

## Supravalvar aort stenozunda koroner arter patolojileri

*The pathologies of coronary artery in the supra valvar aortic stenosis*

Alper Uçak,<sup>1</sup> Veyssel Temizkan,<sup>1</sup> Gökhan İnangil<sup>2</sup>

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, <sup>1</sup>Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, <sup>2</sup>Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

Sayın Editör,

Derginizin 2013 yılı 3. sayısında yayımlanan Sarıtaş ve ark.nın<sup>[1]</sup> "Repair of congenital supravalvular aortic stenosis in an adult patient" başlıklı yazısını ilgi ile okuduk. Makalede Sarıtaş ve ark.<sup>[1]</sup> 45 yaşındaki erkek hastada yüksek gradient ve luminal daralmaya neden olan supravalvar aort stenozunu (SVAS), iki sinüs rekonstrüksiyonu ve çıkan aort replasmanı ile başarılı şekilde tedavi ettiklerini bildirmişlerdir. Bu nadir olgunun başarılı ameliyatından dolayı meslektaşlarımızı tebrik ederiz.

Yazıyı incelediğimizde Figure 1'de, ameliyat öncesi üç boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntülerinde SVAS'ye ek olarak, özellikle sağ koroner arterde ektazi ya da anevrizma görünümü bulunmaktadır. Yazıda bu görüntüye ait bir tanımlama yapılmamıştır.<sup>[1]</sup> Supravalvar aort stenozu ile birlikte farklı morfolojik karakterlerde koroner arter lezyonları görülmektedir. Bu lezyonların büyük bir kısmı obstrüktiftir ve özellikle de sol ana koroner tutulumu mevcuttur. Koroner arter anevrizmaları ise proksimal tutulumlu olup nispeten daha az görülür.<sup>[2]</sup> Sinotübüler bileşkenin proksimalindeki yüksek sistolik basınç etkisi ile belirgin biçimde koroner arter dilatasyonu ve tortuozitesi SVAS'de görülebilen morfolojik lezyonlardandır.<sup>[2,3]</sup>

Supravalvar darlığın proksimalindeki sol ventrikül çıkım yolu, aort kökü ve koroner arterler, sistolik hipertansiyona maruz kaldığından dolayı, yüksek basıncın

etkisiyle koroner arterlerde değişen derecelerde, intimal hiperplazi, fibrozis, displazi, intima media bileşkesinde internal elastik membranın kaybı, medial hipertrofi ve adventisyel fibroelastosis gibi patolojik örneklerle rastlanabilir.<sup>[4]</sup>

Koroner arter darlığı ise, sıklıkla sol ana koroner stenozu (SAKS) ve ostial bölgede olup, aort kapak dis-torsiyonu ya da füzyonundan dolayı ostial kalınlaşmaya bağlı olarak görülür.<sup>[2]</sup> Thistlethwaite ve ark.<sup>[5]</sup> SKAS'yi üç anatomik özellikte tanımlamışlardır.

Tip 1: Ostiyumun başlangıcında medial hipertrofiye bağlı SAKS'nin sirkumferensiyel daralması,

Tip 2: Koroner sinüslere sınırlı sol koroner kusp'un füzyonuna bağlı,

Tip 3: SKAS'nin difüz uzun segment dallanma noktasına kadar uzanması.

Sonuç olarak, supravalvar aort daralmasında, koroner arterlerde anevrizma ya da obstrüktif lezyonların olabileceği akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Sarıtaş A, Ünal EU, Sevik U, Kubat E, Aksöyek A, Birincioğlu CL. Repair of congenital supravalvular aortic stenosis in an adult patient. Turk Gogus Kalp Dama 2013;21:796-8.
2. Inan BK, Ucak A, Gullu AU, Temizkan V, Ugur M, Yilmaz AT. Left main coronary artery and supravalvular aortic stenosis in adult: treatment with ostial patchplasty and modified Brom Procedure. J Card Surg 2009;24:299-300.
3. Yilmaz AT, Arslan M, Ozal E, Bingol H, Tatar H, Ozturk OY. Coronary artery aneurysm associated with adult supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg 1996;62:1205-7.
4. Tchervenkov CI, Bernier PL, Duca DD, Hill S, Ota N, Mavroudis C. Left ventricular outflow tract obstruction, Supravalvar aortic stenosis. In: Mavroudis C, Backer C, editors. Pediatric cardiac surgery. UK-West Sussex: Wiley-Blackwell; 2013. p. 588-618.
5. Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM, Milhoan K, Jamieson SW. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:1040-6.



### **Yazarın yanıtı**

Sayın Editör,

Uçak ve arkadaşlarının “Repair of congenital supravulvar aortic stenosis in a adult patient” başlıklı yazımıza göstermiş oldukları ilgiden ve değerli yorumlarından dolayı minnettarız.

Uçak ve arkadaşları supravulvar aort stenozunda (SVAS) koroner arter tutulumu üzerine dikkat çekmektedir. Bu konuda kendilerine katılmaktayız. Sunulmuş olan hastada aort patolojisi için yapılmış olan bilgisayarlı tomografi (BT) raporuna göre sağ koroner arter çapı hafif artmış olup, sağ koroner orta kesimde anlamlı darlığa neden olmayan plak saptanmıştır. Sol koroner arter proksimalinde ise yine anlamlı darlığa neden olmayan plak mevcuttur. Daha ince kesitler alınarak yapılan koroner BT anjiyografi incelemelerinin de koroner lezyonları olduğundan daha fazla gösterdiği bilinmektedir.<sup>[1]</sup> Nitekim, hastanın ameliyat öncesi hazırlık sırasında yapılan koroner anjiyografisinde koroner arterlerinde hemodinamik önem arz edecek herhangi bir lezyon görülmemiştir. Ayrıca her iki koroner arter proksimal kesimlerinde çaplar hafif artmış olup, anevrizmatik boyutlara ulaşmış bir çap söz konusu değildir.

Supravulvar aort stenozunda, sinüs dilatasyonu ve beraberinde koroner arterde anomaliler (dilatasyon, oklüzyon gibi) görülebilir. Hastada patolojinin tamirinde non-koroner ve sol koroner sinüs rekonstrüksiyonu uygulanmış olup, sol koroner arter orifisi mümkün olduğunca rezeke edilerek grefte buton şeklinde reimplante edilmiştir. Hastamızdaki koroner arter patolojisi anevrizmatik bir yapıdan çok dilatasyon şeklindeydi.

Bu açıdan daha radikal ve ek bir cerrahi girişim düşünülmüdü. Literatürde kendilerinin de belirttiği gibi az oranda olsa da demonstratif koroner arter anevrizma birlikteliği görülmektedir.<sup>[2,3]</sup>

Sonuç olarak, SVAS hastalarında patolojiye ek olarak koroner arter lezyonlarının (dilatasyon veya oklüzyon) görülebileceği her zaman akılda bulundurulmalıdır. Bu açılardan, Uçak ve arkadaşlarının yazımıza yapmış olduğu önemli katkılardan dolayı kendilerine teşekkür ederiz.

### **KAYNAKLAR**

1. Cheng VY, Berman DS, Rozanski A, Dunning AM, Achenbach S, Al-Mallah M, et al. Performance of the traditional age, sex, and angina typicality-based approach for estimating pretest probability of angiographically significant coronary artery disease in patients undergoing coronary computed tomographic angiography: results from the multinational coronary CT angiography evaluation for clinical outcomes: an international multicenter registry (CONFIRM). *Circulation* 2011;124:2423-32.
2. Inan BK, Ucak A, Gullu AU, Temizkan V, Ugur M, Yilmaz AT. Left main coronary artery and supravulvar aortic stenosis in adult: treatment with ostial patchplasty and modified Brom Procedure. *J Card Surg* 2009;24:299-300.
3. Mignosa C, Agati S, Di Stefano S, Pizzimenti G, Di Maggio E, Salvo D, et al. Dysphagia: an unusual presentation of giant aneurysm of the right coronary artery and supravulvar aortic stenosis in Williams syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:946-8.

*Tüm yazarlar adına,*

*İletişim adresi:* Dr. Ertekin Utku Ünal. Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 06230 Sıhhiye, Ankara, Türkiye.

Tel: 0312 - 306 17 14 e-posta: utkuunal@gmail.com