

AORT KOARKTASYONU

İNSİDANS

Distal aort arkusunda daralma ile seyreden aort koarktasyonları, 1000 canlı doğumda 0.2-0.6 oranında görülür. Tüm konjenital kalp hastalıklarının %6-8'inde aort koarktasyonu saptanmıştır. Erkeklerde daha sık rastlanır (E/A = 4). Kalp hastalığı nedeniyle durumu kritik olan infantların %7.5'undan yine aort koarktasyonları sorumludur.

KLASİFİKASYON

Bonnet 1903'de aort koarktasyonlarını morfolojik açıdan neonatal (infantil) ve erişkin tipler olmak üzere iki grupta sınıflandırmıştır. Daha sonraları infantil tip preduktal ve erişkin tip postduktal olarak anılmıştır. Van Praagh, hemen tüm koarktasyonların jukstraduktal olduğunu ve preduktal/postduktal tanımlamasının yanlış anlamalara neden olacağını vurgulamıştır.

Yine de anatomik lokalizasyonlarına göre koarktasyonlar;

- 1)Aortun istmus bölgesinde (preduktal, duktal, postduktal),
- 2)Arkus aortada,
- 3)İnen aortada,
- 4)Abdominal aortada (suprarenal, renal, infrarenal) olarak sınıflandırmak olasıdır.

Her iki grupta da distal aort arkusunda, arteriyel duktus seviyesinde veya proksimalinde dokusal bir raf olduğu bilinmektedir. Histolojik olarak değerlendirildiğinde, bu raf yapısı duktal dokunun bir anomalisi olabildiği gibi residüel fibrözis şeklinde de

gelişebilmektedir. Fizyopatolojik açıdan karşılaştırıldığında ise infantil ve erişkin tipler arasında ciddi farklılıklar mevcuttur.

Postduktal (erişkin) tipte darlık genellikle kısadır, duktus genellikle kapanmıştır ancak açık ise akım aortadan pulmoner artere doğrudur, darlığın distali geniş bir kollateral ağı ile beslenir yani vücudun bütün kanını sol ventrikül temin eder, siyanoz yoktur.

Preduktal (infantil) tipte ise darlık çok defa geniş bir segmenti tutar, duktus açıktır, kollateral oluşumu yok yada çok azdır, darlık altındaki kan akımı duktus aracılığıyla pulmoner arterden aortaya gelen kan ile temin edilir, yani vücudun alt kısmını sağ ventrikül besler ve siyanoz görülebilir.

Cerrahi klasifikasyona göre aort koarktasyonları 3 grupta incelenmektedir.

- 1- İzole koarktasyon
- 2- Ventriküler septal defekt (VSD) ile birlikte görülen koarktasyon,
- 3- Kompleks intrakardiyak anomalilerle birlikte görülen koarktasyon.

Amato ise cerrahi klasifikasyona yeni bir bakış açısı getirmiş ve koarktasyonları üç farklı grupta sınıflamayı önermiştir. Amato'ya göre aort koarktasyon klasifikasyonu

- 1- Primer koarktasyon

2- İstmus hipoplazisi ile birlikte görülen koarktasyon (sol subklavyen arter ile duktus arteriosus arasındaki aort bölümü),

3- İstmus ve arkus tubuler hipoplazisi (istmus + sol karotis ile sol subklavyen arasındaki segment) ile birlikte görülen koarktasyon şeklindedir. Tüm gruplar VSD ile birlikte görüldüklerinde 'A', kompleks intrakardiyak anomalilerle birlikte görüldüklerinde 'B' ekini alarak tanımlanırlar. Aort koarktasyonu olan infantların yaklaşık %50'sinde önemli intrakardiyak lezyonlar bulunur (kompleks koarktasyon). Geri kalan %50'sinde, patent veya kapanmış duktus arteriyozus ile birlikte izole koarktasyon tablosu mevcuttur.

EMBRYOLOJİK TEORİLER

Koarktasyonun embriyolojik patogenezi halen tam olarak anlaşılamamıştır. Duktal doku teorisi ve hemodinamik teori olmak üzere iki farklı anlayış ileri sürülmüştür.

Koarktasyon oluşumundaki orijinal teori, Skoda tarafından öne sürülmüştür. Skoda'ya göre koarktasyon lezyonu, duktal kapanma sırasında duktal doku anomalisine bağlı olarak gelişir. Bu teoriye göre lezyon fetal hayatta gelişmez. Ancak aort arkusunun değerlendirildiği fetal ekokardiyografik çalışmalarda geniş bir duktusa rağmen arkusta darlık olabileceği gösterilmiştir. Diğer yandan fetal patoloji preparatlarında da koarktasyon rafı gösterilmiştir.

Skodanın teorisine alternatif olarak, Clark akım teorisini üretmiştir. Clark'a göre duktal doku anomalisi, arkusu fetal hayatta daraltan primer lezyondur. Bu lezyon nedeniyle arkustaki kan akımı bozulmakta ve arkus hipoplazisi bu akım azlığı sonucunda gelişmektedir. Ancak hastalığın daha hafif formlarında duktal doku anomalisi yalnızca duktusun kapanması sırasında hatta bir kaç yıl sonra gelişmekte ve bu dönemde arkus gelişmesine devam etmektedir. Böyle vakalarda anomalili doku fibröz bir yapı kazanmakta ve darlık sadece duktus seviyesinde oluşmaktadır. Diğer yandan infantil formlarda değişik derecelerde transvers aort arkusu ve istmik hipoplazi söz konusudur. Aort arkus hipoplazisinin derecesi fetal hayattaki arkus kan akımı ile ters orantılıdır. Yukarıda bahsedilen iki koarktasyon teorisinin yanısıra farklı yazarlar koarktasyon oluşumu hakkında yeni görüşler öne sürmüşlerdir. Örneğin, Kappetein ve arkadaşları, aort koarktasyon patogenezinde nöral krest gelişmesindeki anomalileri suçlamışlardır. Araştırmacılar, aort koarktasyonu nedeniyle opere edilen 109 hastanın %52'inde bikuspid aort kapağı, %39'unda non-kardiyak anomaliler ve bu hastaların birinci ve ikinci dereceden yakınlarının %18'inde konjenital kardiyak malformasyonlar olduğunu bildirdiler. Turner sendromlu bayanlardaki koarktasyon insidansının yüksek bulunması da genetik faktörleri akla getirmektedir.

PATOFİZYOLOJİ VE SEMPTOMLAR

Hastalığın ciddiyeti yalnızca koarktasyonun derecesi ile ilgili değil aynı zamanda birlikte görülebilen diğer kalp lezyonları ile ilişkilidir. Bunun yanı sıra darlığın uzun veya kısa bir segmenti ilgilendirmesi, koarktasyonun lokalizasyonu, istmusun morfolojisi semptomları ve cerrahi prognozu etkiler. Neonatal dönemde ciddi koarktasyon mevcutsa, alt vücut bölgelerine giden kan akımı arteriyel duktusun patent kalmasına bağlıdır. Bu tip daralmalar “kritik koarktasyon” olarak değerlendirilir. Diğer yandan erişkin tipi olarak adlandırılan aort koarktasyonlarında distal arkustaki daralma yalnızca ligamentum arteriosum seviyesindeki dokusal bir raf nedeniyle gerçekleşir, bu tipte transvers arkus veya istmik hipoplazi gözlenmez.

İnfantil aort koarktasyonları, genellikle çıkan aort ve arkus kan akımını etkileyen önemli intrakardiyak anomalilerle birlikte gelişir. Neonatal dönemde tanısı konan koarktasyonların %85’inde majör kardiyak anomaliler tespit edilmiştir. İnfantil aort koarktasyon tanısı konan vakaların %50’sinde patent duktus arteriosus mevcuttur. Atrial septal defekt, ventriküler septal defekt veya diğer sol kalp obstrüktif lezyonları birlikte görülebilmektedir. Sol kalp obstrüktif lezyonları arasında aort kapak stenoz veya atrezisi, bikuspit aort kapağı, subaortik stenoz, paraşüt mitral kapak veya çift orifisli mitral kapak gibi mitral kapak anomalileri sayılabilir. Mitral kapak anomalileri, subaortik stenoz ve koarktasyon birlikte görüldüğünde Shone Sendromu olarak adlandırılır. Aort koarktasyonları aynı zamanda çok daha ciddi intrakardiyak anomalilerle de birlikte görülebilmektedir (büyük arterlerin transpozisyonu, çift çıkımlı sağ ventrikül gibi). Aort koarktasyonu, hipoplastik sol kalp sendromunun bir parçası olarak da gözlenebilir.

Doğum sonrası klinik bulgular koarktasyonun derecesine göre değişkenlik gösterir. Ciddi koarktasyon varlığında sol ventrikül yetmezliği söz konusudur. Eğer alt ekstremitte perfüzyonu patent duktus arteriosusun açık olmasına bağımlı ise ve doğal olarak duktus doğum sonrası kapanırsa, darlık distalindeki organlar ve alt ekstremitte hipoperfüzyonu gelişebilir. Duktal konstrüksiyonun gelişmesi, koarktasyona bağlı darlığın derecesini de artırabilir. Sonuç olarak, yenidoğanda metabolik asidoz, bağırsak iskemisi, oligüri veya

kardiyovasküler kollaps gibi klinik sonuçlar gelişebilir. Eğer duktus arteriosus açık kalırsa alt vücut dolaşımı duktustan geçen kan miktarına bağlıdır. Ciddi aort koarktasyon belirtilerini veren yenidoğanda alt vücut dolaşımını sağlamak amacıyla Prostaglandin E1 infüzyonu başlatılabilir. Patent duktus arteriosus'ta sağ-sol şant olmasa bile, prostaglandinler aortadaki duktal dokunun gevşemesini ve koarktasyon alanındaki akımın artmasını sağlayabilir. Eğer infant, hemodinamik açıdan stabilize edilebilir ve metabolik asidoz düzeltilebilirse cerrahi tedavi planlanır.

Sınırlı darlık, hafif veya orta dereceli koarktasyona neden oluyorsa; infant, proksimal sistemik hipertansiyon, sol ventrikül hipertrofisi ve üst-alt ekstremiteler arasında basınç gradientine bağlı klinik belirtiler verir. Zamanla üst vücut bölgelerinden alt bölgelere kollateraller gelişir. Bu durum hasta tarafından yıllarca tolere edilebilir, ve yaşamın daha geç dönemlerinde sistemik hipertansiyona bağlı bulgularla veya rutin muayene sırasında karşımıza çıkabilir.

Aort koarktasyonları erişkinde üst vücut hipertansiyon kliniği ile ikinci veya üçüncü dekatta belirti verebilir. Hipertansiyonda yorgunluk, uyuma isteği, burun kanamaları, şiddetli baş ağrıları, baş dönmesi, görme bozuklukları gibi şikayetlerin yanısıra baş, boyun ve gövde damarlarının pulsasyonunda artış tespit edilir. Proksimal hipertansiyona ek olarak, femoral nabızlarda zayıflama, paraskapular pulsasyon veya tril, interskapular sistolik üfürüm, alt ekstremitte büyümesinde gecikme, sol ventrikül hipertrofisi, kalp yetmezliği, bacakta zayıflık, ayaklarda uyuşma ve soğuma, klodikasyon ve telekardiyografide görülebilen kotlardaki çentiklenme hastalığının erişkinde görülen klasik semptom ve bulgularıdır. Erişkin tip koarktasyonlu hastaların %80'i tedavi edilmezse hipertansiyona bağlı komplikasyonlar veya kardiyak nedenlerle kaybedilir. Persistan hipertansiyon, sekel olarak uzun dönemde hayatı tehdit eden önemli komplikasyonların gelişmesine neden olabilir;

- 1) Willis poligonunda anevrizma oluşumu ve rüptür,
- 2) aort anevrizma, diseksiyon ve rüptürü,
- 3) prematür koroner arter hastalık insidansında artış,
- 4) interkostal arterlerde anevrizmal dilatasyon ve rüptür,

5) sol ventrikül hipertrofisi,

6) endokardit bu komplikasyonlar arasında sayılabilir.

Erişkin aort koarktasyonlu hastalardaki ölüm nedenleri; konjestif kalp yetmezliği (%26), bakteriyel endokardit (%25), proksimal diseksiyon veya poststenotik anevrizma bölgesindeki rüptür (%21-22), serebral hemorajiler (%13), koarktasyon bölgesindeki mikotik anevrizmanın rüptürü (%7) olarak belirlenmiştir. Seyrek olarak da, hastalarda parapleji veya paraparezi gelişebilir. Nörolojik komplikasyonlar anterior spinal arterin genişlemesi, spinal korda bası yapması veya rüptüre olmasına bağlı olarak gelişebilmektedir. 40 yaşın üzerinde, kardiyomiyopatiye bağlı konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. Abbott, aort koarktasyonu olduğu bilinen 200 otopsinin değerlendirmesinde, ortalama ölüm yaşını 33.5 olarak bulmuştur. Reifenstein ve arkadaşları, benzer bir otopsi çalışmasında yine ortalama ölüm yaşının aort koarktasyonlu hastalarda 35 yaş olduğunu bildirdiler.

Erişkinlerde gözlenen diğer problemler arasında daha önceden geçirilmiş koarktasyon onarımına bağlı olarak gelişen anevrizma oluşumu, restenoz gelişimi, uygunsuz greft kullanımına bağlı olarak gelişen durumlar veya greft enfeksiyonu sayılabilir. Bazı hastalarda gözden kaçan bir postduktal koarktasyona bağlı olarak poststenotik dilatasyon, yalancı koarktasyon formasyonu ve stenoz bölgesinde bakteriyel enfeksiyon gelişebilir. Hasta aort diseksiyonu ve rüptüre maruz kalabilir ve bu riskler gebelikte artar.

Erişkinde koarktasyon, önemli derecede kolateral dolaşıma neden olur. Kollateral dolaşım, daha çok subklavyen arter dalları, internal mamaryan arter, göğüs duvarındaki interkostal arterlerden köken alır. İnen aortaya yönelen kolateraller daha çok, 3 ve 4. kaburgalar seviyesinde oluşur.

Erişkinde cerrahi onarım endikasyonu, istirahatte koarktasyon seviyesinde gradientin 30 mmHg üzerinde olmasıdır. Anatomik olarak ciddi darlık şüphesi edilmesine rağmen, önemli gradient saptanmazsa, egzersiz testi ile ciddi koarktasyon ortaya çıkarılabilir.

Aort koarktasyonu nadiren çıkan aorta veya abdominal aortayı tutabilir. Abdominal

aortayı tutan koarktasyonlar renal arter stenozu ile birlikte görülebilir. Takayashu aortiti, Williams sendromu, rubella ve nörofibromatosis abdominal aort koarktasyonunun görüldüğü hastalıklardır.

TANI YÖNTEMLERİ

Akciğer grafisi: İnfantta kardiyomegali ve konjestif kalp yetmezliği belirtilerinin gözlenmesi aort koarktasyonunu akla getirmelidir. Dört yaşın üzerindeki çocuklarda kaburga kemiklerindeki çentiklenme belirtisi ortaya çıkabilir. Subklavyen arterin dilatasyonu, koarktasyon bölgesindeki daralma ve inen aortadaki poststenotik dilatasyon akciğer grafisinde klasik '3' belirtisi şeklinde ortaya çıkabilir.

EKG: Sol ventrikül yüklenmesine ait bulgular gözlenebilir. QRS kompleksi uzamıştır.

Ekokardiyografi: Birçok vakada renkli Doppler kullanılarak yapılan 2 boyutlu ekokardiyografi tanı koydurucudur. Ekokardiyografik incelemede; inen aortada pulsatil akımın olmaması, koarktasyon bölgesinin görüntülenmesi, transvers arkusun boyutları ve diğer intrakardiyak anomaliler tanınabilir. Ayrıca ekokardiyografi ile prostaglandin gibi medikal tedavi yöntemlerinin başarısı takip edilir ve duktus açıklığı, sağ-sol şant varlığı monitörize edilir.

Kardiyak kateterizasyon: Kompleks kardiyak anomalilerin ayrıntılı tanımlanmasında kullanılabilir. İntrakardiyak anatomi büyük damarların morfolojisi, hemodinamik parametreler ve daha büyük çocuklarda kollateral damarların boyutu ayrıntılı olarak ortaya konabilir.

Magnetik Resonans Görüntüleme Yöntemleri (MRI): Konjenital kalp defektlerinin non-invasiv olarak görüntülenmesi ve fonksiyonel değerlendirilmesinde günümüzde MRI giderek daha fazla popülarite kazanmaktadır. 3-boyutlu magnetik resonans anjiyografi

sayesinde aort arkusunun incelenmesi, residüel stenoz vakalarında ayrıntılı bilgi edinilmesi kolaylıkla sağlanabilmektedir. MR akım ölçüm yöntemleri (MR velocity mapping), oluşmuş kollaterallerin morfolojisi ve lokalizasyonunun belirlenmesinde önerilmektedir.

CERRAHİ TEKNİKLER

Koarktasyon onarımı için transkateter teknikleri, sol torakotomi, sağ torakotomi (nadiren) veya medyan sternotomi yaklaşımları seçilebilmektedir. Cerrahi onarım için parsiyel veya tam baypas, intra-operatif şant veya yalnızca kros-klemp kullanımı söz konusu olabilir.

1- Rezeksiyon ve Uç-Uca Anastomoz Tekniği

Bu teknik 1-yaş altındaki grupta uygulandığında rekoarktasyon oranlarının %20-86 gibi yüksek olduğu gözlenmiştir. Son yıllarda yapılan yayınlara göre, mikrovasküler sütür teknikleriyle yapılan operasyonlarda rekoarktasyon oranının önceki serilere göreceli olarak daha düşük olduğu gözlenmiştir.

2- Prostetik Yama Aortoplasti

Geçmişte uçuca anastomoz tekniğinde rekoarktasyon oranlarının yüksek bulunması sonrasında prostetik yama aortoplasti tekniği geliştirilmiştir. Gerçektende bu teknik ile rekoarktasyon oranları %5 ile %20 civarında bulunmuştur. Genelde 1 yaşın üzerindeki çocuklarda bu tekniğin kullanılması önerilmektedir. Bu teknikte en sık görülen geç komplikasyon yama yapılmamış posterior aort duvarında anevrizma gelişmesidir (%27-89). Günümüzde, prostetik yama aortoplasti tekniği, geç anevrizma oluşma olasılığı yüksek olması nedeniyle sık kullanım alanı bulmuş bir yöntem değildir.

3- Prostetik İnterpozisyon Greft Tekniği

Günümüzde prostetik interpozisyon greftleri, erişkin hastalarda anevrizma formasyonu geliştiğinde, uzun segmentli kompleks koarktasyon varlığında veya rekürren koarktasyonlarda tercih edilmektedir. Uçuca anastomoz tekniği uygulanırken cerrah sütür hattında gerilim olduğunu düşünürse bu tekniğe dönebilir. İnterpozisyon greftlerinin en önemli dezavantajı büyümekte olan çocuklara uygulandığında, büyüyen aorta göre greft boyutu sabit kaldığı için rölatif bir darlık gelişmesidir.

4- Subklaviyan Flep Onarımı

Sol subklaviyan arterin bir flep şeklinde koarktasyona köprülenmesi tekniğin esasıdır. Rekoarktasyon oranının düşük olması nedeniyle bu metod yenidoğanda tercih edilir. Dünyada 1970'lerden sonra subklavyen flep onarımı 1 yaşın altındaki infantlarda geniş bir uygulama alanı bulmuştur. Daha büyük çocuklarda sol subklavyen arterin bağlanmasına bağlı olarak sol kol iskemisi veya büyüme geriliğinden korkulur. Subklaviyan arter flep tekniği kolda iskemi yapabileceğinden erişkinde kullanılmamaktadır.

5- Genişletilmiş Rezeksiyon ve Uç-ucca Anastomoz

Lansmann ve arkadaşları 1986'da klasik rezeksiyon ve uçuca anastomoz tekniğini modifiye ederek genişlettiler. Bu teknikte distaldeki inen aorta lateralden longitudinal olarak açılır ve bu kesi arkusun küçük kurvatürüne anastomoz edilir. Bu tekniğin en önemli avantajı koarktasyon dokusunun tamamen eksize edilmesi ve sol subklavyen arterin korunmasıdır. Bu teknikte prostetik materyal kullanılmadığı için potansiyel anevrizma oluşumunu minimale indirmektedir.

6- Tayyar yöntemi

Subklavyen arter orijininden ayrılıp koarktasyon bölgesine anastomoze edilir, subklavyen artere prostetik greft konulur.

7- Ekstra-anatomik baypas greft

8- Balon Dilatasyon Anjioplasti

KOMPLİKASYONLAR

Koarktasyon onarımlarından sonra gözlenen majör komplikasyonlar:

- 1- Kanama (intraoperatif,postoperatif)
- 2- Rekürren laringeal sinir hasarı
- 3- Frenik sinir hasarı
- 4- Horner sendromu
- 5- Şilotoraks
- 6- Parodoksik postoperatif hipertansiyon
- 7- Mezenterik iskemi
- 8- Parapleji
- 9- Stroke
- 10- Anevrizma oluşumu
- 11- Rekoarktasyon (Kateterizasyon veya kan basıncı ölçümlerinde gradientin 20 mmHg üzerinde olması)
- 12- Sol kol iskemisi
- 13- Kısa sol kol

SONUÇLAR

Aort koarktasyonlu hastalar tedavi edilmedikleri takdirde ortalama yaşam süresi 32-40 yıl ile sınırlıdır. Yenidoğanda izole aort koarktasyonu onarımının cerrahi mortalitesi %0-10 olarak bildirilmiştir. Eğer cerrahi daha büyük çocuklarda, adölesan dönemde veya genç erişkinde uygulanırsa cerrahi mortalite yaklaşık %1 dolayındadır.

Eğer onarımı gerektiren geniş bir ventriküler septal defekt ve arkus aorta onarımı söz konusuysa operasyon mediyan sternotomiyle gerçekleştirilir. Erken cerrahi mortalite

%20-25 dolayındadır. Ancak yakın geçmişteki serilerde bu oran %10'lara kadar düşürülmüştür. Bazı cerrahlar iki aşamalı cerrahiye tercih etmektedirler. Bu yöntemde birinci aşamada koarktasyon onarımı ve pulmoner arter bantlaması yapılır. Daha sonraki yaşlarda ventriküler septal defekt onarımıyla pulmoner arter bantının çıkarılması uygulanır.

Aort koarktasyonu hipoplastik kalp sendromunun bir parçası olarak gözlenirse veya ciddi mitral veya aort kapak obstrüksiyonu ile beraberse Norwood prosedürünün birinci aşaması uygulanır.

İzole koarktasyon onarımı sonrası uzun yaşam oranları erken infantil dönemde yapılsalar dahi 12-15 yılda %86-93 dolaylarındadır. Yaşam oranları daha büyük çocuklarda çok daha iyidir. Buna karşın Shone sendromu olan infantlarda sol kalp obstrüktif lezyonları nedeniyle benzer yaşam oranları sağlanamamaktadır.

Uzun dönem morbiditede başlıca nedenler; sistemik hipertansiyon, anevrizma oluşumu ve rekürren koarktasyondur. Rekürren koarktasyon oluşma sıklığı yenidoğan ve infantlarda %20-25 dolaylarındadır. Ve koarktasyon riski yaşın ilerlemesiyle azalır.