muayenesinde kardiyak üfürüm ve hipertansiyon saptanması üzerine aort koarktasyonu düşünülerek araştırıldı. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) Valsalva sinüsü yırtığı ve biküspit aort saptanan hastada, aortografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi bulguları kesintili aort ile uyumlu bulundu. Tanıyı kesinleştirmek için transözofageal ekokardiyografi (TÖE) yapıldı ve inen aortta, daha önceki incelemelerde kesintili olarak saptanan bölgede renkli Doppler ile geçiş saptandı. Hasta aort koarktasyonu ötanısıyla ameliyat edildi. Ameliyatta ciddi aort koarktasyonu görülerek darlık bölgesi düzeltildi. Aort koarktasyonu tanısında sıklıkla TTE yeterli olmakla birlikte, sunulan olguda aortografi ve BT anjiyografi dahi tanıya yanıltıcı olmuş, kesintili aort ile aort koarktasyonu ayırımı TÖE ile yapılabilmektedir.

**Anahtar sözcükler:** Erişkin; aort, torasik/anormallik; aort koarktasyonu; ekokardiyografi, transözofageal; kalp defekti, doğuştan/tanı.

An asymptomatic, healthy, 19-year-old male patient was examined for aortic coarctation upon detection of a heart murmur and hypertension on routine physical examination. Transthoracic echocardiography (TTE) showed rupture of the sinus of Valsalva and bicuspid aortic valve. Findings of aortography and computed tomography (CT) angiography were compatible with an interrupted aorta. For further delineation, transesophageal echocardiography (TEE) was performed and color Doppler imaging showed passage at the site of the descending aorta, which was suggestive of interruption by other imaging methods. The patient underwent surgery for aortic coarctation. At surgery, severe aortic coarctation was noted and corrected. Although TTE is usually adequate for the diagnosis of aortic coarctation, even aortography and CT angiography were misleading in this particular case, and differentiation from interrupted aorta was only possible by TEE.

**Key words:** Adult; aorta, thoracic/abnormalities; aortic coarctation; echocardiography, transesophageal; heart defects, congenital/diagnosis.

Aort koarktasyonu ilk olarak 1760 yılında Morgagni tarafından inen aortun bir bölümünde daralma olarak tarif edilmiştir.<sup>[1]</sup> Aort koarktasyonunda darlık %98 sıklıkta, sol subklavyan arterin arkus aorttan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aorta girdiği yerin tam karşısındadır. Bununla birlikte, transvers aortik arka veya abdominal aortta da bulunabilir. Hastaların %50 kadarında çeşitli kardiyak ve nonkardiyak bozukluklar bulunur. Biküspit aort kapağı %50, ventriküler septal defekti %30, transvers ark hipoplazisi %30, aort darlığı %15 ile en sık eşlik eden patolojilerdir.<sup>[2-4]</sup>

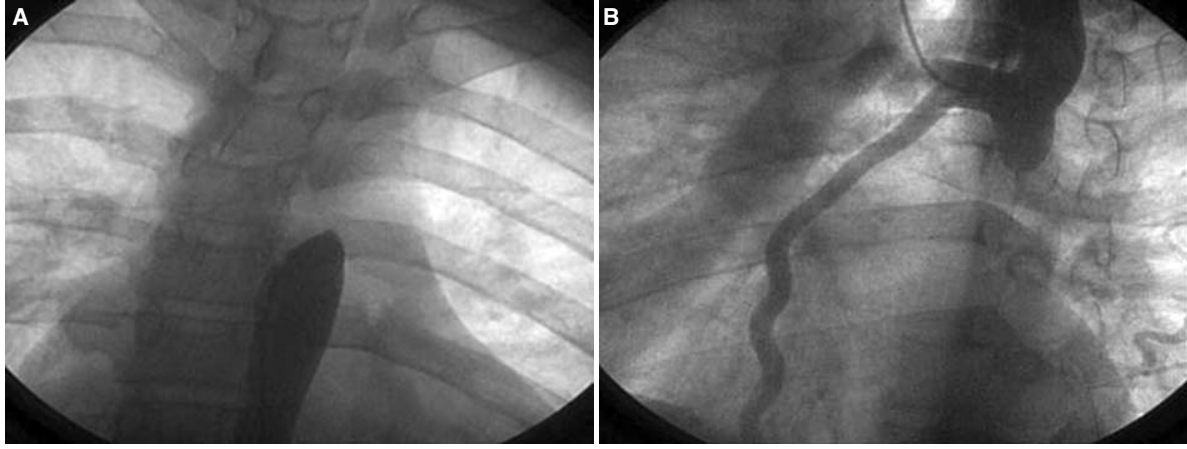
Aort koarktasyonunun embriyonik dönemde dördüncü ve altıncı aortik arkların gelişimindeki bozukluktan kaynaklandığı bilinmekle beraber, ortaya atı-

lan duktal doku teorisi ve azalmış akım teorisi gibi görüşlere rağmen altta yatan mekanizma halen anlaşılamamıştır.<sup>[5]</sup>

Aort koarktasyonunun sıklığı on bin canlı doğumda 3-4'tür ve doğuştan kalp hastalıklarının %5-7'sini oluşturur.<sup>[6-8]</sup> Erişkin yaşa ulaşan olgular, darlığın derecesi ve beraberinde bulunan lezyonlara bağlı olarak çok geniş yelpazede yakınmalarla başvurabilirler. Asemptomatik hastalarda rutin fizik muayenede saptanmış hipertansiyon veya üfürüm hastalığının tanısına götürülebilir. Başvuru nedenleri baş ağrısı, alt ekstremitelerde güçsüzlük hissi, soğuk bacak gibi hafif belirtiler olabileceği gibi, aort diseksiyonuna bağlı sırt ağrısı ve şok tablosu, intrakraniyal kanamaya bağlı bilinç kaybı veya enfektif endokardite

**Geliş tarihi:** 17.01.2008 **Kabul tarihi:** 10.04.2008

**Yazışma adresi:** Dr. İbrahim Özdoğru, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Yılmaz ve Mehmet Öztaşkın Kalp Hastanesi 38039 Kayseri. Tel: 0352 - 437 49 37 / 27790 e-posta: iozdogru@erciyes.edu.tr



**Şekil 1. (A)** Sağ femoral arter giriş yolu kullanılarak yapılan aortografide kesintili aort görünümü. **(B)** Sağ radial arter yolu kullanılarak yapılan aortografide kesintili aort görünümü ve belirgin derecede genişlemiş sağ internal mamaryan arter.

bağlı yüksek ateş gibi daha dramatik tablolar da görülebilir.<sup>[7]</sup>

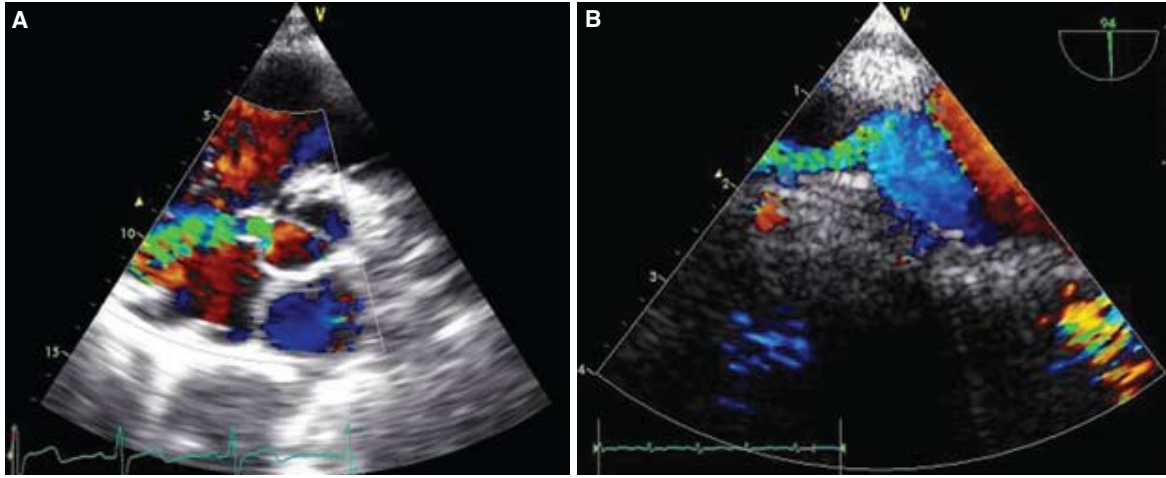
#### OLGU SUNUMU

Erciyes Üniversitesi Kardiyoloji polikliniğine sağlık raporu almak üzere başvuran 19 yaşında erkek hasta, kardiyak üfürüm ve hipertansiyon saptanması üzerine ileri tetkik amacıyla yatırıldı. Asemptomatik olan ve gelişme geriliği bulunmayan hastanın fizik muayenesinde, apekte ve sırtta 1-2/6 derecede sistolik üfürüm, pulmoner odakta 2/4 derecede diyastolik üfürüm saptandı. Üst ekstremitate tansiyonu 160/80 mmHg, alt ekstremitate tansiyonu 80/50 mmHg ölçüldü. İki taraflı femoral ve dorsalis pedis nabızları zayıf alınırken, tibialis pedis nabızları alınamadı. Elektrokardiyogramı sinüs ritminde idi ve sol ventrikül hipertrofisi ölçütlerini taşımaktaydı. Telekardiyografide kostalarda çentiklenme saptandı. Aort koarktasyonu öntanısıyla yapılan transtorasik ekokardiyografide, sol ventrikül hipertrofisine ek olarak, aort kapağın biküspit yapıda olduğu görüldü ve sağ atriyumda Valsalva sinüsü yırtığı saptandı. Ekokardiyografide aort kapakta ve inen aortta gradient saptanmaması üzerine kalp kateterizasyonu yapılması planlandı. Kateter işlemi sırasında, sol subklavyan arterin hemen distalinden 0.38 inç klavuz telin geçmemesi üzerine alınan görüntüde, bu seviyeden itibaren aortun kesintili olduğu izlendi (Şekil 1a). Bu bölge floppy tel ile de geçilemeyince, kateterizasyon işlemine sağ radial arter yolu kullanılarak devam edildi. Yapılan aortografide Valsalva sinüsü yırtığı doğrulandı. Arkus aortta yapılan görüntülemeye, inen aortun subklavyan arterin hemen distalinde kesintili olduğu ve belirgin genişleme gözlenen internal mamaryan arterin iki tarafta da alt arteryel sisteme kollateraller verdiği gözlemlendi (Şekil 1b). Hastada bu

bulgularla kesintili aort düşünülerek kateterizasyon işlemine son verildi. Tanıyı desteklemek için yapılan 16 kesitli bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografide de bu durumu destekler bulgular elde edildi (Şekil 2). Asemptomatik kesintili aortun ileri yaştaki olgularda çok nadir rastlanması nedeniyle, hem tanının doğrulanması hem de gözden kaçan başka patolojilerin ortaya çıkarılması için hastaya transözofageal ekokardiyografi (TÖE) yapıldı. Bu incelemede ek olarak foramen ovale açıklığı bulundu ve biküspit aort ile Valsalva sinüsü yırtığı kesinleştirildi (Şekil 3a). Bunlara ek olarak, TÖE'de inen aortta, kateterde ve BT anjiyografide kesintili olarak izlenen böl-



**Şekil 2.** Bilgisayarlı tomografi anjiyografide kesintili aort görüntüsü. Çıkan ve inen aort arasında kollateral görülmekte.



**Şekil 3. (A)** Transözofageal ekokardiyografide biküspit aort ve sağ atriyumda Valsalva sinüsü yırtığı. **(B)** Aortografide ve BT anjiyografide kesintili izlenen bölgede renkli Doppler ile geçiş izlendi.

gede renkli Doppler ile geçiş izlendi ve hasta için aort koarktasyonu öntanısıyla ameliyat kararı verildi (Şekil 3b). Başvurulan görüntüleme yöntemlerinde, kesintili aort ile sık görülen patolojilerden biri olan duktus arteriyozus açıklığına rastlanmadı. Ameliyatta aort koarktasyonunun ciddi olduğu görüldü; darlığın olduğu bölge çıkarılarak greftle tamir edildi ve Valsalva sinüsü yırtığı onarıldı.

### TARTIŞMA

Aort koarktasyonu yetişkinlerde görülen doğuştan anomaliler arasında ilk sıralardaki yerini korumaktadır. Yetişkinlerde düzeltilebilir hipertansiyon nedenlerinden biridir. Darlığın ve beraberinde bulunan kardiyovasküler bozuklukların ciddiyetine bağlı olarak, tedavi edilmeyen, ciddi darlığı olan yenidoğanların %60'ı ilk yıl içinde ölürken, ilk iki yıl içinde sağ kalanların %25'i 20 yaşından önce, %50'si 32 yaşından önce hayatını kaybeder.<sup>[9]</sup> Ortalama yaşam süresi 34 yıldır.<sup>[10]</sup> Ölüm nedenleri, kalp yetersizliği (%26), aort yırtığı (%21), enfektif endokardit (%18) ve intrakraniyal kanama (%18) olarak saptanmıştır.<sup>[11]</sup>

Aort koarktasyonu, ventriküler septal defekt, sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı gibi ciddi kardiyovasküler bozukluklarla birlikte bulunduğu zaman 'kompleks koarktasyon' olarak adlandırılır. Genellikle yetişkin yaşta görülen basit koarktasyonda ise biküspit aort, Willis poligonundaki anevrizmalar bulunabilir, fakat ciddi bozukluklar eşlik etmez.<sup>[10]</sup> Hastamızda görülen Valsalva sinüsü yırtığı aort koarktasyonuna eşlik eden nadir patolojilerden biridir ve bu olgunun erişkin yaşta görülen kompleks koarktasyon olarak tanımlanmasına neden olmuştur. Olgumuzda Valsava sinüsü yırtığına hipertansiyonun katkısı olabileceğini düşündük.

Aort koarktasyonunun cerrahi düzeltilmesinde ameliyat tekniği olarak mümkünse uç uca anastomoz, değilse greft interpozisyonu, yama aortoplastisi veya subklavyan flep anjiyoplastisi kullanılabilir yöntemler arasındadır.<sup>[12]</sup> 1982 yılında ilk olarak Singer ve ark. aort koarktasyonunda balon anjiyoplastiyi kullanmışlar ve bundan 10 yıl sonra da stent uygulamalarına başlamışlardır.<sup>[13]</sup> Randomize çalışmalar olmamakla birlikte, sonuçlar stent yerleştirilmesinin balon anjiyoplastiye üstün olduğunu düşündürmektedir. İki yöntem de, lezyon uygunsa deneyimli merkezlerde cerrahiye seçenek olarak kullanılabilir.<sup>[14]</sup> Olgumuzda, girişimsel müdahale uygun olmadığı için greft interpozisyonuyla cerrahi tedavi uygulandı.

Kesintili aort, aortik arkın iki kısmı arasında hiçbir bağlantının olmaması durumudur. Celoria ve Patton 1959 yılında, kesintinin yerine göre bu anomalii şu şekilde sınıflandırmışlardır:<sup>[12]</sup> Kesintinin sol subklavyan arter distalinde olması tip A, sol ana karotis arter ile sol subklavyan arter arasında olması tip B, trunkus brakioyosefalikus ile ana karotis arter arasında olması tip C. Hastalar genellikle erken yaşta kaybedilmekte ve anomaliye sıklıkla kompleks kardiyovasküler bozukluklar eşlik etmektedir. Bununla birlikte, nadiren erişkin yaşa ulaşmış asemptomatik olgular da görülmektedir; bu hastalara, hafif semptomu olan aort koarktasyonlu olgularda olduğu gibi, sıklıkla hipertansiyon etyolojisi araştırılırken veya tesadüfen tanı konmaktadır.<sup>[15,16]</sup>

Transözofageal ekokardiyografinin günlük pratikte temel kullanım alanları, emboli kaynağının ortaya çıkarılması, enfektif endokardit tanı ve takibi, aort diseksiyonu ve anevrizmasının saptanması, mitral yetersizliğin değerlendirilmesi, doğuştan lezyonların

tanısı ve prostetik kapakların değerlendirilmesidir.<sup>[17]</sup> Aort koarktasyonu ve kesintili aort tanısında görüntüleme yöntemi olarak transtorasik ekokardiyografi, kateterizasyon, tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme kullanılmaktadır. Transözofageal ekokardiyografi sıklıkla eşlik eden lezyonların araştırılması için kullanılmaktadır. Literatürde aort koarktasyonu ve kesintili aort ayırıcı tanısında TÖE'nin kullanımı ile ilgili bir bilgiye rastlamadık. Ayırıcı tanıda, BT anjiyografi ve aortografiye üstün bulunduğu için olgumuzda TÖE'ye başvuruldu. Transözofageal ekokardiyografi, özellikle tanının şüpheli olduğu durumlarda bu amaçla kullanılabilir.

#### KAYNAKLAR

1. Sinha SN, Kardatzke ML, Cole RB, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH. Coarctation of the aorta in infancy. *Circulation* 1969;40:385-98.
2. Kiraly L, Környei L, Mogyorossy G, Szatmari A. Hypoplastic aortic arch in newborns rapidly adapts to post-coarctectomy circulatory conditions. *Heart* 2005; 91:233-4.
3. Beekman RH III. Coarctation of the aorta. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents, including the fetus and young adult*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 988-1010.
4. Paladini D, Volpe P, Russo MG, Vassallo M, Sclavo G, Gentile M. Aortic coarctation: prognostic indicators of survival in the fetus. *Heart* 2004;90:1348-9.
5. Hamdan MA. Coarctation of the aorta: a comprehensive review. *J Arab Neonatal Forum* 2006;3:5-13.
6. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971;43:323-32.
7. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005;91:1495-502.
8. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999;103:743-7.
9. Kaemmerer H. Aortic coarctation and interrupted aortic arch. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 2003. p. 253-64.
10. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970;32:633-40.
11. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM* 1999;92:365-71.
12. Mishra PK. Management strategies for interrupted aortic arch with associated anomalies. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35:569-76.
13. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, Badr A, Mostafa MA, Mohamed G, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J* 2008;156:910-7.
14. Webb G. Treatment of coarctation and late complications in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17:139-42.
15. Akdemir R, Özhan H, Erbilin E, Yazıcı M, Gündüz H, Uyan C. Isolated interrupted aortic arch: a case report and review of the literature. *Int J Cardiovasc Imaging* 2004;20:389-92.
16. Wong CK, Cheng CH, Lau CP, Leung WH, Chan FL. Interrupted aortic arch in an asymptomatic adult. *Chest* 1989;96:678-9.
17. Kühl HP, Hanrath P. The impact of transesophageal echocardiography on daily clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2004;5:455-68.