

# KORONER ARTER FİSTÜL VE RENAL ARTER ANOMALİSİNİN EŞLİK ETTİĞİ TAKAYASU ARTERİTİ

## A CASE OF TAKAYASHU ARTERITIS ACCOMPLISHED WITH CORONARY-PULMONARY ARTERY FISTULA AND ABNORMALITY OF RENAL ARTERIES

Dr. Osman BOLCA, Dr. Şennur ÜNAL, Dr. Mehmet EREN, Dr. Bahadır DAĞDEVİREN,  
Dr. Aydın YILDIRIM, Dr. Tuna TEZEL

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahi Merkezi, Haydarpaşa, İSTANBUL

Adres: Dr. Osman Bolca, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahi Merkezi, Haydarpaşa / İSTANBUL

### Özet

Takayasu arteriti, aorta ve ana dallarını, diğer arterleri tutan, muhtemelen otoimmün kaynaklı, sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Klinik belirtileri, tutulan arterlere göre değişir. Bu yazıda, koroner-pulmoner arter fistülü ve renal arter anomalisinin eşlik ettiği Takayasu arteriti olgusu; literatürde ilk kez olmak üzere sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Takayasu arteriti, koroner arter fistül, renal arter anomalisi

### Summary

Takayashu arteritis is a systemic inflamatuvar disease which affects aorta and its mains branches with other arteries and thought to be otoimmune in origin. The clinic signs are related to the arteries affected. This manuscript involves a case of Takayashu arteritis which was accomplished with coronary artery-pulmonary artery fistula and abnormality of renal arteries as the first case report in the literature.

Keywords: Takayashu arteritis, coronary artery fistula, abnormality of renal arteries.

### Giriş

takayasu arteriti, aorta ve büyük dallarını tutan, otoimmün bozukluğun sorumlu olduğu, kronik inflamatuvar bir hastalıktır [1]. Kuzey Amerika ve Avrupa'da popülasyonda görülme oranı milyonda 1.2-2.4/yıl olup HLA tipleri ile ilişkilidir [2,3].

### Olgu

B.Ş protokol no:47891, 28 yaşında bayan hasta halsizlik, sağ kolda uyuşma ve baş dönmesi nedeni ile polikliniğimize müracaat etti. Anamnezde 2 ay öncesine kadar şikayeti olmadığı, iki ay süresince giderek artan halsizlik, baş dönmesi, yorgunluk ve sağ kolda uyuşma yakınmaları olduğu ve soy geçmişinde özellik olmadığı saptandı.

Fizik Muayene:

Genel görünümü baş, yüz, boyun ve solunum sistemi muayenesi normal bulundu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kan basıncı ve nabazanlar sağ brakial arterde tam değerlendirilemedi, sol brakial arterde ise 100 / 70 mmHg ve 70/dakika olarak alındı. S1 ve S2'de özellik yoktu, ek ses-üfürüm alınmadı. Diğer arter nabazanlarının muayenesinde

sol karotis arter hattı boyunca hassasiyet alındı, nabız palpe edilemedi. Sağ karotis arter normal genlikte palpe edildi. Sağ brakial ve radial arter palpe edilemedi. Sol brakial ve radial arterler normal olarak palpe edildi. Femoral, dorsalis pedis ve tibialis posterior nabazanları ritmik, normal genlikte alındı. Sol ve sağ ventrikül aktiviteleri, venöz dolgunluk saptanmadı. Nabazanların oskültasyonunda arter traseleri boyunca tril, üfürüm alınmadı. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

Laboratuvar İncelemeleri:

Tam kan sayımı, biyokimyasal ve tam idrar incelemeleri normaldi. Sedimentasyon hızı 40 mm/1saat ve 81 mm/2saat, ASO=279 IU/ml, CRP=1.17mg/dl artmış bulundu. Lateks < 40IU/ml normaldi. Anti-nükleer antikor ve kriyoglobulin negatif bulundu.

Elektrokardiyografi, akciğer grafisi ve ekokardiyografik değerlendirmeler normal sınırlarda bulundu.

Egzersiz stres testinde, yetersiz efor kapasitesi saptanmasına karşın iskemik belirleyiciler saptanmadı.

Karotis ve aksiller arter renkli Doppler USG'lerinde sağ aksiller arter proksimalinde stenoz (monofazik akım şekli, zirve akım hızı 55.52 cm/sn) saptandı. Sol ana karotis arter proksimal yarısında, lümeni ortalama %60 oranında annüler t a r z d a daraltan (en kalın yerinde 0.3 cm, uzunluğu 5 cm düzgün yüzeyli) intimal kalınlaşma izlendi. İnternal karotis arterde pik sistolik velosite değerleri ve akselerasyon indeksleri azalmış bulundu.

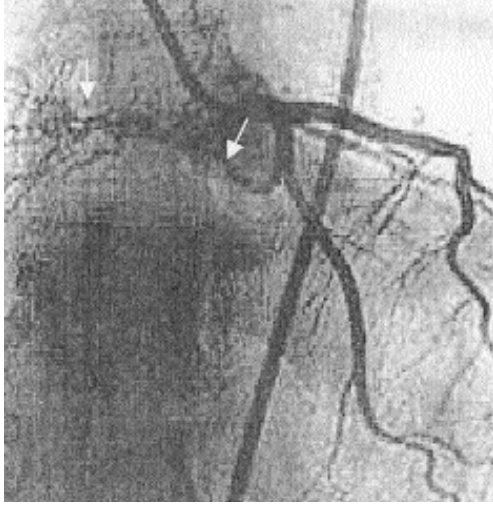
Miyokard ve serebral perfüzyon sintigrafileri normal bulundu. Bilateral vertebral ve alt ekstremité Doppler USG'leri normal olarak değerlendirildi.

Anjiyografik tetkikler:

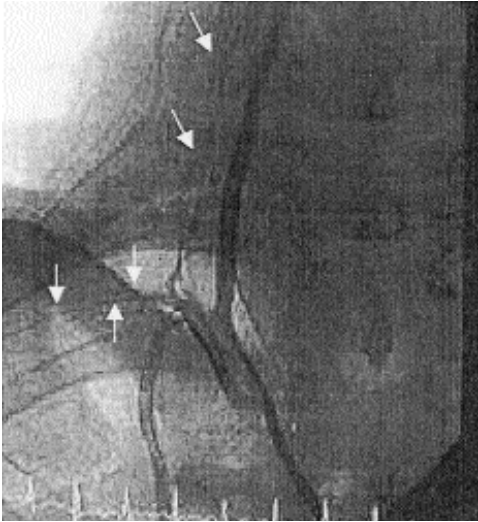
Sol ana koroner, sol ön inen ve sağ koroner arterler normal anatomik yapıda bulundu. Sol sirkumfleks ile sağ pulmoner arter arasında koroner-pulmoner ilişki (fistül) saptandı (Resim 1). Assandan, arkus ve desandan aort normal olarak bulundu.

Sol karotis ve bilateral subklavyan arter anjiyografilerinde stenoz gözlemlendi (Resim 2).

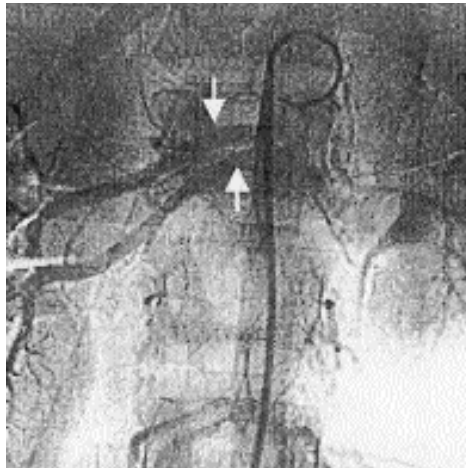
Renal arter anjiyografisinde ise sağ renal arter aortadan iki farklı noktadan çıkmakta olup renal hilusa iki ayrı noktadan girmekte idi (Resim 3).



Resim 1: Sol sirkümfleks ve pulmoner arter arasında fistül



Resim 2 : Sağ subklavian ve sağ ana karotis komünis arterde stenotik lezyon. Sağ vertebral arter normal



Resim 3: Sağ renal arter anomalisi (Duplikasyon)

## Tartışma

Takayasu arteriti, ilk kez 1908 yılında Japon göz hekimi Takayasu tarafından tanımlanan, aorta ve büyük dallarını tutan etiyojisi tam olarak bilinmeyen kronik inflamatuvar bir hastalıktır [1]. Anatomo-patolojik olarak dört alt gruba ayrılmıştır [4]. Tip 1 aortik arkusu ve dallarını, Tip 2 aortik arkustan uzak olarak torako-abdominal aorta ve dallarını (özellikle renal ve mezenterik arteri); Tip 3 her iki bölgeyi, Tip 4 ise diğer tiplerden herhangi birisine ilave olarak pulmoner arteri tutar.

Takayasu arteritinin klinik seyri, akut-alevli ve kronik dönemde farklılık gösterir. Akut dönemde sistemik belirtiler, kronik dönemde ise sinsi seyredebilen iskemik-destrüktif bulgular ön plandadır. Bu bulgular, %85 oranında stenoz, %2 oranında dilatasyon; %13 olguda ise stenoz ve dilatasyonla birlikte [1]. Kronik dönemde, yaygın inflamatuvar reaksiyon bulguları, arkus aorta sendromu, inen aort sendromu, renovasküler hipertansiyon sendromu, kronik abdominal visseral iske mi, aorta-iliak sendrom, koroner arter sendromu, aort yetersizliği, pulmoner arter sendromu ve aort anevrizmasının eşlik ettiği alt klinik gruplar belirlenmiştir.

Takayasu arteritinin klinik teşhisinde İshikava kriterleri varlığı zorunlu bir kriter (yaş 40), iki majör ve dokuz minör kriterden oluşur. Majör kriterler, sol subklavyan arterin orta bölümünde (vertebral arterin ağzından 1 cm proksimal ve 3 cm distal arasındaki mesafe) darlık, sağ subklavyan arterin orta bölümünde (vertebral arterin ağzı ile 3 cm distali arasındaki mesafe) darlık olarak tanımlanmıştır. Minör kriterler, eritrosit sedimentasyon hızında artış (Z̄ 20 mm/saat), karotis arterde gerginlik, hipertansiyon, aort yetersizliği veya annuloaortik ektazi, pulmoner arterde daraltıcı lezyon, sol ana karotis komünis arteri orta bölümünde lezyon, brakioyosefalik arter distalinde lezyon, desandan torasik aortda lezyon, abdominal aortda lezyon varlığıdır. Yaş kriterine ilave olarak iki majör kriterin, bir majör ve bir veya daha fazla minör kriterin, dört veya daha fazla minör kriterin varlığı Takayasu arteritinin varlığını gösterir [5].

Tanı amaçlı çalışmalarda akut sistemik fazda sedimentasyon hızında artış, lökositoz, kronik hastalık anemisi görülür. Olguların yarısında IgG ve IgM seviyesi yüksektir [2]. Göğüs grafilerinde arter duvarı boyunca kalsifikasyon gözlenebilir. Tanı ve tedavinin yönlendirilmesinde anjiyografi en geçerli tanı yöntemidir. Arteriografide olarak intimal yüzeyde düzensizlik, aort ve branş dallarında stenoz ve stenoz sonrasında dilatasyon, aortik veya arteriyel anevrizma ve damarlarda komplet tıkanma gözlenebilir. Torasik aorta tutulumunda gözlenen daralma 'fare kuyruğu' şeklinde tanımlanır [6].

Olgumuzda yaş, bir majör (sağ subklavyan arter lezyonu), üç minör kriterlerin (sol karotis arter orta bölümünde lezyon, sol karotis arter hassasiyeti, eritrosit sedimentasyon hızında artış) oluşu göz önüne alınarak takayasu arteriti tanısı konuldu. Anatomo-patolojik sınıflamaya göre Tip 1 ile uyumlu stenotik tip, klinik sınıflamaya göre ise yaygın inflamatuvar reaksiyon sendromu ile birlikte seyreden arkus aorta sendromu ile uyumlu bulundu.

Koroner, pulmoner arter ve renovasküler tutulum yönünden yaptığımız arteriografilerde daha önce klinik subgrup olarak tanımlanmamış, stenotik olmayan ancak anomali olarak değerlendirilen vasküler iki farklı varyasyon saptandı.

Bunlardan birincisi, koroner dolaşımın konjenital malformasyonlarından koroner arteriyel fistüldü. Koroner fistülde, koroner arterler normal anatomik ilişkinin dışında kardiyak trunkus, vena kava veya pulmoner vasküler yatak ile bağlantılı olabilir [1]. Vakada, sirkümfleks arter hemen

proksimalden pulmoner artere fistülize olmakta idi. Klinik subgrup olarak tanımlanmayan bu malformasyonun, egzersizde steal yaparak yetersiz efor kapasitesine yol açabileceği düşünüldü.

İkinci olarak ise sağ renal arter anomalisi (duplikasyon) saptandı. Renal arter %71 oranında renal hilustan ve tek olarak girer. Çok sayıda renal arter ise popülasyonun %15-20'sinde görülür [7]. İki hiler arter %10 oranında görülür, aortada iki ayrı noktadan çıkarak renal hilustan girer. [8] Bir hiler arter ve renal alt 'pol' arteri, %6.9 oranında görülür. Olgumuz iki ayrı noktadan giriş gösteren hiler arter özelliği taşımakta idi. Renovasküler tutulum ise saptanmadı.

Takayasu arteritinin tedavisi, medikal ve cerrahi olarak iki gruba ayrılır [9]. Medikal tedavide steroid, siklofosfamid ve metotreksat önerilen ilaçlardır. Cerrahi tedavi ise medikal tedaviye cevap vermeyen ve semptomatik renovasküler hipertansiyon, serebral iskemi, aortik veya arteriyel anevrizma, aortik regurjitasyon ve koroner iskemi ile seyreden olgulara uygulanan koroner arter cerrahisi olarak planlanır. Klinik subgruplara göre perkütan translüminal anjioplasti dahil olmak üzere kombine tedavi yaklaşımları da uygulanabilir.

Hastamızda cerrahi endikasyon yoktu ve medikal tedavi olarak 60 mgr/gün (1 mgr/kg/gün) prednizolon başlandı. Birinci ay sonunda sedimantasyon hızı normale döndü, halsizlik ve yorgunluk gibi inflamasyona bağlı olduğunu düşündüğümüz şikayetleri geriledi.

Literatürde koroner arter fistülü ve renal arter anomalisi ile birlikte bulunan Takayasu arteriti vakası bildirilmemiş olup; ilk vaka olması nedeni ile özellik arz etmektedir.

## Sonuç

Takayasu arteritli olgularda, klasik klinik subgrupların dışında renal ve pulmoner arter malformasyonların olabileceği göz önüne alınarak sistemik arteriyel değerlendirme yapılmalıdır. Tedavi planlanırken, tutulan arterlerle ilişkili uç organ bulguları değerlendirilmelidir.

## Kaynaklar

1. Braunwald E. Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992.
2. Shelhamer JH, Volkman DJ, Parrillo JE, et al. Takayasu's arteritis and its therapy. Ann Intern Med 1985;103:121.
3. Volkman DJ, Mann DL, Fauzi AS, et al. Association between Takayasu's arteritis and a B-cell allo antigen in North Americans. N Engl J Med 1982;306:464.
4. Lupi HE, Sanchez TG, Marcushamer J, et al. Takayasu's arteritis: Clinic study of 107 cases. Am Heart J 1977;93:94.
5. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis Takayasu's arteriopathy. J Am Coll Cardiol 1988;12:964.
6. Lande A, Rossi P. The value of total aortography in the diagnosis of Takayasu's arteritis. Radiology 1975;114:287.
7. Textbook of Medicine, Cecil, Saunders 5th edition, Philadelphia 1992,613.
8. Walsh P, Retik AB, Stamey TA. Campbell's Urology, 1990;1385.
9. Shelhamer JH, Volkman DJ, Parrillo JE, et al. Takayasu's arteritis and its therapy. Ann Intern Med 1985;103:121.