



## Aort Koarktasyonunun Nadir Bir Prezantasyonu: Distal Torasik Aort Koarktasyonu: Olgu Sunumu

### A Rare Presentation of Aortic Coarctation: Distal Thoracic Aortic Coarctation: A Case Report

Ahmet Sert<sup>1</sup>, Nezire Yılmaz<sup>2</sup>, Mustafa Koplay<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya, Türkiye

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

<sup>3</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ana Bilim Dalı, Konya, Türkiye

#### ÖZ

Aort koarktasyonu çoğunlukla duktus arteriyosuzun aortaya tutunduğu bölgede gelişen segmental bir daralma olarak tanımlanmaktadır. Aort koarktasyonunun nadir rastladığımız bir varyantı olan middle aortik sendrom; aort koarktasyonunun distal torasik aorta veya abdominal aorta veya her ikisinin birlikte bulunduğu şeklidir. Olguların çoğu, renal ve visseral dalların değişken tutulumu ile birlikte, abdominal ve/veya distal inen torasik aortanın segmental veya yaygın daralmasıyla ortaya çıkmaktadır. Distal torasik aort koarktasyonunda çocuklarda genellikle hipertansiyon ve kladikasyon ortaya çıkar. Bu yazıda bacak ağrısıyla prezente olan 5 yaşında kız hastaya distal torasik aort koarktasyonu tanısı konuldu. Literatürde nadir görüldüğü için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital torasik aort koarktasyonu, hipertansiyon, kladikasyon

#### ABSTRACT

Congenital aortic coarctation is mostly defined as a segmental narrowing that develops in the area where the ductus arteriole is attached to the aorta. Middle aortic syndrome, which is a rare variant is the form of aortic coarctation where the distal thoracic aorta or the abdominal aorta or both. Most cases arise from segmental or diffuse narrowing of the abdominal and / or distal descending thoracic aorta with variable involvement of the renal and visceral branches. Hypertension and claudication usually occur children with distal thoracic aortic coarctation. In case report, a 5-year-old girl presented with leg pain was diagnosed as distal thoracic aortic coarctation. It was presented for rarely seen in literature.

**Keywords:** Congenital coarctation of the thoracic aorta, hypertension, claudication

#### GİRİŞ

Aort koarktasyonu pediatrik popülasyonda sık görülmekte, doğumsal kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturmaktadır (1). Aort koarktasyonu aortanın her düzeyinde olabilmele birlikte %98 sıklıkta, sol subklavyan arterin arkus aorttan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyosuzun aortaya bağlandığı bölgede gelişen segmental bir daralma olarak görülmektedir (2). Erkeklerde kadınlara oranla 2 kat daha fazla görülür (3,4). Aort koarktasyonu izole bir daralma şeklinde olmakla birlikte eşlik eden başka bir kardiyovasküler anomali

ile birlikte de olabilir. Olguların %50-75'inde biküspit aort kapağı bulunmakla birlikte, aortik ark hipoplazisi, subaortik darlık, mitral kapak anomalileri, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, büyük arterlerin transpozisyonu, hipoplastik sol kalp sendromu ve patent duktus arteriosus ile birliktelikleri de bulunabilir (5). Aort koarktasyonu; anatomik lokalizasyonlarına göre aortun istmus bölgesinde (preduktal, duktal, postduktal), arkus aortada, inen aortada ve abdominal aortada (suprarenal, renal, infrarenal) olmak üzere dörte ayrılmaktadır (6).

**Corresponding Author:** Nezire Yılmaz

**Address:** Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

**E-mail:** nezmurray@hotmail.com

**Başvuru Tarihi/Received:** 09.12.2020

**Kabul Tarihi/Accepted:** 14.12.2020



Aort koarktasyonunun nadir bir varyantı olan middle aortik sendrom (MAS); aort koarktasyonunun distal torasik aorta veya abdominal aorta veya her ikisinin birlikte bulunduğu şeklidir. MAS'ın patogenezi net değildir ve olguların %64'ünün idiyopatik olduğu düşünülmektedir (7). MAS genetik hastalıklar, inflamatuvar hastalıklar ve idiyopatik etyolojilerden kaynaklanabilir. Aort koarktasyonunun yenidoğan döneminde tanınmaması tanı yaşında gecikmeye neden olabilir. Hastalar hipertansiyon ve egzersizle artan bacak ağrısı yakınması ile başvurabilir. Bu yazıda bacak ağrısıyla başvuran distal torasik aort koarktasyonu tanısı konulan 5 yaşında kız hasta nadir görüldüğü için sunulmuştur.

## OLGU

5 yaşında kız hasta egzersiz ile oluşan bacak ağrısı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sırtta interskapular alan boyunca daha çok sol tarafta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü işitildi. Kardiyak odaklarda üfürüm işitilmedi. Alt ekstremité nabızları zayıf palpe edildi. Sol kolda kan basıncı 130/80 mmHg, sağda kolda 120/80 mmHg ölçüldü ve parmaktan ölçülen nabız oksimetrisi ile oksijen satürasyonu %99 idi. Kan biyokimyası ve hemogramı normal idi. Telekardiyografisinde; kardiyotorasik oran normal sınırlarda, elektrokardiyogramda sinüs ritmi ve sol QRS aksı mevcuttu. Ekokardiyografide; sağ ve sol kalp boşlukları normal genişlikte, aort kapak triküspid yapıda, santral jetli renkli jet uzunluğu 6 mm olan eser mitral yetmezlik, subkostal incelemede distal inen torasik aortada

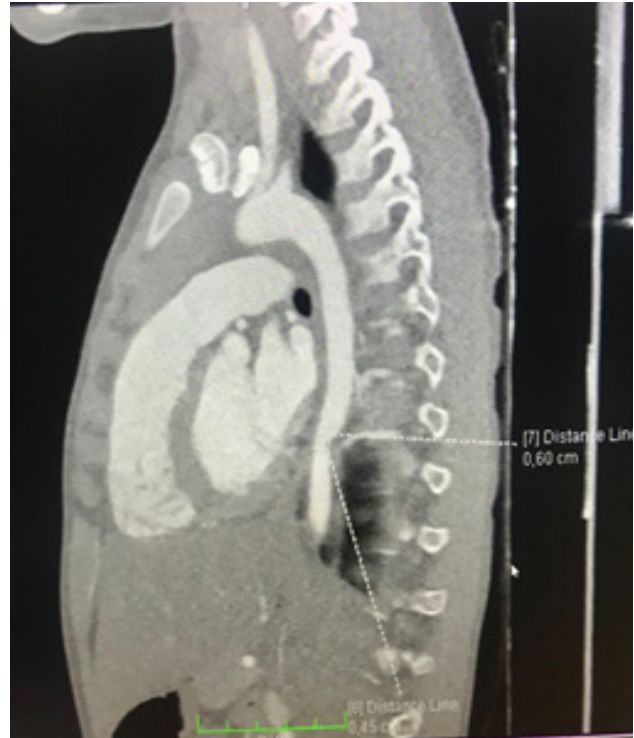
koarktasyon vardı, bu düzeyde diyastole uzanım gösteren CW Doppler ile 35-40 mmHg gradiyent alındı. Ejeksiyon fraksiyonu %73, kısalma fraksiyonu %41 idi. Kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografide inen aorta proksimalde 12,4 mm, diyafragma seviyesinde 9,5 mm çapta izlendi. İnen aortada diyafragmanın yaklaşık 2,5 cm proksimalinde 6 mm'lik segmentte devamlılık gösteren, 4,5 mm çapa varan darlık koarktasyonu doğruladı (Şekil 1a-1b). Koarktasyon proksimalinde aort çapı 8,5 mm, distalinde ise 7,1 mm çapta izlendi. Aortik balon anjiyoplasti ve stentleme planlandı.

## TARTIŞMA

Aort koarktasyonu sıklıkla (% 95) proksimal inen aortta, sol subklavyan arter çıkışının hemen distalinde yer alır (2). Aort koarktasyonunun hemodinamik etkileri darlığın ciddiyetine, eşlikeden kalp defektlerine ve adaptasyon mekanizmalarına göre değişir. Fetal hayatta PDA'dan sağ-sol şant olması nedeniyle ventriküler atımın yalnızca % 10'u isthmusdan geçtiğinden ve sol ventrikül plasental dolaşım nedeniyle düşük sistemik dirence karşı çalıştığından hemodinamik olarak anlamlı bir etki oluşturmaz. Ancak doğumdan sonra sol ventrikül yüksek sistemik dirence karşı çalışmaya başlar. Hem aort koarktasyonu hem de artmış sistemik basınca bağlı olarak yüksek basınç (ard yük) nedeniyle sol ventrikül atım hacmi azalır ve diyastol sonu basıncı artar. Adaptasyon mekanizmalarının gelişmesi için yeterli zamanın olmadığı yenidoğanlarda bu durum miyokard kasılmasını bozarak ağır kalp yetersizliği ve şoka kadar uzanan klinik tablolara yol açabilir (1,8)



**Şekil 1a.** İnen aortada diyafragmanın yaklaşık 2,5 cm proksimalinde 6 mm'lik segmentte devamlılık gösteren, 4,5 mm çapa varan darlık koarktasyon 3 boyutlu gösterimi (Mkoplay)



**Şekil 1b.** İnen aortada diyafragmanın yaklaşık 2,5 cm proksimalinde 6 mm'lik segmentte devamlılık gösteren, 4,5 mm çapa varan darlık koarktasyon (Mkoplay)



Postduktal aort koarktasyonlu hastalarda kardiyak semptomlar yoktur. Büyük çocuklarda darlığın yerine göre egzersiz sonrası kol ve bacaklarda ağrı ve halsizlik başlıca belirtilerdir. Fizik muayenede, büyüme ve gelişme genellikle normaldir. Koarktasyonun tipik belirtisi, genellikle alt ekstremitelerde nabızların alınamayışı ve üst ekstremitelerde nabızların kuvvetli alınmasıdır. Aort koarktasyonunda kolda hipertansiyon vardır ve koldaki kan basıncı bacadakinden daha yüksektir. Femoral nabızların zayıf alınması, alt-üst ekstremitelerde kan basıncı farkının 20 mmHg'nin üzerinde olması aort koarktasyonu tanısında önemli bulgulardır. Aort koarktasyonlu hastalarda kalp sesleri ve prekordial vuru genellikle normaldir. Suprasternal çentik ve karotiste tril yalnızca aort koarktasyonuna da bağlı olabilir. Sağ sternal kenar 3. ve 4. interkostal aralıkta ve sol sternal kenarda kısa sistolik ejeksiyon üfürümü işitilir. Gelişmiş kollateralleri olan hastalarda, göğüs sağ, sol yan tarafında ve sırtta sistolik veya devamlı üfürüm işitilebilir. Bu hastalarda, arka interkostal aralıklarda tril alınabilir (9). Hastamızda da alt ekstremitelerde nabızları zayıf palpe edilmiş, kalp oskültasyonunda üfürüm yokken, sırtta üfürüm işitilmiş ve kolda kan basıncı yaşına göre yüksek (hipertansiyon) saptanmıştır. Böylece tanı koymamızda bu bulgular ipucu sağlamıştır.

Aort koarktasyonu tedavi edilmediği takdirde şiddetli hipertansiyona, aortada anevrizma gelişimine, rüptüre, koroner arterlerde intimal proliferasyona ve dejenerasyon oluşumuna neden olur (10). Anatomik bozukluğun düzeltilmesi ile pek çok komplikasyonunun oluşumu önlenir. Aort koarktasyonunun tedavisi, darlığın cerrahi olarak rezeksiyonu veya balonla genişletilmesidir (11).

Aort koarktasyonlu hastalarda en uygun ameliyat zamanı süt çocukluğu veya erken çocukluk dönemi olarak kabul edilmektedir (12). Gecikmiş tedavi persistan ya da rekürren hipertansiyona neden olabilir (8).

'Middle aortik sendromu' terimini ilk olarak 1963 yılında aortun orta kısmında darlığa neden olan inflamatuvar hastalıktan etkilenen 16 hasta hakkında olgu sunduklarında ortaya attılar (13-15). Olguların çoğu, renal ve visseral dalların değişken tutulumu ile birlikte, abdominal ve/veya distal inen torasik aortanın segmental veya yaygın daralmasıyla ortaya çıkmaktadır (16). 1969 yılında Onat ve Zeren tarafından farklı etyolojilere sahip 91 MAS olgusunun incelendiği bir derlemede hastaların %42'sinin hipertansif ensefalopati ile başvurduğu ve %45'inin 34 yaşından önce öldüğü sonucuna varılmıştır (17).

MAS'ın genetik nedenleri arasında Williams sendromu, muopolisakkaridoz, nörofibromatosiz tip1, alagille sendromu ve turner sendromu bulunur (7,15). Ergenlerde ve yetişkinlerde granüloamatöz vaskülitine sekonder olarak görülebilir (18-21).

izole aort koarktasyonlu çoğu hastada kardiyak semptomlar yoktur. Büyük çocuklarda darlığın yerine bağlı olarak egzersiz sonrası kol ve bacaklarda ağrı ve halsizlik başlıca belirtilerdir. Distal torasik aort koarktasyon hastaları genellikle hipertansiyon ve kladikasyon ile kliniğe başvururlar. Fizik muayenede, büyüme ve gelişme genellikle normaldir. Şiddetli MAS'da morbidite ve mortalite yaygındır, en yaygın komplikasyon renovasküler hipertansiyondur (11). Kontrolsüz hipertansiyon böbrek yetmezliğine, konjestif kalp yetmezliğine ve serebrovasküler olaylara neden olabilir (7,15).

MAS hastalarının çoğu hipertansiyon nedeniyle öncelikle tıbbi tedaviye ihtiyaç duyarlar. En yaygın kullanılan antihipertansif ajanlar kalsiyum kanal blokörleri, beta blokörler, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, diüretikler ve alfa blokörlerdir. Aort koarktasyonu genellikle girşimsel ve/veya cerrahi tedavi gerektirir. Aort koarktasyonunun tedavisi, darlığın cerrahi olarak rezeksiyonu veya balonla genişletilmesidir. Çeşitli merkezlerde rezeksiyon ve direkt uç uca anastomoz, subklavian flep aortoplasti, yama aortoplastisi, dakron tüp yerleştirilmesi, genişletilmiş rezeksiyon ve uç uca anastomoz gibi değişik cerrahi yöntemler uygulanmaktadır. Günümüzde girşimsel kateter uygulamaları ve uygun olgularda aortik stent yerleştirilmesi de tedavide kullanılmaktadır (23,24).

Sethna ve ark. yaptığı literatürden 96 idiyopatik MAS olgusu ve 6 yeni idiyopatik MAS olmak üzere toplam 102 olguyu kapsayan bir çalışmada ortalama yaşları 14,3 yıl olan hastaların %94'ü hipertansiyon, %17'si kladikasyon, %5'i kalp yetmezliği, %4'ü böbrek yetmezliği ve %1'i bağırsak iskemisi tespit edilmiştir. Bu hastaların %89'una cerrahi tedavi yapılmış ve %13'üne tıbbi tedavi verilmiştir. Cerrahi tedavi yapılan hastaların %73'ü tansiyon değerleri normal, %21'i kan basıncı yüksek seyretmiş ve %100'ünde bacak ağrısı gerilemiş. (25). Olgumuz da literatürdekilere benzer şekilde hipertansiyon ve egzersizle artan bacak ağrısı ile başvurdu.

Bugüne kadar literatüre bildirilen en küçük olgu 19 günlük olan yenidoğan ünitesinde hipertansiyon ve dilate kardiomyopati ile takip edilen sağ ve sol renal arter darlığı olan ve anjiyogramda abdominal aortun dar olduğu gösterilen antihipertansif ilaçlarla kan basıncı kontrol altına alınan bir olgu bildirilmiştir (26).

Rumman ve ark. yaptığı bir derlemede en sık görülen bulgular hipertansiyon (%87), baş ağrısı (%13) ve kladikasyon (%10) olarak bulunmuş. Bildirilen MAS olgularının %64'ü idiyopatik, %17'si inflamatuvar hastalıklar ve %15'i genetik hastalıklarla ilişkili bulunmuştur. Olguların yaklaşık %4'ünde fibromusküler displazi tanısı konulmuş. Olguların %97'sinde abdominal aortun daraldığı bildirilirken, distal torasik aort olguların %3'ünde tutulmuştu. Abdominal aort içinde en sık görülen anatomik bölge suprarenal (%29) olarak bildirilmiş. Hastamızda da ekokardiyografi ve kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografi ile koarktasyon yeri gösterildi ve tedavisi planlandı. (26).

## SONUÇ

Hipertansiyon ve egzersizle artan bacak ağrısı, aort koarktasyonunda sık görülen ve tanı için ipucu bir semptomdur. Özellikle büyük çocuklarda persistan hipertansiyon varlığında ayırıcı tanıda aort koarktasyonu unutulmamalıdır. Bacak ağrısı ve hipertansiyon ile başvuran hastalarda aort koarktasyonu akla getirilmeli ve kardiyovasküler muayenede mutlaka sırt bölgesi de dinlenmelidir. Ekokardiyografik görüntüleme suprasternal incelemeye ilave olarak subkostal incelemede mutlaka distal torasik aorta ve abdominal aortanın incelenmesi gerekmektedir.

## ETİK BEYANLAR

**Aydınlatılmış Onam:** Bu çalışmaya katılan hasta(lar)dan yazılı onam alınmıştır.

**Hakem Değerlendirme Süreci:** Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

**Çıkar Çatışması Durumu:** Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkara dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Yazar Katkıları:** Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

- Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process Heart. 2005;91:1495-1502.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation 2008;118:e714-833.
- Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. Cardiol J 2011;18:487-495.
- Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. J Am Coll Cardiol 2010;55:e27-129.
- Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. Circulation 1970;41:1067-1075.
- Bonnet LM. Sur la lesion dite stenose congenitale de l'aorte dans la region de l'isthme. Rev Med (Paris) 1903; 23: 108.
- O'Neill JA, Berkowitz H, Fellows K, Harmon C. Midaortic syndrome and hypertension in childhood. J Pediatr Surg 1995;30:164-172.
- Beekman RH. Coarctation of the aorta. İçinde Allen HG, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (Editors), Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adults. (6th ed.). Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001, 988-1010.

- Crossland DS, Furness JC, Abu-Harb M, Sadagopan SN, ve Wren C. Variability of four limb blood pressure in normal neonates. Archives of Disease Childhood Fetal Neonatal Ed, 89, 2004, 325-327.
- Kapısız NS, Kapısız HF, Sarıgül A, Yücel E. Aort koarktasyonunun cerrahi tedavisi: Rezidü hipertansiyon Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Derg 2006;14(4):286-289.
- Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac Surg 1945;14:347.
- Erdoğan HB, Ardal H, Ömeroğlu SN, ve ark. Aort koarktasyonu cerrahi tedavisi: Yirmi yıllık deneyim. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg, 2006;14(2):117-121.
- Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitani RM. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. J Am Coll Surg 2002;194:774-781.
- DeBakey ME, Garrett E, Howell J, Morris G. Coarctation of the abdominal aorta with renal arterial stenosis: surgical considerations. Ann Surg 1967;165:830-843.
- Graham LM, Aelenock GB, Erlandson EE, Coran AG, Lindenauer S, Stanley J. Abdominal aortic coarctation and segmental hypoplasia. Surgery 1979;86:519-529.
- Hallett JW, Brewster DC, Darling RC, O'Hara PJ. Coarctation of the abdominal aorta. Ann Surg 1980;191:430-443.
- Onat T, Zeren E. Coarctation of the abdominal aorta. Review of 91 cases. Cardiologia 1969;54:140-157.
- Cagneau P, Michel JB, Vuong P. Surgical treatment of Takayasu's disease. Ann Surg 1987;205:157-166.
- Senning A, Johansson L. Coarctation of the abdominal aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1960;40:517-523.
- Stanley JC, Graham LM. Abdominal aortic coarctation and hypoplasia. In: Gewertz B, Schwartz LB, eds. Surgery of the aorta and its branches. Philadelphia: WB Saunders; 2000:11-16.
- Maycock WA. Congenital stenosis of the abdominal aorta. Am Heart J 1937; 13:663.
- Scott HW Jr, Dean RH, Boerth R, Sawyers JL, Meacham P, Fisher RD. Coarctation of the abdominal aorta: pathophysiologic and therapeutic considerations. Ann Surg 1979;189:746-757.
- Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crowley DC, Sandhu SK, Kocis KC, Beekman RH. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. Am J Cardiol. 1994;74:696-700.
- O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. Circulation. 1991;83(6):1923-1939.
- Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. Pediatr Nephrol 2008;23:1135-1142.
- Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M, et al. Disease beyond the arch: A systematic review of middle aortic syndrome in childhood Am J Hypertens. 2015;28:833-846.