



## Aort Kapak Replasmanı: Okronozisli Hastadan Korkalım Mı?

Mustafa CANIKOĞLU <sup>1</sup>

Özgür BARIŞ <sup>2</sup>

Ayşegül DURMAZ <sup>3</sup>

### GİRİŞ

Okronozis, alkaptonüri olarak da anılan bağ dokuda ve idrarda homogentisik asit birikimi ile karakterize kalıtsal metabolik bir hastalıktır(1). Fenilalanin ve tirozin metabolizma bozukluğu olup ve ciltte, eklem kıkırdaklarında, gözde sklerada ve diğer bağ dokularında kahverengi ve siyah hiperpigmentasyonla karakterizedir. Sıklıkla artropati yapar ve nadiren kalp kapaklarında ve/veya koroner arterlerde de birikerek kardiyovasküler komplikasyonlara yol açabilir (2). Özellikle kalp kapaklarında hücre içi ve hücre dışı okronotik pigmentler birikerek kapak darlığına yol açabilir(1).

### BULGULAR

67 yaşında erkek hasta ileri aort darlığı nedeniyle aort kapak replasmanı olmak üzere kliniğimize başvurdu. Hastanın cildinde (özellikle ellerinde ve yüzünde) kahverengi-siyah hiperpigmentasyon mevcuttu.(resim 1) Hikayesinden okronozis sebebiyle ortaya çıkan artropati sebebiyle heriki dizine protez yerleştirilmiş olduğu ve osteomyelit nedeniyle uzun süreli takip ve tedavi altında olduğu öğrenildi.

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD., mustafacanikoglu@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-9392-4525

<sup>2</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD., drozgurbaris@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-7231-4709

<sup>3</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD. drayseguldurmaz@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5116-4361

## SONUÇ

Okronozisli bir hastada aort stenozunun olması oldukça nadirdir(3). Hastanın özgeçmiş ve dış görünümü ile eşlik eden hastalıkları cerrahiye olumsuz etkileyebileceğini düşündürmektedir. Ancak bizim hastamızın doku kalitesi her zaman karşılaştığımız stenotik aort kapaklara göre oldukça iyiydi. Kapak dokusunun ve çevre aort dokusunun durumu kalsiyum debrisleri ile sertleşmiş bir kapak darlığı değil de yumuşak ve gevşek yetmezlik kapağı şeklindeydi. Butany ve arkadaşları da kapak fonksiyonunda bozulma ve darlığa neden olan bu okronotik pigmentlerin inflamasyona yol açarak kapak disfonksiyonuna sebep olduğunu ve fakat okronotik pigment biriken kapak tarafıyla kalsifikasyonun kapağın farklı taraflarında görüldüğünü bildirmişlerdir(7). Bu da dokunun alışlagelen kalsifik stenotik dokudan neden farklı olduğunu açıklamaktadır.

Hasta hikayesi , alkaptonüri nedeniyle eşlik eden hastalıkları ve hastanın hem dış görünümü ve hem de diğer bağ dokuların görünümü her ne kadar yoğun siyah hiperpigmentasyon nedeniyle korkutucu olsa da, aort kapak darlığına neden olan okronotik pigment birikimi patofizyolojisi göz önüne alındığında oldukça nadir görülen alkaptonüri ile beraber aort kapak darlığının operasyonunun en az diğer patolojilere bağlı gelişen aort darlığı hastaları gibi yapılabileceği hatırlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Atalay A., Polat V., Turhan N., Taşoğlu İ. A rare cause of aortic valve stenosis: Ochronosis. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018;26(3):467-469
2. Gottschalk B.H., Blankenstein J. , Guo L. Ochronosis of Mitral Valve and Coronary Arteries. *Annals of Thoracic Surgery* 2018;106:e19-20.
3. Selvakumar D., Sian K., Sugito S., Singh T. Ochronosis of the aortic valve. *Journal of Thoracic Disease* 2018;10(5):332-334.
4. Phornphutkul C., Introne WJ., Perry MB., et al. Natural History of Alkaptonuria. , *New England Journal of Medicine*. 2002;347:2111-21.
5. Gaines JJ Jr. , Pai GM. Cardiovascular Ochronosis. *Pathology and Laboratory Medicine* 1987;111:991-4.
6. Atalay A., Gocen U., Basturk Y., et al. Ochronotic Involvement of the Aortic and Mitral Valves in a 72-year-old Man. *Texas Heart Institute Journal* 2015;42(1):84-6.
7. Butany J.W. et al. Ochronosis and Aortic Valve Stenosis. *Journal of Cardiac Surgery* 2006;21(2):182-4.