

'Interrupted' Aorta ve Koroner Arter Fistülü Olan İleri Yaşa Kadar Asemptomatik Seyreden Erişkin Olgunun Sunumu

Report of a Patient Asymptomatically Reached to the Advanced Age with Interrupted Aorta and Coronary Artery Fistula

Özgür Günebakmaz

M.D.
Department of Cardiology
Erciyes University Medical Faculty
drgunebaakmaz@yahoo.com

Mehmet Güngör Kaya

Assist. Prof., M.D.
Department of Cardiology
Erciyes University Medical Faculty
drgmkaya@yahoo.com

Bahadır Şarlı

M.D.
Department of Cardiology
Erciyes University Medical Faculty

Ali Doğan

Assist. Prof., M.D.
Department of Cardiology
Erciyes University Medical Faculty

Tuğrul İnanc

Assist. Prof., M.D.
Department of Cardiology
Erciyes University Medical Faculty

Özet

Elli sekiz yaşında erkek, iki aydır başlayan göğüs ağrısı yakınması ile kardiyoloji kliniğine başvurdu ve koroner anjiyografi planlandı. Sağ femoral arter yolu kullanılarak işleme başlandı. 0,038 inç klavuz tel sol subklavian arter distalinde inen aorta bölgesinde ilerletilemeyince yapılan aortografide bu bölgede aortanın bütünlüğünün kesintiye uğradığı belirlendi ve 'interrupted' aorta tanısı konuldu. Koroner anjiyografide koroner arter hastalığı ile beraber sağ koroner arterden ana pulmoner artere fistül tespit edildi ve olgu koroner arter baypas cerrahisi, sağ koroner arter fistülünün cerrahi olarak kapatılması ve aortada kesintiye uğrayan bölgeye greft yerleştirilmesi işlemlerinden sonra sağlıklı olarak taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: **Aort Koarktasyonu; Koroner arterler; Fistül.**

This study was presented at 11th National Cardiology and Cardiovascular Surgery Congress, 28 November -2 December 2008, Antalya- Turkey.

Submitted : May 13, 2008
Revised : September 04, 2008
Accepted : April 24, 2009

Abstract

Coronary angiography was planned to 58 years old male patient because of his chest pain. Since 0.38 inch guide wire did not go forward at the descending aorta region distal to the left subclavian artery, we made aortography and interrupted aorta diagnosis was established. Coronary arterial disease together with the fistula from right coronary artery to main pulmonary artery was stated by coronary angiography and finally the patient was discharged with health after the operative procedures such as coronary arterial by-pass grafting, occluding the right coronary artery fistula and repairing interrupted aorta region with graft were carried out.

Key words: **Aortic Coarctation; Coronary Arteries; Fistula.**

Corresponding Author:

Dr. Özgür Günebakmaz
Department of Cardiology
Faculty of Medicine University of Erciyes
Kayseri, Turkey

Telephone : +90 - 3524375853
E-mail : drgunebaakmaz@yahoo.com

Giriş

'interrupted' aorta (IA) ilk olarak 1778'de Steidele tarafından tanımlanan, çıkan ve inen aorta arasındaki luminal devamlılığın olmaması ile karakterize, tüm konjenital kardiyovasküler malformasyonların %1' ini oluşturan nadir bir anomalidir (1). Üç milyon canlı doğumda bir görülür (2). Vakaların %97'sinden fazlasında hastaların tedavisini zorlaştıran ek kardiyovasküler malformasyonlar bulunur (3).

Celoria ve Patton tarafından 1959 yılında ortaya atılan ilk tanımlama sistemi halen kullanılmaktadır (4). Bu sınıflamaya göre aortadaki kesinti sol subklavian arter distalinde ise tip A olarak tanımlanır ve vakaların %43'ünü oluşturur. Tip B %53 ile en sık görülen formdur, kesintinin sol karotis arter ile sol subklavian arter arasında olduğunu gösterir. En nadir görülen form olan tip C'de ise (% 4) aortadaki devamlılık trunkus brakiosefalikus ile sol karotid arter arasında kesintiye uğramıştır. Tedavi edilmeyen vakaların %76'sı 1 ay içinde, %90'ından fazlası 1 yıl içinde kaybedilir (5), ortalama yaşam süresi 10 gündür (6).

Koroner arter fistülleri bir veya daha fazla sayıdaki koroner arterlerin kalp boşluklarına veya büyük damarlara açılmasıdır. Nadir görülen bu anomalinin tam insidansı bilinmemektedir ve sıklıkla izole olarak bulunur (7). Daha çok konjenital olarak görülen bu anomali nadiren, kapak replasmanı, koroner arter bay-pas ameliyatları sonrası görülebileceği gibi kardiyak transplantasyon sonrası tekrarlayan kardiyak biopsiler sonucu da ortaya çıkabilir (8,9).

Bilgimize göre, bu olgu koroner arter fistülü ile birlikte görülen tek 'interrupted' aorta vakası olarak bir ilk olma özelliği taşıması ve ileri yaşa kadar asemptomatik olarak gelmesi nedeniyle sunuldu.

Olgu sunumu

Elli sekiz yaşında erkek, kliniğimize iki aydır başlayan tipik göğüs ağrısı yakınması nedeniyle yatırıldı. Koroner arter hastalığı risk faktörü olarak sigara kullanımı ve hipertansiyonu olan olgunun EKG'si sinüs ritminde idi ve anterior derivasyonlarda T negatifliği mevcuttu. Kardiyak enzimleri ve troponin normaldi. Hastanın bilateral femoral arter nabızları zayıf olarak alınıyordu, arteriyel kan basıncı üst ekstremitede 180/90 mmHg, alt ekstremitede 80/50 mmHg olarak ölçüldü. Ön-arka akciğer grafisinde kostalarda çentiklenme izlenmedi. Kateter

laboratuvarına alınan olguda planlanan koroner anjiyografi (KAG) için sağ femoral artere kateter kılıfı yerleştirildi ve 0,038 inç klavuz tel ile ilerlendi. Telin sol subklavian arterin hemen distalindeki aorta bölgesinde ilerlememesi üzerine bu seviyede aortografi yapıldı ve aortanın bu bölgede sonlandığı ve arkus aortanın şekillenmediği saptandı (Resim 1/üst). Bu bölge, 0,014 inç klavuz tel ile de geçilemeyince sağ radial arter yolu ile işleme devam edildi. Arkus aorta hizasına gelinerek buradan aortografi yapıldı ve daha önce saptanan bölgede inen aortadaki kesinti teyit edildi (Resim 1/orta). Daha sonra koroner anjiyografiye geçildi. Sol ön inen arterin 1. diagonal sonrası tam tıkalı ve circumflex arterin 1. optus marjinal sonrası %70 daraldığı izlendi. Sağ sistem anjiyografisine geçildiğinde sağ koroner arterden ana pulmoner artere fistül olduğu (Resim 1/alt) ve sağ koroner arterin normal olduğu görüldü. Hasta koroner arter hastalığı, interrupted aorta ve sağ koroner arterden pulmoner artere fistül tanılarını ile operasyona verildi. Koroner arter baypas cerrahisi, sağ koroner arter fistülünün cerrahi ile kapatılması ve aortada kesintiye uğrayan bölgenin çıkarılarak buraya greft konulması işlemlerinden sonra hasta sağlıklı olarak taburcu edildi.



Resim 1. Sağ femoral arter yolu kullanılarak inen aortada sol subklavian arterin hemen distalinde (üst), ve arkus aorta hizasında (orta) yapılan aortografilerde interrupted aorta ile uyumlu görünüm (beyaz ok) ile sağ koroner arterden ana pulmonere artere fistül (beyaz ok) görünümü (alt).

Tartışma

'interrupted' aorta sıklıkla erken yaşlarda öldürücü olan, literatürde asemptomatik olarak ileri yaşa ulaşan sınırlı sayıda hastanın bildirildiği bir konjenital anomalidir. Hastaların ileri yaşa kadar belirtisiz olarak gelebilmesi kollateral dolaşım ile mümkün olabilmektedir. Wong ve arkadaşları asemptomatik olarak ileri yaşa kadar ulaşan bir 'interrupted' aorta olgusunda kesik bölgenin hemen üst ucunda kalsifikasyon saptamışlar, normalde düşük basınçlı olan bu bölgede saptanan kalsifikasyonun türbülant akım nedeniyle oluşan vasküler travma sonucu ortaya çıkmış olabileceğini ve bu olgunun 'interrupted' aortaya dönüşmüş ciddi aort koarktasyonu olmasının yüksek olasılıklı olduğunu ifade ettiler(10). Her ne kadar benzeri bir kalsifikasyon saptamasak da, 58 yaşına kadar belirtisiz olarak gelen olgudada 'interrupted' aortanın ciddi aort koarktasyonu zemininde gelişmiş olma olasılığı vardır. Muhtemelen çok iyi gelişmiş kollateral dolaşım klinik belirti oluşmasını engellemiştir.

'interrupted' aorta pek çok vakada, ventriküler septal defekt, duktus arteriyozus açıklığı, atriyal septal defekt, biküspid aorta, truncus arteriosus, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, aorto-pulmoner pencere, Di-George sendromu gibi konjenital anomalilerle birlikte bulunmaktadır (11,12). Literatürde bizim olgumuzda olduğu gibi pulmoner artere koroner arter fistülü ile birlikte olan vaka bildirimine rastlamadık.

Koroner arter fistüllerin yaklaşık olarak %52'si sağ koroner arterden, %30'u sol ön inen arterden ve %18'i sirkumflex arterden köken alır (13) ve %90'ından fazlası kalbin sağ tarafına boşalırken geri kalanı sol tarafa boşalır (14). Sunulan olguda, sık görülen fistül tiplerine benzer şekilde sağ koroner arterden kaynaklanmakta ve kalbin sağ tarafına boşalmaktaydı.

Koroner arter fistülleri ilk iki dekatta genellikle asemptomatik seyrederekler. Yaşla bu fistüllerin boyutları ve böylece belirti ve komplikasyon olasılıkları da artar (15). Koroner çalmaya bağlı ortaya çıkan miyokardiyal iskemi, tromboz, emboli, kalp yetmezliği, atriyal fibrilasyon, endokardit, endarterit ve aritmiler fistüle bağlı ortaya çıkabilecek komplikasyonlardır (7,13,16,17). Fistülün rüptürü sonrası ortaya çıkan hemoperikardiyum olguları da rapor edilmiştir (18).

Koroner arter fistülü genişse, belirgin sol-sağ şanta sebep oluyorsa, sol ventrikül volüm yüküne, miyokardiyal iskemiyeye, konjestif kalp yetmezliğine neden oluyorsa tedavi edilmelidir. Endarterit ve endokarditi önlemek için de tedavi edilebilirler.

Koroner arter fistüllerinde tedavide altın standart cerrahi olmakla birlikte günümüzde kateter yöntemi ile 'coil' kullanılarak kapatma işlemi cerrahiye alternatif güvenilir ve etkili bir yöntemdir (19,20). Olgumuz koroner arterler ve 'interrupted' aortadan dolayı operasyona gittiği için tedavide cerrahi tercih edilmiştir.

Olgu, bilgimize göre, koroner arter fistülü ile birlikte görülen tek 'interrupted' aorta vakası olarak bir ilk olması ve angina yakınması dışında ileri yaşa kadar asemptomatik seyretmesi nedeniyle sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29:666-673.
2. Canova CR, Carrel T, Dubach P, Turina M, Reinhart WH. Interrupted aortic arch: fortuitous diagnosis in a 72-year-old female patient with severe aortic insufficiency (German). *Schweiz Med Wochenschr* 1995;125:26-30.
3. Reardon MJ, Hallman GL, Cooley DA. Interrupted aortic arch: Brief review and summary of an eighteen-year experience. *Tex Heart Inst J* 1984;11:250-259.
4. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 1959;58: 407-413.
5. Gokcebay TM, Batillas J, Pinck RL. Complete interruption of the aorta at the arch. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972;114:362-370.
6. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. Interrupted aortic arch: Surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971;27:200-211.
7. Wilde P, Watt I. Congenital coronary artery fistulae: six new cases with a collective review. *Clin Radiol* 1980;31:301-311.
8. Reidy JF, Anjos RT, Qureshi SA, Baker EJ, Tynan MJ. Transcatheter embolization in the treatment of coronary artery fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:187-192.
9. Somers JM, Verney GI. Coronary cameral fistulae following heart transplantation. *Clin Radiol* 1991; 44:419-421.
10. Wong CK, Cheng CH, Lau CP, Leung WH, Chan FL. Interrupted aortic arch in an asymptomatic adult. *Chest* 1989;96:678-679.
11. Loffredo CA, Ferencz C, Wilson PD, Lurie IW. Interrupted aortic arch: an epidemiologic study. *Teratology* 2000;61:368-375.
12. Lee ML, Wang JK, Wu MH, Lue HC. Morphologic features of the interrupted aortic arch in Chinese patients. *Am J Cardiol* 1995; 76:982-985.
13. McNamara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969;65:59-69.
14. Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries. Angiographic aspects. *Circulation* 1978;58:25-34.
15. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59:849-854.
16. Alkhulaifi AM, Horner SM, Pugsley WB, Swanton RH. Coronary artery fistulas presenting with bacterial endocarditis. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:202-204.
17. Skimming JW, Walls JT. Congenital coronary artery fistula suggesting a "steal phenomenon" in a neonate. *Pediatr Cardiol* 1993; 14:174-175.
18. Bauer HH, Allmendinger PD, Flaherty J, Owlia D, Rossi MA, Chen C. Congenital coronary arteriovenous fistula: spontaneous rupture and cardiac tamponade. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:1521-1523.
19. Cheung DL, Au WK, Cheung HH, Chiu CS, Lee WT. Coronary artery fistulas: long-term results of surgical correction. *Ann Thorac Surg* 2001; 71:190-195.
20. Urrutia-S CO, Falaschi G, Ott DA, Cooley DA. Surgical management of 56 patients with congenital coronary artery fistulas. *Ann Thorac Surg* 1983; 35:300-307.