

# AORT KOARKTASYONUNA SEKONDER AKUT ASSANDAN AORT ANEVİRİZMA DİSSEKSİYONUNA CERRAHİ YAKLAŞIM

## SURGICAL APPROACH TO AN ACUTE DISSECTING ANEURYSM OF THE ASCENDING AORTA IN THE PRESENCE OF AORTIC COARCTATION

Dr. Yavuz YÖRÜKOĞLU, Dr. Afşin YAVERİ, Dr. Enver EKİCİ, \*Dr. Gülümser HEPER, Dr. Coşkun İKİZLER

Özel Çağ Hastanesi, Kalp-Damar Cerrahisi Kliniği, ANKARA  
\*SSK İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, ANKARA

Adres: Dr. Yavuz Yörükoğlu, Mesnevi Sok. 25/1, Çankaya / ANKARA

### Özet

20 yaşında bir erkek hasta kliniğimize şiddetli göğüs ağrısı ve dissekan aort anevrizması ön tanısıyla acilen sevk edildi. Hasta tıbbi ilk müdahaleyi takiben anjiyografiye alındı. Diagnostik anjiyografi işlemi sonrasında kalbin üzerindeki afterloadı azaltmak ve femoral arter kanülasyonunu mümkün kılmak amacıyla koarktasyon bölgesine anjioplasti uygulanarak açıldı. Hasta anjiyografiden doğrudan ameliyata alındı. Femoral arteriyel kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassa geçilerek biküspid aorta kapağı replase edildi. Anevrizmatik asendan aorta rezektü edilerek anevrizmanın proksimal ve distalindeki aort dokusu teflon striplerle "sandwich" yöntemiyle sağlamlaştırılarak buraya greft interpozisyonu yapıldı. Bu yazıda, çok nadir görülen bu olgu dolayısıyla, koarktasyon ile birlikte görülen assandan aort anevrizmalarına değişik cerrahi yaklaşımlar tartışılmakta, özellikle arteriyel kanülasyon yeri ve perfüzyonun niteliği konusu literatürdeki kısıtlı sayıdaki vakalarla karşılaştırılarak incelenmektedir.

Anahtar kelimeler: Aort koarktasyonu, disseksiyon, aort anevrizması

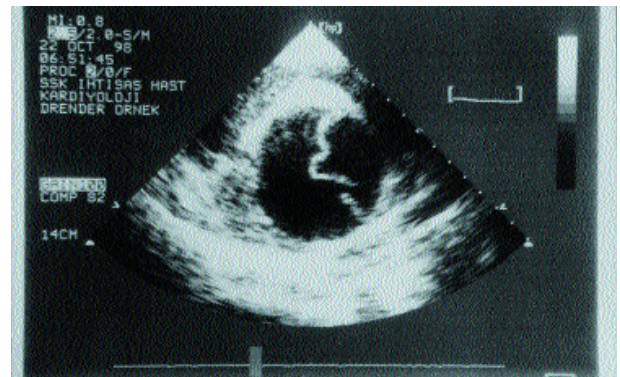
### Summary

A 20 year-old man was referred to our hospital with severe chest pain and a preliminary diagnosis of acute dissecting aneurysm of the ascending aorta in the presence of an untreated coarctation of the thoracic aorta. Following stabilization of the patient's condition a balloon coarctation angioplasty was performed to reduce afterload and hypertension and to facilitate a femoral arterial cannulation for cardiopulmonary bypass. The patient was taken directly to surgery following this procedure and underwent a replacement of the ascending aorta and bicuspid aortic valve. A resection and graft interposition technique with reinforcement of the distal and proximal aortic stumps ("teflon sandwich reinforcement") was utilized with an excellent result. We review the literature and discuss this rare entity, with special emphasis on the surgical approach, choice of arterial cannulation site and surgical technique.

Keywords: Aort coarctation, dissection, aort aneurysm

### Vaka Takdimi

20 yaşında bir erkek hasta kliniğimize şiddetli göğüs ağrısı ve dissekan aort anevrizması ön tanısıyla acilen sevk edildi. Hastanın öyküsünde, bir yıl önce koarktasyon tanısı aldığı, ancak cerrahi tedaviden kaçtığı öğrenildi. Hasta o ana kadar asemptomatik olup lisanslı olarak tekvando sporu yapmaktaydı. Kliniğimize gelmeden yaklaşık 16 saat önce göğüs ağrısı ve çarpıntı şikayetleri başlamış. Yoğun bakıma alınan hastanın koldan alınan arteriyel tansiyonu 150 / 110 mmHg, kalp hızı 115 / dak idi. Hasta hipertansiyona rağmen soğuk ve terli, taşipneik ve ajite idi. Kalpte dinlemekle tüm odaklara yayılan bir sistolodiastolik üfürüm duyuluyordu. Diğer sistem bulguları normal idi, ancak femoral nabızlar alınamıyordu. Telekardiyogramda mediasten genişlemiş ve kalp global olarak büyümüş görünüyordu. Koarktasyona rağmen telde "rib notching" (çentiklenme) olmaması dikkat çekti. Ekokardiyografide aort kapağının biküspid olduğu, anüler dilatasyon ve yetmezlik gösterdiği, assandan aortanın anevrizmatik olduğu ve disseksiyonu gösterir intimal flap olduğu görüldü (Resim 1).



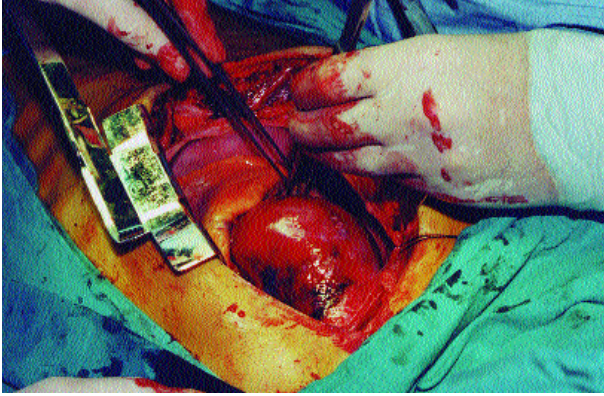
Resim 1: Assandan aortada disseksiyona bağlı intimal yırtık ve intimal flap

Hasta yoğun bakım ünitesinde monitörlene edildikten sonra tıbbi tedavi ile stabilize edildi. Morfin ile analjezi ve sedasyon sağlandı, beta blokerler ve sodyum nitroprusid infüzyonu ile hipertansiyon kontrol altına alındı. Bir yandan da anjiyografi ve ameliyat için hazırlıklar yapıldı.

Kateterizasyonda hastaya lokal anestezi altında sağ femoral artere 7 F şit yerleştirildi, 6 ve 7 F MPA kateterleri ile koarktasyon bölgesi geçilerek önce 9 mm'lik, daha sonra da 12 ve 18 mm'lik valvüloplastik kateterleri ile koarktasyon anjioplasti yapıldı. Darlık bölgesinde geçişin önemli oranda arttığı gözlemlendi. İşlem öncesi 68 mmHg olan gradiyent işlem

sonrasında 10 mmHg'ya indi.

Hasta anjiyografiden sonra doğrudan ameliyathaneye alındı. Femoral arteriyel kanülasyon ve sağ atrial apendiksden konulan bir adet "two-stage" venöz kanül ile kardiyopulmoner bypassa geçildi. Perikard açıldığında assandan aortanın 9-10 cm çapında olduğu ve anevrizmatik genişlemenin arkusa kadar uzandığı görüldü. Yer yer aorta duvarı içine kanamalar vardı (Resim 2). Miyokardiyal korumaya 28°C sistemik hipotermi ve topikal hipotermi uygulaması ile başlanmış daha sonra koroner ostiumlardan verilen kristalloid kardiyopleji ile devam edilmiştir.



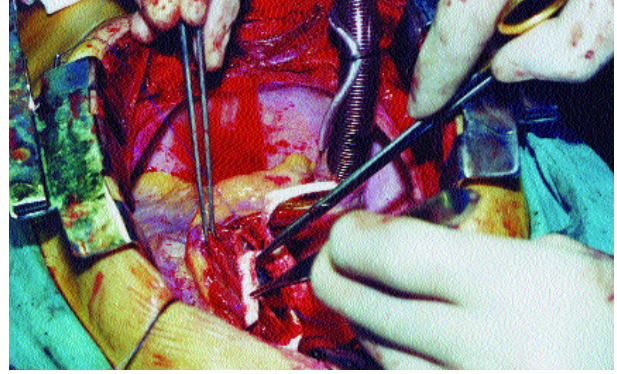
Resim 2: Anevrizmatik assandan aorta

Aorta kros kleplendikten sonra anevrizmatik aorta anterior yüzden vertikal bir insizyon ile açıldı. Önce disseksiyon nedeniyle oluşan yalancı lümen, daha sonra gerçek lümen ulaşıldı. Aortik lümenin incelenmesinde disseksiyona neden olan intimal yırtığın aortanın sağ anterolateral bölgesinde ve annulusun 3-4 cm üzerinde bir bölgede olduğu görüldü. Disseksiyon aort çevresinin üçte birini kapsıyor ve distalde arkusa kadar uzanıyordu, proksimalde ise 1-2 cm'den öteye geçmiyordu. Aortik annulus ve koroner ostiumlar salim idi. Aort kapağı biküspid yapıda olup annüler genişleme ve yetmezlik gösteriyordu.

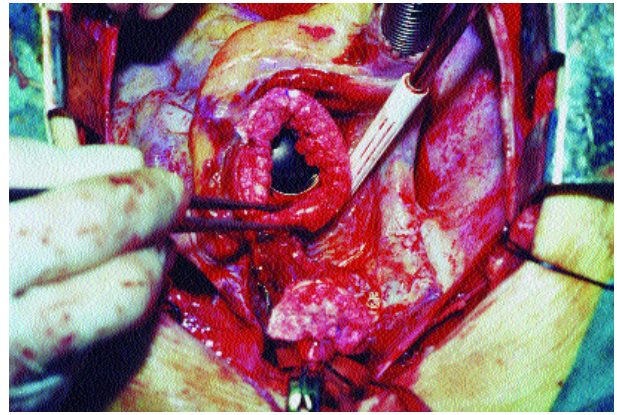
Aorta kökünde disseksiyon olmaması ve koroner ostiumların salim olması nedeniyle aort kapağı ve disseke assandan aort anevrizmasının ayrı ayrı replasmanına karar verildi.

Biküspid aort kapağı rezeke edilerek yerine 25 numara Ultracor protez kapak 16 adet tek dikiş ile replase edildi.

Disseke aort anevrizma duvarının çok ince ve frajil olması nedeniyle bu bölgenin replasmanı için inklüzyon yöntemi yerine greft interpozisyon yöntemi tercih edildi. Anevrizmatik assandan aorta, aorta kökündeki 4-5 cm'lik nispeten salim kısım hariç arkusa kadar rezeke edildi. Anevrizmanın proksimal ve distalinde kalan aort dokusu lümenin içine ve dışına yerleştirilen teflon striplerle sağlamlaştırılarak greft anastomozu için "cuff"lar oluşturuldu ("teflon sandwich reinforcement") (Resim 3 ve 4).



Resim 3: Rezeke edilen anevrizma duvarının teflon striplerle güçlendirilmesi

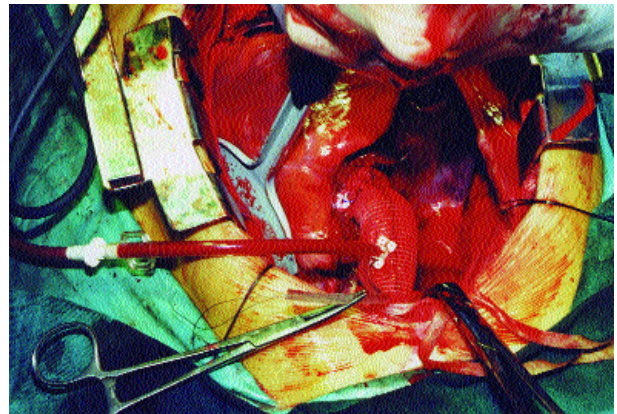


Resim 4: Sandwich reinforcement ile oluşturulan "cuff" ve replase edilen aort kapağı (Ultracor)

Proksimal ve distal "cuff" lara 22 mm'lik bir Hemashield tubuler vasküler greft ile interpozisyon yapıldı (Resim 5).

İşlem sonunda anastomoz hatlarında herhangi bir kanama veya hemodinamik sorun olmaksızın kardiyopulmoner bypassdan çıkıldı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçen hasta 10. günde taburcu edildi.

Hasta postoperatif ikinci sene içinde olup normotansif ve tamamen asemptomatiktir. İkinci ve 12. ayda yapılan anjiyografilerde protez kapak veya assandan aorta grefti ile ilgili bir sorun olmadığı ve aorta koarktasyonuna yapılan balon anjioplasti ile sağlanan açıklığın halen patent olduğu görüldü.



Resim 5: Anevrizma onarımının interpoze edilen Hemashield vasküler greft ile tamamlanmış hali

## Tartışma

Tedavi edilmeyen aort koarktasyonu vakalarının doğal seyrinde hipertansiyon, serebrovasküler hadiseler, aort kapak bozuklukları ve aort anevrizmalarının olduğu bilinmektedir. Aorta koarktasyonuna sekonder dissekan aort anevrizması ilk kez İngiliz cerrah ve anatomi hocası Joseph Jordan tarafından 1830 yılında tarif edilmiştir [1,2]. Yapılan otopsi çalışmaları tedavi edilmeyen aort koarktasyonu vakalarının doğal seyrinde ölüm nedeninin %23 oranında aort rüptürü olduğunu, bunların da %75'inin assandan aortada olduğunu göstermiştir [3]. Günümüzde gerek dünyada, gerekse ülkemizde aorta koarktasyonunun tanı ve tedavisi erken yaşlarda yapıldığından bu tip komplikasyonlar nadiren görülmektedir. Akut assandan aort anevrizma disseksiyonu başlı başına yüksek bir mortalite taşımaktadır. Cerrahi olarak müdahale edilmeyen Tip I disseksiyonların mortalite oranı %88 olarak bildirilmiştir [4,5]. Bu oran koarktasyon ile birlikte görülen vakalarda muhtemelen daha yüksektir. Literatürde aort koarktasyonuna sekonder gelişen dissekan aort anevrizmasına cerrahi olarak müdahale edilen sadece 11 vaka bulabildik. Bu vakaların 4'ü ameliyatta veya erken postoperatif dönemde kaybedilmiştir [6-13]. Bilebildiğimiz kadarıyla bizim vakamız başarıyla tedavi edilmiş ülkemizde ilk, dünyada 8. vakadır.

Aorta koarktasyonu ile birlikte görülen disseke olmaması assandan aort vakalarında cerrahi yaklaşım nispeten kolaydır. Sampath ve arkadaşları [14] bu tip 3 vakada hipertansiyonu ve kalbin üzerindeki ön yüzü azaltmak amacıyla ilk aşamada koarktasyon tamiri yapmışlar, ikinci aşamada da 1 ila 5 haftalık bir aradan sonra assandan aort anevrizmasına müdahale etmişlerdir [14].

Böylece koarktasyon tedavi edilirken assandan aort anevrizmasının erken dönemde rüptür ve/veya disseksiyon tehlikesi azaltılmış ve aynı zamanda anevrizmaya yönelik ikinci aşama operasyonda arteriyel kanülasyon ve perfüzyon ile ilgili sorunu ortadan kaldırmışlardır. Disseksiyon ile seyreden vakalarda durum çok farklı ve komplikedir.

Assandan aortanın dissekan anevrizması başlı başına yüksek mortalite taşıyan bir hadisedir. Bu olay aort koarktasyonu ile birlikte görüldüğü zaman, durum daha da karmaşık ve riskli bir hal alır. Dissekan aort anevrizmasına müdahalenin zorluğu bir yana, en önemli sorun arteriyel kanülasyon ve perfüzyonda yaşanabilecek zorluktur. Anevrizmanın ve disseksiyonun derecesi acil durumlarda her zaman önceden kestirilemediğinden assandan aortanın, hatta arkusun kanülasyonu mümkün olmayabilir veya dokuların frajilitesi nedeniyle tehlikeli olabilir. Başarılı bir aortik kanülasyon ile dahi alt ekstremitelerin ve başta böbrekler olmak üzere visceral organların perfüzyonu da hesaba katılması gereken bir faktördür. Normalde hipertansif bir kardiyovasküler sistem ile koarktasyon üzerinden ve kollateraller ile perfüzyonu sağlanan visceral organların, uzun sürebilecek bir kardiyopulmoner bypass sırasında koarktasyon nedeniyle belki alt ekstremitelerde oluşacak 20-30 mmHg'lık bir arteriyel basıncı nasıl tolere edeceğini bilmek mümkün değildir. Aortik kanülasyonun alternatif olarak femoral arteriyel kanülasyon da benzer sorunlar yaratır. Femoral arterden yapılacak perfüzyonun koarktasyon engeli nedeniyle üst ekstremiteleri ve özellikle serebral perfüzyonu yeterli olarak sağlayabileceği şüphelidir.

Bu düşünce ve endişelerden hareketle nadir görülen bu vakalarda çeşitli gruplar tarafından değişik cerrahi yaklaşımlar uygulanmıştır. Westaby grubu [8] tarafından akut disseksiyon nedeniyle acilen ameliyat edilen 3 hastanın hepsi çeşitli nedenlerle kaybedilmiş, disseksiyon olmayan elektif bir vaka

da alt ekstremitelerin perfüzyon yetersizliği nedeniyle parapleji gelişmiştir. Lawson ve arkadaşları [6] tıbbi tedavi ile stabil hale getirdikleri bir hastanın önce koarktasyonuna müdahale etmiş, 5 gün sonra da dissekan aort anevrizması tamiri yapmışlardır. Plunkett grubu [13] femoral arter kanülasyonu ile anevrizmaya müdahale etmiş, ancak ameliyat sonrası dönemde tedaviye dirençli kalp yetmezliği nedeniyle koarktasyona acil müdahalede bulunmuşlardır. Hovaguimian da [9] femoral arter kanülasyonu ile önce dissekan anevrizmaya, 2 ay sonra da koarktasyona müdahalede bulunmuş, ancak hasta kompozit greft ile ilgili bir komplikasyon nedeniyle kaybedilmiştir. Tesler ve arkadaşları [12] dissekan anevrizması rüptüre olan ve perikard tamponadı olan bir vakayı acilen ameliyata almışlar, hem femoral hem de aksiller arter kanülasyonu için hazırlık yapmalarına rağmen anevrizmanın assandan aorta ile sınırlı olması üzerine proksimal arkus kanülasyonunu tercih etmişlerdir. Bu ameliyattan 4 ay sonra da koarktasyon tamiri yapmışlardır. Koarktasyona bağlı dissekan aort anevrizması için yapılan en kompleks cerrahi yaklaşım Svensson tarafından [10] gerçekleştirilmiştir. Perikard tamponadı halinde ameliyata alınan hastaya serebral perfüzyonu sağlamak için distal arkus kanülasyonu, alt ekstremitelere perfüzyonu sağlamak için de supra çöliak abdominal aortaya bir dacron graft anastomozu yaparak operasyon süresince arteriyel hattan bir yan kol kullanarak grifte bağlantı yapmıştır. Dissekan aort anevrizmasına yönelik aort kökü rekonstrüksiyonu yapıldıktan sonra da buraya abdominal aortayı perfüze eden greftin proksimal ucu anastomoz edilmiş, böylece koarktasyon da bypass edilmiştir. Patoloji ve yaklaşım olarak bizim vakamızın hemen hemen aynı olan bir vaka İmamura ve arkadaşları [11] tarafından yapılmıştır. Bu vakada 19 yaşında Turner sendromu ve koarktasyon eşliğinde biküspid aort kapağı ve dissekan assandan aort anevrizması olan bir bayan hastaya önce koarktasyon anjiyoplastisi, daha sonra disseksiyona yönelik bir "Wheats" ameliyatı yapılmıştır.

Bizim vakamızda hastaya uygulanan tıbbi tedavi ile hemodinamik bir stabilite sağlandığı için diagnostik bir çalışmaya ve anjiyoplastiye cesaret edebildik. Aorta koarktasyonuna yapılan anjiyoplasti ile son yıllarda başarılı erken ve uzun süreli sonuçlar bildirilmektedir [15-17]. Başarılı olan balon anjiyoplastimiz sayesinde femoral arteriyel kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassda yeterli bir arteriyel perfüzyon sağlanmıştır. Eğer anjiyoplasti başarılı olmasaydı veya hastanın durumu böyle bir çalışmaya izin vermeseydi, planımız hastaya femoral kanülasyon yaparak ameliyata ve kardiyopulmoner bypassa başlıyarak anevrizma ve disseksiyonun durumunu ve perfüzyonun kalitesini değerlendirmek idi. Kalp durdurulduktan sonra bypass sırasında arkus bölgesindeki basıncın sayısal değeri ve trasesi perfüzyonun yeterliliği konusunda fikir verecektir. Yetersiz perfüzyon durumunda arkusun kanülasyonu, selektif serebral perfüzyon veya derin hipotermi ve total sirkülasyonun arrest alternatif yöntemler olabilir.

Vakamızda özellik arzeden bir konu da assandan aortanın replasmanı için uygulanan cerrahi yaklaşım ve tekniktir. Hastamızda aort kapağının biküspid olması ve anüler dilatasyona bağlı yetmezlik göstermesi nedeniyle replasmanı gerekmektedir. Öte yandan koroner ostiumlar ve sinüs Valsalvaların disseksiyona dahil olmamaları nedeniyle bu yapıların korunmasına karar verdik. Bentall tipi bir ameliyattan 20 yaşında genç bir hastaya uzun vadede sorun yaratacağı düşüncesi ile aort kapağı ve disseke assandan aortanın ayrı ayrı replasmanına karar verdik.

Vakamızda anevrizmatik ve disseke aort duvarının çok frajil

olması ve greft dikiş hattını taşıyamıyacağı düşüncesiyle rezeksiyon ve interpozisyon yöntemini tercih ettik. Niederhauser ve arkadaşlarının [18] 193 vakada iki yöntemi karşılaştırdıkları çalışmalarında, interpozisyon yönteminin inklüzyon yöntemine mortalite, sürvi ve psödoanevrizma oluşumu bakımından üstün olduğunu göstermişlerdir. Rezeke edilen aortanın proksimal ve distal uçlarını greft anastomozu için güçlendirmek amacıyla teflon stiplerle desteklidir. Nitekim bu tip vakalarda büyük sorun yaratan herhangi bir kanama yaşanmadı. Hasta yıllık kontoller ve gerekirse anjiyo ile koarktasyonun açıklığı yönünden izlenmektedir.

## Kaynaklar

1. Jordan J. A case of obliteration of the aorta. N Engl Med Surg J 1830;1:101-4.
2. Doyle L. Coarctation of the aorta with dissecting aneurysm and hemopericardium: An account by Joseph Jordan, 1830. Thorax 1991;46:268-9.
3. Reifenstein GH, Levine SA, Gross RE. Coarctation of the aorta: A review of 104 autopsied cases of the "adult type". Am Heart J 1947;33:146-68.
4. Abbot ME. Coarctation of the aorta of the adult type. Am Heart J 1928;3:574-618.
5. Applebaum A, Karp RB, Kirklin JW. Ascending versus descending aortic dissections. Ann Surg 1976;183:296-300.
6. Lawson RAM, Fenn A. Dissection of an aneurysmal ascending aorta in association with coarctation of the aorta. Thorax 1979;34:606-11.
7. Bricker DL, Parker TM, Mistrot JJ, Dalton ML. Repair of acute dissection of the ascending aorta associated with coarctation of the thoracic aorta in a Jehovah's witness. J Cardiovasc Surg (Torino) 1980;21:374-8.
8. Westaby S, Parnell B, Pridie RB. Coarctation of the aorta in adults. Clinical presentation and results of surgery. J Cardiovasc Surg (Torino) 1987;28:124-7.
9. Hovaguimian H, Aru GM, Floten HS. Acute type I aortic dissection with coarctation of the aorta : Discussion of management and the the report of a successful brain perfusion across an aortic coarctation. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:152-3.
10. Svensson LG. Management of acute aortic dissection by a single operation . Ann Thorac Surg 1994;58:241-3.
11. Imamura M, Aoki H, Eya K, et al. Balloon angioplasty before Wheats operation in a patient with Turner's syndrome. Cardiovasc Surg 1995;3:70-2.
12. Tesler UF, Tomasco B. Repair of acute dissection of the ascending aorta associated with aortic coarctation. Tex Heart Inst J 1996;23:170-3.
13. Plunkett MD, Bond LM, Geiss DM. Staged repair of acute type I aortic dissection and coarctation in pregnancy. Ann Thorac Surg 2000;69:1945-7.
14. Sampath R, O'Conner WN, Noonan JA, et al. Management of ascending aortic aneurysm complicating coarctation of the aorta. Ann Thorac Surg 1982;34:125-31.
15. Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, et al. Balloon angioplasty of native coarctation. Clinical outcomes and predictors of success. J Am Coll Cardiol 2000;35:988-96.
16. Koerselman J, DeVries H, Jaarsma W, et al. Balloon angioplasty of coarctation of the aorta: A safe alternative for surgery in adults : Immediate and mid-term results. Catheter Cardiovasc Interv 2000;50:28-33.
17. Saba SE, Nimri M, Shamaileh F, et al: Balloon coarctation angioplasty: Follow-up of 103 patients. J Invasive Cardiol 2000;12:402-6.
18. Niederhauser U, Rudiger H, Kuzli A, et al. Sugery for acute type A dissection: Comparison of techniques. Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:307-12.