

# Kesintili Arkus Aorta Sendromu

Osman BAŞPINAR, Tamer BAYSAL, Bülent ORAN, Sevim KARAASLAN

\* S.Ü. Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD, KONYA

## ÖZET

*Kesintili aort arkı sendromu, asending ve desending aortanın tamamen birbirinden ilişkisiz oluşunu tanımlar. Hastamızda sol karotis ve subklavyen arter arası kesinti olan tip B kesintili arkus aorta sendromu vardı. Tip B sıklıkla başka intra ve ekstrakardiyak anomalileri de içerir ve letal bir konjenital kardiyak anomalidir. Bununla beraber kesintili arkus aortanın hastamızda olduğu gibi ventriküler inversiyon, hipoplastik sol ventrikül ve çift girişli sol ventrikülle birlikteliği çok nadir bir durumdur. Kardiyak cerrahi girişim sonrası halen kliniğimizde takip edilen bir olguyu nadir görülmesi nedeni ile sunmaktayız.*

**Anahtar Kelimeler:** Kesintili aort arkı sendromu, konjenital kalp hastalığı, ventriküler inversiyon.

## SUMMARY

### **Interrupted aortic arch**

*Interrupted aortic arch is defined as a complete separation of ascending and descending aorta. Our patient was classified type B whose interruption was between the left common carotid and subclavian arteries. Type B interrupted aortic arch associated with other extracardiac and intracardiac congenital lesions is a lethal defect. However, interruption of the aortic arch in association with ventricular inversion, hypoplastic left ventricle and double inlet left ventricle is a very rare condition. We report one case whose survival was provided by primary cardiac repair.*

**Key Words:** Interrupted aortic arch, congenital heart disease, ventricular inversion.

Kesintili arkus aorta (KAA) sendromu, sıklıkla diğer intrakardiyak anomalilerle birlikte görülen letal bir konjenital kardiyak anomalidir (1). En sık sol karotis ve sol subklavyen arter arasında kesinti ile görülen tip B şeklinde karşımıza çıkar (2). Hastamızda nadir görülen tip B KAA, ventriküler inversiyon, hipoplazik sağ ventrikül, double inlet sol ventrikül, ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriyozus (PDA), aort koarktasyonu (AK), ventriküloarteriyel diskordans birlikteliği nedeniyle sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

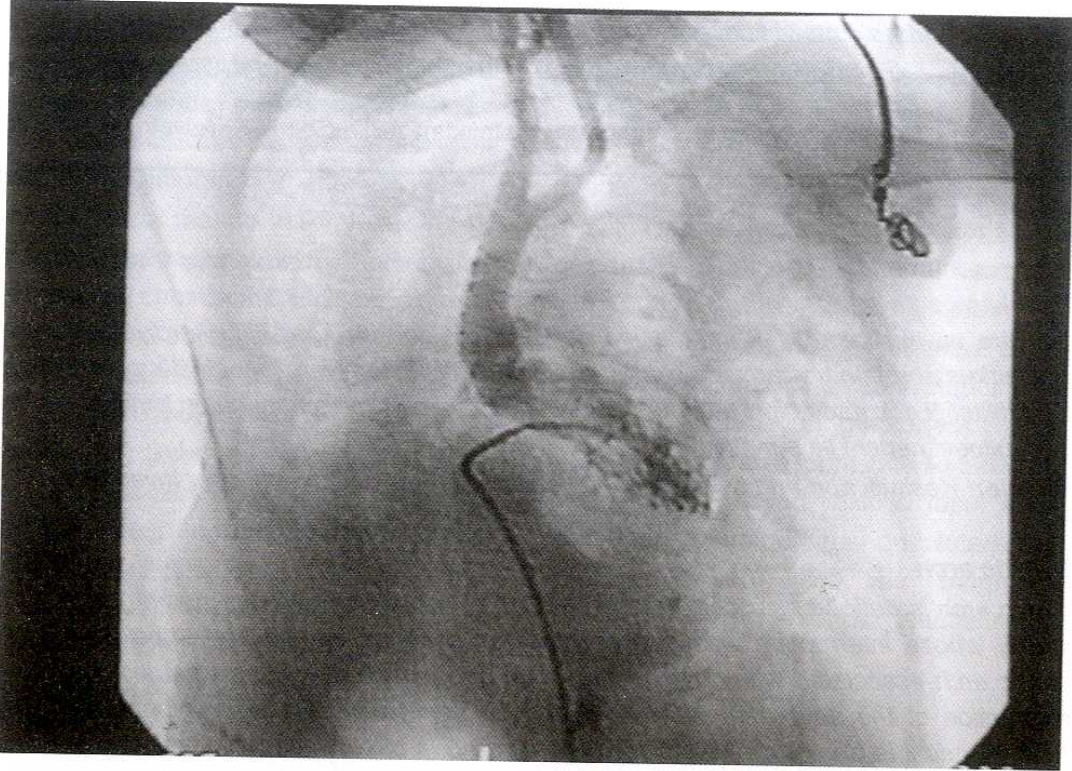
## OLGU SUNUMU

4.5 aylık erkek çocuğu olan hastamız alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle tedavi edilmekte iken mezokardiyak odakta duyulan II/VI sistolik üfürüm nedeniyle kardiyak değerlendirme istenmişti. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, rengi soluk, takipneik dispneik, interkostal çekilmeleri mevcuttu. Akciğer alanlarında dinlemekle yaygın ince krepitan ralleri vardı; kardiyovasküler sistem muayenesinde ikinci kalp sesi sert, mezokardiyak odakta II/VI sistolik

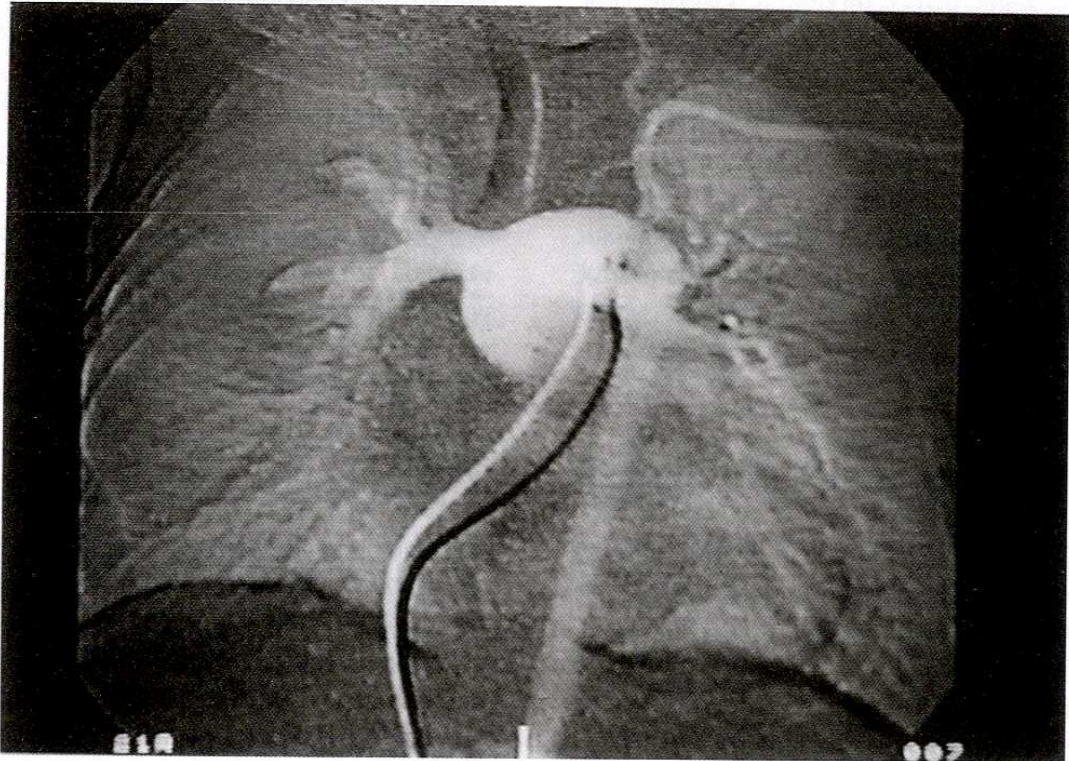
üfürüm mevcuttu, femoral nabızlar brakiallere göre daha zayıf alınmakta idi. Telekardiyogramda kardiyomegali (kardiyotorasik oran 0.60), elektrokardiyogramda sağ ventrikül hipertrofisi bulguları saptandı. Ekokardiyografi ve sonrası uygulanan kalp kataterizasyonu, sine ve digital substrakt angiografisinde tip B KAA, ventriküler inversiyon (sağ ventrikül sol ve arkada, sol ventrikül sağ ve önde yerleşmiş), hipoplazik sağ ventrikül, double inlet sol ventrikül, ventriküloarteriyel diskordans (aorta hipoplazik sağ ventrikülden çıkmakta), geniş VSD, PDA, AK ve pulmoner hipertansiyon tespit edildi (Şekil 1, 2).

Rutin biokimya, serolojik ve immünolojik tahliller dahil olmak üzere diğer tetkiklerinde enfeksiyon bulguları dışında bir özellik yoktu. Kliniği düzelen hasta cerrahi girişim için kap damar cerrahisi kliniğine sevk edildi. Yapılan cerrahi girişimle arkus aorta rekonstrüksiyonu, koarktasyonun düzeltilmesi ve duktus kapatılması işlemleri uygulandı ve pulmoner artere bant konuldu. Hasta halen kliniğimizde sorunsuz olarak izlenmektedir.





**Şekil 1.** Hipoplazik sağ ventriküle ön-arka konumda yapılan kontrast madde enjeksiyonunda asending aorta ve buradan çıkan sağ innominate arter ve sol karotis arteri görülmekte.



**Şekil 2.** Ana pulmoner artere ön-arka konumda yapılan kontrast madde enjeksiyonunda, ana pulmoner arter ve dalları ile birlikte geniş patent duktus arteriyozus yolu ile dolan desending aorta izlenmekte.



**TARTIŞMA**

KAA, nadir bir konjenital kalp hastalığıdır, tüm konjenital kalp anomalilerinin %1'den azını oluşturur. Celoria ve Patton'ın sınıflamasına göre kesintinin oluş yerine göre 3 tipe ayrılır. En sık sol karotis ve sol subklavyen arter arasında kesinti ile kendini gösteren tip B şekline rastlanılmaktadır (2,3). Tip B KAA, VSD ve PDA birlikteliği hastalık için tipiktir. Hastamızda olduğu gibi ventriküler inversiyonla (sağ ventrikül sol ve arkada, sol ventrikül sağ ve önde yerleşmiş) beraberliği çok nadirdir (4). Tüm kalp anomalilerinin %0.5'ini oluşturur. Sineangiografide yapılan kontrast madde enjeksiyonlarında hipoplazik sağ ventrikülden çıkan asending aorta ve buradan ayrılan sağ innominate arter ve sol karotis arter net olarak şekilde görülmektedir (Şekil 1). Ayrıca ana pulmoner artere ön-arka konumda yapılan bir başka kontrast madde enjeksiyonunda, ana pulmoner arter ve dalları ile birlikte geniş PDA yolu ile dolan desending aorta izlenmektedir (Şekil 2).

KAA'da prognozu PDA belirler, genelde yenidoğan döneminde duktusun kapanmasıyla hayat son bulur. Bu nedenle yenidoğan döneminde tanı konulmasıyla birlikte acil cerrahi müdahale gerekir (5). Hastamızda geniş PDA olduğu için 4.5 aya kadar yaşaması mümkün olmuştur. Literatürde çok nadiren de olsa erişkin yaşa kadar semptom vermeden gelmiş ve tesadüfen saptanmış KAA'larda mevcuttur

(6,7). Sıklıkla VSD nedeniyle sol-sağ şant yeterli olduğundan klasik bilgi olan, üst ekstremitelerin pembe, alt ekstremitelerin siyanotik olduğu diferansiyel siyanoz, hastamızda olduğu gibi fark edilmeyebilir. Tip B'de %68 sıklıkla olan DiGeorge sendromu, timik aplazi nedeniyle immün defekt, paratiroid agnezisi nedeniyle hipokalsemi bulgularıyla beraber görülür (8,9). Serum kalsiyum düzeyleri normal olan, timüs bezi rutin röntgen tetkiklerinde gösterilen ve takiplerinde infeksiyona yatkınlık bulunmayan hastada DiGeorge sendromu düşünülmüdü.

KAA, tek veya iki aşamalı cerrahi girişimlerle düzeltilmektedir. Bu kompleks anomalide aort arkının devamlılığının sağlanması ve ilave anomalilerin düzeltilmesi gibi nedenlerle yüksek olan mortalite oranları kabul edilebilir oranlara gelmiştir. Günümüzde hastalarda uygulanan iki aşamalı düzeltmede erken mortalite %37, geç mortalite ise %26 olarak bildirilmektedir (10,11). İlave anomalinin çokluğu nedeni ile hastamızda iki aşamalı girişim uygulanmış, başlangıçta aort arkının devamlılığı sağlanmış, PDA kapatılmış, pulmoner hipertansiyon gelişimini engellemek üzere pulmoner artere bant konulmuş olup halen kiniğimizce takip edilmektedir. KAA hastalarının erken neonatal dönemde duktusun kapanmaya başlaması ile birlikte hızla kötüleşip kaybedilmeleri nedeni ile dikkatli olunmalı, diferansiyel siyanoz gelişmesi her zaman beklenmemelidir.

**KAYNAKLAR**

1. Kaulitz R, Jonas RA, van der Velde ME. Echocardiographic assesment of interrupted aortic arch. *Cardiol Young* 1999; 9: 562-71.
2. Schreiber C, Mazzitelli D, Haehnel JC, Lorenz HP, Meisner H. The interrupted aortic arch: an overview after 20 years of surgical treatment. *Eur J Cardiothorac* 1997; 12: 466-9.
3. Morrow WR, Huhta JC. Aortic arch and pulmonary artery anomalies. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (editors). *The science and practice of pediatric cardiology* (2nd ed) Vol 2. Baltimore: Williams & Wilkins Co, 1998: 1347-82.
4. Whitley HG, Perry LW. Interrupted aortic arch. In: Long WA (editor) *Fetal & neonatal cardiology*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 487-91.
5. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. *Moss and Adams Heart Disease in infants, children and adolescents* (5 th ed) Vol 1. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995: 810-38.
6. Wong CK, Cheng CH, Lau CP, Leung WH, Chan FL. Interrupted aortic arch in an asymptomatic adult. *Chest* 1989; 96: 678-9.
7. Rangel A, Chavez E, Espinosa I. Interruption of the aortic arch in adults. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999; 69: 144-8.
8. Takahashi K, Kuwahara T, Nagatsu M. Interruption of the aortic arch at the isthmus with DiGeorge syndrome and 22q11.2 deletion. *Cardiol Young* 1999; 9(5): 516-8.
9. Lewin MB, Lindsay EA, Jurecic V, Goytia V, Towbin JA, Baldini A. A genetic etiology for interruption of the aortic arch type B. *Am J Cardiol* 1997; 80: 493-7.
10. Schreiber C, Eicken A, Vogt M. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *Ann Thorac Surg* 2000; 70(6): 1896-9.
11. Powell CB, Stone FM, Atkins DL, Watson DG, Moller JH. Operative mortality and frequency of coexistent anomalies in interruption of the aortic arch. *Am J Cardiol* 1997; 79: 1147-8.