

Biküspid aort kapağı ile beraber aort koarktasyonu

Bicuspid aortic valve associated with coarctation of the aorta

Ayfer Mavi¹, Alper Serçelik², Reşat Ayalp², Sami Özgül², Talantbek Batıraliev², Erdem Gümüşburun¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Anatomi Anabilim Dalı

²Sani Konukoğlu Tıp Merkezi Kardiyoloji Bölümü

Özet

Aort koarktasyonu yaşamın ilk yıllarında kalp yetersizliği yapan en önemli konjenital kalp hastalıklarından biridir. Aort koarktasyonu ile beraber genellikle biküspid aort kapağı gözlenmiştir. Bu iki malformasyonun tek bir gelişim diathesis'ine bağlı olduğu düşünülmektedir. Bu olguda, 15 yaşında bir erkek hasta nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile Sani Konukoğlu Tıp Merkezi, Kardiyoloji bölümüne baş vurmuştur. Hastanın yapılan aortografisinde aort kapağının biküspid olduğu ve descendens aortada koarktasyon olduğu saptanmıştır. Olgu nedeni ile literatür gözden geçirildi ve biküspid aort kapağı ile beraber aort koarktasyonunun patolojik özellikleri tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Biküspid aort kapağı, aort koarktasyonu ve aorta.

Abstract

The coarctation of aorta, which is the principal congenital heart disease, made heart insufficiency in children and young adults. Bicuspid aortic valve and coarctation of aorta are frequently seen together. It is believed that these malformations result from a single developmental diathesis. In present case, 15 years-old boy with chest pain and dyspnea was admitted to Department of Cardiology, Sani Konukoğlu Medical Center. Aortography was showed that aortic valve was bicuspid and there was coarctation on descendens aorta. For this case, the literature was examined and the pathological peculiarity of the bicuspid aorta and coarctation of aorta was discussed.

Key words: Bicuspid aortic valve, coarctation of aorta and aorta.

Gaziantep Üniversitesi Tıp Dergisi 2007, 1:28-30

GİRİŞ

Biküspid aort kapağı birçok vasküler anomali ile beraberdir. Ama biküspid aort kapağı ile beraber aort koarktasyonu olan hastalar kardiyolojide klinik öneme sahiptir. Literatürde biküspid aort kapağı, aort koarktasyonu olan vakaların %20-85'de bulunmuştur (1,2,3). Kappetein ve ark. (2) aort koarktasyonu için ameliyat edilmiş 109 hastayı incelemişler ve bu hastaların 57 kişisinde (%52) aort kapağının biküspid olduğunu gözlemlemişlerdir. Roberts ve ark (4) bütünlüğü bozulmuş 52 aortik ark vakasının %27'sinde aort kapağının biküspid olduğunu bulmuşlardır.

Aorta ve aort kapağı arasındaki konjenital anomali birlikteliği bu anomalilerin ortak gelişim patogenezisine sahip olabileceğini akla getirmektedir. Bu çalışmada biküspid aort kapağı ile birlikte aort koarktasyonu olan bir hasta incelendi.

OLGU SUNUMU

Sani Konukoğlu Tıp Merkezi, Kardiyoloji bölümüne baş vuran, 15 yaşında bir erkek hastanın şikayeti nefes darlığı ve göğüs ağrısı idi. Hasta şikayetlerinin hem efor hem de istirahat ile olduğunu belirtti. Hastaya 4-5 ay önce ilk kapak hastalığı tanısı konulmuş. Yapılan fizik muayenesinde nabız 96/dk, tansiyon 130/75 mmHg olarak tespit edildi. Radyolojik olarak hafif kardiyomegali gözlemlendi. Ekokardiyogramda biküspid aort kapağı ve septal hipertrofi saptandı. Yapılan kalp katerizasyonunda, koarktasyon öncesi aort basıncı: 149/79 mmHg, koarktasyon sonrası aort basıncı: 110/55 mmHg olarak ölçüldü. 6F pigtail kateter ile yapılan aortografide descendens aortada koarktasyon olduğu saptandı ve biküspid aort kapağı aortografide tekrar gözlemlendi (Resim 1,2). Daha sonra hastaya koarktasyonu için cerrahi önerildi.

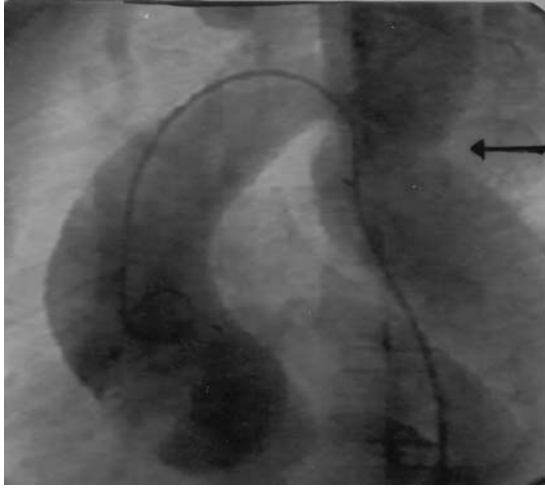
✉ Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Ayfer MAVİ

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Anatomi ABD.
27310- Gaziantep

Tel: 360 39 10-7726 Faks: 360 16 17

E-mail: mavi@gantep.edu.tr



Resim 1: Aortografi'de sistolde biküspid aort kapağı ve aort koarktasyonu'nun (ok ile işaretli) görüntüsü.



Resim 2: Aortografi'de diastolde biküspid aort kapağı ve aort koarktasyonu'nun (ok ile işaretli) görüntüsü

TARTIŞMA

Biküspid kapak ile ilgili yapılan anatomik çalışmalarda farklı kapak şekilleri tanımlanmıştır. Morfolojik olarak genellikle eşit yada eşit olmayan biküspid kapak tanımlaması kullanılmıştır (5). Eşit olmayan biküspid aort kapağı sıklıkla unikommissural, eşit olan kapak bikomissural olarak isimlendirilmiştir. Eşit olmayan biküspid kapağın, aort kapağının üç yaprağından ikisinin embriyogenezis esnasında birleşim anormalliğine bağlı olduğu rapor edilmiştir. Genellikle sağ ve non-koroner yaprağın normal komissural ayrılmasının eksikliği yada birleşmesi olarak gözlenmiştir. Bu tip kapakta sıklıkla bir raphe'de görülmektedir (6). Eşit biküspid aort kapağı üzerine aynı ölçümler yapıldığı zaman birleşme anormalliğinin oluşmadığı görülmüştür. Bu bulgular ışığında eşit biküspid kapağın farklı gelişim mekanizmasına sahip olduğu düşünülmektedir. Folger ve ark.(7) 1984 yılında yaptıkları araştırmada bikuspid aort kapağına sahip aort koarktasyonu olan ve olmayan hastaları incelemişlerdir. Çalışmalarında aort koarktasyonu olan hastaların eşit biküspid aort kapaklarına, aort koarktasyonu olmayan hastaların ise eşit olmayan biküspid aort kapaklarına sahip olduklarını bulmuşlardır. Bu çalışmada görülen aort koarktasyonu ve aort kapak morfolojisi arasındaki ilişki ortak gelişim patogenezi düşüncesini desteklemektedir. Bizim olgumuzda da eşit biküspid aort kapağı ve aort koarktasyonunun birlikteliği gözlenmiştir.

Biküspid aort kapağına sahip olan hastalarda görülen başka bir vasküler değişiklik koroner arterler ile ilgilidir. Normal triküspid aort kapağı olan hastaların %90'da sağ koroner arter dominanttır. Sol koroner arterin kök kısmı ortalama 10 mm uzunluğundadır (8). Scholz ve ark (9) 186 kalbi morfolojik olarak incelemişler. İnceleme sonucunda konjenital biküspid aort kapağı olan vakalarda (aort koarktasyonu hariç) sol koroner arterin dominantlık insidansını %24.4, trikuspid aort kapağı (normal aort kapağı) vakalarında sol koroner arterin dominantlık insidansını %9.5 olarak tespit etmişlerdir.

Aynı şekilde aort koarktasyonu olan hastalarda da sol koroner arter dominantlığının normal popülasyondan daha fazla olduğunu belirtmişlerdir.

Murphy ve ark. (10) biküspid aort kapağı olan hastaların %90'da sol koroner arteri 5 mm'den kısa ölçmüşlerdir. Koroner arterlerde görülen bu farklılıklara aort kapağı ile ilgili ameliyatlarda dikkat edilmesi gerekmektedir. Çünkü ameliyat sırasında miyokard yetersiz korunur ise perioperatif miyokardiyal enfarktüs riski artabilmektedir.

Biküspid aort kapağı olan hastaların çoğunda 50-60 yaşlarında aort stenozisi için ameliyat gerekmektedir. Ayrıca biküspid aort kapağı aort koarktasyon tamiri yapılan hastaların uzun süreli tedavilerinde de zorluk çıkarabileceği ve bazen iyi sonuçları engelleyebileceği bildirilmiştir (11).

Aort koarktasyonu düzeltme ameliyatından sonra görülen bir komplikasyon anevrizmadır. Aort koarktasyonu düzeltilmiş kişilerde daha sonra yalancı yada gerçek anevrizmalar olabilmektedir. Çünkü sert yama komşu elastik aort duvarına ilave bir gerginlik verir. Bir Dacron yama tamirinden sonra gerçek bir anevrizma yalancı bir anevrizma (dikiş çizgisi) ile daima beraberdir. Bu konuda yapılan bir çalışmada anevrizma oranı %10 olarak bulunmuştur. 10 yaşın altında ameliyat edilenlerde ise anevrizma oluşmadığı bildirilmiştir (12). Bizim hastamızın 10 yaşından sonra rahatsızlıkları ortaya çıktığı için ameliyatı da 10 yaşından sonraya kalmıştır. Daha sonraki yıllarda desendens aortada koarktasyonun altında yada üstünde anevrizma gelişme ihtimali bulunmaktadır.

Ward (8) literatürde daha önceden yapılmış nekroskopik çalışmaları derleyerek biküspid aort kapağı insidansını %1-2, komplikasyon oranının 1/3 olabileceğini ve bütün konjenital kalp defektlerinin insidansının, biküspid aort kapağı hariç, yaklaşık olarak canlı doğumların %0.8'ini kapsadığını rapor etmiştir. Bu veriler dahilinde biküspid aort kapağının bütün konjenital kalp defektlerinden daha fazla hastalanmaya ve ölüme sebep olabileceği gözönünde tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Presbitero P, Demarie D, Villani M, et al. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987;57:462- 467.
2. Kappetein AP, Gittenberger-de Groot AC, ZwindermanAH, et al. The neural crest a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. *J ThoracCardiovasc Surg*1991;102:830-836.
3. Steward AB, Ahmed R, Travill CM, et al. Coarctation of the aorta, life and health 20-44 years after surgical repair. *Br Heart J* 1993;69:65-70.
4. Roberts WC, Morrow AG, Braunwald E. Complete interruption of the aortic arch. *Circulation* 1962;26:39-59.
5. Roberts WC. The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis. An autopsy study of 162 patients over 15 years of age. *Circulation* 1970;42:91-97.
6. Folger GM Jr, Sabbah HN, Stein PD. Evaluation of the anatomy of congenitally malformed aortic valves by orifice-view aortography. *Am Heart J* 1980;100:152-159.
7. Folger GM Jr, Stein PD. Bicuspid aortic valve and coarctation of aorta. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1984;10:17-25.
8. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000;83:81-85.
9. Scholz DG, Lynch JA, Willerscheidt AB, et al. Coronary arterial dominance associated with congenital bicuspid aortic valve. *Arch Pathol Lab Med* 1980;104:417-418.
10. Murphy ES, Rosch J, Rahimtoola S. The frequency and significance of coronary arterial dominance in isolated aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1977;39:505-509.
11. Sarıgöl A, Yurdakul Y, İsbir S, et al. Bicuspid aortic valve and coarctation of aorta. *Turk J Pediatr* 1997;39:429-432.
12. McKusick VA. Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim's cystic medial necrosis. *Lancet* 1972;1:1026-1027.