

Fetal interrupted aortik ark tip B'nin antenatal değerlendirilmesi

Antenatal evaluation of fetal interrupted aortic arch type B

Ali Babacan¹, Yaşam Kemal Akpak², Okan Özden¹, Selami Süleymanoğlu³, Ersin Öztürk⁴,
Ercüment Müngen¹

ÖZET

İnterrupted aortik ark (IAA), aortik kavisin iki komşu segmentinin anatomik olarak kesintiye uğradığı konjenital kalp hastalıklarının nadir görülen ama ciddi formlarından biridir. Fetal IAA'nın özelliklerine ve sonuçlarına ilişkin veriler sınırlıdır. Kesintinin olduğu yere göre tarif edilen üç tipi vardır. Konotrunkal anomalilerde, 4 odacık görüntüsü, 4 kapağın hepsi ve tüm damar çıkışları dahil olmak üzere obstetrik fetal anomali taramasındaki mevcut önerilerin hepsi normal izlenebilir. Prenatal ekokardiyografide IAA tanınmasının zor olsa da, anatomik bir dizi özellikler tanıyı kolaylaştırabilir. Biz, kliniğimize refere edilen IAA Tip B olgusunun özellikleri ve sonuçlarını literatür ışığında sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Konjenital kalp defekti, dört boyutlu ultrason, fetal ekokardiyografi, interrupted aortik ark, prenatal tanı

ABSTRACT

Interruption of the aortic arch (IAA) is a rare, severe form of congenital heart defect characterized by complete anatomical discontinuity between two adjacent segments of the aortic arch. The data on the features and outcomes of fetal IAA are limited. Three anatomical types have been described according to the site of interruption. The current recommendations for screening on the obstetric fetal anomaly scan include identification of a 4-chamber view, all 4 valves, and the outflow tracts, all of which can appear to be normal to the ultrasonographer in fetuses with conotruncal anomalies. Although the identification of IAA on a prenatal echocardiogram can be challenging, a number of anatomic features can facilitate the diagnosis. We aim to present the features and outcome of a case of IAA type B referred to our centre in the light of literatures.

Key words: Congenital heart defect, four dimensional ultrasound, fetal echocardiography, interrupted aortic arch, prenatal diagnosis

GİRİŞ

İnterrupted aortik ark (IAA) aort kavisine ait asendan ve desendan aort arasında anatomik kesinti veya atrezi olarak tanımlanmaktadır. Nadir gözüken ancak postpartum yaşamdaki sistemik dolaşım için ciddi riskleri olan bir anomalidir [1]. Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) yaklaşık %1,5'ini oluştururken, izlenme sıklığı ise 100.000 canlı doğumda 2'dir [2]. Üç tipi mevcuttur; kesinti olan bölge, Tip A'da sol subklavian arterin distalinde, Tip B'de sol karotis communis ve sol subklavian arterler arasında ve Tip C'de ise sol karotis communis ve innominate arterler arasındadır [3]. Genellikle Tip B vakalarında

arkus aorta gelişmemiştir. Çıkan aorta innominate arteri verdikten sonra sola yukarı doğru sol karotis arterle devam eder ve görüntüleme yöntemleriyle tipik olarak V görüntüsü elde edilir. Tip A vakalarında ise aortik ark kısmen gelişmiştir. İnnominate arter, sol karotis ve sol subklavian arter doppler ultrasonunda tipik olarak W görünümü oluşturur [3]. Tip B en sık (%84) izlenen, Tip C ise nadir (%3) ve en fatal tipidir [4]. İzole tanı alması çok nadir (%2) olup, genelde diğer kardiyak anomalilerle birlikte izlenir. %90 oranında ventriküler septal defekt (VSD) birlikteliği mevcut olup, atrial septal defekt, subaortik stenoz, biküspid aort kapağı, aortopulmoner pencere, büyük damar transpozisyonu, triküspit atrezisi

¹ GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul, Türkiye

² Ankara Mevki Asker Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Ankara, Türkiye

³ GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴ GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Servisi, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Ali Babacan,

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları & Doğum Servisi, İstanbul, Türkiye Email: ababacan_@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 08.02.2015, Kabul Tarihi / Accepted: 25.02.2015

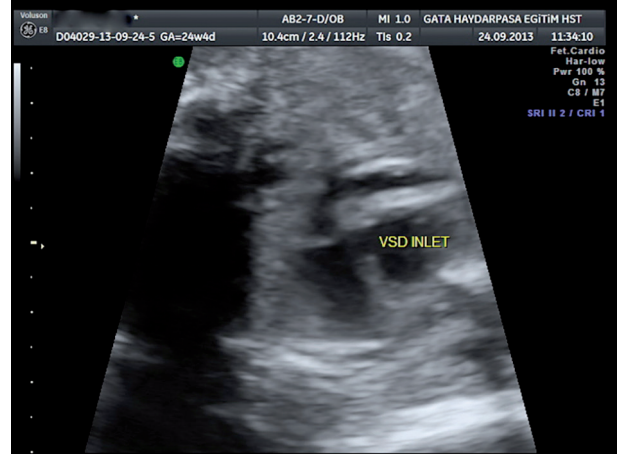
Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2015, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

ve çift çıkışlı sağ ventrikül de dahil olmak üzere bir çok kalp anomalisiyle izlenebilir [2].

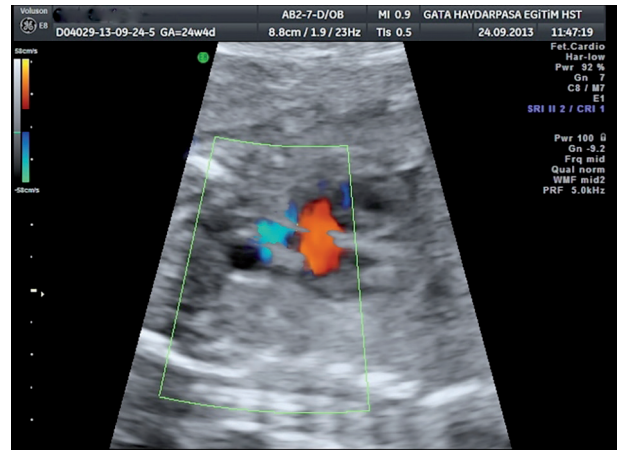
Duktal ark ile aortik arkı ayırmanın güçlüğü sebebiyle prenatal tanısı zor konan, genelde postpartum tanısı konabilen bir konjenital kalp hastalığıdır. Konotrunkal kalp anomalisinde, 4 odacık ve 4 kapagın görünümü ile büyük damar çıkışları normal olarak izlenebileceğinden antenatal taramada şimdi uygulanan kriterlerle bu anomali kolaylıkla atlanabilmektedir [1]. Doğumu takiben ark kesintisinin distaline kan akımının azalmasına bağlı olarak gelişen metabolik asidozun eşlik ettiği bir ölüm neredeyse kaçınılmazdır. Genetik faktörler suçlansa da etyolojisi hala kesinlik kazanmamıştır [5]. Tanıda en önemli yöntemler fetal ekokardiyografi, iki boyutlu (2D) doppler ve 4D ultrasonografik analizdir. Olgu sunumumuzda prenatal tanı konan nadir görülen bir olgu olarak terme ulaşılmış bir IAA olgusunu literatür ışığında değerlendirmeyi amaçladık.

OLGU

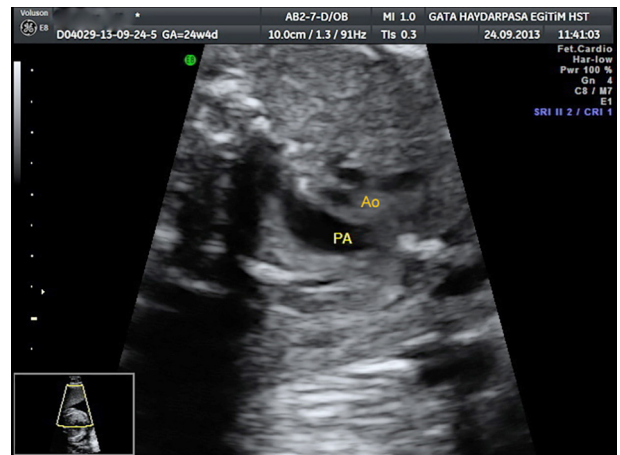
31 yaşında G2P1 olan hasta başka bir merkezde takip olurken ikinci düzey ultrason değerlendirmesinde fetal kardiyak anomali saptanması üzerine hastanemize sevk edildi. Anne 24. gebelik haftasından itibaren tarafımızca yapılan fetal ekokardiyografide dört odacık kesitinde geniş inlet VSD izlendi (Resim 1). Sol ventriküler çıkış kesitinde geniş bir VSD ile birlikte aortanın hipoplazik olduğu saptandı (Resim 2). Üç damar-trakea kesitinde aortanın pulmoner artere kıyasla belirgin olarak hipoplazik olduğu gözlemlendi (Resim 3). Aortik ark kesiti elde edilmeye çalışıldığında asendan ve desendan aorta arasında devamlılık olmadığı, ayrıca çıkan aortanın innominate arter ve sol karotis kommunis ile devamlılık gösterdiği tespit edildi. Tanı IAA olarak değerlendirildi. Hastanın kişisel ve ailesel medikal öyküsünde herhangi bir özellik bulunmamaktaydı. Hasta bilgilendirilerek karyotip analizi önerildi. Ancak hasta invaziv test veya terminasyon seçeneklerini reddetti. Düzenli rutin bir şekilde antenatal takipler yapılarak gebelik terme kadar ulaştırıldı. Gebeliğinin 38. haftasında sezeryanla 3200 gr ağırlığında 1 dakika APGAR'ı 7 olan canlı bir erkek bebek doğurdu. Doğum sonrası pediyatrik kardiyoloji uzmanı tarafından yapılan fetal ekokardiyografi sonucu interrupted aortik ark, Tip B olarak raporlandı. Postnatal üçüncü günde opere edilen bebek postoperatif ikinci günde eksitus oldu.



Resim 1. Fetal kalbin 4 odacık kesitinde geniş inlet ventriküler septal defektin (VSD) görünümü.



Resim 2. Sol ventriküler çıkışı kesitinde düz seyir gösteren içinde akım izlenen hipoplazik aort (Ao) ve geniş ventriküler septal defektin (VSD) görünümü.



Resim 3. Üç damar kesitinde aortun (Ao) hipoplazik ve pulmoner arterin (PA) dilate görünümü.

TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıklarının prenatal dönemde saptanabilme oranları %5-45 arasında değişmektedir. Mevcut literatür bilgileri, fetal kardiyak anomali taramasının ilk trimester sonu ve erken ikinci trimesterde yapılmasını önermektedir. Dört odacık görünümüyle kıyaslandığında büyük damar çıkışlarının da taramaya eklenmesi tanı koyduruculuğu %20-30 oranında artırmaktadır. Ancak bu tarama şekli bile IAA gibi bazı KKH'nın tanısının koyulmasına yetmemektedir [6]. Nitekim bizim vaka-mızda da hastada geniş bir VSD ve ASD olması sebebiyle tarafımıza refere edilmiş olup, IAA tanısı merkezimizde konmuştur. Yapılan bir çalışmada 14 yılda taranan 2520 KKH içinde 15'i Tip B ve 7'si Tip A olmak üzere toplam 22 adet (%0.87) IAA tanısı konmuştur. Anne yaşı ortalama 24 olup, hastaların yarıdan fazlası 24 haftadan önce tanı almıştır. Vakaların yarısında FISH analizinde 22q11.2 mikrolelesyonu tespit edilmiştir. 24 haftadan önce tanınıp sonlandırılanlar hariç ameliyat şansı bulan 13 infantın 9'u ameliyat sonrası yaşamaktadır. Bütün vakalarda geniş VSD sol ventrikülün büyümesine mücadele etmiş ve 4 odacık görüntüsünü normal kılmıştır [3]. Bizim olgumuzda anne yaşı 31 olup, 24. gebelik haftasından önce tanı konmuştur. Aileye konunun önemi ile ilgili detaylı bilgi verilmesine rağmen karyotip analizi yaptırmayı istememeleri sebebiyle fetüsün genetik yapısı ile ilgili bilgi edilememiştir.

Özellikle izole IAA Tip B'nin DiGeorge sendromu ve 22q11.2 mikrolelesyonuyla beraberliği mevcuttur. Yapılan bir çalışmada 53 KKH olan 22q11.2 mikrolelesyonlu fetüslerin çoğunda (%24.4) fallot tetralojisi ve ikinci sırada ise IAA (%10.1) izlenmiştir [7]. 26 IAA tanısı almış fetüsün incelendiği bir seride bu anomalinin ana hatları küçük aort kapağıyla beraber normal boyutlarda sol ventrikül olarak belirlenmiştir. Aort kapağıyla pulmoner kapak arasında ya da aort ile pulmoner damar arasındaki boyut farkı patognomonik olmasa da obstetrisyenin IAA ve aort koartasyonundan şüphelenmesi için önemli bulunmuştur [1]. Bizim olgumuzda da dört odacık görüntüsü normal olarak izlenmiş olup, geniş inlet VSD görülmesi sebebiyle yapılan ileri değerlendirme sonucunda IAA tanısı konmuştur. Tanıda ise B flow görüntüleme moduyla 4D ultrason her zaman iki boyutlu ultrasona üstündür. Ancak 2D ultrasona

doppler akım eklenirse IAA tanısı rahatlıkla konulabilir. Prenatal konulan tanılar mutlaka doğum sonrası doğrulanmalıdır. Çünkü IAA tanısı konan fetüsler doğum sonrası tekrar değerlendirildikten sonra aort koartasyonu tanısında alabilmektedirler [3].

Yüksek mortalite ve morbidite ile seyretmesi nedeni ile IAA erken tanı konulması gereken bir patolojidir. Doğal seyrine bırakıldığında %70-80 oranında doğum sonrası 1 aylık sürede ilerleyici kalp yetmezliği sebebiyle ölümlerle sonuçlanmaktadır [8]. Başka bir çalışmada ise doğum sonrası 8 tane müdahale edilmeyen hasta grubu 11 gün içinde ex olmuştur. Ancak opere edilen 453 hastanın 16 yıllık takibi sonrası %23'ü tekrar opere olarak hayatını sürdürmüş, %59'u tekrar müdahaleye gerek kalmadan hayatta kalmış ve %18 hasta ise eksitus olmuştur [9]. Ameliyat başarısı değerlendirildiğinde ise risk faktörleri, düşük doğum ağırlığı, onarımın genç yaşta olması, Tip B IAA, küçük ve trabeküler bir VSD ve subaortik darlığın varlığıdır [9]. Yüksek frekanslı problemlerin kullanımına bağlı olarak görüntü kalitesinin artması, fetal ekokardiyografinin tersiyer merkezlerde standart olarak kullanılması ve ultrason yapan obstetrisyenlerin artan deneyimleri bilhassa IAA gibi zor tanı alan KKH'larının daha erken ve yüksek başarıyla tanınmasını sağlamıştır [2,10].

Sonuç olarak, erken ikinci trimesterde yapılan fetal kardiyak anomali taramasında, 4 odacık ve büyük damar çıkışlarına ek olarak görüntülenmesi zor olmayan 3 damar ve trakea görüntülenmesinin ilave edilmesiyle; aortik ark anomalileri, aberran sağ subklavain arter (ARSA) ve persiste sol vena kava superior (PLSVC) gibi vasküler anomalilerin tanısı rahatlıkla koyulabilir. Bu sayede ciddi kardiyak defektlerin büyük çoğunluğunun erken zamanda saptanması sonucu bu olguların multidisipliner yaklaşımın sağlanabileceği tersiyer merkezlere yönlendirilmesi ile çok daha doğru ve uygun tedbirlerin alınması sağlanmış olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Vogel M, Vernon MM, McElhinney DB, et al. Fetal diagnosis of interrupted aortic arch. *Am J Cardiol* 2010;105:727-734.
2. Axt-Flidner R, Kaweckı A, Enzensberger C, et al. Fetal and neonatal diagnosis of interrupted aortic arch: associations and outcomes. *Fetal Diagn Ther* 2011;30:299-305.
3. Volpe P, Tuo G, De Robertis V, et al. Fetal interrupted aortic arch: 2D-4D echocardiography, associations and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:302-309.

4. Schreiber C, Mazzitelli D, Haehnel JC, et al. The interrupted aortic arch: an overview after 20 years of surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:466-469.
5. Matsumoto T, Miyakoshi K, Yoshimura Y. Prenatal images of the truncus arteriosus with an interrupted aortic arch. *Pediatr Cardiol* 2013;34:473-475.
6. Sklansky MS, Berman DP, Pruetz JD, Chang RK. Prenatal screening for major congenital heart disease: superiority of outflow tracts over the 4-chamber view. *J Ultrasound Med* 2009;28:889-899.
7. Lee MY, Won HS, Baek JW, et al. Variety of prenatally diagnosed congenital heart disease in 22q11.2 deletion syndrome. *Obstet Gynecol Sci* 2014;57:11-16.
8. Takabayashi S, Shomura S, Yokoyama K, et al. Spontaneous closure of ductus arteriosus in interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;52:98-100.
9. McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, et al. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:343-350.
10. Tezcan O, Güçlü O, Yazıcı S, et al. 14 years' experience of congenital heart disease in our cardiovascular clinic. *Dicle Med J* 2014;41:479-482.