

İyi Gelişmiş Kollateraller ve 15 Yaşına Kadar Asemptomatik Kalmış Kritik

Segmental Aort Koarktasyonu Olgusu

Piraye Kervancıoğlu*, Mehmet Kervancıoğlu**

ÖZET

Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklı çocukların % 6-10'unda görülmektedir. Aort koarktasyonu olgularının çoğu sporadik olarak ortaya çıkmaktadır. Koarktasyonla birlikte ekstrakardiyak vasküler anomaliler sıklıkla görülebilir. Truncus brachiocephalicus anatomisindeki varyasyonlar, kollateral arter dolaşımı ve Willis poligonunun Berry anevrizması en sık görülen önemli damar anomalilerinin bazılarıdır. Aort koarktasyonunun klinik bulguları geniş bir yelpaze oluşturur; yenidoğan döneminde kalp yetersizliği ve şok bulgularından, büyük çocuklarda asemptomatik hipertansiyon veya üfürüm gibi. Dicle Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hastalıkları Polikliniğine baş ağrısı nedeniyle başvuran, gelişimi iyi olan 15 yaşındaki kız çocuğu sistemik hipertansiyon tanısıyla yatırıldı. Uygulanan aort anjiyografisi sonucunda, bilateral a.mammaria interna dilatasyonuna yol açan kritik segmental aort koarktasyonu saptandı ve olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Aort Koarktasyonu, Segmental, Kollateral

Well-developed Collaterals and A Case of Critical Segmental Coarctation of the

Aorta who Remained Asymptomatic till 15 Years Old

SUMMARY

Coarctation of the aorta occurs approximately 6%-10% of patients with congenital heart diseases. Most cases of coarctation of aorta occur sporadically. Extracardiac vascular anomalies commonly can be seen with coarctation. Variations in the a.brachiocephalica anatomy, a collateral arterial circulation, and berry aneurysms of the circle of the Willis are some of the most important vascular anomalies. The coarctation of the aorta has a wide clinical presentation spectrum, ranging from the heart failure and shock in the newborn to asymptomatic hypertension or a murmur in an older child. A well-developed 15 years old girl who applied with headache to the Pediatric Outpatient Clinics of Dicle University Hospital hospitalized with the diagnosis of systemic hypertension. A critical segmental coarctation of the aorta with dilatation of the bilateral a.mammaria interna was determined by aortic angiography and the case was presented.

Key Words: Coarctation Of Aorta, Segmental, Collateral

GİRİŞ

Aorta koarktasyonu, aort lümeninin anormal daralması olarak tanımlanmaktadır. Olguların %50'sinde bu lezyon izole kardiyak bir anomali şeklinde görülür. Aort koarktasyonunda darlık % 98 oranında sol a. subclavia'nın arcus aorta'dan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus

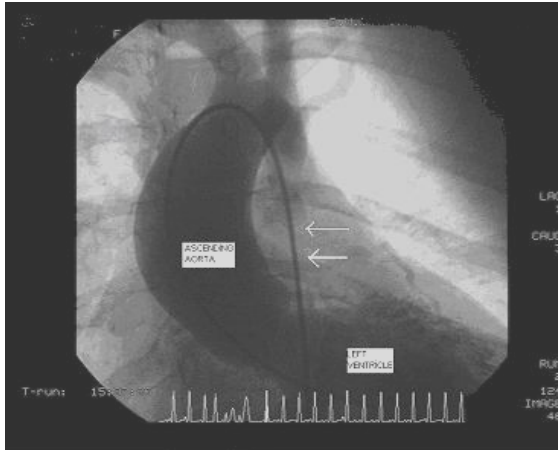
arteriozus' un aortaya girdiği yerin tam karşısındadır. Aort koarktasyonunda oluşan kollateral dolaşım pek çok damar sisteminden gerçekleşebilir. A. mammaria interna (a.thoracica interna) bunlardan bir tanesidir. Jukstaduktal koarktasyonun dolaşım üzerine

* Dicle Üniv. Tıp Fak. Anatomi A.D. ** Dicle Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. A.D., Pediatrik Kardiyoloji B.D.

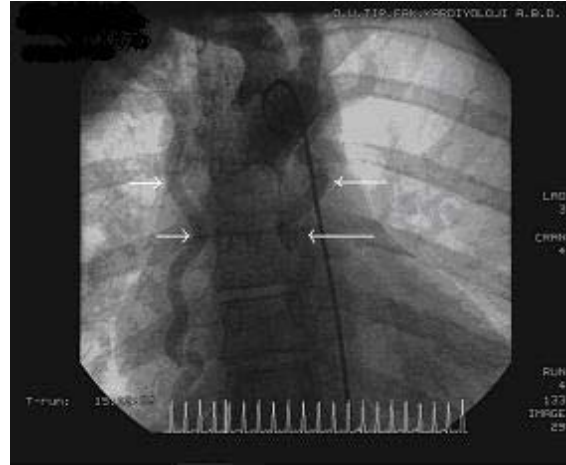
etkisi darlığın ciddiyetine bağlıdır. İntrauterin kan dolaşımı için kollateral yollar gelişmemiştir. Çünkü inen aortaya kan akımı duktus arteriozus aracılığıyla olur ve bu da koarktasyondan etkilenmez. Doğumdan sonra, duktus kapanınca, inen aortaya akım dar olan segment üzerinden olmak zorunda kalır. Eğer darlık ciddi ise sol ventrikül yetersizliği gelişir. Eğer darlık hafif ise veya yavaş yavaş gelişmemişse koarktasyon proksimali ile distalindeki inen aorta arasında kollateral dolaşım gelişebilir (1-3). Bu olgu, yalnızca baş ağrısı ile başvuran, fiziksel gelişimi iyi bir adölesanda da, kritik aorta koarktasyonunun bulunabileceğini ve kollateral dolaşımın yolları vurgulanmak için sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Dicle Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hastalıkları Polikliniğine baş ağrısı nedeniyle başvuran, fiziksel gelişimi iyi olan 15 yaşındaki kız çocuğu ilk muayenesinde kan basıncının yüksek bulunması nedeniyle yatırıldı. Fizik muayenesinde her iki alt ekstremitede nabızları zayıf ve üst ekstremitelere göre geçikmeli olarak alındı. Her iki üst ekstremitede kan basınçları hipertansif düzeyde bulunmasına rağmen alt ekstremitede basınçları düşüktü. Yapılan ekokardiyografik incelemenin aort koarktasyonu düşündürmesi nedeniyle hastaya aortik anjiyografi uygulandı. Anjiyografi sonucunda hastada aortik kapağın biküspit yapıda olduğu ve sol subclaviyen arter distalinde kritik segmental aort koarktasyonu bulunduğu ve beraberinde a. mammaria interna'larda çok belirgin dilatasyon geliştiği saptandı (Resim 1, 2).



Resim 1. Sol ventriküle kontrast madde enjeksiyonu. Aortanın koarktasyon segmenti oklarla gösterilmiştir.



Resim 2. Arcus aorta'ya kontrast madde enjeksiyonu. Bilateral dilate a. mammaria interna'lar oklarla gösterilmiştir.

Segmental aort koarktasyonunun aortik interruptionu düşündürecek kadar dar olması nedeniyle, inen aortanın koarktasyonun distalinde kalan kısmının beslenmesi, büyük kısmını a. mammaria interna'ların oluşturduğu kollateral arterler tarafından sağlanmaktaydı. A. mammaria interna'larda meydana gelen ileri derecede genişleme sayesinde iyi bir kollateral dolaşımın oluşması ve hastanın kritik segmental aort koarktasyonu olmasına rağmen 15 yaşında yalnızca baş ağrısı şikayeti ile başvurusu nedeniyle olgu sunulmaya uygun görüldü.

TARTIŞMA

Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklı çocukların %6-10'unda görülmektedir. Erkeklerde kızlardan daha sık görülür (erkek/kız oranı 2/1). Aort koarktasyonu olgularının çoğu sporadik olarak görülmektedir. Koarktasyonla birlikte ekstrakardiyak vasküler anomaliler sıklıkla görülebilir. Truncus brachiocephalicus anatomisindeki varyasyonlar, kollateral arter dolaşımı ve Willis poligonunun Berry anevrizması en sık görülen önemli damar anomalilerinin bazılarıdır. Bizim olgumuzda olduğu gibi olguların %70'inde biküspit aort kapak vardır (2, 3, 5).

Koarktasyon, aorta'nın media tabakasının belirgin bir katlantı oluşturacak şekilde malformasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir. Bu katlantı bazı olgularda aortanın iç kısmında tam bir çember oluşturacak şekilde

meydana gelebilir. Aorta koarktasyonu çok değişik şekillerde görülebilir. Lezyon genellikle diskret (halka şeklinde) olmakla birlikte uzun segmental şekilde veya kıvrıntılı da olabilir. Özellikle sol ventrikül çıkış yolu darlığı veya VSD'si de bulunan infantlarda, arkus aortanın transvers bölümünün ve diskret koarktasyonun proksimalindeki bölgenin diffüz tübüler hipoplazisi bulunabilir. Daha az sıklıkta koarktasyon, çıkan aorta veya abdominal aorta gibi başka lokalizasyonlarda da görülebilir. Abdominal aorta koarktasyonu, genellikle renal arter darlığında eşlik ettiği kompleks bir lezyondur (2-4).

Koarkte aortik segmentin histolojik incelemesinde aortik lümen içine doğru arka ve lateral bölgede intimal ve medial kalınlaşmanın oluşturduğu çıkıntılar görülür. Duktus veya ligamentum arteriosus aynı seviyede antero-medial olarak bulunur. İntimal kalınlaşma ve hiperplazi koarktasyon bölgesinde görülür ve bu kalınlaşma özellikle ileri yaştaki hastalarda daha belirgindir (2, 3).

Aortik ark ve dalları 6.-8. gestasyon haftaları arasında gelişir. Embriyolojik 3. aortik arklar a. carotis communis olarak şekillenir. Sol 4. aortik ark torasik aortik arkı ve istmusu şekillendirir. Sağ 4. ark ise involusyona uğrar. Embriyolojik 6. aortik arklar proksimal pulmoner arterleri oluşturur. Aorta koarktasyonu, sol dördüncü ve altıncı aortik arklarda ortaya çıkan anormal gelişme ile meydana gelir (2, 3, 5).

Aort koarktasyonunun klinik bulguları geniş bir yelpaze oluşturur; yenidoğan döneminde kalp yetersizliği ve şok bulgularından büyük çocuklarda asemptomatik hipertansiyon veya üfürüm gibi. Erken yaşta müdahale edilmeyen olgularda ölüm sebepleri genellikle 30'lu yaşlarda gelişen kalp yetersizliği, koroner arter hastalığı, aort diseksiyonu veya yırtılması, infektif endokardit ve intrakraniyal kanamadır. Hastalar asemptomatik olabilecekleri gibi kalp yetersizliği, koroner arter hastalığı ve hipertansiyona ait yakınma ve bulgularla da başvurabilirler (1-4).

A. mammaria interna klavikulanın sternal ucunun 2 cm yukarısında, truncus thyrocervicalis'in hemen karşısında ve arteria subclavia'nın birinci bölümünün alt yüzeyin-

den ayrılır. Sternumun dış kenarından yaklaşık 1.25 cm uzaklıkta ve ilk 6 kıkırdak kaburganın da arka yüzünde aşağı doğru uzanır. 6. intercostal aralık hizasında a. musculophrenica ve a. epigastrica superior denilen iki uç dalına ayrılır. A. musculophrenica 7., 8. ve 9. interkostal aralıklara dallar verir. Ayrıca perikard'ın arka tarafını ve diaphragma'yı, karın kaslarının bir bölümünü besler. A. epigastrica superior diaphragma'nın sternal ve kostal bölümleri arasından geçerek m. rectus abdominis'in kılıfı içine girer. Burada kasın arka yüzünde uzanır, sonra dokusu içine girerek kası besler ve a. epigastrica inferior (a. iliaca externa'nın dalı) ile anastomoz yapar. Bu arterden ayrılan bir kısım dallar rektus kılıfını delerek diğer karın kasları ve deride dağılır. Bu dallardan birisi proc. xphoideus'un ön tarafında yukarı çıkarak karşı tarafın aynı arteri ile anastomoz yapar. Bir kısım ince dalları diaphragma'yı besler, sağ tarafın arterinden ayrılan ince dallar da lig. falciforme'nin içinde karaciğere gelerek a. hepatica'nın dalları ile anastomoz yapar. A. mammaria interna'nın diğer önemli dalı da rr. intercostales anteriores'tir. Bu ilk 5 veya 6 interkostal aralıkta uzanır. Bulduğu bölgedeki kasları besleyen bu arterler aortadan gelen a. intercostalis posterior'larla anastomoz yaparlar (6). A. mammaria interna'nın bu anastomozları sayesinde özellikle bizim olgumuzdaki gibi kritik ve aortik interruptionu düşündürecek şekilde olan olgularda daralmanın altındaki bölgeler kanlandırılabilir.

Bu olgu nedeniyle kritik aort koarktasyonlarının da, nadir de olsa gelişmiş kollateral arterler sayesinde, baş ağrısı dışında semptom vermeden adolesan döneme kadar ulaşabileceği ve kollateral dolaşımının yolları vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

- 1.Park MK. Coarctation of the Aorta. In: Park MK (ed). Pediatric Cardiology for Practitioners. 4th ed. St Louis, Missouri, Mosby, 2002: 165-173
2. Campbell M: Natural history of coarctation of the aorta. Br Heart J 1970; 32: 633-40

3. Beekman III RH. Coarctation of the Aorta. In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ (eds). Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. 6th ed. Philadelphia, Williams and Wilkins, 2001: 988-1010

4. Therrien J, Webb GD: Congenital heart disease in adults. Braunwald E, Zipes DP, Libby P (eds). Heart disease, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2001. s. 1600.

5. Moore KL, Persaud TVN. Klinik yönleri ile insan embriyolojisi. 1. Türkçe baskı. Editörler: Yıldırım M, Okar İ, Dalçık H. Nobel kitapevleri. 2002. s 289-291.

6. Arıncı K, Elhan E. Anatomi. 2. baskı. Güneş kitabevi ltd., 1997:55-56.

Yazışma Adresi

Piraye KERVANCIOĐLU
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anatomi A. D.
E-mail: piraye@dicle.edu.tr

