

AORTA VE HASTALIKLARI

EDİTÖRLER

Sercan OKUTUCU

Yusuf Ziya ŞENER



© Copyright 2024

Bu kitabın, basım, yayın ve satış hakları Akademisyen Kitabevi A.Ş.'ye aittir. Anılan kuruluşun izni alınmadan kitabın tümü ya da bölümleri mekanik, elektronik, fotokopi, manyetik kağıt ve/veya başka yöntemlerle çoğaltılamaz, basılamaz, dağıtılamaz. Tablo, şekil ve grafikler izin alınmadan, ticari amaçlı kullanılamaz. Bu kitap T.C. Kültür Bakanlığı bandrolü ile satılmaktadır.

ISBN
978-625-399-980-3

Sayfa ve Kapak Tasarımı
Akademisyen Dizgi Ünitesi

Kitap Adı
Aorta ve Hastalıkları

Yayıncı Sertifika No
47518

Editörler
Sercan OKUTUCU
ORCID iD: 0000-0002-2001-929X
Yusuf Ziya ŞENER
ORCID iD: 0000-0001-5151-5133

Baskı ve Cilt
Vadi Matbaacılık

Bisac Code
MED010000

Yayın Koordinatörü
Yasin DİLMEN

DOI
10.37609/akya.3207

Kütüphane Kimlik Kartı

Aorta ve Hastalıkları / ed. Sercan Okutucu, Yusuf Ziya Şener.
Ankara : Akademisyen Yayınevi Kitabevi, 2024.
296 s. : resim, şekil, tablo. ; 195x275 mm.
Kaynakça ve İndeks var.
ISBN 9786253999803
1. Tıp--Kardiyoloji.

UYARI

Bu üründe yer alan bilgiler sadece lisanslı tıbbi çalışanlar için kaynak olarak sunulmuştur. Herhangi bir konuda profesyonel tıbbi danışmanlık veya tıbbi tanı amacıyla kullanılmamalıdır. Akademisyen Kitabevi ve alıcı arasında herhangi bir şekilde doktor-hasta, terapist-hasta ve/veya başka bir sağlık sunum hizmeti ilişkisi oluşturmaz. Bu ürün profesyonel tıbbi kararların eşleniği veya yedeği değildir. Akademisyen Kitabevi ve bağlı şirketleri, yazarları, katılımcıları, partnerleri ve sponsorları ürün bilgilerine dayalı olarak yapılan bütün uygulamalardan doğan, insanlarda ve cihazlarda yaralanma ve/veya hasarlarından sorumlu değildir.

İlaçların veya başka kimyasalların reçete edildiği durumlarda, tavsiye edilen dozunu, ilacın uygulanacak süresi, yöntemi ve kontraendikasyonlarını belirlemek için, okuyucuya üretici tarafından her ilaca dair sunulan güncel ürün bilgisini kontrol etmesi tavsiye edilmektedir. Dozun ve hasta için en uygun tedavinin belirlenmesi, tedavi eden hekimin hastaya dair bilgi ve tecrübelerine dayanak oluşturmaları, hekimin kendi sorumluluğundadır.

Akademisyen Kitabevi, üçüncü bir taraf tarafından yapılan ürüne dair değişiklikler, tekrar paketlemeler ve özelleştirmelerden sorumlu değildir.

GENEL DAĞITIM

Akademisyen Kitabevi A.Ş.

Halk Sokak 5 / A Yenışehir / Ankara

Tel: 0312 431 16 33

siparis@akademisyen.com

www.akademisyen.com

ÖNSÖZ

Kardiyovasküler hastalıklar tüm dünyada mortalitenin önde gelen nedenidir. Aorta kalpten vücuda kanı taşıyan ana atardamardır ve aorta hastalıkları kardiyovasküler hastalıkların önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Toplumda sık görülen halk sağlığı problemleri olan sigara tüketimi, hipertansiyon, diyabet ve ateroskleroz aort hastalıklarının temel nedenleridir.

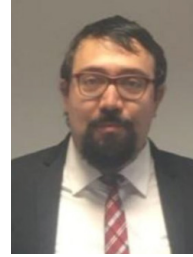
Aort hastalıkları; aortun segmenter genişlemesi olan aort anevrizmalarını, akut aortik sendromları, infeksiyon ve romatolojik hastalıkların aort tutulumu gibi hastalıkları içerir. Zamanında tanı konulmayan ve tedavi edilemeyen hastalarda diseksiyon ya da rüptür sonucu yüksek mortalite riski mevcuttur. Aort hastalıklarında tedavi genellikle cerrahi müdahaleleri içermekte olup girişimsel endovasküler tedaviler giderek cerrahi tedavilerin yerini almaktadır.

İnsan ömründeki uzama ve aort hastalıklarındaki farkındalığın artması ile aort hastalıkları giderek daha erken ve daha fazla tanı almaktadır. Bu durum, klinisyenlerin aort hastalıklarının tanısı ve yönetiminde yetkin olmasını gerekli kılmaktadır. Bu alandaki mevcut Türkçe kaynakların az olması, aort hastalıkları ve tedavilerindeki gelişmelerin yer aldığı güncel bir kaynak gereksinimi, bu kitabı yazmadaki temel nedenimiz olmuştur. Kitabımızın Türk kardiyoloji camiasına ve bu alanla ilgilenen bütün hekimlere yol gösterici olacağına inanıyoruz.

Kitabın yazım sürecinde emeği geçen bütün meslektaşlarımıza ve yayınevi çalışanlarına teşekkür ederiz. Kitabımızı, zor şartlarda çalışan, görevleri başında şiddete maruz kalan ve hayatını kaybeden saygıdeğer meslektaşlarımızı za ithaf ediyoruz. Onların meslek sevgisi ve insanlık anlayışı, bizlere derin bir ilham kaynağı olmuştur.



Prof. Dr. Sercan OKUTUCU



Uzm. Dr. Yusuf Ziya ŞENER

İÇİNDEKİLER

KISIM 1. AORTA HASTALIKLARI PATOFİZYOLOJİSİ VE TANISI

BÖLÜM 1	Aorta Embriyolojisi ve Anatomisi..... 3 <i>Pelin ALADAĞ</i>
BÖLÜM 2	Aorta Hastalıklarında Patogenez ve Genetik..... 9 <i>Özlem SEÇEN</i>
BÖLÜM 3	Aorta Görüntülenmesinde Ekokardiyografi..... 19 <i>Kaya ÖZEN</i>
BÖLÜM 4	Aorta Görüntülemesinde Ultrasonografi 31 <i>Yiğit Can KARTAL</i>
BÖLÜM 5	Aorta Görüntülemesinde Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme . 41 <i>Yiğit Can KARTAL</i>
BÖLÜM 6	Aortografi ve İntravasküler Ultrason..... 57 <i>Samet SEVİNÇ</i>

KISIM 2. AKUT AORTİK SENDROMLAR

BÖLÜM 7	Aort Diseksiyonu..... 65 <i>Esra KOÇ AY</i>
BÖLÜM 8	İntramural Hematom..... 71 <i>Seda Elçim YILDIRIM</i>
BÖLÜM 9	Penetre Aortik Ülser 77 <i>Hamdi TOKÖZ</i>
BÖLÜM 10	Aortik Psödoanevrizma..... 81 <i>Nurcema ŞENTÜRK</i>
BÖLÜM 11	Travmatik Aort Hasarı 87 <i>İlkin GULİYEV</i>
BÖLÜM 12	İyatrojenik Aort Diseksiyonu 95 <i>Engin ALGÜL</i>

BÖLÜM 13 Penetran Aortik Ülser ve İntramural Hematomda Cerrahi Tedavi 101
Oğuz ARSLANTÜRK

BÖLÜM 14 Aort Diseksiyonunun Cerrahi Tedavisi 107
Barış UYMAZ

KISIM 3. AORT ANEVİZMALARİ VE ATEROSKLEROTİK AORT HASTALIKLARI

BÖLÜM 15 Torasik Aort Anevrizmasında Tanı ve Tedavi 115
Süleyman AKKAYA

BÖLÜM 16 Abdominal Aort Anevrizmaları 121
Ardi RREKA

BÖLÜM 17 Aterosklerotik Aort Hastalıkları 133
Ahmet TOK

BÖLÜM 18 Leriche Sendromu 137
Tayfur ERDOĞDU

BÖLÜM 19 EVAR & TEVAR Prosedürü ve Komplikasyonları 141
Hüseyin DURAK

BÖLÜM 20 Torakal Aort Anevrizmalarının Cerrahi Tedavisi 153
Anıl TEKİN

BÖLÜM 21 Abdominal Aort Anevrizmalarının Cerrahi Tedavisi 163
Onur GELDİ

KISIM 4. AORTU TUTAN VASKÜLİTLER VE ENFEKSİYONLAR

BÖLÜM 22 Dev Hücreli Arterit 177
Zeynep KAYA

BÖLÜM 23 Cogan Sendromu 185
Abdulrahman NASER

BÖLÜM 24 Takayasu Arteriti 191
Mehrek BAHRAMISHAD

BÖLÜM 25 IgG4 İlişkili Hastalık 197
Kenan TOPRAK

BÖLÜM 26 Sifilitik Aortit 205
Ahmet KARADUMAN

KISIM 5. DİĞER AORTA HASTALIKLARI

BÖLÜM 27	Genetik Sendromlarda Aort Tutulumu.....	211
	<i>Güngör ÜSTÜN</i>	
BÖLÜM 28	Biküspid Aortik Kapak.....	223
	<i>Fuat BİCE</i>	
BÖLÜM 29	Aort Koarktasyonu	229
	<i>Kenan ERDEM</i>	
BÖLÜM 30	Porselen Aort ve Aort Kalsifikasyonu.....	237
	<i>Devrim KURT</i>	
BÖLÜM 31	Coral Reef Aorta	241
	<i>Bilal ÇAKIR</i>	
BÖLÜM 32	Aortik Trombüs	249
	<i>Fahri ÇAKAN</i>	
BÖLÜM 33	Fibromusküler Displazi.....	255
	<i>Didar Elif AKGÜN</i> <i>Yavuz Selim AKGÜN</i>	
BÖLÜM 34	Radyasyon İle İlişkili Aortik Hastalıklar	261
	<i>Remziye DOĞAN</i>	
BÖLÜM 35	Gebelikte Aort Hastalıkları.....	265
	<i>Zeynep Şeyma TURİNAY ERTOP</i>	
BÖLÜM 36	Aortik Hastalıklarda Anestezik Yaklaşım ve Preoperatif Değerlendirme	273
	<i>Yasemin ÇAKIR</i>	

YAZARLAR

Uzm.Dr. Didar Elif AKGÜN

Kırklareli Eğitim Araştırma Hastanesi

Asis.Dr. Yavuz Selim AKGÜN

Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi

Uzm.Dr. Süleyman AKKAYA

S.B.Ü. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği

Uzm.Dr. Pelin ALADAĞ

İzmir Urla Devlet Hastanesi Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Engin ALGÜL

Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Dr.Öğr.Üyesi Oğuz ARSLANTÜRK

Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD.

Uzm.Dr. Esra KOÇ AY

Buca Seyfi Demirsoy EAH, Kardiyoloji Bölümü

Mehrek BAHRAMISHAD

Kardiyolog, Schah Wellness, İstanbul

Uzm.Dr. Fuat BİCE

Niksar Devlet Hastanesi

Uzm.Dr. Fahri ÇAKAN

Çorlu Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Bilal ÇAKIR

İstanbul Gaziosmanpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Uzm.Dr. Yasemin ÇAKIR

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

Uzm.Dr. Remziye DOĞAN

Hisar Interncontinental Hospital, Kardiyoloji Bölümü

Dr.Öğr.Üyesi Hüseyin DURAK

Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

Dr.Öğr.Üyesi Kenan ERDEM

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

Uzm.Dr. Tayfur ERDOĞDU

Seyhan Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Uzm.Dr. Zeynep Şeyma TURİNAY ERTOP

Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Onur GELDİ

Atatürk Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü

Uzm.Dr. İlkin GULİYEV

Gümüşhane Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Uzm.Dr., Ahmet KARADUMAN

Bitlis Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Yiğit Can KARTAL

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Uzm.Dr. Yiğit Can KARTAL

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Uzm.Dr. Zeynep KAYA

Malatya Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD.

Uzm.Dr. Devrim KURT

Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

Uzm.Dr. Abdulrahman NASER

Kırklareli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Ardi RREKA

Bayındır Söğütözü Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Samet SEVİNÇ

SBÜ İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji AD.

Uzm.Dr. Özlem SEÇEN

Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği

Dr.Öğr.Üyesi Nurcemal ŞENTÜRK

Kradeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

Uzm.Dr. Anıl TEKİN

Atatürk Devlet Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü

Uzm.Dr. Ahmet TOK

Bünyan Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Uzm.Dr. Hamdi TOKÖZ

Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ataşehir Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü

Dr.Öğr.Üyesi Kenan TOPRAK

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

Uzm.Dr. Kaya ÖZEN

S.B.Ü. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü

Dr.Öğr.Üyesi Barış UYMAZ

Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD.

Uzm.Dr. Güngör ÜSTÜN

Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Kardiyoloji Bölümü

Dr.Öğr.Üyesi Seda Elçim YILDIRIM

Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD.

AORTA EMBRİYOLOJİSİ VE ANATOMİSİ

Pelin ALADAĞ¹

AORTA EMBRİYOLOJİSİ

Embriyoda gelişimi öncelikli başlayan ve ilk işlev gören sistem, dolaşım sistemidir. Bu durum embriyonun giderek artan ihtiyaçlarını karşılamak amacıyla meydana gelmiştir. Çünkü embriyolojik gelişiminin 3. haftasına kadar embriyo gereksinimlerini diffüzyon yoluyla sağlamaktadır. Ancak üçüncü haftanın ortasına doğru oksijen ve besin ihtiyaçlarını diffüzyon yoluyla karşılayamayan embriyoda kalp ve vasküler sistem gelişimi başlar ve ilerleyen süreçte dolaşım sistemi gelişimi devam eder. İntrauterin hayatın 21-22. günlerinde kalp atışı duyulur (üçüncü haftanın sonu) ve 27-29. günlerinde kan akımı görülür (dördüncü hafta) (1).

Aort gibi büyük damar yapılarının gelişimi kalbin gelişimiyle paralel seyrederek. Bilateral kalp tüpleri, embriyonun kraniyalinde farinks taslağına komşu bölgede, splanknik mezoderminden köken alır. Bu ilkel kalp tüpleri iç tabakasında endodermi, dış tarafında miyokardı ve bu iki tabaka arasında ise kardiyak jöleyi içermektedir. Bu yapılar embriyonun dönme hareketleri sonrası göğüs bölgesine iner ve orta hatta birleşerek primitif düz kalp tüpünü oluşturur (2). Bu süreç döllemeyi takiben üçüncü haftada meydana gelir. Bu primitif kalp tüpü, başlangıçta tüm kardiyak segmentleri içermemektedir. Bu nedenle olgun bir kalpte bulunan segmentler, embriyogenezin farklı aşamalarında ortaya çıkar (3).

Primitif kalp tüpünün tek sıra halinde döşeyen endotel hücreleri endokardı oluşturmaktadır. Endotel

hücreleri transdiferansiasyonun ardından kardiyak jöleye doğru göçü ile endokardiyal yastıkçıları meydana getirir. Bu yapı ilerleyen süreçte kalbin atrioventriküler kapakçıklarının ve çıkış yolunun oluşumu ile ilişkilidir (4).

Gelişimin üçüncü haftasında vitellüs ve allantois keselerinin mezoderm yüzeyinde kan adacıkları oluşur. Kan adacıklarını oluşturan anjiyoblastlar, kan hücre öncülleri olan hemositoblastlara ve damar yapısını oluşturmak üzere endotel hücrelerine farklılaşır. Embriyodaki vaskülogenez, kan dolaşımından önce meydana gelir. Oluşan ilkel kan damarları dallanıp tomurcuklanarak, hızla ilerleyen anjiogenezis sürecinde damar ağlarını oluşturur (5). Takiben üçüncü haftanın sonunda embriyoda dolaşım ve kalp atışları başlar.

Büyüyen öne ve sağa yönelen primitif kalp tüpü, dördüncü haftanın sonunda hareketini tamamlar ve ileride yapısını oluşturacak olan anatomik bölgeye yerleşir. Bu katlanma hareketinin sonunda ortak atriyum, atriyoventriküler kanal, sinüs venosus, sağ ve sol ventrikül ile çıkış konuları oluşur. Aortun oluşumu, miyokardiyal kalp tüpünün sefalik ucunda aort kesesinin gelişimi ile başlar (6). Dördüncü haftadan itibaren, embriyonun faringeal bölgesinde arkuslar ve bunu besleyen arter çiftleri meydana gelir. Aort kesesi yukarıya yutak kesesine uzayarak ilk aort ark çiftine ve ardından da ikinci, üçüncü, dördüncü ve altıncı aortik arklara bağlanır. Bu arterler, mezenkim dokusuna gömülü olarak ilerler ve dorsal aortada sonlanırlar. Beşinci aortik ark çifti memelilerde gelişmez.

¹ Uzm.Dr., İzmir Urla Devlet Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, aladagpelin@gmail.com ORCID iD: 0000-0003-4077-8012

KAYNAKLAR

1. Pensky B. *Review of Medical Embryology*. McMillan, New York, 1982; pp 291–355
2. Keller BB, Hoying JB, Markwald RR. Hurst's The Heart. (Ömer Kozan, Çev. Ed.) Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri; 2014
3. Markwald RR, Trusk T, Gittenberger- de Groot AC, et al. Cardiac morphogenesis: formation and septation of primary heart tube. In: Karlock R, Datson G, eds. *Handbook of Experimental Pharmacology*. Berlin, Germany: Springer- Verlag; 1998:11-40.
4. Markwald RR, Mjaatvedt CH, Krug EL, et al. Inductive interaction in heart development: role of cardiac adhesion molecules in cushion tissue formation. *Ann N Y Acad Sci*. 1990;588:13-25.
5. Patan S. Vasculogenesis and angiogenesis. *Cancer Treat Res*. 2004;117:3-32
6. Gittenberger- de Groot AC, Bartelings MM, Derutier MC, et al. Basics of cardiac development for the understanding of congenital heart malformations. *Pediatr Res*. 2005; 57(2): 169-176
7. Webb S, Quayyum SR, Anderson RH, et al. Septation and separation within the outflow tract of the developing heart. *J Anat*. 2003;202(4):327-342
8. Wang Y, Dur O, Patrick MJ, et al. Aortic arch morphogenesis and flow modeling in the chick embryo. *Ann Biomed Eng*. 2009; 37:1069-1081
9. Pansky, B. *Review of Medical Embryology*, Macmillan: 1982.
10. Arıncı K, Elhan A. *Anatomi*. (4. Baskı) Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri; 2005.
11. Edwards WD. *Anatomy of the Cardiovascular System: Clinical Medicine*. Vol 6. Philadelphia, PA: Harper and Row; 1984:1-24.
12. Akar AR, Eryılmaz S, Elalmış AÖ. Aort Anatomisi. Eren NT, ed. *Aort Cerrahisi*. Çağdaş Medikal Kitapevi, 2003: 27-42
13. Devarajan J, Subramaniam B. Applied Anatomy of the Aorta. In: Subramaniam K, Park KW, Subramaniam B. (eds.) *Anesthesia and Perioperative Care for Aortic Surgery*. New York: Springer; 2011. p 1-15.
14. Braverman AC, Thompson RW, Schez LA. *Braunwald Kalp Hastalıkları*. (Murat Sezer, Emre Aslanger, Çev. Ed.). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri: 2015
15. Aggarwal B, Thamilarasan M. *Kardiyovasküler Hastalıklar El Kitabı*. (Ömer Kozan, Çev. Ed.). Ankara: Güneş Tıp Kitabevi: 2021

AORTA HASTALIKLARINDA PATOGENEZ VE GENETİK

Özlem SEÇEN¹

GİRİŞ

Aort, sol ventrikülden pompalanan kanın, arter yatağının her bir bölümüne dağıtılmasını sağlayan vücuttaki ana ve en büyük arterdir. Yüksek elastin içeriği nedeniyle media tabakası sistol sırasında genişlerken diyastol sırasında damar duvarının elastik geri çekimi kanın daha uçtaki damarlara doğru iletilmesini sağlar. Aort hastalıkları, çeşitli konjenital ve edinilmiş lezyonları akut veya kronik olarak etkileyebilen, tedavisi zamanında yapılmadığı takdirde ise ölümcül sonuçlara neden olabilecek ciddi hastalıklardan oluşur. Diğer arteriyel hastalıklar gibi, aort hastalıkları da akut belirtilerle ya da uzun süreli subklinik bir süreçten sonra teşhis edilebilir. Aort hastalığından küresel ölüm oranı 100.000 kişi-yılda 2,5 ila 2,78 arasında değişmektedir (1,2). İnsidans oranı 100.000 kişi-yılda 5-10'dur (3,4).

Aort hastalıkları, geniş arteriyel hastalık yelpazesine sahiptir: Aort anevrizmaları, akut aortik sendromlar (aort diseksiyonu, intramural hematoma, penetran aterosklerotik ülser), travmatik aort yaralanması, psödoanevrizma, aort rüptürü, genetik hastalıklar (Marfan sendromu vb.) ve aort koarktasyonu dahil olmak üzere konjenital anormallikler.

AORTA HASTALIKLARINDA PATOGENEZ

Aort duvarında iç içe geçmiş üç tabaka bulunur. İçten dışa doğru:

a. Tunika İntima (interna): En içteki ince endotel tabakasıdır. Kanla temas halinde olan tunika intima

kolaylıkla hasar görebilir. Üç alt tabakadan meydana gelmiştir:

- i). *Endotel tabakası:* Tek katlı yassı epitelden ibarettir.
- ii). *Subendotel tabakası:* Tipik gevşek bağ dokusu olup bol miktarda uzunlamasına seyirli kollajen ve elastik lifler içermektedir.
- iii). *Membrana elastika interna:* Kalın kesintili elastik membrandan oluşur.

b. Tunika Media: Aortanın ana yapısal tabakasıdır. Aortun en kalın tabakası olan tunika media; elastik lamina olarak adlandırılan değişik miktarda düz kas hücresi ve ardışık konsantrik elastik lifler içerir. Her bir elastin ve düz kas hücreleri tabakası medial yapının bir lameller ünitesini oluşturur. Aortik media normalde az sayıda fibroblast, mast hücreleri ve diğer hücre tipleri de içerir. Ayrıca elastik lifler baskın olsa da medyanın hücre dışı matriksi kollajen lifler, proteoglikanları ve glikozaminoglikanları içerir. Medyanın mikroskobik mimarisi kişinin yaşamı boyunca her bir kalp atımında değişen basınca karşı durabilmek için ihtiyaç duyduğu yüksek gerilim gücüne ve esnekliğe izin verir. Aortik medianın dış sınırı internal elastik laminadan daha ince olan eksternal elastik laminadır.

c. Tunika Adventisya (Eksterna): Aortayı vücudun içine sabitleyen ince en dıştaki tabakadır. Adventisya, aort dış duvarının ve çevresinin önemli bir bölümünü perfüze eden bağ dokusu, fibroblastlar, küçük sinirler ve kapiller boyuttaki kan damarlarından oluşur. Adventisyal kollajen lifleri aortik duvarın gerilimine dayanma gücü sağlar (5-6) (Şekil-1).

¹ Uzm.Dr., Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği ozlemsecen@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4657-8003

BİKÜSPİD AORTİK KAPAK

Biküspid aort kapak, valvülogenezde bozukluk nedeniyle gelişir. Bitişik tüberküller birbirinden ayrılamaz ve bu durum sadece 2 tüberküle sonuçlanır ve biri genellikle diğerinden daha büyüktür. Morfoloji, hangi komissürün kaynaştığına göre değişir (40). Biküspid aort kapakçıkları, hastaların yaklaşık %2'sinde anormal koroner arter bifurkasyonu ve koroner ostiyumun yüksek yerleşimli olması gibi koroner anomaliler ile ilişkilidir (41). Bu tür özellikler cerrahi müdahale öncesinde dikkate alınmalıdır. Biküspid aort kapaklarının, genetik heterojeniteye dair kanıtlar olmasına ve modelin değişken olabilmesine rağmen, birincil olarak otozomal dominant bir kalıtım düşünülmektedir (42,43). Biküspid aort kapaklarından sorumlu tek bir gen tanımlanmamıştır. Bu durum, Loeys-Dietz, Di George ve Marfan sendromları gibi çeşitli pleiotropik gen sendromlarının bir bileşeni olarak Turner sendromlu ve Williams sendromlu hastalarda ortaya çıkabilir (44-47). Ayrıca ventriküler septal defekt, izole aortik ark oklüzyonu ve patent duktus arteriosus gibi diğer doğuştan kalp hastalıkları ile de sıklıkla ilişkilidir (45). Çalışmalar, %15 oranında ailesel kümeler bulmuştur (43,48). Biküspid aort kapağı olan 142 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, tarama sırasında birinci derece akrabaların %20'sinde kardiyak anomaliler tespit edilmiş olup bunların %68'ini biküspid aort kapak oluşturmuştur. Bu anomalilerin %71'i yeni keşfedilen anomalilerdir (49).

SONUÇ

Aort hastalığının patogenezine ilişkin çok sayıda yayınlanmış çalışmaya ve büyük miktarda yeni veri bulunmasına rağmen, sonuçların klinik uygulama ve hasta bakımına uyarlanması için sağlam veriler eksiktir. Popülasyon düzeyinde birçok klinik, çevresel ve genetik risk faktörü olmasına rağmen, bunlar bireysel hastalara uygulandığında henüz yeterince tahmin edici değildir.

KAYNAKLAR

1. Sampson UK, Fowkes FG, McDermott MM, et al. Global and regional burden of death and disability from peripheral artery disease: 21 world regions, 1990 to 2010. *Glob. Heart* 2014, 9, 145-158.e121. DOI: 10.1016/j.gheart.2013.12.008
2. Sampson UK, Norman PE, Fowkes FG, et al. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Glob. Heart* 2014, 9, 159-170. <https://doi.org/10.1016/j.gheart.2013.12.009>
3. DeMartino RR, Sen I, Huang Y, et al. Population-Based Assessment of the Incidence of Aortic Dissection, Intramural Hematoma, and Penetrating Ulcer, and Its Associated Mortality From 1995 to 2015. *Circ. Cardiovasc. Qual. Outcomes* 2018, 11, e004689. <https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.118.004689>
4. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J. Vasc. Surg.* 2012, 56, 565-571. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.04.053>
5. Writing Committee Members, Isselbacher EM, Preventza O, et al. (2022). 2022 ACC/AHA Guideline for the diagnosis and management of aortic disease: a report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*, 80(24), e223-e393. DOI: 10.1161/CIR.0000000000001106
6. Mann DL, Zipes DP, Libby P et al. (2015). Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. Amsterdam, The Netherlands:Elsevier, 2015.
7. Vilacosta I, Aragoncillo P, Cañadas V, et al. Acute aortic syndrome: a new look at an old conundrum. *Postgrad Med J.* 2010;86(1011):52-61. doi:<https://doi.org/10.1136/hrt.2008.153650>
8. White A, Broder J, Mando-Vandrick J, et al. Acute aortic emergencies--part 2: aortic dissections. *Adv Emerg Nurs J.* 2013;35(1):28-52. <https://doi.org/10.1097/TME.0b013e31827145d0>
9. Ishii T, Asuwa N. Collagen and elastin degradation by matrix metalloproteinases and tissue inhibitors of matrix metalloproteinase in aortic dissection. *Hum Pathol.* 2000;31(6):640-6. doi:<https://doi.org/10.1053/hupa.2000.7642>
10. Del Porto F, di Gioia C, Tritapepe L, et al. The multi-tasking role of macrophages in Stanford type A acute aortic dissection. *Cardiology.* 2014;127(2):123-9. doi:<https://doi.org/10.1159/000355253>
11. Curci JA, Liao S, Huffman MD, et al. Expression and localization of macrophage elastase (matrix metalloproteinase-12) in abdominal aortic aneurysms. *J Clin Invest.* 1998;102(11):1900-10. doi:<https://doi.org/10.1172/JCI2182>
12. Koullias GJ, Ravichandran P, Korkolis DP, et al. Increased tissue microarray matrix metalloproteinase expression favors proteolysis in thoracic aortic aneurysms and dissections. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(6):2106-10, discussion 2110-1. doi:<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.05.088>
13. Ikonomidis JS, Jones JA, Barbour JR, et al. Expression of matrix metalloproteinases and endogenous inhibitors within ascending aortic aneurysms of patients with Marfan syndrome. *Circulation.* 2006;114(1, Suppl):I365-70. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.000810>
14. Manabe T, Imoto K, Uchida K, et al. Decreased tissue inhibitor of metalloproteinase-2/matrix metalloproteinase ratio in the acute phase of aortic dissection. *Surg*

- Today. 2004;34(3):220-5. doi:<https://doi.org/10.1007/s00595-003-2683-3>
15. Homme JL, Aubry MC, Edwards WD, et al. Surgical pathology of the ascending aorta: a clinicopathologic study of 513 cases. *Am J Surg Pathol*. 2006;30(9):1159-68. doi:<https://doi.org/10.1097/01.pas.0000213270.38091.69>
 16. Bunton TE, Biery NJ, Myers L, et al. Phenotypic alteration of vascular smooth muscle cells precedes elastolysis in a mouse model of Marfan syndrome. *Circ Res*. 2001;88(1):37-43. doi:<https://doi.org/10.1161/01.RES.88.1.37>
 17. Ramirez F, Sakai LY, Dietz HC, et al. Fibrillin microfibrils: multipurpose extracellular networks in organismal physiology. *Physiol Genomics*. 2004;19(2):151-4. doi:<https://doi.org/10.1152/physiolgenomics.00092.2004>
 18. Détaint D, Faivre L, Collod-Beroud G, et al. Cardiovascular manifestations in men and women carrying a FBN1 mutation. *Eur Heart J*. 2010;31(18):2223-9. doi:<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq258>
 19. Boutouyrie P, Germain DP, Fiessinger JN, et al. Increased carotid wall stress in vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Circulation*. 2004;109(12):1530-5. doi:<https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000121741.50315.C2>
 20. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med*. 2006;355(8):788-98. doi:<https://doi.org/10.1056/NEJMoa055695>
 21. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890-900. doi:[https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(02)01886-7)
 22. Fondard O, Détaint D, Jung B, et al. Extracellular matrix remodelling in human aortic valve disease: the role of matrix metalloproteinases and their tissue inhibitors. *Eur Heart J*. 2005;26(13):1333-41. doi:<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehi248>
 23. Fedak PW, de Sa MP, Verma S, et al. Vascular matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(3):797-805. doi:[https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(03\)00398-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(03)00398-2)
 24. Andreassi MG, Della Corte A. Genetics of bicuspid aortic valve aortopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2016;31(6):585-92. doi:<https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000328>
 25. Tadros TM, Klein MD, Shapira OM. Ascending aortic dilatation associated with bicuspid aortic valve: pathophysiology, molecular biology, and clinical implications. *Circulation*. 2009;119(6):880-90. doi:<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.795401>
 26. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 2011;306(10):1104-12. doi:<https://doi.org/10.1001/jama.2011.1286>
 27. Guo DC, Grove ML, Prakash SK, et al. GenTAC Investigators; BAVCon Investigators. Genetic Variants in LRP1 and ULK4 Are Associated with Acute Aortic Dissections. *Am J Hum Genet*. 2016;99(3):762-9. doi:<https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.06.034>
 28. Macura K, Corl F, Fishman E, et al. Pathogenesis in Acute Aortic Syndromes: Aortic Dissection, Intramural Hematoma, and Penetrating Atherosclerotic Aortic Ulcer. *AJR Am J Roentgenol*. 2003;181(2):309-16. doi:[doi:10.2214/ajr.181.2.1810309](https://doi.org/10.2214/ajr.181.2.1810309)
 29. Ko J, Goldstein J, Latson L et al. Chest CT Angiography for Acute Aortic Pathologic Conditions: Pearls and Pitfalls. *Radiographics*. 2021;41(2):399-424. doi:[doi:10.1148/rq.2021200055](https://doi.org/10.1148/rq.2021200055)
 30. Hayashi H, Matsuoka Y, Sakamoto I et al. Penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta: imaging features and disease concept. *Radiographics*. 2000;20(4):995-1005. doi:[doi:10.1148/radiographics.20.4.g00j101995](https://doi.org/10.1148/radiographics.20.4.g00j101995)
 31. Kaynak Ç, Aslan M. Aort anevrizmalarında fizyopatoloji, klinik, tanı, ayırıcı tanı ve prognozün gözden geçirilmesi. Can MM, Ertaş F, editörler. *Aort Hastalıkları ve Endovasküler Tedavisi*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p.6-10.
 32. Güzel T, Arslan B. Aort anevrizmalarında tanım, sınıflama, epidemiyoloji ve etiolojisinin gözden geçirilmesi. Can MM, Ertaş F, editörler. *Aort Hastalıkları ve Endovasküler Tedavisi*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri;2022. p.1-5.
 33. Griffin BP, Menon V. Kardiyovasküler Hastalıklar El Kitabı Kaynak (Çeviri Editörü Ömer Kozan) 5. Baskı. Ankara:Güneş Tıp Kitabevleri 2021 p.389-406.
 34. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(41):2873-926. doi:[doi:10.1093/eurheartj/ehu281](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281). Erratum in: *Eur Heart J*. 2015;36(41):2779.
 35. Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation*. 2005;111(6):816-28. doi:[doi:10.1161/01.CIR.0000154569.08857.7A](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000154569.08857.7A)
 36. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2012;56(2):565-71. doi:[doi:10.1016/j.jvs.2012.04.053](https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.04.053)
 37. Laukka D, Pan E, Fordell T, et al. Prevalence of thoracic aortic aneurysms and dilatations in patients with intracranial aneurysms. *J Vasc Surg*. 2019;70(6):1801-8. doi:[doi:10.1016/j.jvs.2019.01.066](https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.01.066)
 38. Lee CC, Lee MG, Hsieh R, et al. Oral fluoroquinolone and the risk of the aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72:1369-78. doi:[doi:10.1016/j.jacc.2018.06.067](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.06.067)
 39. Tajima Y, Goto H, Ohara M, et al. Oral steroid use and abdominal aortic aneurysms expansion-positive association. *Circ J*. 2017;81(12):1774-82. doi:[doi:10.1253/circj.CJ-16-0902](https://doi.org/10.1253/circj.CJ-16-0902)
 40. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970; 26(1):72-83. pmid:5427836
 41. Michalowska IM, Hryniewiecki T, Kwiatek P, et al. Coronary artery variants and anomalies in patients with bicuspid aortic valve. *J Thorac Imaging* 2016; 31(3):156-162. doi:[doi:10.1097/RTI.0000000000000205](https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000205)
 42. Benson DW. The genetics of congenital heart disease: a point in the revolution. *Cardiol Clin* 2002; 20(3):385-394. pmid:12371007

43. Emanuel R, Withers R, O'Brien K, et al. Congenitally bicuspid aortic valves. Clinicogenetic study of 41 families. *Br Heart J* 1978; 40(12):1402–1407. pmid:737099
44. Sachdev V, Matura LA, Sidenko S, et al. Aortic valve disease in Turner syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(19):1904–1909. doi:10.1016/j.jacc.2008.02.035
45. Duran AC, Frescura C, Sans-Coma V, et al. Bicuspid aortic valves in hearts with other congenital heart disease. *J Heart Valve Dis* 1995; 4(6):581–590. pmid:8611973
46. De Rubens Figueroa J, Rodríguez LM, Hach JL, et al. Cardiovascular spectrum in Williams-Beuren syndrome: the Mexican experience in 40 patients. *Tex Heart Inst J* 2008; 35(3):279–285. pmid:18941598
47. Yuan SM, Jing H. The bicuspid aortic valve and related disorders. *Sao Paulo Med J* 2010; 128(5):296–301. <https://doi.org/10.1590/S1516-31802010000500010>
48. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44(1):138–143. doi:10.1016/j.jacc.2004.03.050
49. Kerstjens-Frederikse WS, Sarvaas GJ, Ruiter JS, et al. Left ventricular outflow tract obstruction: should cardiac screening be offered to first-degree relatives? *Heart* 2011; 97(15):1228–1232. doi:10.1136/hrt.2010.211433

AORTA GÖRÜNTÜLENMESİNDE EKOKARDİYOĞRAFI

Kaya ÖZEN¹

GİRİŞ

İlk başta transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile sadece çıkan aortanın proksimali ile inen aortanın ve arkusun başlangıç kısmı görüntülenebiliyor olsa da, transözofajiyal ekokardiyografi ile (TÖE) yüksek çözünürlüklü görüntü elde edilerek aortik kapaklardan başlayarak diyafragma kadar olan aorta görüntülenebilmektedir. TÖE, hem normal hem de patolojik bulguları elde etmede bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile karşılaştırılabilir doğrulukta görüntü sağlayabilmektedir. TÖE'nin yoğun bakımlarda bulundurulabilmesi, taşınabilir, kolay ulaşılabilir ve kısa sürede uygulanabilir olması ona aortik diseksiyonun ivedilikle değerlendirilmesinde, aortik hasar şüphesinde ya da kritik durumlarda kullanılması açısından önemli avantaj sağlamaktadır (2). TTE, Marfan sendromu gibi çıkan aortanın proksimal kısmını tutan hastalıkların ardışık takiplerinde kullanılan oldukça değerli bir tanı yöntemidir. Birçok hastalık aortanın farklı bölümlerini tutar. Dilatasyon (annuloaortik ektazi) ve anevrizma formasyonu, ateroskleroz, akut ve kronik diseksiyon, koarktasyon ve çeşitli arterit formlarını da içeren bu hastalıklar Tablo 1'de sıralanmıştır. ACC/AHA kılavuzları, farklı klinik durumlarda bilinen ya da şüpheli aortik hastalıkların değerlendirilmesinde ekokardiyografinin uygun kullanımını tanımlamıştır (Tablo 2).

Tablo 1: Aortayı Etkileyen Hastalıklar

Aterosklerotik <ul style="list-style-type: none">• Anevrizma• Ateroembolik hastalık• Diseksiyon
Non-aterosklerotik <ul style="list-style-type: none">• Kistik Medyal Nekroz• Anevrizma• Aortik diseksiyon• Anuloaortik ektazi• Anuloaortik ektazi• İntramural hematoma
İnflamatuvar/İnfeksiyöz <ul style="list-style-type: none">• Takayasu arteriti• Dev hücreli arterit• Endokardit
Konjenital ve kalıtsal geçişli <ul style="list-style-type: none">• Marfan sendromu• Turner sendromu• Ehlers Danlos sendromu• Ailesel anevrizma• Biküspid aortik kapak
Diğer <ul style="list-style-type: none">• Aort koarktasyonu• Travma• İntralüminal trombüs• Hipertansiyon• Aort stenozu/yetersizliği• İatrojenik yaralanma

¹ Uzm.Dr., S.B.Ü. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Kardiyoloji Bölümü kayaozen85@gmail.com
ORCID ID: 0000-0001-6122-2772

KAYNAKLAR

1. Vasan RS, Larson MG, Benjamin EJ, et al. Echocardiographic reference values for aortic root size: the Framingham Heart Study. *J Am Soc Echocardiogr* 1995;86:793-800.
2. Willens HJ, Kessler KM. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of diseases of the thoracic aorta. Part II. Atherosclerotic and traumatic diseases of the aorta. *Chest* 2000;117:233-243
3. Erbel R, Engberding R, Daniel W, et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989;1:457-461.
4. Erbel R, Oelert H, Meyer J, et al. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation* 1993;87:1604-1615.
5. Hashimoto S, Kumada T, Osakada G, et al. Assessment of transesophageal Doppler echography in dissecting aortic aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:1253-1262.
6. Keane MG, Wiegers SE, Yang E, et al. Structural determinants of aortic regurgitation in type A dissection and the role of valvular resuspension as determined by intraoperative transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol* 2000;85:604-610.
7. Keren A, Kim C, Hu B, et al. Accuracy of biplane and multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of typical acute aortic dissection and intramural hematoma. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:627-636
8. Movsowitz HD, Levine RA, Hilgenberg AD, et al. Transesophageal echocardiographic description of the mechanisms of aortic regurgitation in acute type A aortic dissection: implications for aortic valve repair. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:884-890.
9. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. Part II: therapeutic management and follow-up. *Circulation* 2003;108:772-778
10. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. Diagnostic and therapeutic implications. *Circulation* 1995;92:1465-1472.
11. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, et al. Aortic diameter (5.5 cm) is not a good predictor of type A aortic dissection. *Circulation* 2007;116:1120-1127
12. Simon P, Owen AN, Havel M, et al. Transesophageal echocardiography in the emergency surgical management of patients with aortic dissection *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:1113-1118
13. Sutsch G, Jenni R, von Segesser L, et al. Predictability of aortic dissection as a function of aortic diameter. *Eur Heart J* 1991 12:1247-1236
14. Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, et al. Aortic plaque morphology and vascular events: a follow-up study in patients with ischemic stroke FAPS Investigators. French Study of Aortic Plaques in Stroke *Circulation* 1997;96:3838-3841.
15. Montgomery DH, Ververis JJ, McGorisk G, et al. Natural history of severe atheromatous disease of the thoracic aorta a transesophageal echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:95-101
16. Smith MD, Cassidy JM, Souther S, et al Transesophageal echocardiography in diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med* 1995;332:356-362.
17. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:964-972

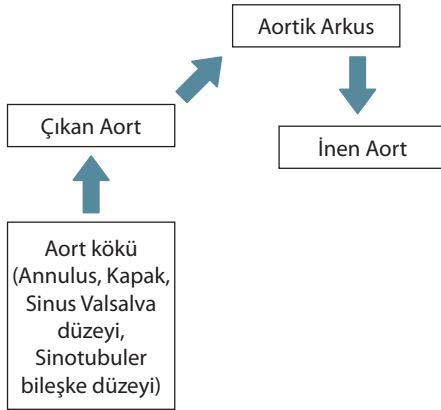
AORTA GÖRÜNTÜLEMESİNDE ULTRASONOGRAFİ

Yiğit Can KARTAL¹

GİRİŞ

Anatomi

Aort, kalpten çıkan ana atardamardır ve tüm vücuda oksijenli kan taşır. Aortun anatomisi, göğüs kafesi ve karın boşluğundaki farklı bölümleri içerir. Torakal aort anatomisinin kısımları *Şekil-1* ve *Şekil-2*'de paylaşılmıştır.



Şekil 1. Torasik aortun anatomik bölümlerinin şematik görünümü

Aort kapağı, kalbin sol ventrikülü ile aorta arasındaki bağlantı noktasında bulunan bir kapaktır. Bu kapak, kalbin pompaladığı kanın aortaya ilerlemesini sağlar ve geriye doğru kan kaçışını engeller. Aort kapağı, üç yarım ay şeklindeki yaprakçıktan oluşur ve bu yapraklar, aortun genişlediği ve daraldığı hareketli bir yapı olan sinüs valsalva içerisinde yer alır. **Sinüs**

valsalva, aortun kök kısmında bulunan ve aort kapağı yaprakçıklarının yerleştiği üç adet küçük ceptir. Bu cepler, kanın kalpten çıktığı sırada biriktirilmesini ve akışın daha düzenli bir şekilde gerçekleşmesini sağlar. Aynı zamanda, aort kapağı yaprakçıklarının hareketini destekler ve kapakların düzgün bir şekilde açılıp kapanmasına yardımcı olur. **Sinotübüler bileşke**, sinüs valsalva kısmı ile aortun daha dar ve tüp şeklinde olan çıkan aort kesimi arasındaki geçiş bölgesidir. **Annulus** ise aort kapağının tabanında yer alan halka şeklinde bir yapının adıdır. Aort kapağı yaprakçıklarının kenarlarını çevreleyen bu halka, kapak yaprakçıklarının tutunduğu ve sabitlendiği bir yapıdır. Annulus, aort kapağının stabilitesini sağlar ve yaprakçıkların düzgün bir şekilde çalışmasına yardımcı olur. Aort kapağı cerrahisi sırasında yeni bir kapak yerleştirilirken veya onarılırken annulus çapını doğru ölçmek önem arz eder.

Aort kökü ile aortik arkusa kadar olan bölüm **çıkan aort**tur. **Aortik ark**; sağ brakioyosefalik (innominat) arterden başlar ve sol subkavian arter sonrasında yer alan ligamentum arteriosumda biter. Sol subklavian arter ile inen aort arasındaki kısmen ince görünen kısım da aortik isthmus olarak adlandırılır (1). Aortik arkta normal olarak kabul edilen şekliyle (%70 sıklıkla) sırası ile innominat arter, sol ana karotis arter ve sol subklavian arter dalları çıkar. Bu anatominin en sık görülen varyasyon örnekleri arasında innominat arter ile sol ana karotid arterin birlikte köken aldığı şekli ve aberran sağ subklavian arter olarak tariflenen, sağ subklavian arterin duktus arteriozus seviyesi

¹ Uzm.Dr., Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, yckartal@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7881-1274

var kalınlığına, damar yarıçapına ve kan yoğunluğuna bağlı olarak nasıl değişeceğini açıklar. Damar duvar kalınlığının artışı veya çapının azalması, PWV' nin artmasına neden olur (11,17,18,19). Yani, arterlerin daha sert veya dar olması, nabız dalgalarının daha hızlı ilerlemesine yol açar. Bu durum, aorttan perifer doğru PWV'nin artmasına neden olur. Bu, aortik sertliğin bölgesel olarak değerlendirilmesinde önemli bir parametre olarak kullanılır.

Bölgesel aortik sertlik ölçümünde ise sertlik indeksi b kullanılabilir. Sertlik indeksi b'nin formülü ise şöyledir:

$$b = \ln (SBP/DBP) / \Delta D$$

Sertlik indeksi b, aortun elastikiyetinin azalmasıyla birlikte arteriyel sertliğin arttığını gösteren bir ölçüdür. Bu indeksin formülünde, SBP (sistolik kan basıncı), DBP (diyastolik kan basıncı) ve ΔD (sistolik ve diyastolik aortik çap arasındaki fark) yer almaktadır. Basınç değişikliği ve hacim değişikliği arasındaki ilişki kullanılarak hesaplanır.

Sertlik indeksi b'nin yükselmesi, arteriyel sertliğin arttığını ve kardiyovasküler hastalık riskinin artabileceğini gösterir. Bu indeks, arteriyel sertlik değerlendirmesinde ve kardiyovasküler hastalık riskinin belirlenmesinde kullanılabilir (11).

Kontrastlı USG:

Sağdan sola şant varlığında, aortun anormal luminal yapısı tespiti, olası yırtılma veya tamir sonrası sızıntı durumlarında kontrastlı USG kullanılabilir.

Artefaktlar, Sınırlılıklar:

Abdominal aort değerlendirmelerinde USG' nin en büyük kısıtlaması, mide ve barsak gazının görüntüyü örtmesidir. Bu durumdan kaçınmak için hastaların muayene öncesinde 8 saat açlık süresine uyması, tetkik öncesinde sigara ve sakız gibi gaz oluşumuna neden olan maddeleri kullanmamaları veya duruma göre tetkik öncesinde 2-3 gün önce gaz giderici ilaç kullanmaları gerekmektedir. Tetkik sırasında gaz gölgesinden kurtulmak için ultrason probuyla kompresyon yapılabilir bu hem gazı dağıtır hem de cilt mesafesini azaltarak daha net görüntü ortaya çıkmasını sağlar.

Obezite, karın ağrısı, solunum inkooperasyonu da tetkiki kısıtlayan sebeplerdendir. Aort bazen tortioze seyirli olabilir, bu durumlarda aortun geniş çapı

nı ölçerken aortun seyrine göre prob manipülasyonu önemlidir. Doppler incelemede özellikle SMA bölgesinde psödotümör artefaktı oluşabilir, bu durumda da yine prob manipülasyonu ile artefakt giderilebilir (11).

SONUÇ

Abdominal aort ile ilgili patolojilerde USG' nin anlatılan avantajları ve kontrendikasyonu olmaması tercih nedenidir. Ayrıca hemodinamik bilgileri direkt veya indirekt oldukça faydalı bilgiler sunmaktadır. Aortun görüntülenemediği durumlarda ve optimal inceleme yapılamadığında kesitsel tetkik ile değerlendirme yapılmalıdır (11).

KAYNAKLAR

1. Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, et al. *CT and MRI in diseases of the aorta. AJR Am J Roentgenol.* 2009 Oct;193(4):928-40.
2. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. *Imaging of thoracic aortic disease. Br J Radiol.* 2011 Dec;84(Spec Iss 3):S338-54.
3. Murillo H, Molvin L, Chin AS, et al. *Aortic Dissection and Other Acute Aortic Syndromes: Diagnostic Imaging Findings from Acute to Chronic Longitudinal Progression. Radiographics.* 2021;41(2):425-46.
4. Shmukler A, Alis J, Patel S, et al. *Pitfalls and Pearls of Imaging Non-traumatic Thoracic Aortic Disease. Semin Ultrasound CT MR.* 2022 Jun;43(3):204-20.
5. Mahmodlou R, Sepehrvand N, Hatami S. *Aberrant Right Subclavian Artery: A Life-threatening Anomaly that should be considered during Esophagectomy. J Surg Tech Case Rep.* 2014;6(2):61-3.
6. Maldonado JA, Henry T, Gutiérrez FR. *Congenital thoracic vascular anomalies. Radiol Clin North Am.* 2010 Jan;48(1):85-115.
7. Engelberger S, Rosso R, Sarti M, et al. *Ultrasound screening for abdominal aortic aneurysms. Swiss Med Wkly.* 2017;147:w14412.
8. Mouawad NJ, Paulisin J, Hofmeister S, et al. *Blunt thoracic aortic injury - concepts and management. J Cardiothorac Surg.* 2020 Apr 19;15(1):62.
9. Latson LA, DeAnda A, Ko JP. *Imaging of the Postsurgical Thoracic Aorta: A State-of-the-Art Review. J Thorac Imaging.* 2017 Jan;32(1):1-25.
10. Battaglia S, Danesino GM, Danesino V, et al. *Color Doppler ultrasonography of the abdominal aorta. J Ultrasound.* 2010 Sep;13(3):107-17.
11. Fadel BM, Mohty D, Kazzi BE, et al. *Ultrasound Imaging of the Abdominal Aorta: A Comprehensive Review. J Am Soc Echocardiogr.* 2021 Nov;34(11):1119-36.
12. Moneta GL, Yeager RA, Dalman R, et al. *Duplex ultrasound criteria for diagnosis of splanchnic artery stenosis or occlusion. J Vasc Surg.* 1991 Oct;14(4):511-8; discussion 518-520.

13. Biri S, Biri İ, Gultekin Y, et al. *Doppler ultrasonography criteria of superior mesenteric artery stenosis. J Clin Ultrasound.* 2019 Jun;47(5):267–71.
14. House MK, Dowling RJ, King P, et al. *Using Doppler sonography to reveal renal artery stenosis: an evaluation of optimal imaging parameters. AJR Am J Roentgenol.* 1999 Sep;173(3):761–5.
15. Voiculescu A, Schmitz M, Plum J, et al. *Duplex ultrasound and renin ratio predict treatment failure after revascularization for renal artery stenosis. Am J Hypertens.* 2006 Jul;19(7):756–63.
16. Wells CE, Pugh ND, Woodcock JP. *Abdominal aortic aneurysm detection by common femoral artery Doppler ultrasound waveform analysis. J Med Eng Technol.* 2011 Jan;35(1):34–9.
17. Tomiyama H, Shiina K. *State of the Art Review: Brachial-Ankle PWV. J Atheroscler Thromb.* 2020 Jul 1;27(7):621–36.
18. Corazza I, Zecchi M, Corsini A, et al. *Technologies for Hemodynamic Measurements: Past, Present and Future. In 2022. p. 515–66.*
19. Sehestedt T, H. Olsen M. Chapter 21 - *Traditional Versus New Models of Risk Prediction. In: Nilsson PM, Olsen MH, Laurent S, editors. Early Vascular Aging (EVA) [Internet]. Boston: Academic Press; 2015 [cited 2023 May 6]. p. 213–23.*

AORTA GÖRÜNTÜLEMESİNDE BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VE MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME

Yiğit Can KARTAL¹

GİRİŞ

Aortik hastalıkların tanınması ve doğru teşhis edilmesi hayati önem taşımaktadır. Çünkü bu hastalıkların mortalite ve morbidite oranları oldukça yüksektir. Bu nedenle aortun anatomisini bilmek ve patolojileri tanımak önemlidir. Anatomi hakkında bilgilendirme bir önceki bölümde paylaşılmıştır (Bkz bölüm 4). Bu bölümde, görüntüleme yöntemleri olan bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gibi tekniklerin aortik patolojilerin tanısında nasıl yardımcı olabileceği incelenmektedir. Aynı zamanda bu yöntemlerin kullanım alanları ve örnek vakalarla desteklenerek öğrenmenin pekiştirilmesi hedeflenmektedir.

BT ve MRG, aortik patolojilerin tespitinde önemli bir rol oynamaktadır. BT, hızlı ve yüksek çözünürlüklü görüntüler elde etme kabiliyetiyle aortik anevrizmalar, aortik diseksiyonlar ve aortik koarktasyon gibi patolojilerin tanısında etkili bir araçtır. Özellikle kontrastlı BT tetkiki genelde ilk tercih olarak kullanılmaktadır. MRG ile ise aort kapağının fonksiyonu, aortun anatomisi, akım hızı ve kan akışı gibi birçok parametre değerlendirilebilir.

Bu bölümde, BT ve MRG ile elde edilen görüntülerle desteklenen örnek vakalar üzerinde durulacaktır.

GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Bilgisayarlı Tomografi (BT)

Son yıllarda BT'nin yaygınlaşması ve teknolojideki gelişmeler sayesinde, izotropik mekânsal çözünürlüğün artması ve tarama süresinin kısalması gibi neden-

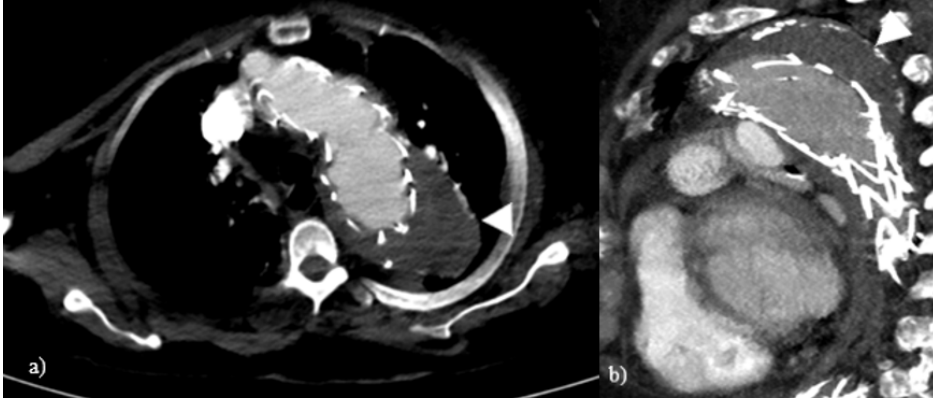
ler, aortanın akut değerlendirmesinde BT'yi öncelikli hale getirmiştir.

Özellikle akut non-travmatik durumlarda, aortanın değerlendirilmesi için kontrastsız bir tarama yapılması ilk adımdır. Bu taramada en azından aort arkusundan diyafram seviyesine kadar yapılan kesitler ile akut aort duvar hematomu tespit edilebilir. Ayrıca, intramural hematom (İMİH) olan hastalarda, 5 mm kalınlığında dilimli görüntüler kullanılarak görüntü gürültüsü azaltılır ve kontrast artırılır. Böylece aort duvarındaki yüksek dansiteli hematoma alanı daha net bir şekilde görülebilir.

Non-akut durumlarda, vasküler patoloji düşünülen hastalarda ise aortik arkustan femoral arterlere kadar 1 mm kalınlığında ince dilimli kesitlerle kontrastlı BT anjiyografi (BTA) tetkiki tercih edilmelidir. Eğer görüntülemeye herhangi bir patoloji tespit edilmezse, batin bölgesinde tarama sonlandırılmalıdır. Bu, kontrast madde ve radyasyon dozundan kaçınmak için önemlidir.

Kontrast madde kullanımı genellikle sağ koldan intravenöz (IV) yolla sağlanır. Özellikle innominat venlerde yoğun kontrast madde artefaktını azaltmak için bu yöntem tercih edilir. İyot dozu genellikle 300-360 mg/ml yoğunluğunda olan ilaç, 3-5 ml/sn hızla verilir. Görüntüleme prosedüründe genellikle otomatik bolus takip tekniği kullanılır. Bu teknikte, aortik lümen içerisine bir ROI (Region of Interest) yerleştirilir ve dansite belirli bir değeri geçtiğinde çekim otomatik olarak başlar. Örneğin, aorta yönelik çekimlerde Hounsfield Unit (HU) değeri ≥ 250 olarak

¹ Uzm.Dr., Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, yckartal@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7881-1274



Şekil 13. Kontrastlı BTA ile komplike torasik aort anevrizmasında endovasküler tedavi sonrası aksiyel (a) ve sagittal (b) planlarda stent ve trombüse ait görüntüler (beyaz ok başı).

6. Aort Hastalığının Endovasküler Tedavisi

Son zamanlarda endovasküler tedavi yöntemi giderek daha fazla kullanılmaktadır. Bu yöntem özellikle ek hastalığı olan hastalarda, akut travmalarda, torasik aort patolojilerinde, anevrizma ve diseksiyonlarda sıklıkla tercih edilmektedir. Stent uygulaması için genellikle malzemelerin intravasküler olarak taşınabilmesi için ekternal iliak arter çapının 7-8 mm olması gerekmektedir. Erken dönemde stentin yanlış yerleştirilmesi veya yer değiştirmesi gibi hatalar yapılabilir ve ilerleyen dönemde tıkanıklık, stent kırılması gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Stent uygulaması sonrası takip ve değerlendirmede BTA en yaygın kullanılan tanı yöntemidir (1).

BTA (Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi), kontrast madde kullanılarak damarları görüntülemek için yapılan bir görüntüleme yöntemidir. Stent yerleştirilmesi sonrası damarların durumunu, stentin konumunu ve komplikasyonları değerlendirmede oldukça etkilidir. Bu yöntemle detaylı bir şekilde damarlar incelenir ve olası sorunlar tespit edilebilir.

SONUÇ

Aorta ve aort hastalıklarının görüntülenmesinde BTA ve MRG gibi yöntemlerin kullanımı büyük önem taşımaktadır. Her iki yöntem de aortun anatomik yapılarını, patolojik değişiklikleri ve hastalığın seyrini değerlendirmede yardımcı olmaktadır, MRG ayrıca fonksiyonel bilgiler sunmaktadır.

Hastaların tanı, tedavi planlaması ve takibi sürecinde doğru görüntüleme yönteminin seçimi büyük

önem taşır. Bu noktada, klinisyenlerin ve radyologların etkili bir iletişim içinde olması ve birlikte çalışması gerekmektedir. Klinik bulgular, hastanın özellikleri ve ihtiyaçları göz önünde bulundurularak uygun görüntüleme yöntemi seçilmelidir.

KAYNAKLAR

- Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. *Imaging of thoracic aortic disease. Br J Radiol. 2011 Dec;84(Spec Iss 3):S338-54.*
- Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, et al. *CT and MRI in diseases of the aorta. AJR Am J Roentgenol. 2009 Oct;193(4):928-40.*
- Murillo H, Molvin L, Chin AS, et al. *Aortic Dissection and Other Acute Aortic Syndromes: Diagnostic Imaging Findings from Acute to Chronic Longitudinal Progression. Radiographics. 2021;41(2):425-46.*
- Shmukler A, Alis J, Patel S, et al. *Pitfalls and Pearls of Imaging Non-traumatic Thoracic Aortic Disease. Semin Ultrasound CT MR. 2022 Jun;43(3):204-20.*
- Mahmodlou R, Sepehrvand N, Hatami S. *Aberrant Right Subclavian Artery: A Life-threatening Anomaly that should be considered during Esophagectomy. J Surg Tech Case Rep. 2014;6(2):61-3.*
- Maldonado JA, Henry T, Gutiérrez FR. *Congenital thoracic vascular anomalies. Radiol Clin North Am. 2010 Jan;48(1):85-115.*
- Engelberger S, Rosso R, Sarti M, et al. *Ultrasound screening for abdominal aortic aneurysms. Swiss Med Wkly. 2017;147:w14412.*
- Mouawad NJ, Paulisin J, Hofmeister S, et al. *Blunt thoracic aortic injury - concepts and management. J Cardiothorac Surg. 2020 Apr 19;15(1):62.*
- Latson LA, DeAnda A, Ko JP. *Imaging of the Postsurgical Thoracic Aorta: A State-of-the-Art Review. J Thorac Imaging. 2017 Jan;32(1):1-25.*
- Battaglia S, Danesino GM, Danesino V, et al. *Color Doppler ultrasonography of the abdominal aorta. J Ultrasound. 2010 Sep;13(3):107-17.*

11. Fadel BM, Mohty D, Kazzi BE, et al. *Ultrasound Imaging of the Abdominal Aorta: A Comprehensive Review*. *J Am Soc Echocardiogr*. 2021 Nov;34(11):1119–36.
12. Moneta GL, Yeager RA, Dalman R, et al. *Duplex ultrasound criteria for diagnosis of splanchnic artery stenosis or occlusion*. *J Vasc Surg*. 1991 Oct;14(4):511–8; discussion 518–520.
13. Biri S, Biri İ, Gultekin Y, et al. *Doppler ultrasonography criteria of superior mesenteric artery stenosis*. *J Clin Ultrasound*. 2019 Jun;47(5):267–71.
14. House MK, Dowling RJ, King P, et al. *Using Doppler sonography to reveal renal artery stenosis: an evaluation of optimal imaging parameters*. *AJR Am J Roentgenol*. 1999 Sep;173(3):761–5.
15. Voiculescu A, Schmitz M, Plum J, et al. *Duplex ultrasound and renin ratio predict treatment failure after revascularization for renal artery stenosis*. *Am J Hypertens*. 2006 Jul;19(7):756–63.
16. Wells CE, Pugh ND, Woodcock JP. *Abdominal aortic aneurysm detection by common femoral artery Doppler ultrasound waveform analysis*. *J Med Eng Technol*. 2011 Jan;35(1):34–9.
17. Tomiyama H, Shiina K. *State of the Art Review: Brachial-Ankle PWV*. *J Atheroscler Thromb*. 2020 Jul 1;27(7):621–36.
18. Corazza I, Zecchi M, Corsini A, et al. *Technologies for Hemodynamic Measurements: Past, Present and Future*. In 2022. p. 515–66.
19. Sehestedt T, H. Olsen M. Chapter 21 - *Traditional Versus New Models of Risk Prediction*. In: Nilsson PM, Olsen MH, Laurent S, editors. *Early Vascular Aging (EVA) [Internet]*. Boston: Academic Press; 2015 [cited 2023 May 6]. p. 213–23.

AORTOGRAFİ VE İNTRAVASKÜLER ULTRASON

Samet SEVİNÇ¹

GİRİŞ

Kardiyovasküler hastalıklar dünyada hala ölümlerin en sık nedeni olmaya devam etmektedir ve sıklığı numerik olarak her yıl artmaktadır. Kardiyovasküler hastalıkların tanısında ve tedavi sürecinde görüntüleme yöntemlerinin önemi büyüktür (1). Aort hastalıklarında günümüzde daha az kullanılmalarına rağmen aortografi ve intravasküler ultrasonografi (IVUS) hala önemli rol oynamaktadır. Aortografi hızlı ve pratik olması, IVUS ise doğru ve net tanı koyabilmesi nedeniyle günlük pratikte kullanılmaktadır (2). Bu bölümde aort anevrizmasında, diseksiyonunda, mural trombüsünde, koarktasyonunda, konjenital anomalilerinde ve koroner greftlerin görüntülenmesinde aortografi ve IVUS'un yerinden bahsedilecektir.

Aortografi

Aortografi aortaya yerleştirilen bir kateter ile x-ray kaydı alınarak ve kontrast madde verilerek aortanın görüntülenmesi işlemidir. "Aortogram" da denilmektedir. Aortik kapak ve aort kökü hastalıklarında, aort anevrizması veya aort diseksiyonu şüphesinde, aort koarktasyonu ve patent duktus arteriozus (PDA) gibi konjenital kalp anomalilerinin tanısında, göğüs kafesine gelen travmalarda ilişkili olabilecek damar yaralanmalarının tespitinde ve koroner arter by-pass grefti ameliyatı yapılmış hastalarda greftlerin değerlendirilmesinde kullanılabilir. Aortografi günümüzde daha az kullanılmasına rağmen hala pratik bir tanı koyma yöntemidir. İnvaziv bir işlem olması, diskret

aort anevrizmalarının tanısını koymada zayıf olması ve kontrast madde kullanımı gerektirmesi; aortografinin başlıca dezavantajları olarak sayılabilir (3).

Aortogram, daha önceleri %80'e varan duyarlılık ve yaklaşık %94'e varan özgüllük ile aort diseksiyonu tanısında altın standart test olarak kabul ediliyordu fakat diseksiyonun intimal yırtık olmaksızın media içindeki kanamaya bağlı olduğu vakaların tanısında yetersiz kalmaktaydı. Aort diseksiyonu tanısında aortogramın avantajı, aort ve dallarının tutulum derecesini belirleyebilmesi ve aort yetersizliğini teşhis edebilmesidir (4-5). Günümüzde aortografinin yerini büyük ölçüde hepsi yüksek hassasiyete sahip olan MRA (Magnetik rezonans angiografi), BT (Bilgisayarlı tomografi) anjiyografi ve transözofageal ekokardiyografi (TÖE) tanı araçları almıştır (6).

Aort diseksiyonunun tanısında aortografinin direkt ve indirekt bulguları vardır. İntimal flebin görüntülenmesi ya da 2 ayrı lümenin (gerçek ve yalancı lümen) tanımlanması direkt işaretler iken; aortik lümenin konturundaki düzensizlikler, aortun dallarındaki düzensizlikler, aort duvarı kalınlaşması ve aort yetersizliği ise indirekt bulgulardır.

Aortografi günümüzde daha çok koroner anjiyografi sırasında ve endovasküler işlem yapılırken başvurulan bir yöntem olarak kullanılmaktadır (7). Abdominal aort anevrizması tanısında geçmişte aortografi altın standart olarak kullanılmıştır. Aorto-iliak lezyonun uzunluğunu, kollateral dalların anatomik olarak varyasyonunu, damardaki tıkanmanın yerini

¹ Uzm.Dr., SBÜ İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji AD., sametsevincdr@gmail.com ORCID iD: 0000-0001-6166-1708

da trombüsü tespit etmede IVUS un sensitivitesi %50, spesifitesi %100 olarak görülmüştür. Bu çalışmada bilgisayarlı tomografi ile de karşılaştırılan IVUS intimal flebi göstermede BT den üstün çıkmıştır (17).

IVUS yöntemi aort koarktasyonunun perkütan tedavisi sonrası aortografi ile görüntülenemeyecek olan intimal flep ve diseksiyonların da tanısında yardımcı olabilmektedir (18) IVUS özellikle aort diseksiyonunda tel ya da kateterin gerçek lümende mi yalancı lümende mi olduğunu anlamada, bilgisayarlı tomografideki bulguların doğruluğunu konfirme etmede ya da acil durumlarda işlem öncesi suboptimal görüntüleme yapılmış hastalarda kullanışlıdır. IVUS aynı zamanda işlem esnasında aort lümeninin boyutunu ölçmede ve hemodinamik olarak instabil olan hastalarda, örneğin aort rüptürü gelişmiş olan hastalarda, BT kullanımı uygun değilse kullanılabilir (19).

Toraksik endovasküler aort onarımı (TEVAR) işlemi sırasında American College of Cardiology'nin tavsiyesine göre, majör ve minör eksenlerdeki her istasyonda içten içe aort çapını ölçmek için lümen-intimal ara yüzün ilk ön kenarı kullanılmalıdır. Ölçümler kalp döngüsünün maksimum sistolik ve minimum diyastolik fazlarında tekrarlanmalıdır. BTA ile karşılaştırma için maksimum sistolik IVUS ölçümleri kullanılmalıdır. Diseke aort segmentleri için toplam transaortik çaplar ölçülmelidir (20).

2015 yılında TEVAR işleminde BT ve IVUS karşılaştırılmış. IVUS ve BT'nin aortik çapları ölçmede benzer korelasyon gösterdiği görülmüştür. Fakat özellikle açılı aort segmentlerinde BT ile IVUS arasında ölçüm farkları gözlenmiş ve tek başına BT kullanılarak stent yerleştirilmesi sırasında dikkatli olunması gerektiği belirtilmiştir (21). 2019 yılında yapılan bir vaka raporunda IVUS mural aortik trombüsün perkütan tedavisinde bir teknik kullanırken denenmiş ve 3 hastada da başarılı olunmuştur (22).

SONUÇ

Bilgisayarlı tomografi ve MR görüntülemeindeki gelişmeler rağmen aortografi özellikle girişimsel işlemler esnasında aortik kapak ve aortayı değerlendirmede önemli yer tutmaktadır. IVUS, koroner işlemlerde sıkça kullanılmakta olup, kontrast maddeye ihtiyaç duymaması ve anjiyografi ile elde edilemeyecek gerçek ve yalancı lümen ayrımı gibi verileri sağlaması

nedeni ile aort görüntülemesindeki kullanımı giderek yaygınlaşacaktır.

KAYNAKLAR

1. Yavuz R, Yavuz D, Tontuş H. Artan mortalite ve morbidite nedeni olarak kardiyovasküler risk faktörlerine sistematik yaklaşım. *J. Exp. Clin. Med.* 2013;30(1s):47-53.
2. Pingel K, Kademani D. Chapter 6 - Management of Nonpenetrating Chest Trauma. In: Fonseca RJ, Walker RV, Barber HD, Powers MP, Frost DE, editors. *Oral and Maxillofacial Trauma (Fourth Edition)*. St. Louis: W.B. Saunders; 2013. p. 109-31.
3. Çanga Y, Pehlivanoglu S. Aortography. *Turkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics*. 2014;7(2):68-73
4. Wilbers, Christopher R.H.; Carrol, Clark L.; Hnilica, Mark A. (1990). "Optimal Diagnostic Imaging of Aortic Dissection". *Texas Heart Institute Journal*. 17 (4): 271-278. ISSN 0730-2347. PMC 324936. PMID 15227519
5. Holloway, B J; Rosewarne, D; Jones, R G (December 2011). "Imaging of thoracic aortic disease". *The British Journal of Radiology*. 84 (3): S338-S354.
6. Creager, Mark A.; Braunwald, Eugene (2013). *Atlas of Vascular Disease*. Springer Science & Business Media. p. 40.
7. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Rennollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989;1:457 - 461
8. Takagi H, Goto SN, Matsui M, Manabe H, Umemoto T. A further meta-analysis of population-based screening for abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2010;52: 1103 - 1108.
9. Lapp, Harald et al.: 2014The Cardiac Catheter Book-DOI: 10.1055/b-0034-92211Diagnostic Cardiac Catheterization
10. Tsujita K, Maehara A, Mintz GS, Doi H, Kubo T, Castellanos C, et al. Comparison of angiographic and intravascular ultrasonic detection of myocardial bridging of the left anterior descending coronary artery. *Am J Cardiol* 2008;102:1608-13.
11. Moses JW, Dangas G, Mehran R, Mintz GS. Drug-eluting stents in the real world: how intravascular ultrasound can improve clinical outcome. *Am J Cardiol* 2008;102(9 Suppl): 24J-8J.
12. von Segesser LK, Marty B, Ruchat P, Bogen M, Gallino A. Routine use of intravascular ultrasound for endovascular aneurysm repair: angiography is not necessary. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2002;23:537-42.
13. Garret HE, Abdullah AH, Hodgkiss TD, Burgar SR. Intravascular ultrasound aids in the performance of endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2003;37: 615-8.
14. Koschyk DH, Nienaber CA, Knap M, Hofmann T, Kolditsch YV, Skriabina V, et al. How to guide stent-graft implantation in type B aortic dissection? Comparison of angiography, transesophageal echocardiography, and intravascular ultrasound. *Circulation* 2005;112

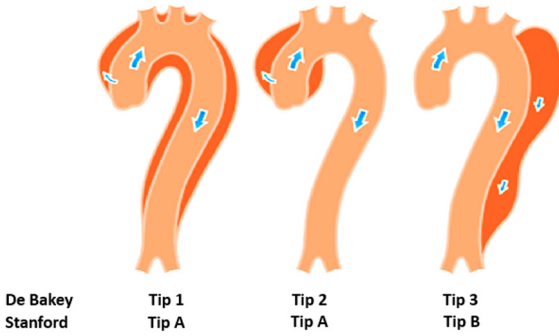
15. Guo BL, Shi ZY, Guo DQ, Wang LX, Tang X, Li WM, et al. Effect of intravascular ultrasound-assisted thoracic endovascular aortic repair for “complicated” type B aortic dissection. *China Med J* 2015;128:2322-9.
16. Weintraub A, Pandian NO. Impact of technical factors, catheter orientation and vascular pathology on image acquisition, display and quantitative analysis of atherosclerotic arteries by high frequency intravascular ultrasound [abstract]. *J Am Soc Echocardiogr* 1990;3:214.
17. Weintraub AR, Erbel R, Gorge G, Schwartz SL, Ge J, Gerber T, Meyer J, Hsu TL, Bojar R, Iliceto S, et al. Intravascular ultrasound imaging in acute aortic dissection. *J Am Coll Cardiol.* 1994 Aug;24(2):495-503.
18. Harrison JK, Sheikh KH, Davidson CJ, Kisslo KB, Leithe ME, Himmelstein SI, Kanter RJ, Bashore TM. Balloon angioplasty of coarctation of the aorta evaluated with intravascular ultrasound imaging. *J Am Coll Cardiol.* 1990 Mar 15;15(4):906-9.
19. Katsarou M, Chinnadurai P, Bismuth J, Reardon MJ. Multimodality imaging and image guidance techniques for endovascular ascending aortic repair. *JTCVS Tech.* 2022 Aug 7;15:9-17.
20. Mintz GS, Nissen S, Anderson WD, Bailey SR, Erbel R, Fitzgerald PJ, et al. American College of Cardiology Task Force Writing Committee. American College of Cardiology clinical expert consensus document on standards for acquisition, measurement, and reporting of intravascular ultrasound studies (IVUS). *J Am Col Card* 2001;37:1478-92.
21. Han SM, Elsayed RS, Ham SW, et al. Comparison of intravascular ultrasound- and centerline computed tomography-determined aortic diameters during thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg.* 2017 Oct;66(4):1184-1191.
22. Murter CD, Sigdel A, Dwivedi AJ, Wayne EJ. Percutaneous thrombectomy of mural aortic thrombus using intravascular ultrasound guidance. *J Vasc Surg Cases Innov Tech.* 2019 Nov 13;5(4):472-476.

AORT DİSEKSİYONU

Esra KOÇ AY¹

GİRİŞ

Aort diseksiyonu, aortun intimal tabakasındaki yırtık veya aort duvarındaki kanama sonucu aort duvarının farklı tabakalarının ayrılması sonucu gelişen yaşamı tehdit eden bir durumdur. Risk faktörleri arasında yaş, hipertansiyon, dislipidemi ve bağ dokusunun genetik bozuklukları tespit edilmiştir. Etkilenen hastaların tedavisinde hızlı tanı ve erken tedavi önemlidir. Tedavi tipi, diseksiyonun yeri ve uzanımına bağlıdır. Açık cerrahi onarım en sık çıkan aort ve aortik arkı içeren diseksiyonlarda kullanılırken, endovasküler girişim, inen aort diseksiyonlarında endikedir.(1)



Resim 1: Aort diseksiyonu sınıflaması (2)

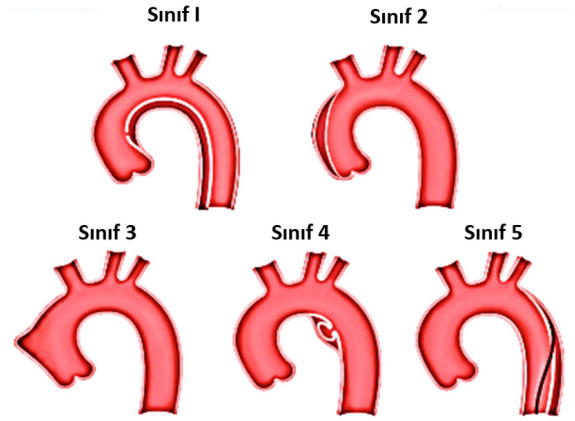
De Bakey tip1: Asendan aortu içeren ve desendan aorta uzanım gösteren diseksiyon

Tip2: Yalnızca asendan aortu içeren diseksiyon

Tip3: Asendan aort tutulumu olmayan diseksiyon

Stanford Tip A: Asendan aortu içeren diseksiyon

Stanford tip B: Asendan aortu içermeyen diseksiyon (2)



Resim 2: Aort diseksiyonunda akut aortik sendrom sınıflandırılması (3).

Sınıf 1: İki lümen arasında iletişim olan veya olmayan gerçek ve yalancı lümen ile Klasik AD.

Sınıf 2: İntramural hematom.

Sınıf 3: Aort duvarının kalınlaşması ile hafif veya ayırık AD.

Sınıf 4: Plak yırtılmasının ardından aort plakının ülserasyonu.

Sınıf 5: İyatrojenik veya travmatik AD.

Genellikle proksimal torasik aort patolojisini düzeltmek için elektif cerrahi kararı, akut Tip A aort diseksiyonunu veya rüptürünü önlemeyi amaçlar ve maksimal aort çapı esas alınır. Kreibich ve ark.'nın çalışmasında Tip A akut aort diseksiyonu cerrahisi geçiren hastalarda diseksiyon öncesi çıkan aort çapları triküspit aort kapağı olanların %96'sında 5,5 cm'nin

¹ Uzm.Dr., Buca Seyfi Demirsoy EAH, Kardiyoloji Bölümü, dresraakoc@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5151-5133

stabil takip edilebilir. Medikal tedavi ile takip edilen hastalarda MRG veya BT ile tekrarlayan görüntüleme yapılması gereklidir. Tip B aort diseksiyonu; medikal ,torasik endovasküler onarım (TEVAR) veya cerrahi olarak tedavi edilebilir.

Torasik Endovasküler Aortik Onarım (TEVAR)

Torasik endovasküler aort onarımı (TEVAR) aortik yeniden modelleme süreçlerini tetikleyerek geç komplikasyonları önlemek için, diseksiyonun stabilizasyonunu amaçlar. Membran kaplı bir stent-greft implantasyonu ile proksimal intimal yırtığın yok edilmesi, kan akışını gerçek lümeneye yönlendirir. Böylece distal perfüzyonu iyileştirir. Yalancı lümen tromboz ile küçülür ve kavramsal olarak anevrizmal dejenerasyon ve nihayetinde zamanla yırtılması önlenir.

SONUÇ

Aort diseksiyonu, aortun intimal tabakasındaki yırtık veya aort duvarındaki kanama sonucu aort duvarının farklı tabakalarının ayrılması sonucu gelişen yaşamı tehdit eden bir durumdur. Hastalar; göğüs ağrısı, karnın-sırt ağrısı, kalp yetersizliği, kardiyak tamponad, miyokardiyal iskemi-infarakt, plevral efüzyon, nörolojik bulgular,alt ekstremitte iskemisi, barsak iskemisi, akut böbrek yetmezliği ile başvurabilir. Transtorasik ekokardiyografi, transözefageal ekokardiyografi, kontrastlı BT, MRG ile tanı konur. Tedavi edilmezse 2 hafta içerisinde mortalite %75, cerrahi tedavi ile 5 yıllık sağkalım %75'tir. Tip A diseksiyonun tedavisi cerrahidir. Tip B aort diseksiyonu; medikal, torasik endovasküler onarım (TEVAR) veya cerrahi olarak tedavi edilebilir.

KAYNAKLAR

1. KERZMANN A, HAUMANN A, BOESMANS E, DETRY O, Defraigne J-O. L'ischémie mésentérique aiguë. *Revue Médicale de Liège*. 2018;73(5-6).
2. AUH NHA, Eifer J, RH PSO. ESC Guidelines.
3. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation*. 1999;99(10):1331-6.
4. Sievers H-H, Rylski B, Czerny M, Baier AL, Kreibich M, Siepe M, et al. Aortic dissection reconsidered: type, entry site, malperfusion classification adding clarity and enabling outcome prediction. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*. 2020;30(3):451-7.
5. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*. 2013;127(20):2031-7.
6. Olsson C, Thelin S, Ståhle E, Ekbom A, Granath F. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14 000 cases from 1987 to 2002. *Circulation*. 2006;114(24):2611-8.
7. Januzzi JL, Eagle KA, Cooper JV, Fang J, Sechtem U, Myrmet T, et al. Acute aortic dissection presenting with congestive heart failure: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Journal of the American College of Cardiology*. 2005;46(4):733-5.
8. Moro H, Hayashi J-i, Sogawa M. Surgical management of the ruptured aortic arch. *The Annals of thoracic surgery*. 1999;67(2):593-4.
9. Trimarchi S, Tolenaar J, Tsai T, Froehlich J, Pegorer M, Upchurch G, et al. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidence from IRAD. *The Journal of cardiovascular surgery*. 2012;53(2):161-8.
10. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *Jama*. 2002;287(17):2262-72.
11. Jex RK, Schaff HV, Piehler JM, Orszulak TA, Puga FJ, King RM, et al. Repair of ascending aortic dissection: influence of associated aortic valve insufficiency on early and late results. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1987;93(3):375-84.
12. Erbel R, Oelert H, Meyer J, Puth M, Mohr-Katoly S, Hausmann D, et al. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation*. 1993;87(5):1604-15.
13. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi Jr JL, Bossone E, Cooper JV, et al. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *The American journal of cardiology*. 2009;103(7):1029-31.
14. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, et al. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2013;145(2):385-90. e1.
15. Jánosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection. *Herz*. 2009;34(6):478.
16. LeMaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Cridell MD, Wang XL, et al. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Journal of Vascular Surgery*. 2009;49(1):11-9.
17. Bossone E, Corteville DC, Harris KM, Suzuki T, Fattori R, Hutchison S, et al. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation*. 2013;128(11_suppl_1):S175-S9.

18. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. *The American Journal of Cardiology*. 1979;44(2):232-8.
19. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL, Safford RE, Miller Jr FA, Stanson AW, et al. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 1989;2(1):17-24.
20. Iliceto S, Ettorre G, Francioso G, Antonelli G, Biasco G, Rizzon P. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. *European Heart Journal*. 1984;5(7):545-55.
21. Erbel R, Daniel W, Visser C, Engberding R, Roelandt J, Rennollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *The Lancet*. 1989;333(8636):457-61.
22. Demos TC, Posniak HV, Churchill RJ. Detection of the intimal flap of aortic dissection on unenhanced CT images. *American journal of roentgenology*. 1986;146(3):601-3.
23. Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V, Ringl H, Norbash AM, Feller JF, et al. Perspective volume rendering of CT and MR images: applications for endoscopic imaging. *Radiology*. 1996;199(2):321-30.
24. Garzón G, Fernández-Velilla M, Martí M, Acitores I, Ybáñez F, Riera L. Endovascular stent-graft treatment of thoracic aortic disease. *Radiographics*. 2005;25(suppl_1):S229-S44.
25. Sommer T, Fehske W, Holzknacht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G, et al. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology*. 1996;199(2):347-52.
26. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in emergency radiology. *Radiology*. 1999;213(2):321-39.
27. Kucich V, Vogelzang RL, Hartz R, LoCicero 3rd J, Dalton D. Ruptured thoracic aneurysm: unusual manifestation and early diagnosis using CT. *Radiology*. 1986;160(1):87-9.
28. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, Siglow V, Piepho A, Brockhoff C, et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *New England Journal of Medicine*. 1993;328(1):1-9.
29. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E. Chronic aortic dissection: comparison of MR Imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology*. 1994;192(3):645-50.
30. Chiappini B, Schepens M, Tan E, Amore AD, Morshuis W, Dossche K, et al. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *European heart journal*. 2005;26(2):180-6.
31. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, Myrmet T, Suzuki T, Mehta RH, et al. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2005;129(1):112-22.
32. Perko MJ, Nørgaard M, Herzog TM, Olsen PS, Schroeder TV, Pettersson G. Unoperated aortic aneurysm: a survey of 170 patients. *The Annals of thoracic surgery*. 1995;59(5):1204-9.

İNTRAMURAL HEMATOM

Seda Elçim YILDIRIM¹

GİRİŞ

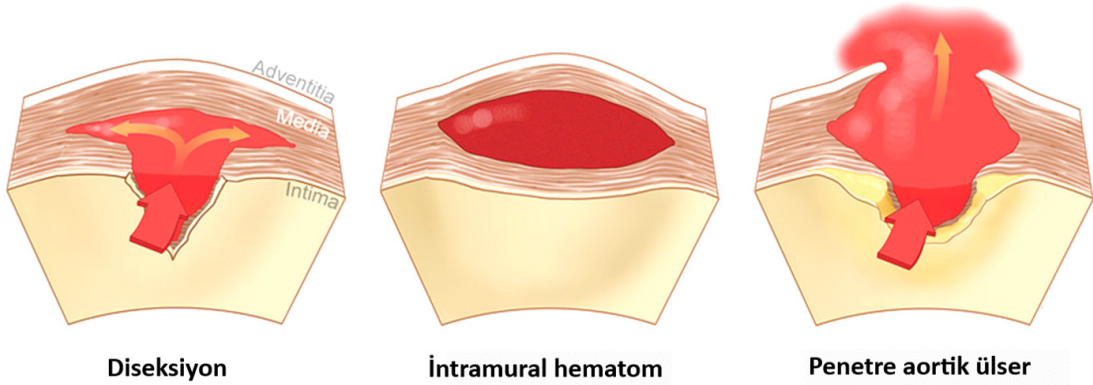
Akut aortik sendromlar aortanın media tabakasının çeşitli derecelerde bozulmasıyla ilerleyen ve birbiriyle örtüşen çeşitli klinik ve anatomik hastalıkları kapsar. İntramural hematom (İMH), aort diseksiyonu (AD) ve penetre aortik ülser (PAÜ); akut aortik sendromlar (AAS) olarak adlandırılır (Şekil 1). Hayatı tehdit edici durumlar olması nedeni ile hızlı tanı ve tedavi çok önemlidir (1).

Akut aortik sendromların insidansı %10 ile %30 arasında değişmekte olup bu oran Doğu Asya ülkelerinde daha yüksektir (2-3). Anamnez ve klinik bulguların yanında tanı büyük oranda görüntüleme teknikleri sonucunda konur. AAS risk faktörleri olarak hipertansiyon, erkek cinsiyet, tütün kullanımı, kokain

kullanımı, ateroskleroz, geçirilmiş aortik operasyonlar, kateter girişimleri, biküspit aort kapağı ve bağ dokusu hastalıkları sayılabilir. İntimal laserasyonları içeren travmalar sonucunda da AAS izlenebilir.

TANIM

İntramural hematom ilk kez 1920’de Krukenberg tarafından intima tabakasındaki küçük yırtıklardan veya vasa vasorumlardan kaynaklanan arter duvarına kanama olarak tanımlanmıştır (4). Akut aortik sendrom ile başvuran hastaların %5-%15’inde İMH saptanır (5). İMH kan akımının yokluğunda aort duvarının mediasında gelişen, sirküler veya hilal şeklinde hematoma varlığı ile karakterizedir. Ortaya çıkan bu kanama



Şekil 1. Akut aortik sendromlar: Aort diseksiyonu, İntramural hematoma, Penetran aortik ülser (1)nolu kaynaktan revize edilmiştir.

¹ Dr.Öğr. Üyesi, Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., sedaelcimdurusoy@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-5175-0491

tedavi başarılı saptanmıştır. Bu hastaların takibinde 2 yıllık sağkalım %90 tespit edilmiştir (43). Gözlemsel çalışmalarda yüksek komplikasyon oranının izlenmesi açık cerrahi girişimin en güvenli seçenek olduğunu ve bu hastaların yüksek volümlü merkezlere cerrahi için transferini önermektedir. Asendan aorta ve arkus aortanın endovasküler tedavisi gelişme aşamasında olup orijinal endikasyonunun dışında (proksimal cuff, paralel greft, modifiye cihaz) birçok başarılı hasta serileri rapor edilmiştir. Açık cerrahi çok iyi sonuçlar sunsa da endovasküler yaklaşım inoperabl olan ve kabul edilebilir yaşam beklentisi olan hastalarda göz önüne alınmalıdır.

Desendan aorta intramural hematoları tıpkı tip B aortik diseksiyonlar gibi tedavi edilir. Komplike olmamış hematolar, rastlantısal intramural hematolar ve benzer şekilde küçük ülserler medikal olarak tedavi edilir. Semptomatik hastalarda ise medikal tedavi maksimuma çıkarılmalı, cerrahi veya endovasküler tamir hasta unstable olmadan ve rüptür gelişmeden uygulanmalıdır. Tip B intramural hematoların diğer girişim endikasyonları ise; medikal tedaviye rağmen hematoma ekspanse olması ve intimanın BT görüntülerde ayrıldığına gösterilmesidir. Bu hastalarda endovasküler girişim sınıf 2A endikasyonla tavsiye edilir (1).

SONUÇ

Akut aortik sendromlar hayatı tehdit edici acil durumlar olması nedeni ile hastanın başvurusundan itibaren anamnezin detaylı alınması, risk faktörlerinin tespit edilmesi, sistemik muayenesinin eksiksiz yapılması büyük önem taşımaktadır. Klinik şüphe uyandıran durumlar varlığında görüntüleme yöntemlerine ve laboratuvar tetkiklerine başvurarak tanı netleştirilmelidir. Gereken vakalarda multidisipliner yaklaşım ile en doğru tedavi şekli belirlenmeli ve hastalar tedavi edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Oderich GS, Kärkkäinen JM, Reed NR, et al. Penetrating Aortic Ulcer and Intramural Hematoma. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2019 Mar;42(3):321-334. doi: 10.1007/s00270-018-2114-x.
2. Chen YY, Yen HT, Lo CM, et al. Natural courses and long-term results of type A acute aortic intramural haematoma and retrograde thrombosed type A acute

- aortic dissection: a single-centre experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2020; 30:113-120.
3. Brown JA, Arnaoutakis GJ, Kilic A, et al. Current trends in the management of acute type A aortic intramural hematoma. *J Card Surg* 2020; 35:2331-2337.
4. Krukenberg E. Contribution to the question of dissecting aneurysm. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol.* 1920;67:329-51.
5. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, et al. Acute aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2012;126(11suppl1):591-6.
6. Park KH, Lim C, Choi JH, et al. Prevalence of aortic intimal defect in surgically treated acute Type A intramural hematoma. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(5):1494-500.
7. Chao CP, Walker TG, Kalva SP. Natural history and CT appearances of aortic intramural hematoma. *Radiographics.* 2009;29(3):791-804.
8. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation.* 2005;111(8):1063-70.
9. Evangelista A, Maldonado G, Moral S, et al. Intramural hematoma and penetrating ulcer in the descending aorta: differences and similarities. *Ann Cardiothorac Surg.* 2019;8(4):456-470.
10. Maslow A, Atalay MK, Sodha N. Intramural hematoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018;32(3):1341-1362.
11. Tolenaar JL, Harris KM, Upchurch GR Jr, et al. The differences and similarities between intramural hematoma of the descending aorta and acute Type B dissection. *J Vasc Surg.* 2013;58(6):1498-504.
12. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation.* 2002;106(3):342-8.
13. Spanos K, Kolbel T. Treatment of intramural haematoma of the ascending aorta (Type A) should be selective. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2021; 62:7-8.
14. Song JK, Yim JH, Ahn JM, et al. Outcomes of patients with acute Type A aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2009;120(21):2046-52.
15. von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschik DH, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation.* 2003;107(8):1158-63.
16. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, et al. Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J.* 2004;25(1):81-7.
17. Sundt TM. Intramural hematoma and penetrating aortic ulcer. *Curr Opin Cardiol.* 2007;22(6):504-9.
18. Choi SH, Choi SJ, Kim JH, et al. Useful CT findings for predicting the progression of aortic intramural hematoma to overt aortic dissection. *J Comput Assist Tomogr.* 2001;25(2):295-9.
19. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 CCF/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/ Ame-

- rican 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(14):e27–e129. doi:10.1016/j.jacc.2010.02.015
20. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(41):2873–2926. doi:10.1093/eurheartj/ehu281
21. Wooley CF, Sparks EH, Boudoulas H. Aortic pain. *Prog Cardiovasc Dis*. 1998;40(6):563–589. doi:10.1016/S0033-0620(98)80004-2
22. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA*. 2002;287(17):2262–2272. doi:10.1001/jama.287.17.2262
23. Morentin Campillo B, Molina Aguilar P, Monzó Blasco A, et al. Sudden death due to thoracic aortic dissection in young people: a multicenter forensic study. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72(7):553–561. doi:10.1016/j.recresp.2018.05.036
24. Vilacosta I, Aragoncillo P, Cañadas V, et al. Acute aortic syndrome: a new look at an old conundrum. *Heart*. 2009;95(14):1130–1139. doi:10.1136/hrt.2008.153650
25. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation*. 2005;112(24):3802–13.
26. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation*. 2011;123(20):2213–2218. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.110.988568
27. Gorla R, Erbel R, Kahlert P, et al. Diagnostic role and prognostic implications of D-dimer in different classes of acute aortic syndromes. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2017;6(5):379–388. doi:10.1177/2048872615594500
28. Nazerian P, Mueller C, Soeiro AM, et al. Diagnostic accuracy of the aortic dissection detection risk score plus d-Dimer for acute aortic syndromes: the advised prospective multicenter study. *Circulation*. 2018;137(3):250–258. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029457
29. Gorla R, Erbel R, Kahlert P, et al. Accuracy of a diagnostic strategy combining aortic dissection detection risk score and D-dimer levels in patients with suspected acute aortic syndrome. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2017;6(5):371–378. doi:10.1177/2048872615594497
30. Ferrera C, Vilacosta I, Suárez-Barrientos A, et al. Aortic intramural hematoma. All-in-one complications. *Int J Cardiol*. 2013;167(4):e97–8. doi:10.1016/j.ijcard.2013.03.155
31. Suzuki T, Distanto A, Zizza A, et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation*. 2009;119(20):2702–2707. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.833004
32. Chenkin J, Atzema CL. Contemporary application of point-of-care echocardiography in the emergency department. *Can J Cardiol*. 2018;34(2):109–116. doi:10.1016/j.cjca.2017.08.018
33. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr*. 2010;11:645–658. doi:10.1093/ejehocard/jeq056
34. Evangelista A, Maldonado G, Gruosso D, et al. The current role of echocardiography in acute aortic syndrome. *Echo Res Pract*. 2019;6(2):R53–R63. doi:10.1530/ERP-18-0058
35. Keren A, Kim CB, Hu BS, et al. Accuracy of biplane and multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of typical acute aortic dissection and intramural hematoma. *J Am Coll Cardiol*. 1996;28(3):627–636. doi:10.1016/0735-1097(96)00186-6
36. Janosi RA, Gorla R, Tsagakis K, et al. Thoracic endovascular repair of complicated penetrating aortic ulcer: an 11-year single-center experience. *J Endovasc Ther*. 2016;23(1):150–9.
37. Mussa FF, Horton JD, Moridzadeh R, et al. Acute aortic dissection and intramural hematoma: a systematic review. *JAMA*. 2016;316(7):754–763. doi:10.1001/jama.2016.10026
38. Evangelista A, Carro A, Moral S, et al. Imaging modalities for the early diagnosis of acute aortic syndrome. *Nat Rev Cardiol*. 2013;10(8):477–86.
39. Ciccone MM, Dentamaro I, Masi F, et al. Advances in the diagnosis of acute aortic syndromes: role of imaging techniques. *Vasc Med*. 2016;21(3):239–50.
40. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013;14(1):15–23.
41. Akin I, Kische S, Ince H, et al. Penetrating aortic ulcer, intramural hematoma, acute aortic syndrome: when to do what. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2012;53(1 Suppl 1):83–90.
42. Carpenter SW, Kodolitsch YV, Debus ES, et al. Acute aortic syndromes: definition, prognosis and treatment options. *J Cardiovasc Surg*. 2014;55(2 Suppl 1):133–44.
43. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, et al. Long-term prognosis of patients with Type A aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2002;106(12 Suppl 1):I248–52.

PENETRE AORTİK ÜLSER

Hamdi TOKÖZ¹

GİRİŞ

Akut aortik sendrom(AAS) grubunun bir bileşeni olan penetre aortik ülser (PAÜ) ilk olarak 80 yıl önce Shennan tarafından tanımlanmıştır (1). İntramural hematom (İMH) ve aort diseksiyonu ile birlikte akut aortik sendromlar arasında değerlendirilmektedir. Aort duvarında intimal yırtık ve media içinde elastik lamina tabakasına kadar uzanan hasarlanma durumudur. Bu durum aterosklerotik bir plağın rüptürü ve duvardaki inflamatuvar değişikliklerden kaynaklanır. Duvar elastik ve müsküler gücünü kaybederken kalsifikasyon ve inflamasyon, hasarın iyileşmesini engeller ve ilerleyerek fokal disekte alanlara yol açar (2,3). PAÜ aortanın herhangi bir bölgesini tek lezyon ya da yaygın olarak tutabilir ve en çok desendan aortada görülür (4,5). Birkaç milimetreden 3 santimetreye kadar çok değişik çap ve derinlikte olabilirler. Radyolojik olarak 20mm çap ve 10mm derinliği olan, eşlik eden plevral efüzyonu ve sakküler anevrizma görünümü olanlar yüksek riskli lezyonlar olarak tarif edilir. Asendan aortada görülmesi durumunda genellikle intramural hematom yada rüptür gibi komplikasyonlarla birlikte.

EPİDEMİYOLOJİ

Penetre aortik ülser, birçok hastada klinik bulgu vermediğinden tam olarak insidansı bilinmemekle birlikte, bir alt bileşeni olduğu AAS sıklığının erkeklerde 100.000'de 10,2 ve kadınlarda 5,7 olduğu tahmin edil-



Aort üç boyutlu kesit

Enine kesit

Şekil 1. Penetre aortik ülser, üç boyutlu olarak ve enine kesit görünümü ile figürize edilmiştir.

mektedir. Tüm AAS'lerin yaklaşık %7'sine tekabül etmektedir. Erkeklerde daha sık görülmekle birlikte 60 yaş üzerinde ve özellikle 7-8. dekadlarda görülme sıklığı artmaktadır. Bunun yanında bağ dokusu hastalığı olanlarda daha genç yaşlarda görülebilir (6). Diseksiyona göre daha şiddetli ateroskleroz ve intima hasarı olduğundan PAÜ hastaları genel olarak daha yaşlıdır. Bu yüzden PAÜ hastaları daha çok kardiyovasküler risk oranına sahiptir.

ETYOLOJİ

Etyolojide kontrolsüz hipertansiyon, hiperkolesterolemi, bağ dokusu hastalıkları, sigara kullanımı ve travmatik durumlar rol oynar. Kardiyak kateterizasyon, endovasküler girişimler ve geçirilmiş kardiyovasküler cerrahi ise iatrojenik sebepleri oluşturur.

¹ Uzm.Dr., Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ataşehir Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, tokozhamdi@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4306-9871

hipertansiyonla mücadele edilmesine rağmen sebat eden veya tekrarlayan ağrı olabilir. PAÜ ile torako-abdominal anevrizmanın (TAA) birlikte olduğu durumda semptom var ise bu rüptür açısından yüksek riskli değerlendirilmeli ve çap sınırı beklenilmeden müdahale edilmelidir. Sakküler anevrizma varlığında endovasküler tedavi rehberlerde sınıf 2 endikasyonla önerilmektedir. Daha geniş boyun ve derinlikteki PAÜ'lerde ilerleme daha hızlı olacağından hastalar tedavi ve takip açısından yakın izlenmelidir. Tedavide ilk seçenek olarak endovasküler tedavi tercih edilmelidir ve sonuçları anevrizmaya oranla daha iyidir. Anevrizmada olduğu gibi primer olarak stent işlemi mümkün değilse debranching ile daha proximal zona yerleştirme, chimney metodu ya da hibrid işlemler yapılabilir. Endovasküler metoda uygun olmayan hastalarda cerrahi riskler iyi değerlendirilmelidir. Endovasküler müdahale gerekliliğinde İMH'da PAÜ'ye göre kaplanan segmentin daha uzun olması gerekir. Anevrizmal hastalıkların tedavisine benzer şekilde sol subklavian arter ilişkili durumlarda karotiko-subklavian bypass ile uygulanması endoleak ve proximal landing-zone açısından daha avantajlıdır. Yine dallı stent-greft, in-situ fenestrasyon ve paralel greftleme (chimney) yapılabilir (13-15). Burada paralel stent-greftleme tekniğinin endoleak riski ve uzun dönem sonuçlarının eksikliği gibi dezavantajlarını belirtmek gerekir. PAÜ için en az olsa da AAS durumlarında aort dokusu di-seke, intimal hasarlı ve frajil olduğundan stent-greft seçiminde büyük çaplara çıkılmaması (normal çapın %10'dan fazlasını geçmemeli) ve işlem sonrası balon dilatasyonundan retrograd diseksiyon riski nedeniyle mümkün olduğunca kaçınılması önerilmektedir (16). Geniş aort dokusunun greftlendiği ve yüksek riskli hastalarda en yıkıcı komplikasyon olan spinal kord iskemisinden sakınmak amaçlı açık cerrahiye benzer şekilde nöromonitörizasyon (sوماتosensöriyel ve motor evoked potansiyel yada near-infrared spectroscopi), beyin omurilik sıvısı drenajı ve ılımlı olarak hipertansiyona izin verilmesi gibi koruyucu önlemler alınmalıdır. Abdominal aorta tutulduğu PAÜ vakalarında çoğu operator ilk seçenek olarak endovasküler işlemleri (%62) tercih etmiştir (17).

Asendan aorta ve proximal arkı ilgilendiren patolojilerde açık cerrahi altın standart iken distal arkus, torakal ve abdominal aorta lezyonlarında endovasküler işlemler önceliği almıştır. Bununla birlikte endovasküler ve cerrahi yolla tedavi edilen hastaların bir

yıllık ölüm oranları benzerdir (18). Tedavi edilen ya da medikal olarak takip edilen hastaların verilerinin anevrizmal hastalıklar ile benzer olduğu düşünülmektedir.

SONUÇ

Penetre aortik ülser, akut aortik sendromların bir parçasıdır. Ateroskleroz zemininde gelişir ve bu nedenle erkeklerde, sigara içenlerde ve aterosklerotik risk faktörü olanlarda daha siktir. Tanıda BT anjiyografi önemli yer tutar. Tedavi seçimi ve zamanlamasına hastanın kliniği, lezyonun yerleşim bölgesi ve hastanın komorbiditelerine göre karar verilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Shennan T. Dissecting aneurysms. Medical Research Special Council Report Series. 1934;N8(193).
2. Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. *Ann Vasc Surg.* 1986;1(1):15-23. doi:10.1016/s0890-5096(06)60697-3
3. Sundt TM. Intramural hematoma and penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(2):S835-41 (discussion S46-50). doi:10.1016/j.athoracsur.2006.11.019
4. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg.* 2001;88(9):1169-77. doi:10.1046/j.0007-1323.2001.01837.x
5. Singhal P, Lin Z. Penetrating atheromatous ulcer of ascending aorta: a case report and review of literature. *Heart Lung Circ.* 2008;17(5):380-2 doi:10.1016/j.hlc.2008.01.008
6. Abdulameer H, Al Tail H, Al-Kindi SG, et al. Epidemiology of fatal ruptured aortic aneurysms in the United States (1999-2016). *J Vase Surg.* 2019;69:378-84. [PubMed] [Google Scholar] doi:10.1016/j.jvs.2018.03.435
7. Farooq MM, Kling K, Yamini D, Gelabert HA, et al. Penetrating ulceration of the infrarenal aorta: case reports of an embolic and an asymptomatic lesion. *Ann Vasc Surg.* 2001;15(2):255-9. doi:10.1007/s100160010062
8. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation.* 2002;106(3):342-8. doi:10.1161/01.cir.0000022164.26075.5a
9. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE et al. Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123(6):1051-9. doi:10.1067/mtc.2002.121681
10. Qahtani SA, Kandeel AY, Breault S et al. Prevalence of acute coronary syndrome in patients suspected for pulmonary embolism or acute aortic syndrome: rationale for the triple rule-out concept. *J Clin Med Res.* 2015;7(8):627-31. doi:10.14740/jocmr.2197w

11. Grundy SM, Stone NJ, Bailey AL, et al. 2018 AHA/ACC/AACVPR/AAPA /ABC/ACPM/ ADA/AGS/ APhA/ASPC/NLA/PCNA guideline on the management of blood cholesterol: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139:e1082–e1143. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000625>
12. Watanabe S, Hanyu M, Arai Y et al. Initial medical treatment for acute Type A intramural hematoma and aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 2013 doi:10.1016/j.athoracsur.2013.06.060
13. Huang Q, Chen XM, Yang H, et al. Effect of left subclavian artery revascularisation in thoracic endovascular aortic repair: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2018;56(5):644–51. doi:10.1016/j.ejvs.2018.07.018
14. Redlinger RE Jr, Ahanchi SS, Panneton JM. In situ laser fenestration during emergent thoracic endovascular aortic repair is an effective method for left subclavian artery revascularization. *J Vasc Surg*. 2013;58(5):1171–7. doi:10.1016/j.jvs.2013.04.045
15. Patel HJ, Dake MD, Bavaria JE, et al. Branched endovascular therapy of the distal aortic arch: preliminary results of the feasibility multicenter trial of the gore thoracic branch endoprosthesis. *Ann Thorac Surg*. 2016;102(4):1190–8. doi:10.1016/j.athoracsur.2016.03.091
16. Gustavo S. Oderich, Jussi M. Karkkainen, Nanette R. Reed et al. Penetrating Aortic Ulcer and Intramural Hematoma. *Cardiovasc Intervent Radiol* (2019) 42:321–334 <https://doi.org/10.1007/s00270-018-2114-x>
17. Kotsis T, Spyropoulos BG, Asaloumidis N, et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the abdominal aorta: a case report and review of the literature. *Vasc Spec Int*. 2019;35:152–159. doi:10.5758/vsi.2019.35.3.152
18. D'Annoville T, Ozdemir BA, Alric P, et al; Thoracic endovascular aortic repair for penetrating aortic ulcer: literature review. *Ann Thorac Surg*. 2016;101:2272–2278. doi:10.1016/j.athoracsur.2015.12.036

AORTİK PSÖDOANEVRİZMA

Nurcemal ŞENTÜRK¹

GİRİŞ

Akut aortik sendrom (AAS), aort duvarının bütünlüğünde bir bozulmanın olduğu, hayatı tehdit eden durumlardır. En yaygın AAS tipleri; aort diseksiyonu, intramural hematom (IMH) ve penetran aterosklerotik ülserdir (PAU) ve bunların tümü rüptüre neden olabilir (Şekil 1).

Aort diseksiyonunda, aort intimasındaki bir yırtık, kanın aort duvarına nüfuz etmesine izin vererek diseksiyon flebini aortun ortasına doğru iterek gerçek lümeni sahte lümeden ayırır.

IMH'de kan, düşük basınçta aort duvarına sızarak, aortun dış duvarını dışarı doğru iten bir trombüs oluşturur ve nispeten normal görünen bir aort lümeni bırakır.

PAU, kanın aort duvarına girmesine izin verir, ancak aortun aterosklerotik skarlaşması tipik olarak kan toplanmasını sınırlar ve sıklıkla lokalize bir diseksiyon veya psödoanevrizma ile sonuçlanır. PAU'nun doğal seyri iyi tanımlanmamıştır; çünkü stabil kalabilir, büyüyebilir veya IMH, diseksiyon, psödoanevrizma veya aort rüptürüne ilerleyebilir (1).

Aort psödoanevrizması (yalancı anevrizma), adventisya ve periaortik bağ dokusu ile sınırlandırılmış aort duvarı rüptürüdür ve psödoanevrizma bölgesinde aort genişlemiştir. Aortik psödoanevrizmanın basıncı, çevre dokunun maksimum tolere edilen duvar gerilimini aştığında ölümcül olan aort rüptürü meydana gelir. Aort psödoanevrizmasının boyutunun giderek artmasına bağlı olarak hayatı tehdit eden diğer

komplikasyonlar olarak fistül oluşumu ve çevredeki yapıların kompresyonu veya erozyonu görülebilir. Aort psödoanevrizması, yaşamı tehdit eden bir klinik durumdur ve nedenleri en sık travma (motorlu araç kazaları, düşmeler ve spor yaralanmalarında yaşanan künt toraks travmaları) ve iyatrojenik nedenler olmakla birlikte; PAU, Behçet hastalığı ve aort enfeksiyonları (mikotik anevrizmalar) olarak sıralanabilir (2,3). İyatrojenik etyolojiler arasında aort cerrahisi ve kateter bazlı müdahaleler yer alır (4-6).

En yaygın predispozan neden aort kökü ameliyatı ve ardından koroner arter baypas greft ameliyatıdır. Asendan aort psödoanevrizmaları tüm kalp cerrahisi vakalarının %0,5'inden azında görülür (7). Bu komplikasyon, %20'ye yakın önemli bir erken morbidite ve mortalite oranı ve %40 gibi yüksek bir yıllık mortalite oranı taşır ve çıkan aort psödoanevrizmaları rüptüre eğilimli olduğundan genellikle acil cerrahi müdahale gerektirir (8,9). Kalp cerrahisinin erken veya geç komplikasyonları olarak görülebilecekleri gibi, kalp cerrahisinden 20 yıl veya daha geç bir süre sonra da görülebilmektedirler. En sık aort kanülasyon bölgesinde görülür, ancak safen ven greft bölgesinde veya aortotomi bölgesinde de oluşabilir (10,11).

Travmatik aort psödoanevrizmaları, künt toraks travmalı hastaların %2'sinde görülür (12,13). Bu nedenle hastada açıklanamayan psödoanevrizmalar var ve birkaç yıl içinde ciddi bir travma öyküsü varsa (araba kazası gibi), psödoanevrizmalar travma öyküsü ile ilişkili olabilir. Aort yaralanması, enfeksiyonu veya otoimmün hastalığı olmayan hastalarda, aort psödo-

¹ Dr.Öğr. Üyesi, Kradeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., nurcemal61@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0022-8032

tipteki aort arkı hastalıklarında başarıyla kullanıldığı bildirilmiştir (28,29). Ancak aortik ark psödoanevrizmalarının tedavisi için chimney TEVAR kullanımına ilişkin güncel literatür sınırlıdır (30,31). Bazı makalelerde TEVAR'ın tüberküloz (32,33), travma (26,34) ve Behçet hastalığının (35) neden olduğu psödoanevrizmaların tedavisinde etkili olduğu bildirilmiştir. TEVAR, özellikle klinik durumu stabil olmayan çoklu travma hastalarında intraoperatif riskin en aza indirilmesini sağlamıştır. Harky ve arkadaşlarının yakın zamanda yaptıkları bir meta-analizde travmatik rüptüre torasik aort psödoanevrizmalarında TEVAR'ın daha düşük hastane içi mortalite oranlarına sahip olduğu ve açık onarımla karşılaştırıldığında tatmin edici perioperatif sonuçlar sağladığı belirtilmiştir (26). Chimney TEVAR tekniği çoğunlukla standart TEVAR için proksimal iniş bölgeleri yetersiz olan hastalarda tercih edilen bir seçenek olarak kullanılmıştır. Bu teknik daha önce Criado ve arkadaşları tarafından TEVAR'da çıplak stentlerle iniş bölgesindeki sol subklavian arteri kurtarmak için kullanılmıştır (36). 2006 yılında başka bir çalışmada Hiramato ve arkadaşları tarafından TEVAR destekli chimney tekniği ile kaplı stent uygulaması bildirilmiştir (37). Başka bir yayında nadir bir vaka olarak lomber vertebrayı aşırı abdominal aort psödoanevrizması bildirilmiş ve EVAR ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir (38).

Ming ve arkadaşlarının 2023 yılında yaptıkları çalışmada chimney TEVAR ile karotis-subklavian transpozisyon veya karotis-subklavian by-pass karşılaştırıldığında, ameliyat süresinin daha kısa olması ve boyun kesisinin minimal invaziv olması nedeni ile nörolojik olayların görülme sıklığı yüksek bulunmamıştır. Baca ile aortik greft stentler arasındaki oluk nedeniyle baca tekniğindeki temel sorun tip 1a kaçak riskidir. Mümkünse baca ile aort greft stentleri arasında en az 2 cm'lik bir örtüşme olması önerilmiştir. Daha uzun bir örtüşme, torasik greft stentin yeterince büyük olması ve bacaların uygun şekilde balonlanması oluğu daraltabilir ve tip 1 a *endoleak* (içeri sızıntı) riskini azaltır. Psödoanevrizma aort arkının ön veya arka duvarı gibi bir tarafıyla sınırlıysa bacanın ve aortik greft stentin göreceli konumu, oluktan kan akışını önlemek için bacayı lezyondan uzak tutacak şekilde ayarlanmalıdır. Anevrizma ve psödoanevrizma temel olarak anatomik açıdan farklılık gösterir. Psödoanevrizmalarda aort duvarının büyük bir kısmı delinmiş-

tir, ancak tutulumun kapsamı genellikle fokaldır. Bu nedenle psödoanevrizmalarda tip 1 *endoleak* görülme sıklığının daha düşük olması beklenir. TEVAR sonrası yavaş akımlı tip 1a kaçaklar konservatif olarak tedavi edilebilir (39).

SONUÇ

Aort psödoanevrizması rüptüre olabilmesi nedeni ile ölümcül patolojik bir durumdur. Hızlı bir şekilde tanı konulması ve acil tedavi gereksinimi vardır. Tedavi olarak açık cerrahi ve endovasküler girişim seçenekleri mevcuttur. Hastaların çoğunluğu ileri yaş ve ek komorbid durumları nedeni ile cerrahi açıdan yüksek risklidir. Bu nedenle endovasküler tedavi yöntemleri hayati önem arz etmektedir. Klasik TEVAR için yetersiz iniş bölgesine sahip, seçilmiş aortik ark psödoanevrizma vakalarında baca (chimney) TEVAR tekniği, kabul edilebilir orta vadeli sonuçlarla uygulanabilir minimal invaziv bir yaklaşım olarak görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Oderich GS, Kärkkäinen JM, Reed NR, et al. Penetrating Aortic Ulcer and Intramural Hematoma. *Cardiovascular and Interventional Radiology*. 2019 Mar;42(3):321-334. doi: 10.1007/s00270-018-2114-x.
2. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al; ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2014 Nov 1;35(41):2873-926. doi: 10.1093/eurheartj/ehu281
3. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, et al. Diagnosis and treatment of blunt thoracic aortic injuries: changing perspectives. *The Journal of Trauma*. 2008 Jun;64(6):1415-8; discussion 1418-9. doi: 10.1097/TA.0b013e3181715e32.
4. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H, et al. Aortic root reoperation: a technical challenge. *The Journal of Heart Valve Disease*. 2010 Mar;19(2):177-81.
5. Di Eusano M, Berretta P, Bissoni L, et al. Re-operations on the proximal thoracic aorta: results and predictors of short- and long-term mortality in a series of 174 patients. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 2011 Nov;40(5):1072-6. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.02.039.
6. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, et al. Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2011 Apr;91(4):1120-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.12.053
7. Dumont E, Carrier M, Cartier R, et al. Repair of aor-

- tic false aneurysm using deep hypothermia and circulatory arrest. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2004 Jul;78(1):117-20; discussion 120-1. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.01.028.
8. Aranda J Jr, Tauth J, Henning RJ, et al. Pseudoaneurysm of the thoracic aorta presenting as purulent pericarditis and pericardial effusion. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis*. 1998 Jan;43(1):63-7. doi: 10.1002/(sici)1097-0304(199801)43:1<63::aid-ccd19>3.0.co;2-u.
 9. de Almeida RM, Lima JD Jr, Kahrбек T, et al. Surgical repair of a pseudoaneurysm of the ascending aorta after aortic valve replacement. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2001 Apr;76(4):326-8. doi: 10.1590/s0066-782x2001000400007.
 10. Sullivan KL, Steiner RM, Smullens SN, et al. Pseudoaneurysm of the ascending aorta following cardiac surgery. *Chest*. 1988 Jan;93(1):138-43. doi: 10.1378/chest.93.1.138.
 11. Konia M, Uppington J, Moore P, Liu H. Ascending aortic pseudoaneurysm: a late complication of coronary artery bypass. *Anesthesia and Analgesia*. 2008 Mar;106(3):767-8. doi: 10.1213/ane.0b013e3181608bbd.
 12. Ungar TC, Wolf SJ, Haukoos JS, et al. Derivation of a clinical decision rule to exclude thoracic aortic imaging in patients with blunt chest trauma after motor vehicle collisions. *The Journal of Trauma*. 2006 Nov;61(5):1150-5. doi: 10.1097/01.ta.0000239357.68782.30.
 13. Watanabe K, Fukuda I, Asari Y. Management of traumatic aortic rupture. *Surgery Today*. 2013 Dec;43(12):1339-46. doi: 10.1007/s00595-012-0471-7.
 14. Nathan DP, Boonn W, Lai E, et al. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *Journal of Vascular Surgery*. 2012 Jan;55(1):10-5. doi: 10.1016/j.jvs.2011.08.005.
 15. Vilacosta I, San Román JA, Aragoncillo P, et al. Penetrating atherosclerotic aortic ulcer: documentation by transesophageal echocardiography. *Journal of the American College of Cardiology*. 1998 Jul;32(1):83-9. doi: 10.1016/s0735-1097(98)00194-6.
 16. Mészáros I, Mórocz J, Szlávi J, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*. 2000 May;117(5):1271-8. doi: 10.1378/chest.117.5.1271.
 17. Bossone E, Pyeritz RE, O'Gara P, et al; International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Acute aortic dissection in blacks: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *The American Journal of Medicine*. 2013 Oct;126(10):909-15. doi: 10.1016/j.amjmed.2013.04.020.
 18. Beebe HG, Kritpracha B, Serres S, et al. Endograft planning without preoperative arteriography: a clinical feasibility study. *Journal of Endovascular Therapy*. 2000 Feb;7(1):8-15. doi: 10.1177/152660280000700102.
 19. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, et al. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation*. 1999 Mar 16;99(10):1331-6. doi: 10.1161/01.cir.99.10.1331.
 20. Nazerian P, Mueller C, Soeiro AM, et al; ADVISED Investigators. Diagnostic Accuracy of the Aortic Dissection Detection Risk Score Plus D-Dimer for Acute Aortic Syndromes: The ADVISED Prospective Multi-center Study. *Circulation*. 2018 Jan 16;137(3):250-258. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029457.
 21. Expert Panel on Cardiac Imaging; Kicska GA, Hurwitz Koweek LM, Ghoshhajra BB, et al. ACR Appropriateness Criteria® Suspected Acute Aortic Syndrome. *Journal of the American College of Radiology*. 2021 Nov;18(11S):S474-S481. doi: 10.1016/j.jacr.2021.09.004.
 22. Memtsoudis SG, Rosenberger P, Loffler M, et al. The usefulness of transesophageal echocardiography during intraoperative cardiac arrest in noncardiac surgery. *Anesthesia and Analgesia*. 2006 Jun;102(6):1653-7. doi: 10.1213/01.ane.0000216412.83790.29.
 23. Arce FD, Berrío-Valencia MI: Rescue transesophageal echocardiography: Approach and future. *Rev Colombiana Journal of Anesthesiology* 2017; 45:1-3
 24. Chu LC, Cameron DE, Johnson PT, et al. MDCT evaluation of postoperative aortic root pseudoaneurysms: imaging pearls and pitfalls. *AJR American Journal of Roentgenology*. 2012 Jul;199(1):W84-90. doi: 10.2214/AJR.11.7794.
 25. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, et al; INSTEAD Trial. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STEnt Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation*. 2009 Dec 22;120(25):2519-28. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.886408.
 26. Harky A, Bleetman D, Chan JSK, et al. A systematic review and meta-analysis of endovascular versus open surgical repair for the traumatic ruptured thoracic aorta. *Journal of Vascular Surgery*. 2020 Jan;71(1):270-282. doi: 10.1016/j.jvs.2019.05.011.
 27. Shu C, Luo MY, Li QM, et al. Early results of left carotid chimney technique in endovascular repair of acute non-a-non-B aortic dissections. *Journal of Endovascular Therapy*. 2011 Aug;18(4):477-84. doi: 10.1583/11-3401.1.
 28. Baldwin ZK, Chuter TA, Hiramoto JS, et al. Double-barrel technique for endovascular exclusion of an aortic arch aneurysm without sternotomy. *Journal of Endovascular Therapy*. 2008 Apr;15(2):161-5. doi: 10.1583/07-2308.1.
 29. Feng R, Zhao Z, Bao J, et al. Double-chimney technology for treating secondary type I endoleak after endovascular repair for complicated thoracic aortic dissection. *Journal of Vascular Surgery*. 2011 Jul;54(1):212-5. doi: 10.1016/j.jvs.2010.11.120.
 30. Kim WH, Choi JH, Park SH, et al. Thoracic endovascular aortic repair with the chimney technique for blunt traumatic pseudoaneurysm of the aortic arch in a no-option patient. *Yonsei Medical Journal*. 2013 Jan 1;54(1):258-61. doi: 10.3349/ymj.2013.54.1.258.
 31. Zhang J, Liu X, Tian M, et al. Endovascular aortic repairs combined with looping-chimney technique for repairing aortic arch lesions and reconstructing left common carotid artery. *Journal of Thoracic Disease*. 2020 May;12(5):2270-2279. doi: 10.21037/jtd.2020.04.31.
 32. Liu WC, Kwak BK, Kim KN, et al. Tuberculous

- aneurysm of the abdominal aorta: endovascular repair using stent grafts in two cases. *Korean Journal of Radiology*. 2000 Oct-Dec;1(4):215-8. doi: 10.3348/kjr.2000.1.4.215.
33. Shu C, He H, Li QM, et al. Endovascular percutaneous treatment of tuberculous pseudo-aneurysm involving the coeliac artery: a case report. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2010 Aug;40(2):230-3. doi: 10.1016/j.ejvs.2010.03.013.
 34. Buczkowski P, Puslecki M, Stefaniak S, et al. Post-traumatic acute thoracic aortic injury (TAI)-a single center experience. *Journal of Thoracic Disease*. 2017 Nov;9(11):4477-4485. doi: 10.21037/jtd.2017.10.104.
 35. Kim SW, Lee DY, Kim MD, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease. *Journal of Vascular Surgery*. 2014 Mar;59(3):608-14. doi: 10.1016/j.jvs.2013.09.052.
 36. Criado FJ, Barnatan MF, Rizk Y, et al. Technical strategies to expand stent-graft applicability in the aortic arch and proximal descending thoracic aorta. *Journal of Endovascular Therapy*. 2002 Jun;9 Suppl 2:II32-8. PMID: 12166839.
 37. Hiramoto JS, Schneider DB, Reilly LM, et al. A double-barrel stent-graft for endovascular repair of the aortic arch. *Journal of Endovascular Therapy*. 2006 Feb;13(1):72-6. doi: 10.1583/04-1711R.1.
 38. Song C, Yu G, Dong J, et al. Abdominal aortic pseudoaneurysm eroding lumbar vertebra. *Journal of Vascular Surgery*. 2018 Sep;68(3):885-886. doi: 10.1016/j.jvs.2017.09.018..
 39. Luo MY, Zhang X, Fang K, et al. Endovascular aortic arch repair with chimney technique for pseudoaneurysm. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2023 Feb 12;23(1):86. doi: 10.1186/s12872-023-03091-4.

TRAVMATİK AORT HASARI

İlkin GULİYEV¹

GİRİŞ

Travma, dünya genelinde genç erişkinlerde en yaygın ölüm nedenlerinden biridir (1). Travmatik aort hasarı (TAH), künt veya penetran travmalarla oluşabilmektedir. Künt travmalar en yaygın görülen nedendir. TAH, zamana karşı yarışılan ve hayatı en çok tehdit eden yaralanmalardan biridir. Birçok otopsi çalışması, TAH'ın kafa travmalarını takiben, en sık ikinci travma ilişkili ölüm sebebi olduğunu bildirmiştir (2). TAH vakalarının büyük çoğunluğu künt travmalardan oluşan yaralanmalardır. En sık trafik kazalarında (özellikle kafa kafaya çarpışma) görülse de, motosiklet kazaları, yüksekten düşmeler, ezilme yaralanmaları, yaya kazaları ve uçak yaralanmaları da bilinen diğer sebepler arasındadır (3). TAH, sıklıkla ehliyet alma yaşından itibaren genç erkeklerde görülmekte olup, sıklığı 50 yaşından sonra azalmaktadır (3). Hastane dışı mortalitenin %80'e kadar ulaştığı tahmin edilmektedir. Hayatta kalan hastaların hastane içi ölüm oranlarının ise %46'ya ulaştığı bildirilmiştir (4, 5). Bu yüzden hızlı tanı ve tedavi hayati öneme sahiptir.

MEKANİZMA

TAH, çıkan aortadan iliak bifurkasyona kadar aortanın tüm bölgelerini etkileyebilmektedir. Aortanın az hareketli veya görece sabit olduğu bilinen bölgelerinde (aortik istmus, çıkan aortun proksimali, transvers ark bölgesi ve inen aortun diyafram proksimalinde yer alan bölümü) daha sık görülmektedir. Otopsi

çalışmalarında, TAH vakalarının %45 -56'sının istmusta, %19-23'ünün çıkan aortada, %9-13'ünün inen aortada, %6-8'inin transvers aortik arkta ve %4-5'inin abdominal aortada olduğu bildirilmiştir (6, 7). Birçok cerrahi ve görüntüleme serilerinde ise TAH'ın yaklaşık %95'nin aortik istmusta meydana geldiği bildirilmiştir (8). Otopsi ile cerrahi ve görüntüleme serileri arasındaki bu farklılık, TAH'ın aortik istmuseden farklı bir yerde meydana gelmesinin hastane dışı ölümlerle daha ilişkili olduğunu düşündürmektedir (9).

TAH'ın kesin mekanizması henüz tam olarak bilinmemektedir, ancak öne sürülen üç ana teori bulunmaktadır (Şekil 1). Bunlardan en yaygın olarak tarif edilen fiziksel mekanizma, anteroposterior veya lateral bölgelerden uygulanan kuvvetlere bağlı oluşan hızlı bir yavaşlama, kardiyak yer değiştirmeye ve aortanın ani gerilmesine neden olur. Bu da, ortaya çıkan torsiyon ve kesme gerilme kuvvetlerini, özellikle aortanın istmus, aort kökü gibi görece sabit olan bölgelerine aktararak zıt vektörlere gitmesine, buna bağlı da intima yırtılmaları oluşmasına sebep olmaktadır (10-13).

Bir diğer mekanizma ise aortanın ilişkili olduğu bölgelerdeki kemik sıkışması veya yaralanmalarıdır. Travma sırasında aortanın anteriorda sabit olan manubrium sterni ile posteriorda yer alan torakal vertebra arasında sıkışmasına bağlı transvers yaralanmalar oluşabilmektedir (14). Ayrıca, doğrudan kosta ve torakal vertebra kırıkları da aortada penetran hasarlanmalar yapabilmektedir.

¹ Uzm.Dr., Gümüşhane Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, quliyevilk@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5528-4480

bir yaklaşım gerekmektedir ve bu hasta grubunda tedavi bireyselleştirilmelidir.

SVS'in klinik uygulama kılavuzu, TAH'a eşlik eden aorta harici ciddi yaralanmalar bulunmadığı takdirde 24 saatten kısa sürede acil onarım önermektedir (35). Ancak, onarım için en uygun zaman hala tam olarak net değildir. Bir çalışmada, erken (<24 saat) girişimsel müdahalenin (cerrahi veya endovasküler) ölüm riskini artırdığı öne sürülmüştür (39). Çok merkezli başka bir çalışmada ise, erken girişimsel müdahalenin mortalite artışı ile ilişkisi saptansa da; alt grup analizinde, gecikmiş müdahalenin artmış mortalite oranı ile ilişkili olduğu bulunmuştur (40).

Minimal ve tip I (intimal yırtık oluşan) TAH düşük risklidir ve genellikle konservatif tedavi ile kendini sınırlamaktadır. Bu hastalarda seri kontrol görüntüleme, sıkı kan basıncı ve kalp hızı kontrolü önerilmekte olup hasar progresyonu gözlenmezse girişimsel tedavi önerilmemektedir. Estrera ve ark. yayınladıkları bir makalede, tip I TAH tanılı 10 hastayı medikal olarak tedavi ettiklerini ve hiç ölüm gözlemediklerini bildirmiştir (34, 41, 42).

Güncel kılavuzlar, tip II-IV TAH için onarım önermektedir (35). Şiddetli aort hasarları hemen onarılmalıdır. Anti-impuls tedaviden sonra hasarın ilerlediğine yönelik kanıt yoksa tip II TAH'da onarım geciktirilebilir. Cerrahi, endovasküler veya hibrid tekniklerle onarım yapılabilir. Güncel uygulama kılavuzları, uygun anatomiye sahip hastalarda cerrahi yerine endovasküler onarımı önermektedir (35, 38). Travmaya bağlı abdominal aorta hasarlanması çok nadir gözlemlense de tedavi yaklaşımı torasik aorta ile benzerdir. Tip III ve tip IV abdominal aort hasarında acil onarım önerilmektedir.

Endovasküler onarım

Endovasküler teknikle aorta onarımı, ilk kez 1991 yılında Parodiet ve ark. tarafından abdominal aort anevrizmasının tedavisi için uygulanmıştır. Günümüzde, endovasküler onarım, cerrahiye kıyasla baskın yaklaşım haline gelmiştir (43, 44). Torasik aorta hasarlarına yaklaşımda 2007'den 2015'e kadar, açık cerrahi oranları %7,5'ten %1,9'a düşerken, TEVAR oranları %12,1'den %25,7'ye yükselmiştir (45). Açık cerrahi ile endovasküler onarımı kıyaslayan randomize kontrollü çalışmalar bulunmamaktadır. Ancak travma kayıt verileri ve meta-analizlerde, TEVAR

veya EVAR ile onarılan uygun anatomiye sahip hastalarda 30 günlük mortalite, spinal kord hasarı ve akut böbrek hasarı daha az saptanmıştır. (45-47). İleri derecede aort tortuozitesi ve kalsifikasyonu, trombüs varlığı, hasarın proksimalinde ve distalinde en az 20 mm sağlam alan bulunmaması, uygun giriş yolunun olmaması gibi kriterler endovasküler yaklaşımlar açısından uygun olmayan anatomik özelliklerdir.

Cerrahi onarım

Cerrahi tedavi, endovasküler tedaviye kıyasla daha fazla morbidite ve mortalite oranlarına sahiptir. Anatomik olarak endovasküler tedaviye uygun olmayan hastalarda, cerrahi onarım önerilmektedir (35). Yapılan bir meta analizde, cerrahi onarımın %28 mortalite, %19 parapleji riskine sahip olduğu bildirilmiştir (48). Buna ilave olarak kanama, enfeksiyon, uzun süreli entübasyon ve artmış hastane yatış süreleri de diğer bilinen risklerindedir. İleri proksimal yaralanmalarda nadir de olsa hibrid onarım gerekebilmektedir.

SONUÇ

TAH, yüksek ölüm oranlarına sahip ve erken müdahale gerektiren bir yaralanmadır. Uygun hastalarda BTA ve diğer görüntüleme yöntemleri ile hızlı tanı konması ve yaralanma derecesine göre hızlı onarım yapılması hayati önem taşımaktadır. Minör ve tip I TAH tanısı alan seçilmiş hastaların tedavisi invaziv olmayan yöntemlerle yapılabilir. Uygun hastalarda, yüksek klinik başarı ve düşük komplikasyon oranları nedeniyle endovasküler yaklaşımın cerrahiye tercih edilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Păun S, Beuran M, Negoï I, et al. [Trauma--epidemiology: where are we today?]. *Chirurgia (Bucur)*. 2011;106(4):439-43.
2. Teixeira PG, Inaba K, Barmparas G, et al. Blunt thoracic aortic injuries: an autopsy study. *J Trauma*. 2011;70(1):197-202. DOI: 10.1097/TA.0b013e-3181df68b3.
3. Schulman CI, Carvajal D, Lopez PP, et al. Incidence and crash mechanisms of aortic injury during the past decade. *J Trauma*. 2007;62(3):664-7. DOI: 10.1097/TA.0b013e318031b58c.
4. de Mestral C, Dueck A, Sharma SS, et al. Evolution of the incidence, management, and mortality of blunt thoracic aortic injury: a population-based analysis. *J Am Coll Surg*. 2013;216(6):1110-5. DOI: 10.1016/j.

- jamcollsurg.2013.01.005.
5. Cannon RM, Trivedi JR, Pagni S, et al. Open repair of blunt thoracic aortic injury remains relevant in the endovascular era. *J Am Coll Surg*. 2012;214(6):943-9. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2012.03.003.
 6. Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, et al. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma*. 1997;42(3):374-80; discussion 80-3. DOI: 10.1097/00005373-199703000-00003.
 7. Burkhart HM, Gomez GA, Jacobson LE, et al. Fatal blunt aortic injuries: a review of 242 autopsy cases. *J Trauma*. 2001;50(1):113-5. DOI: 10.1097/00005373-200101000-00020.
 8. Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, et al. Blunt aortic injury. *N Engl J Med*. 2008;359(16):1708-16. DOI: 10.1056/NEJMra0706159.
 9. Groskin SA. Selected topics in chest trauma. *Semin Ultrasound CT MR*. 1996;17(2):119-41. DOI: 10.1016/s0887-2171(96)90012-8.
 10. Katyal D, McLellan BA, Brenneman FD, et al. Lateral impact motor vehicle collisions: significant cause of blunt traumatic rupture of the thoracic aorta. *J Trauma*. 1997;42(5):769-72. DOI: 10.1097/00005373-199705000-00002.
 11. Feczko JD, Lynch L, Pless JE, et al. An autopsy case review of 142 nonpenetrating (blunt) injuries of the aorta. *J Trauma*. 1992;33(6):846-9. DOI: 10.1097/00005373-199212000-00009.
 12. Richens D, Field M, Neale M, et al. The mechanism of injury in blunt traumatic rupture of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;21(2):288-93. DOI: 10.1016/s1010-7940(01)01095-8.
 13. Baqué P, Serre T, Cheynel N, et al. An experimental cadaveric study for a better understanding of blunt traumatic aortic rupture. *J Trauma*. 2006;61(3):586-91. DOI: 10.1097/01.ta.0000197423.11405.e3.
 14. Cohen AM, Crass JR, Thomas HA, et al. CT evidence for the "osseous pinch" mechanism of traumatic aortic injury. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;159(2):271-4. DOI: 10.2214/ajr.159.2.1632338.
 15. Steenburg SD, Ravenel JG, Ikonomidis JS, et al. Acute traumatic aortic injury: imaging evaluation and management. *Radiology*. 2008;248(3):748-62. DOI: 10.1148/radiol.2483071416.
 16. Mellnick VM, McDowell C, Lubner M, et al. CT features of blunt abdominal aortic injury. *Emerg Radiol*. 2012;19(4):301-7. DOI: 10.1007/s10140-012-1030-7.
 17. Tsai R, Raptis D, Raptis C, et al. Traumatic abdominal aortic injury: clinical considerations for the diagnostic radiologist. *Abdom Radiol (NY)*. 2018;43(5):1084-93. DOI: 10.1007/s00261-018-1523-2.
 18. Mouawad NJ, Paulisin J, Hofmeister S, et al. Blunt thoracic aortic injury - concepts and management. *J Cardiothorac Surg*. 2020;15(1):62. DOI: 10.1186/s13019-020-01101-6.
 19. Kram HB, Wohlmuth DA, Appel PL, et al. Clinical and radiographic indications for aortography in blunt chest trauma. *J Vasc Surg*. 1987;6(2):168-76. DOI: 10.1067/mva.1987.avs0060168.
 20. Sefczek DM, Sefczek RJ, Deeb ZL. Radiographic signs of acute traumatic rupture of the thoracic aorta. *AJR Am J Roentgenol*. 1983;141(6):1259-62. DOI: 10.2214/ajr.141.6.1259.
 21. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML, et al. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT is diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg*. 1998;227(5):666-76; discussion 76-7. DOI: 10.1097/0000658-199805000-00007.
 22. Kelley MJ, Bettmann MA, Boxt LM, et al. Blunt chest trauma--suspected aortic injury. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria. *Radiology*. 2000;215 Suppl:35-9.
 23. Wintermark M, Wicky S, Schnyder P. Imaging of acute traumatic injuries of the thoracic aorta. *Eur Radiol*. 2002;12(2):431-42. DOI: 10.1007/s003300100971.
 24. Dyer DS, Moore EE, Ilke DN, et al. Thoracic aortic injury: how predictive is mechanism and is chest computed tomography a reliable screening tool? A prospective study of 1,561 patients. *J Trauma*. 2000;48(4):673-82; discussion 82-3. DOI: 10.1097/00005373-200004000-00015.
 25. Fishman JE, Nuñez D, Jr, Kane A, et al. Direct versus indirect signs of traumatic aortic injury revealed by helical CT: performance characteristics and interobserver agreement. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;172(4):1027-31. DOI: 10.2214/ajr.172.4.10587141.
 26. Mirvis SE, Shanmuganathan K, Miller BH, et al. Traumatic aortic injury: diagnosis with contrast-enhanced thoracic CT--five-year experience at a major trauma center. *Radiology*. 1996;200(2):413-22. DOI: 10.1148/radiology.200.2.8685335.
 27. Fattori R, Celletti F, Bertaccini P, et al. Delayed surgery of traumatic aortic rupture. Role of magnetic resonance imaging. *Circulation*. 1996;94(11):2865-70. DOI: 10.1161/01.cir.94.11.2865.
 28. Adriaans BP, Wildberger JE, Westenberg JJM, et al. Predictive imaging for thoracic aortic dissection and rupture: moving beyond diameters. *Eur Radiol*. 2019;29(12):6396-404. DOI: 10.1007/s00330-019-06320-7.
 29. Cinnella G, Dambrosio M, Brienza N, et al. Transesophageal echocardiography for diagnosis of traumatic aortic injury: an appraisal of the evidence. *J Trauma*. 2004;57(6):1246-55. DOI: 10.1097/01.ta.0000133576.35999.00.
 30. Patel NH, Hahn D, Comess KA. Blunt chest trauma victims: role of intravascular ultrasound and transesophageal echocardiography in cases of abnormal thoracic aortogram. *J Trauma*. 2003;55(2):330-7. DOI: 10.1097/01.Ta.0000078696.27012.5c.
 31. Konstadt SN, Reich DL, Quintana C, et al. The ascending aorta: how much does transesophageal echocardiography see? *Anesth Analg*. 1994;78(2):240-4. DOI: 10.1213/0000539-199402000-00008.
 32. Pearce BJ, Jordan WD, Jr. Using IVUS during EVAR and TEVAR: improving patient outcomes. *Semin Vasc Surg*. 2009;22(3):172-80. DOI: 10.1053/j.semvasc-surg.2009.07.009.
 33. Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC, et al. Non-

- penetrating traumatic injury of the aorta. *Circulation*. 1958;17(6):1086-101. DOI: 10.1161/01.cir.17.6.1086.
34. Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC, 3rd, et al. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg*. 2009;49(6):1403-8. DOI: 10.1016/j.jvs.2009.02.234.
 35. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS, et al. Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg*. 2011;53(1):187-92. DOI: 10.1016/j.jvs.2010.08.027.
 36. Lamarche Y, Berger FH, Nicolaou S, et al. Vancouver simplified grading system with computed tomographic angiography for blunt aortic injury. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144(2):347-54, 54.e1. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2011.10.011.
 37. Heneghan RE, Aarabi S, Quiroga E, et al. Call for a new classification system and treatment strategy in blunt aortic injury. *J Vasc Surg*. 2016;64(1):171-6. DOI: 10.1016/j.jvs.2016.02.047.
 38. Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J, 3rd, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2022;146(24):e334-e482. DOI: 10.1161/cir.0000000000001106.
 39. Marcaccio CL, Dumas RP, Huang Y, et al. Delayed endovascular aortic repair is associated with reduced in-hospital mortality in patients with blunt thoracic aortic injury. *J Vasc Surg*. 2018;68(1):64-73. DOI: 10.1016/j.jvs.2017.10.084.
 40. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, et al. Blunt traumatic thoracic aortic injuries: early or delayed repair--results of an American Association for the Surgery of Trauma prospective study. *J Trauma*. 2009;66(4):967-73. DOI: 10.1097/TA.0b013e31817dc483.
 41. Paul JS, Neideen T, Tutton S, et al. Minimal aortic injury after blunt trauma: selective nonoperative management is safe. *J Trauma*. 2011;71(6):1519-23. DOI: 10.1097/TA.0b013e31823b9811.
 42. Malhotra AK, Fabian TC, Croce MA, et al. Minimal aortic injury: a lesion associated with advancing diagnostic techniques. *J Trauma*. 2001;51(6):1042-8. DOI: 10.1097/00005373-200112000-00003.
 43. Parodi JC, Palmaz JC, Barone HD. Transfemoral intraluminal graft implantation for abdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg*. 1991;5(6):491-9. DOI: 10.1007/bf02015271.
 44. Volodos NL, Karpovich IP, Troyan VI, et al. Clinical experience of the use of self-fixing synthetic prostheses for remote endoprosthetics of the thoracic and the abdominal aorta and iliac arteries through the femoral artery and as intraoperative endoprosthesis for aorta reconstruction. *Vasa Suppl*. 1991;33:93-5.
 45. Grigorian A, Spencer D, Donayre C, et al. National Trends of Thoracic Endovascular Aortic Repair Versus Open Repair in Blunt Thoracic Aortic Injury. *Ann Vasc Surg*. 2018;52:72-8. DOI: 10.1016/j.avsg.2018.03.045.
 46. Pang D, Hildebrand D, Bachoo P. Thoracic endovascular repair (TEVAR) versus open surgery for blunt traumatic thoracic aortic injury. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019;2(2):Cd006642. DOI: 10.1002/14651858.CD006642.pub3.
 47. Thomas DM, Hulten EA, Ellis ST, et al. Open versus Endovascular Repair of Abdominal Aortic Aneurysm in the Elective and Emergent Setting in a Pooled Population of 37,781 Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *ISRN Cardiol*. 2014;2014:149243. DOI: 10.1155/2014/149243.
 48. von Oppell UO, Dunne TT, De Groot MK, et al. Traumatic aortic rupture: twenty-year metaanalysis of mortality and risk of paraplegia. *Ann Thorac Surg*. 1994;58(2):585-93. DOI: 10.1016/0003-4975(94)92270-5.

İYATROJENİK AORT DİSEKSİYONU

Engin ALGÜL¹

GİRİŞ

Akut aort diseksiyonu tanım olarak aortanın intimasında oluşan yırtık sonucunda aort duvarının tabakalarının ayrılmasıdır. Özellikle A tipi akut aort diseksiyonu yüksek mortalite ile seyreden ve acil cerrahi tedavi gerektiren katastrofik bir klinik tablodur. Genellikle aort anomalisi, hipertansiyon, genetik yatkınlık gibi predispozan risk faktörleri olan hastalarda spontan olarak görülmektedir. Buna ek olarak son dönemdeki girişimsel kardiyoloji alanındaki gelişmeler ile invaziv tanı ve tedavi işlemlerinin sayısının ve çeşidinin oldukça artmasına sekonder olarak iyatrojenik komplikasyonlar artmaktadır. İyatrojenik aort diseksiyonu (İAD) da acil müdahale gerektiren ve yüksek morbidite ile seyredabilen ve girişimsel kardiyolojik işlemler yapan hekimlerin tanı ve tedavisinde bilgi ve becerilere hakim olması gereken önemli bir klinik tablodur. Bu bölümde iyatrojenik aort diseksiyonunun yönetiminden bahsedilecektir.

ETYOLOJİ

İnvaziv kardiyak girişimlerin artması ile birlikte İAD etyolojisinde başı çeken işlemler perkütan koroner işlemlerdir. Sağ veya sol koroner arter ostiumlarının kateterizasyonu sırasında oluşabilecek intimal yırtığın retrograd olarak aorta uzanması ile İAD gelişebilmektedir(1, 2). Koroner arter kateterizasyonuna bağlı İAD'nin sağ koroner kaynaklı görülme oranı sola göre daha yüksektir. Koroner girişime bağlı İAD

vaka serilerine bakılınca vakaların yaklaşık %70'ten fazlası sağ koroner arter kaynaklıdır (3-5). Bunun sebebi olarak ise; sol koroner arter peri-ostial duvarının ve sinotubuler bileşkesinin daha fazla düz kas hücresi içermesi ve bu bölgede tip1 kollajen liflerinin daha yoğun olması öne sürülmüştür(6). Ayrıca sol koroner artere oranla sağ koroner arterde daha az yan dal olmasının, diseksiyonun retrograd ilerleyerek İAD'ye sebep olmasını kolaylaştırabileceği literatürde öne sürülmüştür (7). Koroner girişime bağlı İAD'nin ateroskleroz ilişkili olabileceği de literatürde gösterilmiştir. Kateter kaynaklı plak diseksiyonları İAD gelişmesi için entry noktası oluşturabilir (8). Kateter kaynaklı İAD; kateter ostiuma oturtulmak istenirken yapılan manipülasyonlar sırasında, ya da koroner arterden balon/stent geri alınırken olabilmektedir. Eğer kateter ostiuma uygun bir şekilde oturtulmadıysa yapılan her manipülasyon sonrası kateter ucu ile damar duvarına bası yaparak diseksiyon oluşturabilir. Ayrıca; koroner ostiuma düzgün oturtulmamış kateterler eğer kuvvetli bir şekilde opak madde verilirse de diseksiyon oluşturulabilir (7). Kullanılan bazı kateterler de diseksiyon ile daha fazla ilişkili olabilmektedir. Nitekim Dunning ve arkadaşlarının yayınladığı vaka serisinde İAD gelişen hastaların %44 ünde Amplatz kılavuz kateteri kullanılmıştır (3).

İyatrojenik aort diseksiyonunun önemli bir sebebi de kardiyak cerrahilerdir. Genellikle intraoperatif görülen bir komplikasyon olmakla beraber erken veya geç postoperatif dönemlerde de görülebilir (9). Pa-

¹ Uzm.Dr., Ankara Etilik Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, algulengin@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-1539-4738

SONUÇ

İAD, girişimsel kardiyak işlemler ve kardiyak cerrahiler sonrası görece ender olarak görülen ancak erken fark edilip tedavisi düzgün yönetilemezse yüksek mortalite ve morbidite ile seyredebilecek bir komplikasyondur. Bu nedenle erken teşhis ve hızlı yönetim çok önemlidir. Özellikle aorto-koroner diseksiyonlarda acil bail-out stentleme hastaların yönetiminde ilk etapta düşünülmemiştir. Stent işlem ile diseksiyon kapatılmadığında veya hemodinamik olarak instabilite durumlarında ise cerrahi düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Eshthardi, P., P. Adorjan, M. Togni, et al., Iatrogenic left main coronary artery dissection: incidence, classification, management, and long-term follow-up. *American heart journal*, 2010. 159(6): p. 1147-1153. doi: 10.1016/j.ahj.2010.03.012
2. Liao, M.-T., S.-C. Liu, J.-K. Lee, et al., Aortocoronary dissection with extension to the suprarenal abdominal aorta: a rare complication after percutaneous coronary intervention. *JACC: Cardiovascular Interventions*, 2012. 5(12): p. 1292-1293. doi: 10.1016/j.jcin.2012.06.027
3. Dunning, D.W., J.K. Kahn, E.T. Hawkins, et al., Iatrogenic coronary artery dissections extending into and involving the aortic root. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 2000. 51(4): p. 387-393. doi: 10.1002/1522-726x(200012)51:4<387::aid-ccd3>3.0.co;2-b
4. Gómez-Moreno, S., M. Sabaté, P. Jiménez-Quevedo, et al., Iatrogenic dissection of the ascending aorta following heart catheterisation: incidence, management and outcome. *Eurointervention: Journal of Europr in Collaboration with the Working Group on Interventional Cardiology of the European Society of Cardiology*, 2006. 2(2): p. 197-202.
5. Yip, H.-K., C.-J. Wu, K.-H. Yeh, et al., Unusual complication of retrograde dissection to the coronary sinus of valsalva during percutaneous revascularization: a single-center experience and literature review. *Chest*, 2001. 119(2): p. 493-501. doi: 10.1378/chest.119.2.493
6. López-Mínguez, J.R., V. Climent, S. Yen-Ho, et al., Structural features of the sinus of valsalva and the proximal portion of the coronary arteries: their relevance to retrograde aortocoronary dissection. *Revista Española de Cardiología (English Edition)*, 2006. 59(7): p. 696-702. doi: 10.1157/13091371
7. Nie, S.-P. and X. Wang, Identification and Management of Iatrogenic Aortocoronary Dissection. *Cardiovascular Innovations and Applications*, 2016. 1(3): p. 343-350. doi: 10.15212/CVIA.2016.0018
8. Gur, M., R. Yilmaz, R. Demirbag, et al., Large atherosclerotic plaque related severe right coronary artery dissection during coronary angiography. *The international journal of cardiovascular imaging*, 2006. 22: p. 321-325. doi: 10.1007/s10554-005-9036-9
9. Stanger, O., T. Schachner, B. Gahl, et al., Type A aortic dissection after nonaortic cardiac surgery. *Circulation*, 2013. 128(15): p. 1602-1611. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002603
10. Ram, H., S. Dwarakanath, A.E. Green, et al., Iatrogenic aortic dissection associated with cardiac surgery: a narrative review. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 2021. 35(10): p. 3050-3066. doi: 10.1053/j.jvca.2020.07.084
11. Walther, T., C.W. Hamm, G. Schuler, et al., Perioperative results and complications in 15,964 transcatheter aortic valve replacements: prospective data from the GARY registry. *Journal of the American College of Cardiology*, 2015. 65(20): p. 2173-2180. doi: 10.1016/j.jacc.2015.03.034
12. Langer, N.B., N.B. Hamid, T.M. Nazif, et al., Injuries to the aorta, aortic annulus, and left ventricle during transcatheter aortic valve replacement: management and outcomes. *Circulation: Cardiovascular Interventions*, 2017. 10(1): p. e004735. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.116.004735
13. Clayton, B., G. Morgan-Hughes, and C. Roobottom, Transcatheter aortic valve insertion (TAVI): a review. *The British journal of radiology*, 2014. 87(1033): p. 20130595. doi: 10.1259/bjr.20130595
14. Neuhauser, B., B.V. Czermak, J. Fish, et al., Type A dissection following endovascular thoracic aortic stent-graft repair. *Journal of Endovascular Therapy*, 2005. 12(1): p. 74-81. doi: 10.1583/04-1369.1
15. Piffaretti, G., G. Mariscalco, M. Tozzi, et al., Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic aortic endografting. *Journal of vascular surgery*, 2010. 51(4): p. 993-999. doi: 10.1016/j.jvs.2009.10.105
16. Jacobs, L.E., M. Fraifeld, M.N. Kotler, et al., Aortic dissection following intraaortic balloon insertion: recognition by transesophageal echocardiography. *American Heart Journal*, 1992. 124(2): p. 537-540. doi: 10.1016/0002-8703(92)90631-5
17. Hurwitz, L.M. and P.C. Goodman, Intraaortic balloon pump location and aortic dissection. *American Journal of Roentgenology*, 2005. 184(4): p. 1245-1246. doi: 10.2214/ajr.184.4.01841245
18. Isner, J.M., S.R. Cohen, R. Virmani, et al., Complications of the intraaortic balloon counterpulsation device: clinical and morphologic observations in 45 necropsy patients. *The American Journal of Cardiology*, 1980. 45(2): p. 260-268. doi: 10.1016/0002-9149(80)90644-x
19. Williams, M.L., S. Sheng, J.S. Gammie, et al., Aortic dissection as a complication of cardiac surgery: report from the Society of Thoracic Surgeons database. *The Annals of thoracic surgery*, 2010. 90(6): p. 1812-1817. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.05.023
20. Fleck, T., M. Ehrlich, M. Czerny, et al., Intraoperative iatrogenic type A aortic dissection and perioperative outcome. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, 2006. 5(1): p. 11-14. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.05.023
21. Westenfield, K., S. Mackey-Bojack, Y.L. Wang, et al., Iatrogenic aortic dissection of the descending aorta

- after percutaneous coronary intervention. *The British Journal of Cardiology*, 2022. 29(2). doi: 10.5837/bjc.2022.014
22. Tabry, I., E. Costantini, E. Reyes, et al. *Early postoperative acute aortic dissection, the leading cause of sudden death after cardiac surgery? Critical role of the computed tomography scan.* in *The Heart Surgery Forum*. 2003.
 23. Iglesias, D.G., M.M. Fernández, F.L. Iglesias, et al., Iatrogenic aortic dissection: One or more entities? *The Annals of Thoracic Surgery*, 2016. 101(1): p. 414-415. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.07.036
 24. Núñez-Gil, I.J., D. Bautista, E. Cerrato, et al., Incidence, management, and immediate-and long-term outcomes after iatrogenic aortic dissection during diagnostic or interventional coronary procedures. *Circulation*, 2015. 131(24): p. 2114-2119. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015334
 25. Ruchat, P., M. Hurni, F. Stumpe, et al., Acute ascending aortic dissection complicating open heart surgery: cerebral perfusion defines the outcome. *European journal of cardio-thoracic surgery*, 1998. 14(5): p. 449-452. doi: 10.1016/s1010-7940(98)00224-3
 26. Türköz, R., O. Gulcan, L. Oguzkurt, et al., Successful repair of iatrogenic acute aortic dissection with cerebral malperfusion. *The Annals of thoracic surgery*, 2006. 81(1): p. 345-347. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.10.005
 27. Hwang, H.Y., D.S. Jeong, K.-H. Kim, et al., Iatrogenic type A aortic dissection during cardiac surgery. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, 2010. 10(6): p. 896-899. doi: 10.1510/icvts.2009.231001

PENETRAN AORTİK ÜLSER VE İNTRAMURAL HEMATOMDA CERRAHİ TEDAVİ

Oğuz ARSLANTÜRK¹

GİRİŞ

Akut aortik sendrom (AAS) kavramı, aort patolojisi ilişkili göğüs ağrısı olan hastaların erken tanımlanmasını kolaylaştırır, risk sınıflandırmasını ve kesin tedaviyi hızlandırır. AAS, genellikle aort ağrısı ile karakterize ortak belirti ve semptomlara sahip heterojen bir hastalık grubunu ifade eder ve penetran aortik ülser (PAÜ) ve intramural hematomu (İMH) kapsar. Akut aortik sendromların klinik görünümü genellikle ani başlayan şiddetli göğüs ağrısıdır; klasik tanımlama 'yırtılma şeklinde interskapular' ağrı olsa da, ağrı anterior bölgede, abdominal veya gezici olabilir. Ana risk faktörleri; sistemik hipertansiyon, erken başlangıçlı ateroskleroz, geçirilmiş kalp ameliyatı, mevcut aort anevrizması ve aile öyküsüdür (1).

PENETRAN AORTİK ÜLSER (PAÜ)

Penetran aortik ülser, ilk defa 1934 yılında Shennan ve arkadaşları tarafından aortun iç elastik laminası boyunca ve değişken derinliklerde mediaya doğru korozyona neden olan fokal aterosklerotik plak olarak tanımlanmıştır (2). PAÜ psödoanevrizma oluşturabilir, mediaya rüptüre olabilir, media ile adventisya arasında intramural hematom oluşturabilir, hematom lokal olarak yayılabilir veya nadir de olsa aort diseksiyonuna neden olabilir (3). PAÜ yaşlı erkeklerde daha sık görülmeyle birlikte, aort ülseleri tek veya birden fazla olabilir ve çapı 5 ile 25 mm, derinliği ise 4 ila

30 mm arasında değişebilir. PAÜ'lar arkus aorta, çıkan aorta veya abdominal aortaya göre orta-distal inen aortada daha yaygındır. Yerleşim yeri olarak en sık inen aortada ve en nadir olarak da çıkan aortada yerleşim gösterir (4-6). Mayo klinik tarafından yayınlanan bir seri; PAÜ hastalarının özellikleri arasında % 92'sinde hipertansiyon, % 77'sinde sigara kullanımı, % 46' sında koroner arter hastalığı yer aldığını ve % 75'inin genellikle sırt ağrısı ile prezente olduğunu belirtmiştir (7). PAÜ tanısı genellikle kontrastlı bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans ile konur. Akut aortik sendromlarda PAÜ görülme sıklığı % 2,3 ile % 11 arasında değişmektedir (8). PAÜ'nün doğal seyri konusunda çelişkiler devam etmektedir. Harris ve arkadaşları 10 hastada 17 ülser izlemişler, 1 hastada distal embolizasyon ve %12 ve %29'unda fusiform veya sakküler anevrizma oluşumuna ilerleme bildirmişlerdir (9). Yale üniversitesinin yaptığı bir çalışma ise vakaların %38'inde rüptür, %65'inde cerrahi müdahale gereksinimi ve %15'inde hastane içi mortalite geliştiğini göstererek, PAÜ için agresif tedavinin önemi vurgulamıştır (10). PAÜ tabanındaki kanama İMH'ye yol açabilir veya diseksiyon için odak noktası görevi görebilir. Ganaha ve arkadaşları, PAÜ'lü 65 semptomatik İMH hastasının retrospektif analizinde, ülser derinliği (> 1,0 cm) ve çapının (> 2,0 cm) hastalığın ilerlemesi (İMH genişlemesi, aort rüptürü, diseksiyonun yayılması) ile pozitif korelasyon gösterdiğini bildirmiştir (11). Asemptomatik penetran aort ülseri meydana gelebilir ve genellikle inen torasik aortanın genişlemesi veya rutin göğüs radyografisinin

¹ Dr.Öğr. Üyesi, Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD., dr.arslanturk@gmail.com
ORCID iD: 0000-0002-4047-9656

Tıbbi olarak tedavi edilen ve hastalığın akut fazını atlatan hastalarda hastalığın ilerlemesi sıklıkla meydana gelir, ancak akut olarak β -bloker tedavisi ile tedavi edilen hastalarda ilerleme hızı azaltılabilir (44). Tip A İMH'li hastalarda cerrahi müdahale genellikle tıbbi tedaviyle karşılaştırıldığında cerrahi müdahaleyle erken mortalitede azalma (%14'e karşı %36) gözlenirken, agresif tıbbi tedavi tip B İMH'li hastalar için en yaygın tedavi yöntemidir. Tip B İMH olgularında medikal veya cerrahi tedaviyle benzer mortalite oranları (%14'e karşı %20) bildirilmiştir.) (45).

SONUÇ

Penetran aort ülserleri ve intramural hematolar, aort diseksiyonundan ayırt edilemeyen göğüs ağrısına neden olur. Ancak aort diseksiyonunun aksine patolojik durum lokalizedir. Tanımlanabilir bir intimal flep olmadığından dolayı herhangi bir dal damar tıkanıklığı oluşmaz. Aort diseksiyonu hem penetran ülserlerin hem de intramural hematoların en önemli komplikasyonudur.

KAYNAKLAR

1. Yuan X, Clough R, Nienaber C. Acute aortic syndrome. *Medicine*. 2022;50:449-52.
2. Shennan T. Dissecting aneurysms. Medical Research Council, special report series no 193. London: His Majesty's Stationery Office. 1934.
3. Vilacosta I, Aragoncillo P, Cañadas V, Román JS, Ferrerós J, Rodríguez E. Acute aortic syndrome: a new look at an old conundrum. *Postgraduate medical journal*. 2010;86(1011):52-61.
4. Troxler M, Mavor A, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *British journal of surgery*. 2001;88(9):1169-77.
5. Gottardi R, Zimpfer D, Funovics M, Schoder M, Lammer J, Wolner E, et al. Mid-term results after endovascular stent-graft placement due to penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta. *European journal of cardio-thoracic surgery*. 2008;33(6):1019-24.
6. Quint LE, Williams DM, Francis IR, Monaghan HM, Sonnad SS, Patel S, et al. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology*. 2001;218(3):719-23.
7. Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt III TM. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2004;127(5):1393-401.
8. Brinster DR. Endovascular repair of the descending thoracic aorta for penetrating atherosclerotic ulcer disease. *Journal of Cardiac Surgery*. 2009;24(2):203-8.
9. Harris JA, Bis KG, Glover JL, Bendick PJ, Shetty A, Brown OW. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Journal of vascular surgery*. 1994;19(1):90-9.
10. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, Singh HS, Rizzo JA, Kopf GS, et al. Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2002;123(6):1051-9.
11. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation*. 2002;106(3):342-8.
12. Akin I, Kische S, Ince H, Nienaber C. Penetrating aortic ulcer, intramural hematoma, acute aortic syndrome: when to do what. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2012;53(1 Suppl 1):83-90.
13. Kazerooni EA, Bree RL, Williams DM. Penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: evaluation with CT and distinction from aortic dissection. *Radiology*. 1992;183(3):759-65.
14. Chavan A, Amin S. Management of Acute Aortic Syndrome. 2020. p. 412-21.e1.
15. DeCarlo C, Latz CA, Boitano LT, Kim Y, Tanious A, Schwartz SI, et al. Prognostication of Asymptomatic Penetrating Aortic Ulcers: A Modern Approach. *Circulation*. 2021;144(14):1091-101.
16. members ATF, Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2014;35(41):2873-926.
17. Oderich GS, Kärkkäinen JM, Reed NR, Tenorio ER, Sandri GA. Penetrating Aortic Ulcer and Intramural Hematoma. *CardioVascular and Interventional Radiology*. 2019;42(3):321-34.
18. Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G, et al. Editor's Choice – Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2017;53(1):4-52.
19. Jánosi RA, Gorla R, Tsagakis K, Kahlert P, Horacek M, Bruckschen F, et al. Thoracic Endovascular Repair of Complicated Penetrating Aortic Ulcer: An 11-Year Single-Center Experience. *Journal of Endovascular Therapy*. 2016;23(1):150-9.
20. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhnt O, Martini S, et al. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: Results over a median follow-up of 27 months. *American Heart Journal*. 2006;151(2):530-6.
21. Evangelista A, Czerny M, Nienaber C, Schepens M, Rousseau H, Cao P, et al. Interdisciplinary expert consensus on management of type B intramural haematoma and penetrating aortic ulcer. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2014;47(2):209-17.
22. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE,

- Coselli JS, Curi MA, et al. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(1 Suppl):S1-41.
23. Krukenberg E. Beitrage zur Frage des Aneurysma dissecans. *Beitr Pathol Anat*. 1920;67:329-51.
 24. Goldberg JB, Kim JB, Sundt TM. Current Understandings and Approach to the Management of Aortic Intramural Hematomas. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2014;26(2):123-31.
 25. Uchida K, Imoto K, Karube N, Minami T, Cho T, Goda M, et al. Intramural haematoma should be referred to as thrombosed-type aortic dissection†. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2013;44(2):366-9.
 26. Moizumi Y, Komatsu T, Motoyoshi N, Tabayashi K. Clinical features and long-term outcome of type A and type B intramural hematoma of the aorta. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2004;127(2):421-7.
 27. Maraj R, Rerkpattanapipat P, Jacobs LE, Makornwatana P, Kotler MN. Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. *Am J Cardiol*. 2000;86(6):664-8.
 28. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmet T, et al. Acute Aortic Intramural Hematoma. *Circulation*. 2012;126(11_suppl_1):S91-S6.
 29. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, 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. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;55(14):e27-e129.
 30. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation*. 2005;111(8):1063-70.
 31. Hirst Jr AE, Johns Jr VJ, KIME JR SW. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine*. 1958;37(3):217.
 32. Sundt TM. Intramural hematoma and penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta. *The Annals of thoracic surgery*. 2007;83(2):S835-S41.
 33. Park K-H, Lim C, Choi JH, Sung K, Kim K, Lee YT, et al. Prevalence of aortic intimal defect in surgically treated acute type A intramural hematoma. *The Annals of thoracic surgery*. 2008;86(5):1494-500.
 34. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation*. 1999;99(10):1331-6.
 35. von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschyk DH, Schalwat I, Loose R, Karck M, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*. 2003;107(8):1158-63.
 36. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Tamita K, Kinoshita M, et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation*. 2009;120(11_suppl_1):S292-S8.
 37. Song J-K, Kim H-S, Song J-M, Kang D-H, Ha J-W, Rim S-J, et al. Outcomes of medically treated patients with aortic intramural hematoma. *The American journal of medicine*. 2002;113(3):181-7.
 38. Robbins R, McManus R, Mitchell R, Latter D, Moon M, Olinger G, et al. Management of patients with intramural hematoma of the thoracic aorta. *Circulation*. 1993;88(5 Pt 2):II1-10.
 39. Song J-K, Yim JH, Ahn J-M, Kim D-H, Kang J-W, Lee TY, et al. Outcomes of patients with acute type a aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2009;120(21):2046-52.
 40. Authors/Task Force m, Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adultThe Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2014;35(41):2873-926.
 41. Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, Gleason TG, Eusanio MD, Sechtem U, et al. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2018;137(17):1846-60.
 42. Evangelista A, Eagle KA. Is the optimal management of acute type a aortic intramural hematoma evolving? *Circulation*. 2009;120(21):2029-32.
 43. Evangelista A, Czerny M, Nienaber C, Schepens M, Rousseau H, Cao P, et al. Interdisciplinary expert consensus on management of type B intramural haematoma and penetrating aortic ulcer. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47(2):209-17.
 44. von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschyk DH, Schalwat I, Loose R, Karck M, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*. 2003;107(8):1158-63.
 45. David L. Brown MD and David Warriner MD P. Acute Aortic Syndromes. *Manual of Cardiac Intensive Care*2023. p. 205-14.

AORT DİSEKSİYONUNUN CERRAHİ TEDAVİSİ

Barış UYMAZ¹

GİRİŞ

Akut aortik sendrom Vilacosta ve ark. tarafından 1998 yılında ilk defa bahsedilen terimdir ve başta aort ağrısı olmak üzere ortak belirti, semptomlara neden bir durum hastalığı ifade eder (1, 2). Ağrı şiddetli, akut, yoğun ve yırtılma olarak tanımlanabilir. Akut aortik sendromlarda hızlı tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır. Seçilecek tanı yöntemleri; intimal yırtığın yerini, diseksiyonun aort duvarını ne kadar etkilediğini, koroner arter tutulumu olup olmadığını, arkus dallarının ve viseral arterlerin etkilenip etkilenmediğini ve gelişebilecek olan komplikasyonlar olan akut aort kapak yetmezliğini, perikardiyal tamponadı veya ekstrasvazasyonu göstermelidir. Akut aortik sendromlarda tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, transözefageal ekokardiyografi ve opaklı aortografi tanı yöntemleridir. Akut aortik sendrom; penetran aortik ülser, intramural hematoma ve aort diseksiyonu şeklinde 3 başlığa ayrılır.

AORT DİSEKSİYONU

Aort diseksiyonu son derece ciddi bir patolojidir. Çok sık görülmemekle birlikte diseksiyonun bulunduğu lokalizasyon ve yayılım gösterdiği artere göre asemptomatikten, ciddi göğüs ağrısı ve sırt ağrısı ile kendini gösterebilen bir tablodur. Tanıda diseksiyonun düşünülebilmesi hasta sağkalımı açısından önemlidir. Spontan aort diseksiyonunda genel olarak aort kapak üzerinde yaklaşık ilk 10 cm'lik bölümde gelişir. İnti-

ma tabakasında yaklaşık uzunluğu 1-5 cm olan bir yırtıktan gelişir. Diseksiyon geliştikten sonra kalbe veya distalde aorta ve femoral arterlere doğru ilerleyebilir. Spontan olan aort diseksiyonunda aortanın media tabakasında dejenerasyon görülmektedir (3). Yırtıktan ilerleyen kan aortanın seyri boyunca intima ve media tabakasının ayrılmasına yol açar sonuçta yalancı lümen adı verilen bir boşluk kanla dolar. Diseksiyonun adventisya tabakasına doğru ilerlemesi sonucu rüptür meydana gelebilir. Aortadaki diseksiyonun aort kapağını, distalde aortanın dallarını veya perikardı kapsamaması sonrası bu yapılarla ilgili semptomlar da görülebilir. Yalancı lümenin tekrar ana lümenine açılması ikinci bir yırtık sonrası mümkün olabilmektedir. Kronik diseksiyon ise yalancı lümenin endotelize olması ile mümkündür.

Aort diseksiyonunun büyük popülasyonlarda yapılan çalışmalarda yıllık görülme insidansı 100.000 kişide 3-5 olarak saptanmıştır (4). “*The International Registry of Acute Aortic Dissection*” verileri; aortik diseksiyon bulunan hasta grubunun %65'inin erkek ve ortalama yaşın 63 olduğunu, bu grubun %69'unda proksimal ve %77'sinde ilave olarak distal diseksiyonun da olduğunu ortaya koymuştur. Ayrıca bu hasta grubunun hikayesinde hipertansiyon olduğu da belirtilmiştir (5). 40 yaş civarında görülen diseksiyonlarda etyolojide Marfan sendromu ve gebelik bulunmaktadır. Etiyolojide unutulmaması gereken diğer tanılar içinde anuloaortik ektazi, Turner sendromu, biküspit aortik kapak, daha önce geçirilmiş koroner bypass

¹ Dr.Öğr.Üyesi, Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi AD., barisuyamaz@gmail.com
ORCID iD: 0000-0002-3977-8827

oluşturmasıyla karakterize edilir. Tedavi edilmezse, akut dönemden sonraki ilk 24-48 saat içindeki ölüm oranı, geçen saat başına yaklaşık %1 artar; bir haftanın sonunda hastaların %50'den fazlası ölür. Bu nedenle Tip A diseksiyonlar kural olarak acil açık cerrahi ile tedavi edilir. Tip A diseksiyonların aksine, Tip B diseksiyonların invaziv tedavisi büyük ölçüde endovaskülerdir. Aort diseksiyonu komplikasyonsuz postoperatif süreçten moraliyeye kadar çok çeşitli sonuçlarla ilişkili hızlı bir olaydır. Mevcut endovasküler stratejiler, artan ölüm riskini veya diğer kötü sonuçları gösteren özelliklerin belirlenmesine ve diseksiyonun yaşamı tehdit eden komplikasyonlarını önlemek için girişimsel tekniklerin uygulanmasına yol açmıştır.

KAYNAKLAR

- Vilacosta I, Román JAS, Aragoncillo P, Ferreirós J, Mendez R, Graupner C, et al. Penetrating atherosclerotic aortic ulcer: documentation by transesophageal echocardiography. *Journal of the American College of Cardiology*. 1998;32(1):83-9.
- VILACOSTA I, ROMÁN JAS. Acute aortic syndrome. *Heart*. 2001;85(4):365-8.
- Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol*. 1984;53(6):849-55.
- Pacini D, Di Marco L, Fortuna D, Belotti LMB, Gabbieri D, Zussa C, et al. Acute aortic dissection: Epidemiology and outcomes. *International Journal of Cardiology*. 2013;167(6):2806-12.
- Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *Jama*. 2000;283(7):897-903.
- Bossone E, Rampoldi V, Nienaber CA, Trimarchi S, Ballotta A, Cooper JV, et al. Usefulness of pulse deficit to predict in-hospital complications and mortality in patients with acute type A aortic dissection. *Am J Cardiol*. 2002;89(7):851-5.
- Grabenwoger M, Fleck T, Czerny M, Hutschala D, Ehrlich M, Schoder M, et al. Endovascular stent graft placement in patients with acute thoracic aortic syndromes. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;23(5):788-93; discussion 93.
- Ramaiah V, Rodriguez-Lopez J, Diethrich EB. Endografting of the thoracic aorta. *J Card Surg*. 2003;18(5):444-54.
- Yuan X, Clough R, Nienaber C. Acute aortic syndrome. *Medicine*. 2022;50:449-52.
- members ATF, Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2014;35(41):2873-926.
- Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, 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. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;55(14):e27-e129.
- Umana-Pizano JB, Nissen AP, Sandhu HK, Miller CC, Loghini A, Safi HJ, et al. Acute Type A Dissection Repair by High-Volume Vs Low-Volume Surgeons at a High-Volume Aortic Center. *Ann Thorac Surg*. 2019;108(5):1330-6.
- Yang B, Rosati CM, Norton EL, Kim KM, Khaja MS, Dasika N, et al. Endovascular Fenestration/Stenting First Followed by Delayed Open Aortic Repair for Acute Type A Aortic Dissection With Malperfusion Syndrome. *Circulation*. 2018;138(19):2091-103.
- El-Hamamsy I, Ouzounian M, Demers P, McClure S, Hassan A, Dagenais F, et al. State-of-the-Art Surgical Management of Acute Type A Aortic Dissection. *Canadian Journal of Cardiology*. 2016;32(1):100-9.
- Gudbjartsson T, Ahlsson A, Geirsson A, Gunn J, Hjortdal V, Jeppsson A, et al. Acute type A aortic dissection – a review. *Scandinavian Cardiovascular Journal*. 2020;54(1):1-13.
- Patel PA, Bavaria JE, Ghadimi K, Gutsche JT, Vallabhajosyula P, Ko HA, et al. Aortic Regurgitation in Acute Type-A Aortic Dissection: A Clinical Classification for the Perioperative Echocardiographer in the Era of the Functional Aortic Annulus. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2018;32(1):586-97.
- Vallabhajosyula P, Gottret JP, Menon R, Sultan I, Abbas Z, Siki M, et al. Central Repair With Antegrade TEVAR for Malperfusion Syndromes in Acute DeBakey I Aortic Dissection. *Ann Thorac Surg*. 2017;103(3):748-55.
- Midulla M, Renaud A, Martinelli T, Koussa M, Mounier-Vehier C, Prat A, et al. Endovascular fenestration in aortic dissection with acute malperfusion syndrome: immediate and late follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142(1):66-72.
- Kos S, Gürke L, Jacob AL. A Novel Fenestration Technique for Abdominal Aortic Dissection Membranes Using a Combination of a Needle Re-entry Catheter and the "Cheese-wire" Technique. *CardioVascular and Interventional Radiology*. 2011;34(6):1296-302.

TORASİK AORT ANEVİZMASINDA TANI VE TEDAVİ

Süleyman AKKAYA¹

GİRİŞ

İnsan vücudunun en büyük damarı aort damarıdır; insan vücudundaki diğer organlara temiz kanın iletiildiği en birincil damardır. Aort hastalıklarının etyolojisinde fizyopatolojik olarak farklı mekanizmalar mevcuttur; konjenital anormaliler, dejeneratif hastalıklar, aterosklerotik hastalıklar ve enfeksiyöz hastalıklar gibi. Torasik aort anevrizması da aort hastalıkları içerisinde önemli bir yere sahiptir. Çünkü torasik aort anevrizmasının ölümcül komplikasyonları mevcuttur. Kardiyoloji alanındaki güncel tanı ve tedavi kılavuzları bu ölümcül komplikasyonların ortaya çıkmasını engellemek adına önemli önerilerde bulunmaktadır. Torasik aort anevrizmasının komplikasyonlarının ortaya çıkmadan tedavisi hayat kurtarıcı olacaktır. Bu yüzden torasik aort anevrizmasında erken tanı çok önemlidir. Bu bölümde daha çok kimlere torasik aort anevrizması tanısının birincil olarak konulması ve tanı konulan hastalara tedavi başlanması üzerine öneriler mevcuttur.

AORT ANATOMİSİ

Aortun anatomik olarak yerleşimi, diyafram esas alındığında; torasik ve abdominal aort şeklinde ikiye ayrılır. Torasik aort; asendan aort, arkus aorta, ve inen torasik aort olmak üzere anatomik olarak üç bölümde sınıflanır. Torasik aort, sternumun sağ üst kısmının önünde bir yapı olarak başlar, mediastenin arkasına doğru ilerler. Torasik aortun çıkan kısmı aort kökü,

valsalva sinüsleri ve tübüler segmenti içerir. Torasik aortanın arkus aorta kısmı büyük damarların dallanması ile seyredir. Torasik aortanın inen aorta bölümü ise, özofagusun arkasında ve vertebral sistemin önünde yer alır ve bir takım dallar verir. Abdominal aort ise diyafragmanın üzerinde başlar ve aortoiliak dallanma bölgelerinde diğer dallara ayrılarak anatomik seyrini tamamlar (1).

TORASİK AORT ANEVİZMASI SINIFLANDIRILMASI

Torasik aort anevrizmaları, aort kökü seviyesinden başlayıp diyafram seviyesine kadar uzanan aortta meydana gelen bütün anevrizmaları içerir. Torasik aort anevrizmaları; aort kökü, çıkan aorta, arkus aorta veya inen aortanın tutulup tutulmadığına bağlı olarak sınıflandırılır. Torasik aort anevrizmalarının %60'ı aort kökü veya çıkan aortayı tutar; torasik aort anevrizmalarının geri kalanının %40'ında ise inen aorta tutulur, %10'u ise izole arkus aorta tutulumu şeklinde seyredir. Torasik aort anevrizmalarının içerisinde yer alan torako-abdominal aort anevrizması ise çok nadir izlenir. Çıkan aortada izlenen torasik aort anevrizmaları; supra-koroner aort anevrizması, anüloaortik ektazi ve tübüler diffüz genişleme şeklinde gerçekleşebilir. Çıkan aortada gelişen torasik aort anevrizmasının en sık görülme şekli, çıkan aortanın supra-koroner olarak genişlemesidir. Bu tip gelişen anevrizmada aort kökü ve koroner arterler arasındaki mesafe normal olarak izlenir. Çıkan aort anevrizmaları

¹ Uzm.Dr., S.B.Ü. Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, akkayasuleyman@hotmail.com
ORCID iD: 0000-0003-3214-4837

ğişmektedir (23). Torasik aort anevrizmasının cerrahi işlemlerinde oluşabilecek komplikasyon oranları kişinin kendisine spesifik var olan kronik hastalıklarının sayısı ile ilişkilidir (24). Koroner arter hastalığı ve torakoabdominal aort anevrizması olan hastalarda cerrahi işlem sırasında komplikasyon oluşma ihtimalinin daha fazla olacağı ortaya konulmuştur. İnen aort anevrizması ve torakoabdominal aort anevrizmasının cerrahisinde en önemli risk spinal korda yakın herhangi bir yaralanmaya bağlı olarak parapleji gelişmesidir. Bu tip cerrahi operasyonlarda parapleji gelişme riski %15'ten fazla olarak bildirmiştir (25). Parapleji gelişme riski anevrizma tamirinin uzunluğu, ileri yaş, acil cerrahi postoperatif renal ya da gastrointestinal sistem komplikasyonlarına bağlı olarak değişir. Son zamanlarda gelişen teknolojiye bağlı olarak inen torasik aort anevrizması ve torakoabdominal anevrizmanın cerrahisi için endovasküler stentin kullanımı ile komplikasyon oranları düşmüştür. İnen aort anevrizmasının cerrahisinde kullanılan endovasküler greft dikkatli seçilmiş hasta serilerinde açık cerrahi operasyonuna göre daha iyi bir alternatiftir. Torasik aort anevrizmasının endovasküler tamiri için kısa dönem mortalite oranları %4 ile 6 arasındadır ve 2 yıllık takip sonunda açık cerrahiye göre analiz edildiğinde mortalitede anlamlı bir azalma vardır (26). Torakoabdominal aort anevrizmasının cerrahi olarak tamiri lezyonun tipine göre değişmekle beraber genellikle en büyük çapı 5,5 ile 6 cm'den daha büyük olanlarda önerilir. Torakoabdominal aort anevrizmasının tamiri sentetik greft yerleştirilmesi ya da açık cerrahidir. Torakoabdominal aort anevrizmasının cerrahisi sırasında suprarenal aortik kros-klemp gerektiğinden torakoabdominal aort anevrizmasının cerrahisi sırasında böbrek yetersizliği gelişme riski daha yaygın bir komplikasyondur; bu tip hastalarda cerrahi sırasında veya cerrahi sonrasında hemodiyaliz ihtiyacı gerektiren böbrek yetersizliği görülme sıklığı % 5,9 olarak bildirilmiştir (27).

SONUÇ

İnsan organizması için çok önemli bir anatomik yapı olan aort damarının anevrizmasının ölümcül sonuçlarının ortaya çıkmasını engellemek çok önemlidir. Torasik aort anevrizmasının erken tanısının bırakılması için erken görüntüleme yöntemlerine başvurmak gerekir. Ancak kimlere proflaktik olarak görüntüleme

yöntemlerine başvuralım sorularının cevapları her geçen gün değişmektedir. Toplumda gelişigüzel taramaların maliyetli olacağı düşünülerek komplikasyon oranının yüksek olduğu hasta profillerinde erken tanı ve tedavinin önemine değindik. Ayrıca torasik aort anevrizmasının cerrahisinde, son yıllarda daha az cerrahi komplikasyon oranlarına sahip endovasküler girişimler üzerine yoğunlaşıldı. Nitekim açık cerrahi ile kıyaslandığında perioperatif komplikasyon oranının endovasküler tedavide daha düşük olduğu görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. di Gioia CRT, Ascione A, Carletti Ret al. Thoracic Aorta: Anatomy and Pathology. Diagnostics (Basel). 2023 Jun 25;13(13):2166.
2. Štádler P, Zdráhal P, Vitásek P, et al. Surgical treatment of thoracoabdominal aortic pathology - retrospective study of 300 patients. Rozhl Chir. 2022 Fall;101(8):381-387.
3. Cho MJ, Lee MR, Park JG. Aortic aneurysms: current pathogenesis and therapeutic targets. Exp Mol Med. 2023 Dec;55(12):2519-2530.
4. Melanie Pepin, M.S., Ulrike Schwarze, M.D., Andrea Superti-Furga, M.D., and Peter H. Byers, M.D., Clinical and Genetic Features of Ehlers-Danlos Syndrome Type IV, the Vascular Type, N Engl J Med 2000; 342:673680DOI10.1056/NEJM200003093421001.
5. Schlatmann, T. J., and A. E. Becker. "Histologic changes in the normal aging aorta: Comparative histopathologic study of significance of medial changes." Am J Cardiol 39.1 (1977): 21-26.
6. Agmon, Yoram, et al. "Is aortic dilatation an atherosclerosis-related process? Clinical, laboratory, and transesophageal echocardiographic correlates of thoracic aortic dimensions in the population with implications for thoracic aortic aneurysm formation." Journal of the American College of Cardiology 42.6 (2003): 1076-1083.
7. Müller, Barbara Theresia, et al. "Mycotic aneurysms of the thoracic and abdominal aorta and iliac arteries: experience with anatomic and extra-anatomic repair in 33 cases." Journal of vascular surgery 33.1 (2001): 106-113.
8. Bickerstaff, Linda K., et al. "Thoracic aortic aneurysms: a population-based study." Surgery 92.6 (1982): 1103-1108.
9. Clouse, William Darrin, et al. "Improved prognosis of thoracic aortic aneurysms: a population-based study." Jama 280.22 (1998): 1926-1929.
10. Davies, Ryan R., et al. "Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size." The Annals of thoracic surgery 73.1 (2002): 17-28.
11. Elkayam, Uri, et al. "Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome." Annals of

- internal medicine 123.2 (1995): 117-122.
12. Evangelista, Arturo, et al. "Aortic aneurysm." *Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases* (1999): 57-86.
 13. Hartnell, George G. "Imaging of aortic aneurysms and dissection: CT and MRI." *Journal of thoracic imaging* 16.1 (2001): 35-46.
 14. Cayne, Neal S., et al. "Variability of maximal aortic aneurysm diameter measurements on CT scan: significance and methods to minimize." *Journal of vascular surgery* 39.4 (2004): 811-815.
 15. Shores, Jennifer, et al. "Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term β -adrenergic blockade in Marfan's syndrome." *New England Journal of Medicine* 330.19 (1994): 1335-1341.
 16. Yetman, Anji T., Renee A. Bornemeier, and Brian W. McCrindle. "Usefulness of enalapril versus propranolol or atenolol for prevention of aortic dilation in patients with the Marfan syndrome." *The American journal of cardiology* 95.9 (2005): 1125-1127.
 17. Isselbacher, Eric M. "Thoracic and abdominal aortic aneurysms." *Circulation* 111.6 (2005): 816-828.
 18. Milewicz, Dianna M., Harry C. Dietz, and D. Craig Miller. "Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome." *Circulation* 111.11 (2005): e150-e157.
 19. Svensson, L. G., et al. "Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient." *Circulation* 80.3 Pt 1 (1989): I233-42.
 20. Milano, Aldo D., et al. "Fate of coronary ostial anastomoses after the modified Bentall procedure." *The Annals of thoracic surgery* 75.6 (2003): 1797-1801.
 21. Gott, Vincent L., et al. "Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome." *New England Journal of Medicine* 340.17 (1999): 1307-1313.
 22. Svensson, Lars G. "Progress in ascending and aortic arch surgery: minimally invasive surgery, blood conservation, and neurological deficit prevention." *The Annals of thoracic surgery* 74.5 (2002): S1786-S1788.
 23. Estrera, Anthony L., et al. "Descending thoracic aortic aneurysm repair: 12-year experience using distal aortic perfusion and cerebrospinal fluid drainage." *The Annals of thoracic surgery* 80.4 (2005): 1290-1296.
 24. Svensson, Lars G., et al. "Variables predictive of outcome in 832 patients undergoing repairs of the descending thoracic aorta." *Chest* 104.4 (1993): 1248-1253.
 25. Svensson, Lars G., et al. "Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations." *Journal of vascular surgery* 17.2 (1993): 357-370.
 26. Bortone, Alessandro S., et al. "Endovascular treatment of thoracic aortic disease: four years of experience." *Circulation* 110.11_suppl_1 (2004): II-262.
 27. Coselli, Joseph S., Lori D. Conklin, and Scott A. LeMaire. "Thoracoabdominal aortic aneurysm repair: review and update of current strategies." *The Annals of thoracic surgery* 74.5 (2002): S1881-S1884.

ABDOMİNAL AORT ANEVİRİZMALARI

Ardi RREKA ¹

GİRİŞ

Abdominal aort anevrizmaları (AAA) progresif ve geri dönüşümsüz bir hastalıktır. AAA'lar anatomik olarak diyafragmanın altında yer alır ve aort çapı normal aortaya göre 2 kat genişler. AAA'lar torakal aort anevrizmlara göre daha yaygın görülmektedir. AAA, çoğunlukla infrarenal bölgede görülür fakat suparenal seyredenler ise torakoabdominal anevrizmalar içerisinde değerlendirilir. AAA yaşla ve erkek cinsiyetle ilişkilidir, erkeklerde 60 yaş üstü AAA görülme sıklığı belirgin bir şekilde artmaktadır. AAA genellikle asemptomatik seyreder ve insidental bir şekilde tanı konulur. Radyolojik görüntüleme olanaklarının son yıllarda daha kolay erişilebilir olması, AAA erken tanısını ve tedavisini mümkün kılmaktadır.

ABDOMİNAL AORT ANEVİRİZMALARI

AAA'lar, abdominal aorta çapının 3.0 cm'den büyük olması olarak tanımlanır (1). AAA'lar 50 yaşından büyük erkeklerin %3 ila %9'unda görülür ve aort anevrizmalarının en yaygın şeklidir. Şekil 1'de görüldüğü gibi AAA'ların çoğu (>%80) infrarenal aortta ortaya çıkar, ancak %10'a kadar visseral aorta ve torakoabdominal segmente uzanabilir. AAA'lar erkeklerde kadınlara göre yaklaşık beş kat daha yaygındır ve yaşla güçlü bir şekilde ilişkili olup çoğu 60 yaşından büyük bireylerde görülür (2). AAA'lar ayrıca sigara içimi ile güçlü bir şekilde ilişkilidir. Halihazırda ve geçmişte sigara içenler, sigara içmeyenlere kıyasla beş kat daha fazla risk taşır. Diğer risk faktörleri arasında amfizem,

hipertansiyon ve hiperlipidemi bulunmaktadır (1, 3). AAA'lı hastaların %20'ye kadarı, kalıtsal geçişi işaret eden pozitif aile AAA öyküsü tanımlamaktadır.

Abdominal aort anevrizması (AAA), komşu sağlıklı aortun normal çapından %50 daha büyük kalıcı bir fokal dilatasyonudur. Abdominal aort, gerçek arteriyel anevrizmanın en yaygın bölgesidir ve ağırlıklı olarak renal arterlerin altındaki aort segmentini (infrarenal aort) etkiler (4). AAA'lar zamanla kademeli olarak genişler. Genişleme oranları değişiklik gösterse de, büyük anevrizmalar genellikle küçük anevrizmalardan daha hızlı genişler (1, 3). AAA'nın gelişimi, genişlemesi ve yırtılması için mekanizmalar, hayvan modellerinde doğrulanmıştır. Bununla birlikte, her mekanizmanın insanlardaki göreceli katkısı belirsizdir (5). AAA'ya bağlı ölüm oranı son yirmi yıl içinde azalmış olsa bile önemini korumaktadır. Amerika Birleşik Devletleri'nde 2018 ile 2021 arasında, AAA ile ilgili komplikasyonlar 13.640 ölümden sorumlu bulunmuştur ve yapılan kaba bir hesaplama ile bu oran 100.000'de 1 ölüm olarak söylenebilir (6, 7).

ANEVRİZMA TİPLERİ

Aort anevrizmaları boyutları, yerleri, morfolojileri ve nedenleriyle tanımlanır. Aort anevrizmaları fusiform şeklinde veya sakküler olabilir. Daha yaygın olan fusiform anevrizmalar simetrik olarak dilate olup tüm aort çevresini tutar. Sakküler anevrizmalar fokal bir keselenme sergiler. Bu lezyonlar, tüm katmanları içeren sağlam fakat dilate aort duvarı ile "gerçek"

¹ Uzm.Dr., Bayındır Söğütözü Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, ardirreka@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-7249-5538

Semptomdan ve çaptan bağımsız olarak anevrizma boyutu >0,5 cm/6 ay veya > 1cm/yıl'dan fazla büyüme hızına sahip olan hastalar

Medikal tedavi ile diyastolik tansiyon yüksekliğinin kontrol altına alınması zor olan hastalar

Anevrizmanın çapına bakılmaksızın rüptür, tromboz, distal emboli, diseksiyon, aortaenterik fistül, aortakaval fistül, üretere bası, vertebral erozyon, psödo-anevrizma, mikotik anevrizma ve sakküler anevrizma komplikasyonları gelişen hastalar (80-82).

SONUÇ:

Yaş ortalamasının artması ile beraber AAA erkeklerde daha sık olmakla birlikte görülme oranları artmaktadır. AAA en çok %80 oranında infrarenal lokalizasyonunda görülmektedir. Klinik belirtileri ve semptomları çok geniş olan AAA karşımızda sesiz ve asemptomatik çıkabilir ve genellikle insidental olarak ortaya çıkarken tam tersi rüptüre olduğu durumlarda AAA kaotik bir şekilde kendini gösterebilir. Semptomları çok farklı olduğundan dolayı AAA tanısı atlanma oranları yüksektir. Risk faktörleri ve semptomları ayrıntılı bir şekilde değerlendirildiğinde uygun görüntüleme yöntemi ile kombine edilerek AAA tanısı kolaylıkla konulabilir. Son yıllarda görüntüleme yöntemlerine daha kolay ulaşılabildiği için AAA daha erken evrelerde tespit edilebilir ve lezyonun türüne göre cerrahi/invaziv veya medikal tedavisi rahatlıkla planlanabilir.

KAYNAKLAR

- Moll FL, Powell JT, Fraedrich G, Verzini F, Haulon S, Waltham M, et al. Management of abdominal aortic aneurysms clinical practice guidelines of the European society for vascular surgery. *European journal of vascular and endovascular surgery*. 2011;41:S1-S58.
- Chaikof EL, Brewster DC, Dalman RL, Makaroun MS, Illig KA, Sicard GA, et al. The care of patients with an abdominal aortic aneurysm: the Society for Vascular Surgery practice guidelines. *Journal of vascular surgery*. 2009;50(4):S2-S49.
- Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, Jackson BM, Lee WA, Mansour MA, et al. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. *Journal of vascular surgery*. 2018;67(1):2-77. e2.
- Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, Shah DM, Hollier L, Stanley JC. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg*. 1991;13(3):452-8.
- Lu H, Rateri DL, Bruemmer D, Cassis LA, Daugherty A. Novel mechanisms of abdominal aortic aneurysms. *Current atherosclerosis reports*. 2012;14:402-12.
- Cdc N. Underlying cause of death 1999-2013 on CDC WONDER online database, released 2015. Data are from the multiple cause of death files. 1999;2013.
- Deaths potd, and death rates for the 15 leading causes of death in 5-year age groups, by race, and sex: United States, 2013. https://www.cdc.gov/nchs/data/dvs/lcwk1_2015.pdf (Accessed on February 19, 2018). Deaths, percent of total deaths, and death rates for the 15 leading causes of death in 5-year age groups, by race, and sex: United States, 2013. https://www.cdc.gov/nchs/data/dvs/lcwk1_2015.pdf (Accessed on February 19, 2018).
- Cüneyt E, AS AK. AORT ANEVRIZMALARI.
- Ashton HA, Buxton MJ, Day NE, Kim LG, Marteau TM, Scott RA, et al. The Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) into the effect of abdominal aortic aneurysm screening on mortality in men: a randomised controlled trial. *Lancet*. 2002;360(9345):1531-9.
- Norman PE, Jamrozik K, Lawrence-Brown MM, Le MT, Spencer CA, Tuohy RJ, et al. Population based randomised controlled trial on impact of screening on mortality from abdominal aortic aneurysm. *Bmj*. 2004;329(7477):1259.
- Lindholt JS, Juul S, Fasting H, Henneberg EW. Screening for abdominal aortic aneurysms: single centre randomised controlled trial. *Bmj*. 2005;330(7494):750.
- Ashton H, Gao L, Kim L, Druce P, Thompson S, Scott R. Fifteen-year follow-up of a randomized clinical trial of ultrasonographic screening for abdominal aortic aneurysms. *Journal of British Surgery*. 2007;94(6):696-701.
- Von Allmen R, Powell J. The management of ruptured abdominal aortic aneurysms: screening for abdominal aortic aneurysm and incidence of rupture. *The Journal of cardiovascular surgery*. 2012;53(1):69-76.
- Oliver-Williams C, Sweeting M, Turton G, Parkin D, Cooper D, Rodd C, et al. Lessons learned about prevalence and growth rates of abdominal aortic aneurysms from a 25-year ultrasound population screening programme. *Journal of British Surgery*. 2018;105(1):68-74.
- Benson RA, Poole R, Murray S, Moxey P, Loftus IM. Screening results from a large United Kingdom abdominal aortic aneurysm screening center in the context of optimizing United Kingdom National Abdominal Aortic Aneurysm Screening Programme protocols. *Journal of vascular surgery*. 2016;63(2):301-4.
- Svensjö S, Björck M, Gürtelschmid M, Djavan Gidlund K, Hellberg A, Wanhainen A. Low prevalence of abdominal aortic aneurysm among 65-year-old Swedish men indicates a change in the epidemiology of the disease. *Circulation*. 2011;124(10):1118-23.
- Forsdahl SH, Singh K, Solberg S, Jacobsen BK. Risk factors for abdominal aortic aneurysms: a 7-year prospective study: the Tromsø Study, 1994-2001. *Circulation*.

- 2009;119(16):2202-8.
18. Vardulaki K, Prevost T, Walker N, Day N, Wilmlink A, Quick C, et al. Incidence among men of asymptomatic abdominal aortic aneurysms: estimates from 500 screen detected cases. *Journal of medical screening*. 1999;6(1):50-4.
 19. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, Littooy FN, Krupski WC, Bandyk D, et al. Yield of repeated screening for abdominal aortic aneurysm after a 4-year interval. *Aneurysm Detection and Management Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. Arch Intern Med*. 2000;160(8):1117-21.
 20. Wilmlink A, Hubbard CS, Day N, Quick C. The incidence of small abdominal aortic aneurysms and the change in normal infrarenal aortic diameter: implications for screening. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2001;21(2):165-70.
 21. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Handa A, Silver LE, Rothwell PM, et al. Population-based study of incidence of acute abdominal aortic aneurysms with projected impact of screening strategy. *Journal of the American Heart Association*. 2015;4(8):e001926.
 22. Davis FM, Rateri DL, Daugherty A. Mechanisms of aortic aneurysm formation: translating preclinical studies into clinical therapies. *Heart*. 2014;100(19):1498-505.
 23. Shreibati JB, Baker LC, Hlatky MA, Mell MW. Impact of the Screening Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAAVE) Act on abdominal ultrasonography use among Medicare beneficiaries. *Arch Intern Med*. 2012;172(19):1456-62.
 24. Giles KA, Pomposelli F, Hamdan A, Wyers M, Jhaveri A, Schermerhorn ML. Decrease in total aneurysm-related deaths in the era of endovascular aneurysm repair. *Journal of vascular surgery*. 2009;49(3):543-50.
 25. Guirguis-Blake JM, Beil TL, Senger CA, Whitlock EP. Ultrasonography screening for abdominal aortic aneurysms: a systematic evidence review for the US Preventive Services Task Force. *Annals of internal medicine*. 2014;160(5):321-9.
 26. Fink HA, Lederle FA, Roth CS, Bowles CA, Nelson DB, Haas MA. The accuracy of physical examination to detect abdominal aortic aneurysm. *Arch Intern Med*. 2000;160(6):833-6.
 27. van Walraven C, Wong J, Morant K, Jennings A, Jetty P, Forster AJ. Incidence, follow-up, and outcomes of incidental abdominal aortic aneurysms. *Journal of vascular surgery*. 2010;52(2):282-9. e2.
 28. van Walraven C, Wong J, Morant K, Jennings A, Austin PC, Jetty P, et al. The influence of incidental abdominal aortic aneurysm monitoring on patient outcomes. *Journal of vascular surgery*. 2011;54(5):1290-7. e2.
 29. Muzaffar R, Kudva G, Nguyen NC, Osman MM. Incidental diagnosis of thrombus within an aneurysm on 18F-FDG PET/CT: frequency in 926 patients. *Journal of Nuclear Medicine*. 2011;52(9):1408-11.
 30. Lanitis S, Zacharioudakis C, Zafeiriadou P, Armoutides V, Karaliotas C, Sgourakis G. Incidental findings in trauma patients during focused assessment with sonography for trauma. *The American Surgeon*. 2012;78(3):366-72.
 31. van Walraven C, Wong J, Morant K, Jennings A, Jetty P, Forster AJ. Incidence, follow-up, and outcomes of incidental abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2010;52(2):282-9. e1-2.
 32. Gordon JR, Wahls T, Carlos RC, Pipinos II, Rosenthal GE, Cram P. Failure to recognize newly identified aortic dilations in a health care system with an advanced electronic medical record. *Annals of internal medicine*. 2009;151(1):21-7.
 33. Berland LL, Silverman SG, Gore RM, Mayo-Smith WW, Megibow AJ, Yee J, et al. Managing incidental findings on abdominal CT: white paper of the ACR incidental findings committee. *Journal of the American College of Radiology*. 2010;7(10):754-73.
 34. JETT P, JForster A. Radiographic monitoring of incidental abdominal aortic aneurysms: a retrospective population-based cohort study. *Open Medicine*. 2011;5(2):e67.
 35. Lawrence PF, Gazak C, Bhirangi L, Jones B, Bhirangi K, Oderich G, et al. The epidemiology of surgically repaired aneurysms in the United States. *J Vasc Surg*. 1999;30(4):632-40.
 36. Diwan A, Sarkar R, Stanley JC, Zelenock GB, Wakefield TW. Incidence of femoral and popliteal artery aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *Journal of vascular surgery*. 2000;31(5):863-9.
 37. Sullivan CA, Rohrer MJ, Cutler BS. Clinical management of the symptomatic but unruptured abdominal aortic aneurysm. *Journal of vascular surgery*. 1990;11(6):799-803.
 38. Nevala T, Perälä J, Aho P, Matsi P, Ylönen K, Roth W-D, et al. Outcome of symptomatic, unruptured abdominal aortic aneurysms after endovascular repair with the Zenith stent-graft system. *Scandinavian Cardiovascular Journal*. 2008;42(3):178-81.
 39. Franks S, Lloyd G, Fishwick G, Bown M, Sayers R. Endovascular treatment of ruptured and symptomatic abdominal aortic aneurysms. *European journal of vascular and endovascular surgery*. 2006;31(4):345-50.
 40. Antonello M, Lepidi S, Kechagias A, Frigatti P, Tripepi A, Biancari F, et al. Glasgow aneurysm score predicts the outcome after emergency open repair of symptomatic, unruptured abdominal aortic aneurysms. *European journal of vascular and endovascular surgery*. 2007;33(3):272-6.
 41. Shifrin E, Pizov R, Perel A, Sidi A, Anner H, Cotev S. Urgent abdominal aortic aneurysm repair in patients over the age 80. *The Journal of Cardiovascular Surgery*. 1987;28(2):167-70.
 42. Cambria RA, Glociczki P, Stanson AW, Cherry Jr KJ, Hallett Jr JW, Bower TC, et al. Symptomatic, non-ruptured abdominal aortic aneurysms: are emergent operations necessary? *Annals of vascular surgery*. 1994;8(2):121-6.
 43. Nigro G, Giovannacci L, Engelberger S, Van den Berg JC, Rosso R. The challenge of posttraumatic thrombus embolization from abdominal aortic aneurysm causing acute limb ischemia. *Journal of vascular surgery*. 2011;54(3):840-3.

44. Azhar B, Patel SR, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Thompson MM, Karthikesalingam A. Misdiagnosis of ruptured abdominal aortic aneurysm: systematic review and meta-analysis. *Journal of Endovascular Therapy*. 2014;21(4):568-75.
45. Marston WA, Ahlquist R, Johnson Jr G, Meyer AA. Misdiagnosis of ruptured abdominal aortic aneurysms. *Journal of vascular surgery*. 1992;16(1):17-22.
46. Powell JT, Brown LC, Greenhalgh RM. The Rupture Rate of Large Abdominal Aortic Aneurysms: Is This Modified by Anatomic Suitability for Endovascular Repair? *Journal of Vascular Surgery*. 2008;48(1):247.
47. Stackelberg O, Wolk A, Eliasson K, Hellberg A, Bersztel A, Larsson SC, et al. Lifestyle and risk of screening-detected abdominal aortic aneurysm in men. *Journal of the American Heart Association*. 2017;6(5):e004725.
48. Kent KC, Zwolak RM, Jaff MR, Hollenbeck ST, Thompson RW, Schermerhorn ML, et al. Screening for abdominal aortic aneurysm: a consensus statement. *Journal of vascular surgery*. 2004;39(1):267-9.
49. Scott R, Bridgewater S, Ashton H. Randomized clinical trial of screening for abdominal aortic aneurysm in women. Wiley Online Library; 2002.
50. Thompson SG, Bown MJ, Glover MJ, Jones E, Masconi KL, Michaels JA, et al. Screening women aged 65 years or over for abdominal aortic aneurysm: a modelling study and health economic evaluation. *Health Technology Assessment*. 2018;22(43).
51. Ulug P, Powell J, Sweeting M, Bown M, Thompson S, Thompson S, et al. Meta-analysis of the current prevalence of screen-detected abdominal aortic aneurysm in women. *Journal of British Surgery*. 2016;103(9):1097-104.
52. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Krieger MF, Fox CS, et al. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *The American journal of cardiology*. 2013;111(10):1510-6.
53. Salem M, Rayt H, Hussey G, Rafelt S, Nelson C, Sayers R, et al. Should Asian men be included in abdominal aortic aneurysm screening programmes? *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2009;38(6):748-9.
54. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, et al. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *New England Journal of Medicine*. 2002;346(19):1437-44.
55. Greco G, Egorova NN, Gelijns AC, Moskowitz AJ, Manganaro AJ, Zwolak RM, et al. Development of a novel scoring tool for the identification of large ≥ 5 cm abdominal aortic aneurysms. *Annals of surgery*. 2010;252(4):675-82.
56. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *British Journal of Surgery*. 1977;64(11):765-6.
57. Larsson E, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. A population-based case-control study of the familial risk of abdominal aortic aneurysm. *Journal of vascular surgery*. 2009;49(1):47-51.
58. Joergensen T, Houliand K, Green A, Lindholt J. Abdominal aortic diameter is increased in males with a family history of abdominal aortic aneurysms: results from the Danish VIVA-trial. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2014;48(6):669-75.
59. van de Luijngaarden KM, Rouwet EV, Hoeks SE, Stolk RJ, Verhagen HJ, Majoer-Krakauer D. Risk of abdominal aortic aneurysm (AAA) among male and female relatives of AAA patients. *Vascular Medicine*. 2017;22(2):112-8.
60. Salo JA, Soisalon-Soininen S, Bondestam S, Mattila PS. Familial occurrence of abdominal aortic aneurysm. *Annals of Internal Medicine*. 1999;130(8):637-42.
61. Bertoli-Avella AM, Gillis E, Morisaki H, Verhagen JM, De Graaf BM, Van De Beek G, et al. Mutations in a TGF- β ligand, TGFB3, cause syndromic aortic aneurysms and dissections. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65(13):1324-36.
62. Kuivaniemi H, Elmore JR. Opportunities in abdominal aortic aneurysm research: epidemiology, genetics, and pathophysiology. *Annals of vascular surgery*. 2012;26(6):862-70.
63. Pinard A, Jones GT, Milewicz DM. Genetics of thoracic and abdominal aortic diseases: aneurysms, dissections, and ruptures. *Circulation research*. 2019;124(4):588-606.
64. Lederle FA, Nelson DB, Joseph AM. Smokers' relative risk for aortic aneurysm compared with other smoking-related diseases: a systematic review. *Journal of vascular surgery*. 2003;38(2):329-34.
65. Wong DR, Willett WC, Rimm EB. Smoking, hypertension, alcohol consumption, and risk of abdominal aortic aneurysm in men. *American journal of epidemiology*. 2007;165(7):838-45.
66. Aune D, Schlesinger S, Norat T, Riboli E. Tobacco smoking and the risk of abdominal aortic aneurysm: a systematic review and meta-analysis of prospective studies. *Scientific reports*. 2018;8(1):14786.
67. Ramella M, Bernardi P, Fusaro L, Manfredi M, Casella F, Porta CM, et al. Relevance of inflammation and matrix remodeling in abdominal aortic aneurysm (AAA) and popliteal artery aneurysm (PAA) progression. *American journal of translational research*. 2018;10(10):3265.
68. Whitehouse WM, Wakefield TW, Graham LM, Kazmers A, Zelenock GB, Cronenwett JL, et al. Limb-threatening potential of arteriosclerotic popliteal artery aneurysms. *Surgery*. 1983;93(5):694-9.
69. Graham LM, Zelenock GB, Whitehouse WM, Erlanson EE, Dent TL, Lindenauer SM, et al. Clinical significance of arteriosclerotic femoral artery aneurysms. *Archives of surgery*. 1980;115(4):502-7.
70. Larsson E, Vishnevskaya L, Kalin B, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. High frequency of thoracic aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *Annals of surgery*. 2011;253(1):180-4.
71. Chaer RA, Vasoncelos R, Marone LK, Al-Khoury G, Rhee RY, Cho JS, et al. Synchronous and metachronous thoracic aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *Journal of vascular surgery*.

- 2012;56(5):1261-5.
72. Ball BZ, Jiang B, Mehndiratta P, Stukenborg GJ, Upchurch Jr GR, Meschia JF, et al. Screening individuals with intracranial aneurysms for abdominal aortic aneurysms is cost-effective based on estimated prevalence. *Journal of vascular surgery*. 2016;64(3):811-8. e3.
 73. Kim DH, Van Ginhoven G, Milewicz DM. Familial aggregation of both aortic and cerebral aneurysms: evidence for a common genetic basis in a subset of families. *Neurosurgery*. 2005;56(4):655-61.
 74. Norrgård Ö, Ångqvist K-A, Fodstad H, Forssell Å, Lindberg M. Co-existence of abdominal aortic aneurysms and intracranial aneurysms. *Acta neurochirurgica*. 1987;87:34-9.
 75. Hernesniemi JA, Vänni V, Hakala T. The prevalence of abdominal aortic aneurysm is consistently high among patients with coronary artery disease. *Journal of vascular surgery*. 2015;62(1):232-40. e3.
 76. Vantrimpont PJ, van Dalen BM, van Riemsdijk-van Overbeeke IC, Maat AP, Balk AH. Abdominal aortic aneurysms after heart transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2004;23(2):171-7.
 77. Cron DC, Coleman DM, Sheetz KH, Englesbe MJ, Waits SA. Aneurysms in abdominal organ transplant recipients. *Journal of vascular surgery*. 2014;59(3):594-8.
 78. Bicknell CD, Kiru G, Falaschetti E, Powell JT, Poulter NR, Collaborators A, et al. An evaluation of the effect of an angiotensin-converting enzyme inhibitor on the growth rate of small abdominal aortic aneurysms: a randomized placebo-controlled trial (AARDVARK). *European Heart Journal*. 2016;37(42):3213-21.
 79. Creech Jr O. Endo-aneurysmorrhaphy and treatment of aortic aneurysm. *Annals of surgery*. 1966;164(6):935.
 80. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo R, Eggebrecht H. ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic. 2014.
 81. Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J. Management of descending thoracic aorta diseases. *Clinical practice guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS)*. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017;53:4-52.
 82. Buket S, Bilgen, F, Battaloğlu, B., Gürbüz, A., & Alhan, C. (2007). Aort cerrahisinde tanı ve Grubu. *tkTKDC-DACÇ*.

ATEROSKLEROTİK AORT HASTALIKLARI

Ahmet TOK¹

GİRİŞ

Aterosklerotik aort lezyonları tıp literatüründe farklı şekillerde belirtilmektedir. Bunlar; aterosklerotik plaklar, ateromlar, aterosklerotik kalıntılardır. Tüm bunlara genel olarak plak adı verilmektedir. Plakların hareketli bileşenleri; hareketli plak, hareketli çıkıntılar ve üst üste birikmiş trombüslerdir. Plak kalınlığı 4 mm'yi aştığında elde edilen klinik verilere göre embolizasyon riskinin yüksek olduğu görülmüştür. Bu lezyonlara ciddi plak da denilmektedir. Kompleks plak terimi ise 4 mm'yi aşan kalınlıkta olup hareketli bileşen içeren plaklar için kullanılmaktadır (1).

Aort ateroskleroza iki farklı embolik sendromla ilişkilidir. Birincisi tromboembolizmdir. Aort plağıyla ilişkili tüm embolizasyon vakalarının %99'unun plak üzerine binen pıhtının embolizasyonu olduğu tahmin edilmektedir. Emboli, büyük ve orta düzeydeki arterleri tıkayarak iskemik inme, dalak, böbrek veya ekstremitelere gibi diğer organlarda iskemiye neden olur (2).

İkinci embolik sendrom ise kolesterol kristal embolizasyonudur ve çok daha az yaygındır. Aortik plakla ilişkili embolik olayların yalnızca %1'inin kolesterol embolizasyonu ile ilişkili olduğu tahmin edilmektedir. Bu sendromda plağın spontan veya iatrojenik yırtılması, kolesterol kristallerinin de bulunduğu içeriğin embolizasyonuna neden olur. Bu tür bir embolizasyon, iki taraflı mavi ayak parmağı (*purple toe*) sendromuna, böbrek yetmezliğine ve yaygın beyin fonksiyon bozukluğuna yol açabilir (2).

AORT ATEROSKLEROZUNUN PREVELANSI

Aterosklerotik aort ile ilgili yapılan çoğu çalışma, semptomatik olup tanınal değerlendirilmeler için yönlendirilen hastalarla yapılmıştır. Asemptomatik katılımcıların da dahil edildiği bir risk değerlendirme çalışmasında transözefageal ekokardiyografi yapılan 588 (ortalama yaş: 67) hasta değerlendirilmiştir. Hastaların %43,7'sinde herhangi bir bölgede aortik plak saptanmıştır. Aortik plakların %7,6'sı kompleks plak (4mm ve üzeri veya hareketli bileşen içeren) olarak gözlemlenmiştir. Çıkan aortta %8,4 oranında aort plakları gözlemlenirken bunlardan sadece %0,2'si kompleks plak yapısında gözlemlenmiştir. Arkus aortta ise %31 oranında görülen aort plaklarının sadece %2,2 si kompleks yapıda izlenmiştir. Son olarak inen aort plakları %44,9 oranındayken kompleks yapıda olanlar %6,0 oranında gözlemlenmiştir. Böylece çıkan aorttan distale gittikçe artan, normal ve kompleks aortik plak yükü ile karşılaşıldığı sonucu çıkarılmaktadır. Bu bilgi yaşlı grupta yapılan bir çalışmaya dayandığından diğer yaş gruplarındaki aortik plak prevalansı net bilinmemektedir (3).

AORTİK ATEROSKLEROTİK PLAK VE İNME RİSKİ

İnme hastalarında şiddetli aort plağı (%14-21) insidansının; karotis arter hastalığı(%10-%13) ve atriyal fibrilasyon (%18-30) insidansı ile yaklaşık aynı bü-

¹ Uzm.Dr., Bünyan Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, drahmertok@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-9659-0126

RENAL ARTER HASTALIĞI

Aort plağı olan hastalarda hipertansiyon yaygın olarak görülmektedir. Hipertansiyonun atlanan bir nedeni de renal arter darlığı olup bu aterosklerotik sürecin başka bir komplikasyonudur. Transözefageal ekokardiyografide kompleks aort plağı olan hastalarda yapılan bir çalışmada bu hastaların %19'unda renal arter darlığı izlenmiştir. Kontrol grubunda ise kompleks aort plağı olmayan hastalarda renal arter darlığı saptanmamıştır. Bundan dolayı aort plağı olmayan hastalarda renal arter darlığı dışlanabilir (18).

AORT ATEROSKLEROZUNUN GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Transtorasik Ekokardiyografi

Transtorasik ekokardiyografi sıklıkla aort kökünü ve çıkan aortayı değerlendirmek için kullanılır. Suprasternal çentikten arkus aorta ve inen aorta görülebilmektedir. B-mod görüntüleme ve harmonik görüntüleme plak tespitini artırabilmektedir (19).

Transözefageal Ekokardiyografi

Transözefageal ekokardiyografi; yüksek frekans çözünürlüğü olması ve aortaya daha yakın konumda olmasından dolayı, plak kalınlığını ve hareketli bileşenlerini tespit etmede transtorasik ekokardiyografiye göre daha başarılı sonuçlar vermektedir. Ayrıca hasta başına getirilerek inmenin diğer nedenlerini tespitine yardımcı olduğundan ve plak yapısı ile bileşimini ön görebilmesinden dolayı avantajlıdır (20).

Manyetik Rezonans Görüntüleme

Manyetik rezonans görüntüleme farklı doku tipleri arasındaki kontrastı ortaya çıkardığından dolayı; aterosklerotik plağın kalsifikasyonu, fibromusküler doku, lipid içeriği ve trombus gibi bileşenlerini tanımlayabilmektedir (21). Pahalı bir görüntüleme yöntemi olması, hastaya bağlı bazı durumlarda kullanılamaması ve yoğun bakım hastalarında kullanılamaması gibi faktörlerden dolayı kısıtlılığı vardır.

Bilgisayarlı Tomografi

Bilgisayarlı tomografi aort ve dallarını değerlendirerek için sıklıkla kullanılan başka bir yöntemdir. Transözefageal ekokardiyografi ile görüntülenemeyen alanlardaki aortik plakları tespit edebilmektedir. Po-

ziton emisyon tomografisi ile birlikte kullanıldığında aterosklerotik plak tarafından FDG (5-florodeoksiglukoz) alımını belirleyerek stabil olmayan plağı tespit etme potansiyeline sahiptir ancak klinik faydası net gösterilememiştir (22).

Bu görüntüleme yöntemi radyasyon içermesi, kontrast enjeksiyonuna ihtiyaç duyulması ve pahalılık gibi dezavantajları içermektedir.

SONUÇ

Ateroskleroz, aortik sendromların altında yatan temel nedendir. Klinik prezentasyon aortun tutulum bölgesine göre değişiklik göstermektedir. Ateroskleroz bütün arteriyel vasküler yatağı etkiler ve aort dışı bir bölgede ateroskleroz varlığı, aortik aterosklerotik hastalık olma riskini de artırmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Kronzon I, Tunick PA. Aortic atherosclerotic disease and stroke. *Circulation*. 2006 Jul 4;114(1):63-75. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.593418. PMID: 16818829.
2. Section XXV - Diseases of the Aorta, Editor(s): Roberto M. Lang, Steven A. Goldstein, Itzhak Kronzon, Bijoy K. Khandheria, Victor Mor-Avi, ASE's Comprehensive Echocardiography (Second Edition), Elsevier, 2016, Pages 659-699.
3. Meissner I, Khandheria BK, Sheps SG, Schwartz GL, Wiebers DO, Whisnant JP, Covalt JL, Petterson TM, Christianson TJ, Agmon Y. Atherosclerosis of the aorta: risk factor, risk marker, or innocent bystander? A prospective population-based transesophageal echocardiography study. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44: 1018-1024.
4. Amarenco P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G, Chauvel C, Touboul PJ, Bousser MG. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med*. 1994; 331: 1474-1479.
5. Jones EF, Kalman JM, Calafiore P, Tonkin AM, Donnan GA. Proximal aortic atheroma: an independent risk factor for cerebral ischemia. *Stroke*. 1995; 26: 218-224.
6. Tunick PA, Katz ES, Freedberg RS, Rosenzweig BP, Perez JL, Kronzon I. High risk for vascular events in patients with protruding aortic atheromas: a prospective study. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23: 1085-1090.
7. Matsuzaki M, Ono S, Tomochika Y, Michishige H, Tanaka N, Okuda F, Kusukawa R. Advances in transesophageal echocardiography for the evaluation of atherosclerotic lesions in thoracic aorta: the effects of hypertension, hypercholesterolemia, and aging on atherosclerotic lesions. *Jpn Circ J*. 1992; 56: 592-602.
8. Konecky N, Malinow MR, Tunick PA, Tunick PA, Freedberg RS, Rosenzweig BP, Katz ES, Hess DL, Upson

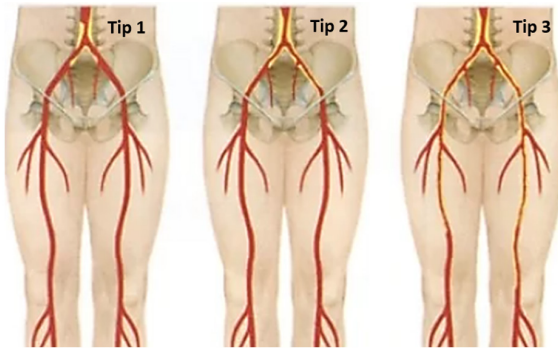
- B, Leung B, Perez J, Kronzon I. Correlation between plasma homocyst(e)ine and aortic atherosclerosis. *Am Heart J.* 1997; 133: 534–540.
9. Sen S, Oppenheimer SM, Lima J, Cohen B. Risk factors for progression of aorta atheroma in stroke and transient ischemic attack patient. *Stroke.* 2002; 33: 930–935.
 10. Lochow P, Schwartzbard A, Guest J, Ripps C, Matalon D, Gambetta R, Tunick PA, Sedlis S. Elevated prothrombin and activated protein C resistance in patients with thoracic aortic atheroma. *Angiology.* 2002; 53: 423–428.
 11. Agmon Y, Khandheria BK, Meissner I, Petterson TM, O'Fallon WM, Wiebers DO, Christianson TJ, McConnell JP, Whisnant JB, Seward JB, Tajik AJ. C-reactive protein and atherosclerosis of the thoracic aorta: a population-based transesophageal echocardiographic study. *Arch Intern Med.* 2004; 164: 1781–1787
 12. Wongpraparut N, Apiyasawat S, Maraj S, Jacobs LE, Kotler MN. The correlation of left ventricular hypertrophy with the severity of atherosclerosis and embolic events. *J Med Assoc Thai.* 2005; 88: 156–161.
 13. Di Tullio MR, Sacco RL, Gersony D, Nayak H, Weslow RG, Kargman DE, Homma S. Aortic atheromas and acute ischemic stroke: a transesophageal echocardiographic study in an ethnically mixed population. *Neurology.* 1996; 46: 1560–1566.
 14. Demopoulos LA, Tunick PA, Bernstein NE, Perez JL, Kronzon I. Protruding atheromas of the aortic arch and neurologic events in patients with carotid artery disease. *Am Heart J.* 1995; 129: 40–44.
 15. Witteman JC, Kannel WB, Wolf PA, Grobbee DE, Hofman A, D'Agostino RB, Cobb JC. Aortic calcified plaques and cardiovascular disease (the Framingham study). *Am J Cardiol.* 1990; 66: 1060–1064.
 16. Fazio GP, Redberg RF, Winslow T, Schiller NB. Transesophageal echocardiographically detected atherosclerotic aortic plaque is a marker for coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 21: 144–150
 17. Parthenakis F, Skolidis E, Simantirakis E, Kounali D, Vardas P, Nihoyannopoulos P. Absence of atherosclerotic lesions in the thoracic aorta indicates absence of significant coronary artery disease. *Am J Cardiol.* 1996; 77: 1118–1121
 18. Reynolds HR, Tunick PA, Benenstein RJ, Nakra NC, Shah A, Spevack DM, Kronzon I. Severe renal artery stenosis is common in patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol.* 2004; 94: 844–846.
 19. Weinberger J, Azhar S, Danisi F, Hayes R, Goldman M. A new noninvasive technique for imaging atherosclerotic plaque in the aortic arch of stroke patients by transcutaneous real-time B-mode ultrasonography: an initial report. *Stroke.* 1998; 29: 673–676.
 20. Daniel WG, Erbel R, Kasper W, Visser CA, Engberding R, Sutherland GR, Grube E, Hanrath P, Maisch B, Dening K. Safety of transesophageal echocardiography: a multicenter survey of 10,419 examinations. *Circulation.*
 21. Rutt BK, Carke SE, Fayad ZA. Atherosclerotic plaque characterization by MR imaging. *Curr Drug Targets Cardiovasc Haematol Disord.* 2004; 4: 147–159.
 22. Ogawa M, Ishino S, Mukai T, Asano D, Teramoto N, Watabe H, Kudomi N, Shiomi M, Magata Y, Iida H, Saji H. (18)-F-FDG accumulation in atherosclerotic plaques: immunohistochemical and PET imaging study. *J Nucl Med.* 2004; 45: 1245–1250.

LERICHE SENDROMU

Tayfur ERDOĞDU¹

GİRİŞ

Aortoiliak bölgenin (infrarenal abdominal aort ve/veya bilateral iliak arterler) aterosklerotik süreç sonucu tıkanmasıyla kendini gösteren bir sendromdur. İlk olarak 1814'te Robert Grahman tarafından aortoiliak tıkaçıcı hastalık olarak tanımlanmış olup; adını, bu sendromu ilk defa 1923 yılında başarılı bir cerrahi işlem ile tedavi eden Rene Leriche' den almıştır (1). Aortoiliak aterosklerotik hastalık tutulum yaygınlığına göre 3 tipe ayrılır: Distal abdominal aortadan ana iliak arterlere uzanım gösteriyorsa Tip 1, eksternal iliak arterlere kadar uzanım gösteriyorsa Tip 2, femoropopliteal arterlere kadar ilerlemiş tutulum varlığında ise Tip 3 olarak sınıflandırılmaktadır (2). Leriche sendromu tipleri Şekil-1'de özetlenmiştir.



Şekil 1. Leriche sendromu tipleri görülmektedir.

EPİDEMİYOLOJİ VE KLİNİK PREZENTASYON

Hastalık erken dönemde gelişen kollateraller nedeniyle bazen geç semptom verdiği için tam olarak insidans ve prevalansını kestirmek mümkün değildir. Aortoiliak tıkaçıcı hastalık ile başvuran hastaların % 3-8,5'inde infrarenal aortun total oklüzyonu görülmüştür (3).

En önemli risk faktörleri erkek cinsiyet, sigara, diyabet, hipertansiyon, hiperlipidemi ve aile öyküsüdür (4). Hastalık kendini kladikasyon, femoral nabızların yokluğu ve erektil disfonksiyon ile gösterir. Öncelikle yürüme veya egzersizle alt ekstremitelerde ağrı veya kramp şeklinde hastalar şikayetlerini anlatırken hastalık ilerledikçe intermitan kladikasyon daha kısa yürüme mesafeleri ile ortaya çıkmaya başlar. Değiştirilebilir risk faktörlerinin düzeltilmesiyle hastalığın gidişatı bir miktar yavaşlatılabilir (5).

TANI

Şüphelenilen hastalarda öncelikle noninvaziv bir test olan ayak bileği-kol indeksi dinlenme ve egzersiz sonrasında bakılabilir. Doppler probu kullanılarak bakılan ayak bileği sistolik kan basıncının brakial arter kan basıncına oranı 0,9' un altında ise alt ekstremitte perfüzyonunun bozulduğuna işaret eder (5).

¹ Uzm.Dr., Seyhan Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, dokortayfur@yahoo.com.tr, ORCID iD: 0000-0003-2503-9393

Doppler Ultrasonografi, Bilgisayarlı Tomografi Anjiyografi ve Manyetik Rezonans Anjiyografi vasküler anatomiye noninvaziv şekilde gösterirken invaziv anjiyografi tanıyı kesinleştirir (6,7).

Leriche sendromu, aterosklerozun bir sonucu olduğu için bu hastalarda koroner arter hastalığı da sıklıkla eşlik eder. Bu nedenle Leriche sendromlu hastalarda elektrokardiyografi çekilmelidir. Hastaların lipid profili değerlendirilmelidir. Bu hastalarda LDL kolesterol düzeyi <55 mg/dL olacak şekilde hedeflenmelidir.

TEDAVİ

Geleneksel olarak tercih edilen cerrahi tedavî yöntemleri tromboendarterektomi (TEA) ve aortobifemoral bypass (AFB) iken günümüzde komorbiditeleri çok olan ve özellikle akciğer hastalığı olan hastalarda perkütan translüminal anjiyoplasti (PTA) öncelikle tercih edilmektedir. Tek başına balon anjiyoplasti yerine stentlerin kullanımı artık neredeyse standart hale gelmiştir. Damarların uzun süreli açıklığının AFB ile tedavi edilen hastalarda diğer yöntemlerden üstün olduğu kabul edilse de daha az invaziv olduğu için perkütan tedavilerin yaygınlığı gittikçe artmaktadır. (3,9,10)

Aortobifemoral bypass, uzun dönem durabilitesi nedeni ile altın standart tedavi yöntemidir. Aortobifemoral bypass işlemi sonrası 5 yıllık greft patensi oranı %85-94 arasında bildirilmiştir. AFB mortalite oranı %3,3-4,6 arasında olup, tekrar cerrahi gerektiğinde cerrahi mortalite oranı %25'e kadar artmaktadır (11). Cerrahi riski yüksek ve komorbidite yükü fazla olan hastalarda endovasküler stent işlemi de alternatif olarak uygulanabilmektedir. Stent teknolojilerindeki gelişmeler ve artan tecrübe ile stent ile tedavinin sonuçları da yüz güldürücüdür. Greft kaplı stentler kullanılabileceği gibi çıplak stentler de tercih edilebilir. COBEST çalışmasında greft kaplı stentlerde bir yıllık stent patensi oranlarının çıplak stentlere göre daha yüksek olduğu saptanmıştır ancak bir başka çalışmada ise üç yıllık takipte çıplak stentlerin, greft kaplı stentlerle sonlanımlarının benzer olduğu gösterilmiştir (12,13).

Medikal tedavide ise tüm hastalarda antiagregan ve statin tedavi verilmesi hedeflenmelidir. Kan basıncı ve glisemik kontrol sağlanmalı, sigara bıraktırılmalı

ve yürüme egzersiz programları verilmelidir. Kan basıncı hedefi < 140/90 mmHg olmalı ve HbA1c düzeyi < %7 olarak belirlenmelidir. LDL kolesterol düzeyi 100 mg/dL altına düşürülmeli ve mümkünse <55 mg/dL hedeflenmelidir. Kladiyasyon tedavisi ve cerrahi uygulanan hastalarda greft açıklığının devam ettirilmesi için fosfodiesteraz 3 inhibitörü olan silostazol verilmelidir (14,15). Yürüme egzersizlerinin faydası pek çok klinik araştırma ile gösterilmiştir ve yürüme mesafesinde %180-340'lara varan artışla ilişkilidir (16).

SONUÇ

Leriche sendromu, aortoiliak bifurkasyonun aterosklerotik stenozu sonucu gelişen alt ekstremitte kladiyasyonu ve erektil disfonksiyon ile karakterize bir sendromdur. Medikal tedavide aterosklerozun tedavisinde kullanılan lipid düşürücü ajanlar kullanılır ve risk faktörlerinin kontrol altına alınması önemlidir. Pentoksifilin ve silostazol, semptomatik düzelme sağlar ve yürüme egzersizleri muhakkak önerilmelidir. Aortofemoral bypass altın standart tedavidir. Cerrahi riski yüksek olan ya da cerrahi tedavi istemeyen hastalarda perkütan tedaviler uygulanabilir ve perkütan tedavilerin sonuçları yüz güldürücüdür.

KAYNAKLAR

1. Lee WJ, Cheng YZ, Lin HJ. Leriche syndrome. Int J Emerg Med. 2008 Sep;1(3):223. doi: 10.1007/s12245-008-0039-x. Epub 2008 Aug 22. PMID: 19384523; PMCID: PMC2657285.
2. Wooten C, Hayat M, du Plessis M, Cesmebasi A, Koesterer M, Daly KP, Matusz P, Tubbs RS, Loukas M. Anatomical significance in aortoiliac occlusive disease. Clin Anat. 2014 Nov;27(8):1264-74.
3. Brown KN, Muco E, Gonzalez L. Leriche Syndrome. 2023 Feb 13. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30855836.
4. Kim TH, Ko YG, Kim U, Kim JS, Choi D, Hong MK, Jang Y, Shim WH. Outcomes of endovascular treatment of chronic total occlusion of the infrarenal aorta. J Vasc Surg. 2011 Jun;53(6):1542-9. doi: 10.1016/j.jvs.2011.02.015. Epub 2011 Apr 23. PMID: 21515016.
5. Brown KN, Muco E, Gonzalez L. Leriche Syndrome. 2023 Feb 13. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30855836.
6. de Groote P, Millaire A, Deklunder G, Marache P, Decoux E, Ducloux G. Comparative diagnostic value of ankle-to-brachial index and transcutaneous oxygen tension at rest and after exercise in patients with intermittent claudication. Angiology. 1995 Feb;46(2):115-

22. doi: 10.1177/000331979504600204. PMID: 7702195.
7. Met R, Bipat S, Legemate DA, Reekers JA, Koelemay MJ. Diagnostic performance of computed tomography angiography in peripheral arterial disease: a systematic review and meta-analysis. *JAMA*. 2009 Jan 28;301(4):415-24. doi: 10.1001/jama.301.4.415. PMID: 19176443.
 8. Ruehm SG, Weishaupt D, Debatin JF. Contrast-enhanced MR angiography in patients with aortic occlusion (Leriche syndrome). *J Magn Reson Imaging*. 2000 Apr;11(4):401-10. doi: 10.1002/(sici)1522-2586(200004)11:4<401::aid-jmri8>3.0.co;2-h. PMID: 10767069.
 9. Frederick M, Newman J, Kohlwes J. Leriche syndrome. *J Gen Intern Med*. 2010 Oct;25(10):1102-4. doi: 10.1007/s11606-010-1412-z. Epub 2010 Jun 22. PMID: 20568019; PMCID: PMC2955474.
 10. Dellehunt RE, Manna B. Aortofemoral Bypass. 2023 Apr 19. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 31194468.
 11. Liang HL, Li MF, Hsiao CC, Wu CJ, Wu TH. Endovascular management of aorto-iliac occlusive disease (Leriche syndrome). *J Formos Med Assoc*. 2021 Jul;120(7):1485-1492.
 12. Zhang B, Niu G, Yan Z, Zou Y, Tong X, Yang M. Midterm outcomes of endovascular treatment with bare metal stents for Leriche syndrome patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2021 Jan 1;32(1):83-88.
 13. Mwipatayi BP, Thomas S, Wong J, Temple SE, Vijayan V, Jackson M, Burrows SA; Covered Versus Balloon Expandable Stent Trial (COBEST) Co-investigators. A comparison of covered vs bare expandable stents for the treatment of aortoiliac occlusive disease. *J Vasc Surg*. 2011 Dec;54(6):1561-70.
 14. Mahé G, Kaladji A, Le Faucheur A, Jaquinandi V. Internal Iliac Artery Disease Management: Still Absent in the Update to TASC II (Inter-Society Consensus for the Management of Peripheral Arterial Disease). *J Endovasc Ther*. 2016 Feb;23(1):233-4. doi: 10.1177/1526602815621757. PMID: 26763263.
 15. Fakhry F, Spronk S, van der Laan L, et al. Endovascular Revascularization and Supervised Exercise for Peripheral Artery Disease and Intermittent Claudication: A Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 2015 Nov 10;314(18):1936-44. doi: 10.1001/jama.2015.14851. PMID: 2654746
 16. Bouwens E, Klaphake S, Weststrate KJ, Tejjink JA, Verhagen HJ, Hoeks SE, Rouwet EV. Supervised exercise therapy and revascularization: Single-center experience of intermittent claudication management. *Vasc Med*. 2019 Jun;24(3):208-215.

EVAR & TEVAR PROSEDÜRÜ VE KOMPLİKASYONLARI

Hüseyin DURAK¹

GİRİŞ

Aort anevrizmaları ve aort diseksiyonu vb. aortik sendromların tedavisinde cerrahi önemli yer tutmaktadır. Ancak cerrahi ilişkili artmış morbidite ve mortalite riski, komorbidite yükü yüksek olan ve cerrahi riski yüksek olan hasta grubunun varlığı nedeniyle ile girişimsel tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Bu bölümde aort anevrizmaları ve aortik sendromları tedavisinde kullanılan endovasküler yöntemlerden bahsedilecektir.

ENDOVASKÜLER ANEVİRİZMA TAMİRİ (EVAR)

Endovasküler anevrizma tamiri (EVAR), abdominal aort anevrizmasının (AAA) tedavisinde önemli bir ilerlemedir. EVAR, bir taşıyıcı kılıf içinde katlanmış ve sıkıştırılmış olan greft bileşenlerinin genellikle femoral arter gibi bir erişim damarının lümeni boyunca yerleştirilmesiyle gerçekleştirilir. Hedef lezyona ulaşıldığında; endograft, proksimalde aort duvarını ve distalde iliak damarları kavrayarak aortik anevrizma kesesini aortik kan akışı ve aorta basıncından dışlar (1).

Açık AAA tamiri ile karşılaştırıldığında, EVAR genellikle aortanın operasyonel olarak açılmasını veya aortayı klemlemeyi gerektirmediği için perioperatif mortalite üzerinde önemli bir azalmayla ilişkilidir. EVAR, AAA tamirlerinin neredeyse yarısını oluşturmaktadır. EVAR'ın artan kullanımı ile ABD'de rü-

türe AAA ve ilişkili morbidite ve mortalitenin azaldığı bildirilmiştir, bunun açık cerrahi tamir için aday olmayan hastalara EVAR'ın yapılabilmesi nedeniyle olduğu düşünülmektedir (2).

Arteriyel anevrizmanın en yaygın görüldüğü bölge abdominal bölgedir. Abdominal bölgede aortada lokal bir genişlemenin olması ve genişlemiş bölgenin çapının normal aort çapına göre %50'den fazla artması AAA olarak tanımlanır. Renal arter seviyesinde normal aort çapı yaklaşık olarak 20 mm'dir (14 ile 30 mm arasında değişir). Aort çapı 30 mm'den büyük ise bu değer çoğu birey için anevrizma olarak kabul edilir (3, 4).

Abdominal aort, diyaframın hiatusunda başlar ve dördüncü lomber vertebra seviyesinde ana iliak arterlere bifurkasyon yapar. İnférieur vena kava'nın yakın temas halinde olduğu yerde hafifçe midenin solundadır. Aortanın dalları (üstten alta doğru) sol ve sağ inferior frenik arterleri, sol ve sağ orta suprarenal arterleri, çölyak trunkusu, süperior mezenter arteri, sol ve sağ renal arterleri, sol ve sağ gonadal arterleri, inferior mezenter arteri, sol ve sağ ana iliak arteri, orta sakral arteri ve lomber arter çiftlerini (L1-L4) içerir (5).

Ana iliak arter, pelvik girişte eksternal iliak ve internal iliak arterlere ayrılır. İnternal iliak arter, pelvik iç organlar için önde ve arkada dallar verir ve aynı zamanda pelvis kaslarını kanlandırır. Eksternal iliak arter, inguinal ligamentin altından geçerek ana femoral arter haline gelir (6, 7).

¹ Dr.Öğr.Üyesi, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., drdurak86@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-8248-5966

Komplikasyonların Yönetilmesi Omurilik İskemisinin Minimize Edilmesi

Omurilik drenajı: Spinal drenaj, daha önce açık veya endovasküler anevrizma onarımı öyküsü veya internal iliak arter oklüzyonlarının varlığı ile birlikte torasik aortanın geniş ölçüde kaplanacağı durumlarda kullanılmalıdır; her ikisinin de spinal anevrizma riskini arttırdığı ve parapleji potansiyeli olan spinal kord iskemisine (SKİ) yol açtığı rapor edilmiştir. Omurilik drenajı, subaraknoid boşluğun içindeki basıncı azaltarak omurilik perfüzyon basıncını (omurilik perfüzyon basıncı = ortalama arter basıncı - BOS basıncı) artırır ve TEVAR sonrası omurilik iskemisini azaltmada önemli bir yardımcıdır. Omurilik drenajı, L3-L4 diski seviyesinde bir dren yerleştirilerek gerçekleştirilir. Buna ek olarak, aşamalı endovasküler onarımın paraparezi ve felç komplikasyonlarını azaltmaya yardımcı olabileceği düşünülmektedir (31).

Operasyon Sonrası Bakım ve Takip

Operasyondan hemen sonra hastada gelişebilecek inme, omurilik iskemisi veya ekstremitelerde iskemisi gibi komplikasyonları tespit etmek için rutin nörolojik ve vasküler kontroller yapılır.

Operasyon sonrası endogreft izlemi: BTA genellikle işlemden bir ay sonra çekilir ve daha sonra herhangi bir sorun yoksa altı ayda veya yılda bir görüntüleme önerilmektedir.

Komplikasyonlar

Erken Dönem Komplikasyonlar

Endogreft yerleştirilmesi ile ilgili komplikasyonlar; greft yerleştirme sırasında tromboemboliye bağlı iskemik, aortik yan dalların kapatılmasına bağlı veya daha nadiren yerleştirme sırasında veya daha sonra ortaya çıkabilen retrograd aort diseksiyonu gibi komplikasyonları içerir. İliofemoral erişim komplikasyonları, abdominal aortanın endovasküler onarımı ile meydana gelenlerle benzerdir. Aortobronşiyal veya aortopulmoner fistül gibi komplikasyonlar nadiren meydana gelir ve genellikle endoleak nedeniyle genişleyen bir anevrizmadan kaynaklanır.

İskemik Komplikasyonlar; greftin yerleştirildiği yere göre spinal kord iskemisi, serebrovasküler iskemik, sessiz beyin embolileri, sol üst ekstremitelerde iskemik, visseral iskemiler açısından uyanık olunmalıdır (45).

İmplantasyon sonrası sendrom; erken postoperatif dönemde lökositoz, ateş, C-reaktif protein, IL-6 ve TNF-alfa gibi inflamatuvar mediatörlerin yükselmesi gibi belirtilerle karakterizedir. Endogreftin oluşturduğu endotel aktivasyonu tarafından kaynaklandığına inanılmaktadır.

Geç Dönem Komplikasyonlar

TEVAR'ın geç dönem sonuçları, tedavi edilen hastalığın doğal seyri ile birlikte endoleak, cihaz migrasyonu, katlanma veya çökme gibi cihaz komplikasyonlarının sonuçlarıyla ilişkilidir (46).

Endoleak: TEVAR sonrası endoleak insidansı, abdominal aort onarımına göre daha düşüktür ve %3,9 ila %15,3 arasında tahmin edilmektedir. Tip I bağlama yeri sızıntıları çalışmalarda en yaygın gözlenen endoleak tipidir. Endoleak için sürekli izlem gereklidir (46).

Greft Migrasyonu: Greftin (>10 mm) kaudal yönde migrasyonu, 6 ila 12 aylık bir dönemde %1 ila %2,8 oranında meydana gelebilir. Migrasyonu yatkınlaştıran faktörler gereğinden fazla aşırı boyutlandırma ve tortüöz tutunma bölgesi anatomisini içerir. Özellikle genç travma hastalarında cihazın katlanması veya çökmesi görülebilir ve yerleştirme sırasında cihazın aşırı boyutlandırılmasına veya şiddetli proksimal aort açısına bağlıdır. Bu hastalar akut aort oklüzyonu belirtileri ile başvururlar. Bu sorunların birçoğu endovasküler teknikler kullanılarak yönetilebilir (47).

SONUÇ

EVAR ve TEVAR işlemleri, aort anevrizmaları ve diseksiyonlarının tedavisinde cerrahi tedaviye alternatif ve işlemlerle ilgili tecrübe giderek artmaktadır. Endovasküler tedavilerde hasta seçimi, cihaz öncesi vasküler ölçümlerin doğru yapılması ve uygun cihaz seçimi hayati önem arz eder. Endovasküler tedavi sonrası komplikasyonlar görülebilir ve hastalar düzenli aralıklarla takibe devam edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Debono S, Nash J, Tambyraja AL, et al. Endovascular repair for abdominal aortic aneurysms. Heart (British Cardiac Society). 2021;107(22):1783-1789.
2. Alnafaie SA, Alzahrani YA, Alzahrani BS. A Comparison of Endovascular Aneurysm Repair and Open Repair for Ruptured Aortic Abdominal Aneurysms.

- Cureus. 2022;14(6):e25672.
3. Lima GBB, Dias-Neto M, Tenorio ER, et al. Endovascular Repair of Complex Aortic Aneurysms. *Advances in surgery*. 2022;56(1):305-319.
 4. Atkins AD, Reardon MJ, Atkins MD. Endovascular Management of the Ascending Aorta: State of the Art. *Methodist DeBakey cardiovascular journal*. 2023;19(2):29-37.
 5. Quaye KB, Pack N, Wilson-Byrne T, et al. Contemporary Management of Abdominal Aortic Aneurysms. *Current cardiology reports*. 2022;24(4):431-438.
 6. Torsello GF. [Endovascular aneurysm repair (EVAR) : Update D]. *Radiologie (Heidelberg, Germany)*. 2022;62(7):580-585.
 7. di Gioia CRT, Ascione A, Carletti R, et al. Thoracic Aorta: Anatomy and Pathology. *Diagnostics (Basel, Switzerland)*. 2023;13(13).
 8. Schanzer A, Oderich GS. Management of Abdominal Aortic Aneurysms. *The New England journal of medicine*. 2021;385(18):1690-1698.
 9. Pitros C, Mansi P, Kakkos S. Endografts for the treatment of abdominal aortic aneurysms with a hostile neck anatomy: A systematic review. *Frontiers in surgery*. 2022;9:872705.
 10. Cox K, Yip HCA, Geragotellis A, et al. Endovascular Solutions for Abdominal Aortic Aneurysms: Fenestrated, Branched and Custom-Made Devices. *Vascular and endovascular surgery*. 2023;15385744231185606.
 11. Jubouri M, Hussain K, Saha P, et al. Endovascular solutions for abdominal aortic aneurysms: A comparative review of clinical outcomes with custom-made endografts. *Asian cardiovascular & thoracic annals*. 2023;31(7):565-576.
 12. Bachrati PZ, La Torre G, Chowdhury MM, et al. A State-of-the-Art Review of Intra-Operative Imaging Modalities Used to Quality Assure Endovascular Aneurysm Repair. *Journal of clinical medicine*. 2023;12(9).
 13. Hensley SE, Upchurch GR, Jr. Repair of Abdominal Aortic Aneurysms: JACC Focus Seminar, Part 1. *Journal of the American College of Cardiology*. 2022;80(8):821-831.
 14. Karaolani GI, Antonopoulos CN, Georgakarakos E, et al. Colour Duplex and/or Contrast-Enhanced Ultrasound Compared with Computed Tomography Angiography for Endoleak Detection after Endovascular Abdominal Aortic Aneurysm Repair: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of clinical medicine*. 2022;11(13).
 15. Williams AB, Williams ZB. Imaging modalities for endoleak surveillance. *Journal of medical radiation sciences*. 2021;68(4):446-452.
 16. Mintz GS, Matsumura M, Ali Z, et al. Clinical Utility of Intravascular Imaging: Past, Present, and Future. *JACC Cardiovascular imaging*. 2022;15(10):1799-1820.
 17. Sirignano P, Ceruti S, Aloisi F, et al. Is Evar Feasible in Challenging Aortic Neck Anatomies? A Technical Review and Ethical Discussion. *Journal of clinical medicine*. 2022;11(15).
 18. Trabold T, Richter GM, Rosner R, et al. [Endovascular aortic repair: the hostile aneurysm neck : Morphologic definition, impact on long-term outcome, and treatment options]. *Radiologie (Heidelberg, Germany)*. 2022;62(7):563-569.
 19. Zuidema R, van der Riet C, El Moumni M, et al. Pre-operative Aortic Neck Characteristics and Post-operative Sealing Zone as Predictors of Type 1a Endoleak and Migration After Endovascular Aneurysm Repair: A Systematic Review and Meta-Analysis. *European journal of vascular and endovascular surgery : the official journal of the European Society for Vascular Surgery*. 2022;64(5):475-488.
 20. Zuccon G, D'Oria M, Gonçalves FB, et al. Incidence, Risk Factors, and Prognostic Impact of Type Ib Endoleak Following Endovascular Repair for Abdominal Aortic Aneurysm: Scoping Review. *European journal of vascular and endovascular surgery : the official journal of the European Society for Vascular Surgery*. 2023;66(3):352-361.
 21. Yanamaladoddi VR, Sarvepalli SS, Vemula SL, et al. The Challenge of Endoleaks in Endovascular Aneurysm Repair (EVAR): A Review of Their Types and Management. *Cureus*. 2023;15(5):e39775.
 22. Wong KHF, Zlatanovic P, Bosanquet DC, et al. Antithrombotic Therapy for Aortic Aneurysms: A Systematic Review and Meta-Analysis. *European journal of vascular and endovascular surgery : the official journal of the European Society for Vascular Surgery*. 2022;64(5):544-556.
 23. Golledge J, Thanigaimani S, Powell JT, et al. Pathogenesis and management of abdominal aortic aneurysm. *European heart journal*. 2023;44(29):2682-2697.
 24. Loschi D, Melloni A, Kahlberg A, et al. Kidney protection in thoracoabdominal aortic aneurysm surgery. *The Journal of cardiovascular surgery*. 2021;62(4):326-338.
 25. Raffort J, Lareyre F, Katsiki N, et al. Contrast-induced Nephropathy in Non-cardiac Vascular Procedures, A Narrative Review: Part 1. *Current vascular pharmacology*. 2022;20(1):3-15.
 26. Mansour W, Capoccia L, Sirignano P, et al. Clinical and Functional Impact of Hypogastric Artery Exclusion During EVAR. *Vascular and endovascular surgery*. 2016;50(7):484-490.
 27. Spanos K, Karathanos C, Giannoukas AD. Redefining the pathophysiology of post-implantation syndrome after endovascular aortic aneurysm repair. *Vascular*. 2017;25(1):110.
 28. Ohmori T, Hiraoka A, Chikazawa G, et al. Mid-Term Outcomes of Late Open Conversion with Endograft Preservation for Sac Enlargement after Endovascular Abdominal Aortic Aneurysm Repair. *Annals of vascular surgery*. 2023;88:300-307.
 29. You YJ, Ko SM. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings of Bicuspid Aortic Valve and Related Abnormalities of the Heart and Thoracic Aorta. *Korean journal of radiology*. 2023;24(10):960-973.
 30. Gedney R, Wooster M. Thoracic Aortic Aneurysms and Arch Disease. *The Surgical clinics of North America*. 2023;103(4):615-627.

31. Amabile A, Lewis E, Costa V, et al. Spinal cord protection in open and endovascular approaches to thoracoabdominal aortic aneurysms. *Vascular*. 2023;31(5):874-883.
32. Keegan A, Hicks CW. Surgical Decision-Making and Outcomes in Open Versus Endovascular Repair for Various Vascular Diseases. *Anesthesiology clinics*. 2022;40(4):627-644.
33. Frisiras A, Giannas E, Bobotis S, et al. Comparative Analysis of Morbidity and Mortality Outcomes in Elderly and Nonelderly Patients Undergoing Elective TEVAR: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of clinical medicine*. 2023;12(15).
34. Harik L, Lau C. Open and endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysm-a narrative review. *Journal of thoracic disease*. 2023;15(7):3984-3997.
35. Rohlffs F, Grandi A, Panuccio G, et al. Endovascular Options for the Ascending Aorta and Aortic Arch: A Scoping Review. *Annals of vascular surgery*. 2023;94:102-118.
36. Raavi L, Garg P, Hussain MWA, et al. Mycotic Thoracic Aortic Aneurysm: Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *Cureus*. 2022;14(11):e31010.
37. Al-Tawil M, Geragotellis A, Jubouri M, et al. Population risk profile analysis of acute uncomplicated type B aortic dissection patients undergoing thoracic endovascular aortic repair. *Asian cardiovascular & thoracic annals*. 2023;31(7):549-556.
38. Rudra P, Cardoso R, Echevarria S, et al. Early Versus Delayed Thoracic Endovascular Aortic Repair for Blunt Traumatic Aortic Injury: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cureus*. 2023;15(6):e41078.
39. Wang C, Pozzoli A, von Segesser LK, et al. Management of left subclavian artery in type B aortic dissection treated with thoracic endovascular aorta repair. *Journal of vascular surgery*. 2023;77(5):1553-1561.e1552.
40. Nienaber CA, Kische S, Akin I, et al. Strategies for subacute/chronic type B aortic dissection: the Investigation Of Stent Grafts in Patients with type B Aortic Dissection (INSTEAD) trial 1-year outcome. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2010;140(6 Suppl):S101-108; discussion S142-S146.
41. Vilacosta I, Ferrera C, San Román A. Acute aortic syndrome. *Medicina clinica*. 2023.
42. Qiu C, Li Z, Dai X, et al. Technical details of thoracic endovascular aortic repair with fenestrations for thoracic aortic pathologies involving the aortic arch: A Chinese expert consensus. *Frontiers in cardiovascular medicine*. 2022;9:1056229.
43. Sulzer T, Tenorio ER, Mesnard T, et al. Intraoperative complications during standard and complex endovascular aortic repair. *Seminars in vascular surgery*. 2023;36(2):189-201.
44. Atkins AD, Atkins MD. Branched and Fenestrated Aortic Endovascular Grafts. *Methodist DeBakey cardiovascular journal*. 2023;19(2):15-23.
45. de Boer M, Qasabian R, Dubenec S, et al. The failing endograft-A systematic review of aortic graft explants and associated outcomes. *Vascular*. 2023;31(4):623-636.
46. Chait J, Tenorio ER, Hofer JM, et al. Five-year outcomes of physician-modified endografts for repair of complex abdominal and thoracoabdominal aortic aneurysms. *Journal of vascular surgery*. 2023;77(2):374-385.e374.
47. Kwan KJS, Li HL, Chan YC, et al. Safety and Efficacy of Inner Branched Stent-Graft in the Treatment of Aortic Arch Disease: A Systematic Review. *Journal of endovascular therapy : an official journal of the International Society of Endovascular Specialists*. 2023;15266028231197395.

TORAKAL AORT ANEVİZMALARININ CERRAHİ TEDAVİSİ

Anıl TEKİN¹

GİRİŞ

Torakal aort anevrizmaları ve eşlik eden rüptür/diseksiyon gibi patolojiler önemli bir morbidite ve mortalite sebebi olup, tedavisinde cerrahi onarım önemli bir yer tutmaktadır. Minimal invaziv yaklaşımlar, özellikle inen aort anevrizmaları için cerrahi ihtiyacı azaltmış olsa da; torakal aortun açık onarımı, primer hastalık ve torakal aort stent-greft yerleştirme (endovasküler tedavi) komplikasyonlarının yönetimi için gerekli olmaya devam etmektedir. Bu bölümde torakal aort anevrizmaları ana hatlarıyla ele alınacak, cerrahi onarım prensipleri ve sonuçları ile tartışılacaktır.

CERRAHİ ONARIM ENDİKASYONLARI

Torakal aortun cerrahi onarımı, çıkan torakal aortun anevrizması ve akut diseksiyonu dahil olmak üzere total aortik arkı içeren olgular; eş zamanlı koroner arter by-pass veya kapak cerrahisi gerektiren olgular için halen altın standart yöntemdir.

İnen torakal aort patolojilerinde yeni gelişen endovasküler onarım yöntemleri ile beraber stent greft ile onarım ön planda yer almakla birlikte; endovasküler yaklaşım için uygun olmayan (geniş açılanma, büyük arterleri içine alan anevrizma gibi) inen torakal aort patolojilerinde veya endovasküler onarım komplikasyonlarının düzeltilmesinde de cerrahi onarım hala gerekli ve önemlidir.

Aort anevrizmalarında onarım kararı verilebilmesi için çap veya genişleme kriterleri aşağıdaki gibi özetlenebilir (1):

1. Çıkan Aort Anevrizmaları

- Ek risk faktörleri olmayan hastalar için : >5,5 cm aort çapı (örn. dejeneratif torakal aort anevrizması [dTAA] (2,4).
- Marfan sendromu (yüksek risk özelliklerinin yokluğunda) ve Ehlers-Danlos sendromu gibi sendromik durumların yanı sıra ailesel torakal aort anevrizması (TAA) veya diseksiyonu (TAAD) veya biküspit aortik kapak (BAV) gibi sendromik olmayan durumlar da dahil olmak üzere genetik yatkınlıklarla ilişkili TAA'lı hastalar için: 5,0 cm (5,6).
- Biküspit aort kapağı (BAV) için, 5cm eşik olup, >5,5 cm kesin operasyon endikasyonudur.
- Kalp cerrahisi için başka bir endikasyonu olan BAV hastaları için çıkan aort çapının >4,5 cm olması onarım gerektirir.
- Turner sendromu için çıkan aort çapı eşiği, aortik boyut indeksi (ASI) kullanılarak daha iyi tanımlanabilir ve ASI >2,5 olduğunda ameliyat önerilir (7).
- Loey-Dietz sendromlu hastalarda transözofageal ekokardiyografi (TEE) ile >4,2 cm veya bilgisayarlı tomografi (BT)/manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile 4,4 - 4,6 cm çıkan aort çapları operasyon endikasyonu açısından önerilen değerlerdir (8).
- Aort boyut indeksi (ASI) >2,75 olan küçük boyutlu hastalar için daha küçük aort çaplarında TAA onarımı önermek makul olabilir (9,10).

¹ Uzm.Dr., Atatürk Devlet Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, aniltekin@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-7663-1210

Paraanastomotik psödoanevrizma, açık torasik aort onarımını takiben görülen potansiyel bir geç komplikasyondur ve genellikle greft enfeksiyonu ortamında ortaya çıkar. Stent-greft yerleştirme ile endovasküler onarım, reoperatif komplikasyonlardan kaçınmak için uygun anatomiye sahip hastalar için makul bir seçenektir, ancak greft reinfeksiyonu yaygın olarak meydana geldiğinden sadece geçici bir önlem olabilir (74).

SONUÇ

Aort kökü, sinüsler, çıkan aorta, arkus ve inen aortanın tutulumu onarımın niteliğini belirler. Torakal aortun onarımında açık, endovasküler ve hibrid cerrahi teknikler kullanılır. İnen torakal aort hastalığı olan hastalar için endovasküler tedavi tercih edilen tedavi olarak ortaya çıkmaktadır. Çıkan aort, ark ve çoğu torakoabdominal aort patolojilerini yönetmek için açık veya hibrit onarım gereklidir. Çıkan aort ve ark onarımları sırasında, beyin hasarını en aza indirmek için derin hipotermik dolaşım durması, retrograd serebral perfüzyon ve selektif antegrad serebral perfüzyon teknikleri tek başına veya birlikte kullanılır. Torakoabdominal onarımlar sırasında renal veya visseral damarların seçici perfüzyonu ile birlikte tek başına distal aortik perfüzyon kullanılabilir.

Çıkan aortu veya aortik arkı etkileyen patolojilerin onarımı, aort kökünü içerebilir ve koroner arter reimplantasyonunu gerektirebilir. Bu hastalarda aort kapak replasmanı veya onarımı da gerekebilir. Önemli aort kökü genişlemesi olmayan hastalar için kapak koruyucu aort kökü replasmanı önerilir. İnen torasik aortun açık onarımı genellikle torakotomi yoluyla yapılır, ancak karın içine uzatma gerekebilir. Bu operasyon genellikle tam kardiyopulmoner by-pass veya kardiyopleji gerektirmez. Omuriliği korumaya yönelik önlemler genellikle önerilir. Patent alt interkostal arterlerin (T8 ila T12) yeniden implantasyonu önemlidir çünkü bu arterlerin onarımının yapılmaması nörolojik defisitlerle daha sık ilişkilidir.

Açık torasik aort anevrizması onarımını takiben mortalite hala yüksek olmakla beraber aortik ark ve infrarenal uzanım gösteren anevrizmalar en yüksek morbidite ve mortalite oranlarına sahiptir. Rüptüre veya diseksiyon olmuş torakoabdominal anevrizma için acil cerrahi, hastaların yaklaşık yüzde 30'unda

meydana gelen ciddi postoperatif komplikasyonlarla birlikte; en az yüzde 40'luk bir mortalite oranıyla ilişkilidir. Perioperatif morbidite; kardiyovasküler (örn. miyokard enfarktüsü), pulmoner olaylar ve beynin (inme), omurganın (parapleji, paraparezi), iç organların (bağırsak enfarktüsü, akut böbrek hasarı, diyaliz gerektiren böbrek yetmezliği) ve ekstremitenin (kritik uzuv iskemisi) yetersiz perfüzyonuna bağlı iskemik komplikasyonlardan kaynaklanır. Uzun dönem morbidite ve mortalite kardiyovasküler olaylar ve diğer bölgelerdeki büyük damar anevrizması ile ilişkilidir.

KAYNAKLAR

1. 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. *Circulation* 2010; 121:e266.
2. Ergin MA, Spielvogel D, Apaydin A, et al. Surgical treatment of the dilated ascending aorta: when and how? *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1834.
3. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. Surgical intervention criteria for thoracic aortic aneurysms: a study of growth rates and complications. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1922.
4. Booher AM, Eagle KA. Diagnosis and management issues in thoracic aortic aneurysm. *Am Heart J* 2011; 162:38.
5. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. Penetrating ulcer of the thoracic aorta: what is it? How do we recognize it? How do we manage it? *J Vasc Surg* 1998; 27:1006.
6. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000; 342:673.
7. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007; 116:1663.
8. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006; 355:788.
9. Zafar MA, Li Y, Rizzo JA, et al. Height alone, rather than body surface area, suffices for risk estimation in ascending aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 155:1938.
10. Ziganshin BA, Zafar MA, Elefteriades JA. Descending threshold for ascending aortic aneurysmectomy: Is it time for a "left-shift" in guidelines? *J Thorac Cardio-*

- vasc Surg 2019; 157:37.
11. Appoo JJ, Tse LW, Pozeg ZI, et al. Thoracic aortic frontier: review of current applications and directions of thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Can J Cardiol* 2014; 30:52.
 12. Fattori R, Cao P, De Rango P, et al. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61:1661.
 13. Cheung AT. An evolving role of anesthesiologists in the management of thoracic aortic diseases. *Anesth Analg* 2010; 111:259.
 14. Moskowitz DM, Kahn RA, Konstadt SN, et al. Intraoperative transoesophageal echocardiography as an adjuvant to fluoroscopy during endovascular thoracic aortic repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1999; 17:22.
 15. Jacobs MJ, Eijssman L, Meylaerts SA, et al. Reduced renal failure following thoracoabdominal aortic aneurysm repair by selective perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14:201.
 16. Takayama H, Borger MA. Preventing spinal cord injury during thoracic aortic surgery: simpler than we thought? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149:366
 17. Di Luozzo G. Visceral and spinal cord protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair: clinical and laboratory update. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145:S135.
 18. Lima B, Nowicki ER, Blackstone EH, et al. Spinal cord protective strategies during descending and thoracoabdominal aortic aneurysm repair in the modern era: the role of intrathecal papaverine. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 143:945.
 19. Cambria RP, Davison JK, Carter C, et al. Epidural cooling for spinal cord protection during thoracoabdominal aneurysm repair: A five-year experience. *J Vasc Surg* 2000; 31:1093.
 20. Kim WH, Park MH, Kim HJ, et al. Potentially modifiable risk factors for acute kidney injury after surgery on the thoracic aorta: a propensity score matched case-control study. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94:e273.
 21. Cotton BA, Au BK, Nunez TC, et al. Predefined massive transfusion protocols are associated with a reduction in organ failure and postinjury complications. *J Trauma* 2009; 66:41.
 22. Waldow T, Szlapka M, Haferkorn M, et al. Prospective clinical trial on dosage optimizing of tranexamic acid in non-emergency cardiac surgery procedures. *Clin Hemorheol Microcirc* 2013; 55:457.
 23. Goksedef D, Panagopoulos G, Nassiri N, et al. Intraoperative use of recombinant activated factor VII during complex aortic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 143:1198.
 24. Yoo JS, Kim JB, Joo Y, et al. Deep hypothermic circulatory arrest versus non-deep hypothermic beating heart strategy in descending thoracic or thoracoabdominal aortic surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014; 46:678.
 25. Kulik A, Castner CF, Kouchoukos NT. Outcomes after thoracoabdominal aortic aneurysm repair with hypothermic circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 141:953.
 26. Yan TD, Bannon PG, Bavaria J, et al. Consensus on hypothermia in aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg* 2013; 2:163.
 27. Livesay JJ, Cooley DA, Duncan JM, et al. Open aortic anastomosis: improved results in the treatment of aneurysms of the aortic arch. *Circulation* 1982; 66:1122.
 28. Coselli JS, Crawford ES, Beall AC Jr, et al. Determination of brain temperatures for safe circulatory arrest during cardiovascular operation. *Ann Thorac Surg* 1988; 45:638.
 29. Ergin MA, Galla JD, Lansman sL, et al. Hypothermic circulatory arrest in operations on the thoracic aorta. Determinants of operative mortality and neurologic outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107:788.
 30. Kapadia MR, Popowich DA, Kibbe MR. Modified prosthetic vascular conduits. *Circulation* 2008; 117:1873.
 31. Smith TA, Gatens S, Andres M, et al. Hybrid repair of thoracoabdominal aortic aneurysms involving the visceral vessels: comparative analysis between number of vessels reconstructed, conduit, and gender. *Ann Vasc Surg* 2011; 25:64.
 32. Chiesa R. New frontiers in thoracic and thoracoabdominal aortic repair. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2015; 56:685.
 33. Quinones-Baldrich W, Jimenez JC, DeRubertis B, Moore WS. Combined endovascular and surgical approach (CESA) to thoracoabdominal aortic pathology: A 10-year experience. *J Vasc Surg* 2009; 49:1125.
 34. Gkremoutis A, Schmandra T, Meyn M, et al. Hybrid approach to emergent and urgent treatment of complex thoracoabdominal aortic pathology. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014; 48:407.
 35. Richards JM, Nimmo AF, Moores CR, et al. Contemporary results for open repair of suprarenal and type IV thoracoabdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 2010; 97:45.
 36. Zehr KJ, Orszulak TA, Mullany CJ, et al. Surgery for aneurysms of the aortic root: a 30-year experience. *Circulation* 2004; 110:1364.
 37. Lewis CT, Cooley DA, Murphy MC, et al. Surgical repair of aortic root aneurysms in 280 patients. *Ann Thorac Surg* 1992; 53:38.
 38. Arabkhani B, Mookhoek A, Di Centa I, et al. Reported Outcome After Valve-Sparing Aortic Root Replacement for Aortic Root Aneurysm: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Ann Thorac Surg* 2015; 100:1126.
 39. Veldtman GR, Connolly HM, Orszulak TA, et al. Fate of bicuspid aortic valves in patients undergoing aortic root repair or replacement for aortic root enlargement. *Mayo Clin Proc* 2006; 81:322.
 40. Ishimitsu T, Tsukada K, Ohta S, et al. Increased cardiovascular risk in long-term hemodialysis patients carrying deletion allele of ACE gene polymorphism. *Am J Kidney Dis* 2004; 44:466.
 41. Sarsam MA, Yacoub M. Remodeling of the aortic valve anulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105:435.
 42. Youssefi P, Zacek P, Debauchez M, Lansac E. Valve-Sparing Aortic Root Replacement Using the Remodeling Technique With Aortic Annuloplasty: Tricuspid Valves With Repair of Specific Lesion Sets: How I Teach It.

- Ann Thorac Surg 2019; 107:1592.
43. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968; 23:338.
 44. Crawford ES, Coselli JS. Replacement of the aortic arch. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 3:194.
 45. Coselli JS, Büket S, Djukanovic B. Aortic arch operation: current treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1995; 59:19.
 46. Safi HJ, Brien HW, Winter JN, et al. Brain protection via cerebral retrograde perfusion during aortic arch aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:270.
 47. Deeb GM, Jenkins E, Bolling SF, et al. Retrograde cerebral perfusion during hypothermic circulatory arrest reduces neurologic morbidity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:259.
 48. Okita Y, Takamoto S, Ando M, et al. Mortality and cerebral outcome in patients who underwent aortic arch operations using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: no relation of early death, stroke, and delirium to the duration of circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:129.
 49. Angeloni E, Benedetto U, Takkenberg JJ, et al. Unilateral versus bilateral antegrade cerebral protection during circulatory arrest in aortic surgery: a meta-analysis of 5100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147:60.
 50. Kazui T, Inoue N, Yamada O, Komatsu S. Selective cerebral perfusion during operation for aneurysms of the aortic arch: a reassessment. *Ann Thorac Surg* 1992; 53:109.
 51. Spielvogel D, Strauch JT, Minanov OP, et al. Aortic arch replacement using a trifurcated graft and selective cerebral antegrade perfusion. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:S1810.
 52. Strauch JT, Spielvogel D, Lauten A, et al. Technical advances in total aortic arch replacement. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:581.
 53. Vallabhajosyula P, Jassar AS, Menon RS, et al. Moderate versus deep hypothermic circulatory arrest for elective aortic transverse hemiarch reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2015; 99:1511.
 54. Hino Y, Okada K, Oka T, et al. Extended replacement of the thoracic aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 43:176.
 55. Folkmann S, Weiss G, Pisarik H, et al. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair after frozen elephant trunk procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015; 47:115.
 56. Karck M, Chavan A, Hagl C, et al. The frozen elephant trunk technique: a new treatment for thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125:1550.
 57. Shrestha M, Beckmann E, Krueger H, et al. The elephant trunk is freezing: The Hannover experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149:1286.
 58. Schurink GW, Peppelenbosch AG, Mees BM, et al. Strategies to prevent spinal cord ischemia in thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2015; 56:281.
 59. Svensson LG, Hess KR, D'Agostino RS, et al. Reduction of neurologic injury after high-risk thoracoabdominal aortic operation. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:132.
 60. Kouchoukos NT, Rokkas CK. Hypothermic cardiopulmonary bypass for spinal cord protection: rationale and clinical results. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1940.
 61. Connolly JE. Hume Memorial lecture. Prevention of spinal cord complications in aortic surgery. *Am J Surg* 1998; 176:92.
 62. McGarvey ML, Cheung AT, Szeto W, Messe SR. Management of neurologic complications of thoracic aortic surgery. *J Clin Neurophysiol* 2007; 24:336.
 63. Omura A, Yamanaka K, Miyahara S, et al. Early patency rate and fate of reattached intercostal arteries after repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147:1861.
 64. Zoli S, Roder F, Etz CD, et al. Predicting the risk of paraplegia after thoracic and thoracoabdominal aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 2010; 90:1237.
 65. Conrad MF, Ergul EA, Patel VI, et al. Evolution of operative strategies in open thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2011; 53:1195.
 66. Mastroberto P, Chello M. Emergency thoracoabdominal aortic aneurysm repair: clinical outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118:477.
 67. Aftab M, Songdechakraiut T, Green SY, et al. Contemporary outcomes of open thoracoabdominal aortic aneurysm repair in octogenarians. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149:S134.
 68. Johns N, Jamieson RW, Ceresa C, et al. Contemporary outcomes of open repair of thoracoabdominal aortic aneurysm in young patients. *J Cardiothorac Surg* 2014; 9:195.
 69. Crawford RS, Pedraza JD, Chung TK, et al. Functional outcome after thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008; 48:828.
 70. Achneck HE, Rizzo JA, Tranquilli M, Elefteriades JA. Safety of thoracic aortic surgery in the present era. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:1180.
 71. Shapira OM, Aldea GS, Cutter SM, et al. Improved clinical outcomes after operation of the proximal aorta: a 10-year experience. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1030.
 72. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al. Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993; 17:357.
 73. Svensson LG, Coselli JS, Safi HJ, et al. Appraisal of adjuncts to prevent acute renal failure after surgery on the thoracic or thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg* 1989; 10:230.
 74. O'Connor DJ, Vouyouka A, Ellozy SH, et al. Stent graft repair of paraanastomotic aneurysms after open descending thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Vasc Surg* 2013; 27:693.

ABDOMİNAL AORT ANEVRİZMALARININ CERRAHİ TEDAVİSİ

Onur GELDİ¹

GİRİŞ

“Anevrizma” kelimesi Yunanca “aneurusma” kelimesinden türetilmiştir ve genişleme anlamına gelmektedir. Abdominal aort anevrizması (AAA), abdominal aortun bir segmentinde patolojik bir genişleme olmasıdır ve daha sonra yırtılmaya yol açabilir (1). Abdominal aort anevrizmasının (AAA) onarımı için abdominal aortun cerrahi olarak değiştirilmesi ilk olarak 1952’de tarif edilmiştir (2). Protez malzemeleri orjinal olarak kullanılan arteriyel homogreftlerin yerini alırken, ameliyatın teknik işleyişi yaklaşık 70 yıldır büyük ölçüde değişmeden kalmıştır. Abdominal anevrizmanın açık cerrahi onarımının güvenli, yaygın olarak uygulanabilir ve anevrizma rüptürünü önlemede etkili olduğu kanıtlanmıştır (3).

ABDOMİNAL AORT ANEVRİZMASININ SINIFLANDIRILMASI

Abdominal aort anevrizmaları (AAA’lar) genellikle renal arterlerle olan ilişkisine göre sınıflandırılır (4).

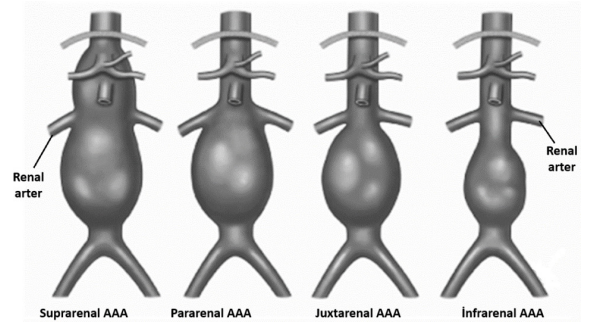
Suprarenal AAA: Anevrizma, bir veya daha fazla visseral arterin çıkışını içerir, ancak toraks içine uzanmaz.

Pararenal AAA: Renal arterler anevrizmal aorttan çıkar, ancak superior mezenterik arter seviyesindeki aort anevrizmal değildir.

Jukstarenal AAA: Anevrizma, renal arterlerin kökenlerinin hemen ötesinden kaynaklanır. Renal ar-

terlerin distalinde anevrizmal olmayan aort segmenti yoktur, ancak renal arterler seviyesindeki aort anevrizmal değildir.

İnfrarenal AAA: Anevrizma, renal arterlerin distalinden kaynaklanır. Anevrizmal olmayan aortanın renal arterlerin çıkış noktasının distalinde uzanan bir segmenti vardır.



Resim 1. Abdominal aort anevrizmalarının sınıflandırılması (4)

AÇIK AORTİK ONARIM İÇİN GÜNCEL ENDİKASYONLAR

Endovasküler Anevrizma Onarımının (Endovascular Aneurysm Repair-EVAR) yaygın olarak benimsenmesi, AAA’nın tedavisini kalıcı olarak değiştirmiş ve EVAR onarım endikasyonlarını karşılayan çoğu hastada tercih edilen tedavi yöntemi haline gelmiştir. Bununla birlikte, mevcut “EVAR çağında” açık cerrahinin EVAR ve yeni kompleks endovasküler aortik

¹ Uzm.Dr., Atatürk Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, doctor_onur@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0001-8567-7640

için uygunluğu, yaşam beklentisi, hasta tercihleri ve dahil olmak üzere ihtiyaç ve beklentiler (cinsel işlevin önemi ve hastanın yaşam boyu gözetim ve takip için beklenen uyumu) göz önünde bulundurulmalıdır. Genç, uzun yaşam beklentisi olan (>10-15 yıl), komorbiditelerin az olduğu hastalarda açık cerrahi tercih edilebilir. Sınırlı yaşam beklentisi(<2-3 yıl) olan hastalarda, örneğin terminal kanser veya ileri kalp yetersizliği olan hastalarda önerilmemektedir (27).

Bu nedenle, Bir AAA'nın ne zaman ve nasıl ameliyat edileceğine karar verilmesi dikkate alınması gereken çok sayıda değişkenle birlikte son derece karmaşıktır. Çok detaylı tavsiyelerde bulunmak mümkün değildir ve bireyselleştirilmiş karar verme için bir dereceye kadar özgürlük ve mümkün olan her durumda hasta seçimine saygı göstermek gibi hususlara izin vermek önemlidir (27).

KAYNAKLAR

1. Anagnostakos J, Lal BK. Abdominal aortic aneurysms. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 2021 Mar-Apr;65:34-43. doi: 10.1016/j.pcad.2021.03.009.
2. Messina L, Schanzer A. Two decades of endovascular abdominal aortic aneurysm repair: enormous progress with serious lessons learned. *Journal of American Heart Association*. 2012 Jun; 1(3): e000075. doi: 10.1161/JAHA.111.000075
3. Becquemin JP, Pillet JC, Lescalie F, et al. A randomized controlled trial of endovascular aneurysm repair versus open surgery for abdominal aortic aneurysms in low- to moderate-risk patients. *Journal of Vascular Surgery* 2011;53:1167. doi: 10.1016/j.jvs.2010.10.124
4. Dalman R. L. MD, Mell M. MD. (2018). Overview of abdominal aortic aneurysm. Collins (Ed.) *UpToDate*. Retrieved November 1, 2019, from www.uptodate.com
5. Sharafuddin MJ. Abdominal Aortic Aneurysms: Open Surgical Treatment. *Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular therapy 10th Edition*. Chapter 73.
6. Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, et al. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. *Journal of Vascular Surgery*. 2018;67(1):2-77.e2. doi: 10.1016/j.jvs.2017.10.044.
7. Faggiano P, Bonardelli S, De Feo S, et al. Preoperative cardiac evaluation and perioperative cardiac therapy in patients undergoing open surgery for abdominal aortic aneurysms: effects on cardiovascular outcome. *Annals of Vascular Surgery* 2012; 26:156. doi:10.1016/j.avsg.2011.06.019.
8. Chaikof EL, Brewster DC, Dalman RL, et al. SVS practice guidelines for the care of patients with an abdominal aortic aneurysm: executive summary. *Journal of Vascular Surgery* 2009; 50:880. doi: 10.1016/j.jvs.2009.07.001.
9. Scali ST, Beck A, Sedrakyan A, et al. Editor's Choice - Optimal Threshold for the Volume-Outcome Relationship After Open AAA Repair in the Endovascular Era: Analysis of the International Consortium of Vascular Registries. *European Journal of Vascular Endovascular Surgery* 2021; 61:747. doi: 10.1016/j.ejvs.2021.02.018
10. Prinszen M, Buskens E, Nolthenius RP, et al. Sexual dysfunction after conventional and endovascular AAA repair: results of the DREAM trial. *Journal of Endovascular Therapy* 2004; 11:613. doi: 10.1583/04-1280R.1
11. Picel AC, Kansal N. Essentials of endovascular abdominal aortic aneurysm repair imaging: preprocedural assessment. *American Journal of Roentgenology* 2014;203(4):W347-W357. doi: 10.2214/AJR.13.11735
12. Martin MC, Giles KA, Pomposelli FB, et al. National outcomes after open repair of abdominal aortic aneurysms with visceral or renal bypass. *Annals of Vascular Surgery* 2010; 24:106. doi: 10.1016/j.avsg.2009.09.008
13. Horinouchi H, Sofue K, Nishii T, et al. CT angiography with 15 mL contrast material injection on time-resolved imaging for endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *European Journal of Radiology* 2020;126:108861. doi: 10.1016/j.ejrad.2020.108861
14. Cambria RP, Brewster DC, Abbott WM, et al. Transperitoneal versus retroperitoneal approach for aortic reconstruction: a randomized prospective study. *Journal of Vascular Surgery*. 1990;11(2):314-325. doi:10.1067/mva.1990.17353.
15. Teixeira PG, Woo K, Abou-Zamzam AM, et al. The impact of exposure technique on perioperative complications in patients undergoing elective open abdominal aortic aneurysm repair. *Journal of Vascular Surgery*.2016;63(5):1141-1146. doi: 10.1016/j.jvs.2015.12.025
16. Borkon MJ, Zaydfudim V, Carey CD, et al. Retroperitoneal repair of abdominal aortic aneurysms offers postoperative benefits to male patients in the Veterans Affairs Health System. *Annals of Vascular Surgery*.2010;24(6):728-732. doi: 0.1016/j.avsg.2010.02.026.
17. Sieunarine K, Lawrence-Brown MM, Goodman MA. Comparison of transperitoneal and retroperitoneal approaches for infrarenal aortic surgery: early and late results. *Cardiovascular Surgery*. 1997;5(1):71-76. doi: 10.1016/s0967-2109(96)00035-x.
18. Deery SE, Zettervall SL, O'Donnell TFX, et al. Transabdominal open abdominal aortic aneurysm repair is associated with higher rates of late reintervention and readmission compared with the retroperitoneal approach. *Journal of Vascular Surgery*. 2020;71(1):39-45.e1. doi: 10.1016/j.jvs.2019.03.045
19. Muehling BM, Ortlieb L, Oberhuber A, et al. Track management reduces the systemic inflammatory response and organ failure following elective infrarenal aortic aneurysm repair. *Interactive Cardiovascular Thoracic Surgery* 2011; 12:784. doi: 10.1510/icvts.2010.262337.
20. Coscas R, Greenberg RK, Mastracci TM, et al. Associated factors, timing, and technical aspects of late failure following open surgical aneurysm repairs. *Jour-*

- nal of Vascular Surgery* 2010; 52:272. doi: 10.1016/j.jvs.2010.03.007.
21. Blair R, Harkin D, Johnston D, Lim, et all. Open Surgery for Abdominal Aortic Aneurysm: 980 Consecutive Patient Outcomes from a High-Volume Centre in the United Kingdom. *Vascular and Endovascular Surgery*. 2023 Jan30;15385744221149585. doi: 10.1177/15385744221149585.
 22. Bahia SS, Holt PJ, Jackson D, et al. Systematic review and meta-analysis of long-term survival after elective infrarenal abdominal aortic aneurysm repair 1969-2011: 5 year survival remains poor despite advances in medical care and treatment strategies. *European Journal of Vascular Endovascular Surgery* 2015;50:320-30. doi: 10.1016/j.ejvs.2015.05.004
 23. Bozkurt K, Şırlak M. *Periferik Arter ve Ven Hastalıkları Ulusal Tedavi Kılavuzu* 2021. Abdominal ve Periferik Arter Anevrizmaları(170-194).
 24. Yei K, Mathlouthi A, Naazie I, et all. Long-term Outcomes Associated With Open vs Endovascular Abdominal Aortic Aneurysm Repair in a Medicare-Matched Database. *JAMA Network Open* 2022 May 2;5(5):e2212081. doi: 10.1001/jamanetworkopen.2022.12081.
 25. Yokoyama Y, Kuno T, Takagi H. Meta-analysis of phase-specific survival after elective endovascular versus surgical repair of abdominal aortic aneurysm from randomized controlled trials and propensity score-matched studies. *Journal of Vascular Surgery* 2020 Oct;72(4):1464-1472.e6. doi:10.1016/j.jvs.2020.03.041.
 26. Li B, Khan S, Salata K, et all. A systematic review and meta-analysis of the long-term outcomes of endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *Journal of Vascular Surgery* 2019 Sep;70(3):954-969. e30. doi: 10.1016/j.jvs.2019.01.076.
 27. Wanhainen A, Verzini F, Herzelee VI, et all. Editor's Choice - European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2019 Clinical Practice Guidelines on the Management of Abdominal Aorto-iliac Artery Aneurysms. *European Journal of Vascular Endovascular Surgery* 2019 Jan;57(1):8-93. doi: 10.1016/j.ejvs.2018.09.020.

DEV HÜCRELİ ARTERİT

Zeynep KAYA¹

GİRİŞ

Temporal arterit olarak da bilinen dev hücreli arterit (DHA), Takayasu arteriti ve Cogan sendromu ile birlikte büyük damar vaskülitleri olarak sınıflandırılmaktadır ve aort veya dallarının inflamasyonu ile karakterizedir (1). DHA, 50 yaşın üzerindeki insanları etkileyen, en sık görülen büyük damar vaskülitidir (2). DHA, aort veya dallarını (çoğunlukla subklavian ve aksiller arterler, karotid arterler ve dalları ve vertebral arterleri) etkiler. DHA patofizyolojisi kısmen anlaşılmış olup, hem doğal bağışıklık hücreleri (dendritik hücreler, monositler ve makrofajlar) hem de adaptif immün hücreler (interferon ve IL-17 üreten T hücreleri) rol oynar (3).

DHA, yaklaşık 100 yıl önce ilk olarak temporal arter biyopsilerinde (TAB) granüloamatöz arterit ile karakterize idiyopatik bir inflamatuvar durum olan temporal arterit olarak tanımlanmıştır (4). Bu hastaların; konstitüsyonel semptomlar geliştirdiği, polimiyaljiya romatika (PMR) benzeri tablo ile prezente olabildiği ve ekstrasvasküler inflamasyonun özelliklerini barındırdığı gözlenmiştir (5). Daha sonraki birkaç otopsi çalışması, aort ve diğer büyük damarlarda inflamasyonun varlığını tespit etmiştir (6,7). 21. yüzyılın başlarında görüntüleme tekniklerinin gelişmesi, büyük damar tutulumlarının daha iyi anlaşılmasını sağlamıştır (8,9). Son zamanlarda DHA'nın orta ve büyük arter iflamasyonunun geniş bir fenotipik spektrumunu kapsadığı kabul edilmektedir. Büyük

damar-DHA, kranial-DHA ve kranyal tutulumlu büyük damar-DHA terimleri, terminolojide kullanılmaktadır (10).

TANI

DHA, American College of Rheumatology 1990 kriterlerine göre aşağıdaki kriterlerden 3 veya daha fazla kriterin varlığını gerektirir:

- Başlangıç yaşı ≥ 50
- Yeni başlayan lokalize baş ağrısı
- Temporal arter bölgesinde palpasyonda hassasiyet veya nabzın azalması
- Eritrosit sedimentasyon hızı ≥ 50 mm/saat
- Mononükleer hücreli vaskülit veya dev hücre infiltratları olan granüloamatöz inflamasyonu gösteren anormal arter biyopsisi (11).

Bununla birlikte, vasküler görüntüleme ile ilerlemelerle, DHA'nın sadece temporal arterlere spesifik olmayıp, sistemik bir hastalık olduğu, büyük arter stenozu veya aort tutulumu (aortit, anevrizma oluşumu veya diseksiyon) gibi inflamatuvar süreçlere neden olduğu bilinmektedir (12,13). Mononükleer hücre infiltratı veya granüloamatöz inflamasyon içeren temporal arter biyopsisi, tanı için standart olmaya devam etmektedir. Son derece spesifik olmasına rağmen, temporal arter biyopsisinin duyarlılığı zamanla azalmıştır ve bu durum, DHA'lı birçok hastaya histolojik kanıt olmadan teşhis konulduğu gerçeğini göstermektedir (14). Vasküler görüntüleme, DHA'nın tanısı

¹ Uzm.Dr., Malatya Eğitim Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları AD., Romatoloji BD., zeynepkaya00@gmail.com
ORCID ID: 0000-0002-2048-0721

vuzların oluşabilmesi için uzun vadeli takip verileri zorunludur.

KAYNAKLAR

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65:1–11.
- Mahr A, Belhassen M, Paccalin M, et al. Characteristics and management of giant cell arteritis in France: a study based on national health insurance claims data. *Rheumatol Oxf Engl* 2020;59:120–8, <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kez251>.
- Samson M, Corbera-Bellalta M, Audia S, et al. Recent advances in our understanding of giant cell arteritis pathogenesis. *Autoimmun Rev* 2017;16:833–44, <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2017.05.014>.
- Horton BT, Magath TB and Brown GE. Arteritis of the temporal vessels: a previously undescribed form. *Archives of internal medicine.* 1934;53:400–409.
- Kogstad OA. Polymyalgia rheumatica and its relation to arteritis temporalis. *Acta Med Scand.* 1965;178:591–8.
- Gilmour JR. Giant cell chronic arteritis. *J Pathol Bacteriol.* 1941;53:263–277.
- Hamrin B, Jonsson N and Hellsten S. Polymyalgia Arteritica. *Annals of the rheumatic diseases.* 1968;27:397–405.
- Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S, et al. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* 2006;55:131–7.
- Schmidt WA, Natusch A, Moller DE, et al. Involvement of peripheral arteries in giant cell arteritis: a color Doppler sonography study. *Clin Exp Rheumatol.* 2002;20:309–18.
- Hellmich B, Agueda A, Monti S et al. RA. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Annals of the rheumatic diseases.* 2020;79:19–30.
- Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990; 33:1122–1128. doi: 10.1002/art.1780330810CrossrefMedlineGoogle Scholar
- Muratore F, Kermani TA, Crowson CS, et al. Large-vessel giant cell arteritis: a cohort study. *Rheumatology (Oxford).* 2015; 54:463–470. doi: 10.1093/rheumatology/keu329CrossrefMedlineGoogle Scholar
- de Boysson H, Daumas A, Vautier M, et al. Large-vessel involvement and aortic dilation in giant-cell arteritis. A multicenter study of 549 patients. *Autoimmun Rev.* 2018; 17:391–398. doi: 10.1016/j.autrev.2017.11.029CrossrefMedlineGoogle Scholar
- Vilaseca J, González A, Cid MC, et al. Clinical usefulness of temporal artery biopsy. *Ann Rheum Dis.* 1987; 46:282–285. doi: 10.1136/ard.46.4.282CrossrefMedlineGoogle Scholar
- Ponte C, Serafim AS, Monti S, et al. Early variation of ultrasound halo sign with treatment and relation with clinical features in patients with giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford).* 2020; 59:3717–3726. doi: 10.1093/rheumatology/keaa196CrossrefMedlineGoogle Scholar
- Prieto-González S, Arguis P, García-Martínez A, et al. Large vessel involvement in biopsy-proven giant cell arteritis: prospective study in 40 newly diagnosed patients using CT angiography. *Ann Rheum Dis.* 2012; 71:1170–1176. doi: 10.1136/annrheumdis-2011-200865CrossrefMedlineGoogle Scholar
- Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, et al. Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003; 48:3522–3531. doi: 10.1002/art.11353
- Ostberg G. An arteritis with special reference to polymyalgia arteritica. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl.* 1973; 237(Suppl):1–59
- Ponte C, Grayson PC, Robson JC, et al.; DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Dec;81(12):1647–1653. doi: 10.1136/ard-2022-223480. Epub 2022 Nov 9. Erratum in: *Ann Rheum Dis.* 2023 Feb;82(2):e52. PMID: 36351706.
- Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Annals of the rheumatic diseases.* 2020;79:19–30.
- Maz M, Chung SA, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu Arteritis. *Arthritis & rheumatology (Hoboken, NJ).* 2021;73:1349–1365.
- Chanouzas D, McGregor JAG, Nightingale P, et al. Intravenous pulse methylprednisolone for induction of remission in severe ANCA associated Vasculitis: a multi-center retrospective cohort study. *BMC Nephrol.* 2019;20:58.
- Christ L, Scholtz G, Seitz L, et al. Tocilizumab Monotherapy after Ultra-Short Glucocorticoid Administration in Giant Cell Arteritis: a proof-of-concept trial. *Lancet Rheumatology.* 2021;In press.
- Proven A, Gabriel SE, Orces C, et al. Glucocorticoid therapy in giant cell arteritis: duration and adverse outcomes. *Arthritis Rheum.* 2003;49:703–8.
- Mainbourg S, Addario A, Samson M, et al. Prevalence of Giant Cell Arteritis Relapse in Patients Treated With Glucocorticoids: A Meta-Analysis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2020;72:838–849.
- Alba MA, Garcia-Martinez A, Prieto-Gonzalez S, et al. Relapses in patients with giant cell arteritis: prevalence, characteristics, and associated clinical findings in a longitudinally followed cohort of 106 patients. *Medicine (Baltimore).* 2014;93:194–201.
- Strehl C, Bijlsma JW, de Wit M, et al. Defining conditions where long-term glucocorticoid treatment has an acceptably low level of harm to facilitate implementation of existing recommendations: viewpoints from an EULAR task force. *Annals of the rheumatic diseases.*

- 2016;75:952–7.
28. Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, et al. Combined treatment of giant-cell arteritis with methotrexate and prednisone. a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Annals of internal medicine*. 2001;134:106–14
 29. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis and rheumatism*. 2002;46:1309–18.
 30. Spiera RF, Mitnick HJ, Kupersmith M, et al. A prospective, double-blind, randomized, placebo controlled trial of methotrexate in the treatment of giant cell arteritis (GCA). *Clin Exp Rheumatol*. 2001;19:495–501.
 31. Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, et al. Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis. *Arthritis and rheumatism*. 2007;56:2789–97.
 32. Koster MJ, Yeruva K, Crowson CS, et al. Efficacy of Methotrexate in Real-world Management of Giant Cell Arteritis: A Case-control Study. *The Journal of rheumatology*. 2019;46:501–508.
 33. Diamantopoulos AP, Hetland H and Myklebust G. Leflunomide as a corticosteroid-sparing agent in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: a case series. *Biomed Res Int*. 2013;2013:120638.
 34. Karabayas M, Dospinescu P, Fluck N, et al. Evaluation of adjunctive mycophenolate for large vessel giant cell arteritis. *Rheumatol Adv Pract*. 2020;4:rkaa069.
 35. Ly KH, Dalmay F, Gondran G, et al. Steroid-sparing effect and toxicity of dapsone treatment in giant cell arteritis: A single-center, retrospective study of 70 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95:e4974.
 36. Monti S, Águeda AF, Luqmani RA, et al. Systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis: focus on giant cell arteritis. *RMD Open*. 2019;5:e001003.
 37. de Boysson H, Boutemy J, Creveuil C, et al. Is there a place for cyclophosphamide in the treatment of giant-cell arteritis? A case series and systematic review. *Semin Arthritis Rheum*. 2013;43:105–12.
 38. Villiger PM, Adler S, Kuchen S, et al. Tocilizumab for induction and maintenance of remission in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet (London, England)*. 2016;387:1921–7.
 39. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S et al. Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis. *The New England journal of medicine*. 2017;377:317–328.
 40. Strand V, Dimonaco S, Tuckwell K, et al. Health-related quality of life in patients with giant cell arteritis treated with tocilizumab in a phase 3 randomised controlled trial. *Arthritis Res Ther*. 2019;21:64.
 41. Corbera-Bellalta M, Alba-Rovira R, Muralidharan S, et al. Blocking GM-CSF receptor α with mavrilimumab reduces infiltrating cells, pro-inflammatory markers, and neoangiogenesis in ex-vivo cultured arteries from patients with giant cell arteritis. *Annals of the rheumatic diseases*. 2021.
 42. Cid MC, Unizony S, Pupim L, et al. Mavrilimumab (anti GM-CSF receptor α monoclonal antibody) reduces risk of flare and increases sustained remission in a phase 2 trial of patients with giant cell arteritis. *Annals of the rheumatic diseases*. 2021;80:31.
 43. NCT04474847. *ClinicalTrials.gov*. 2021.
 44. Hernández-Rodríguez J, Segarra M, Vilardell C, et al. Tissue production of pro-inflammatory cytokines (IL-1beta, TNFalpha and IL-6) correlates with the intensity of the systemic inflammatory response and with corticosteroid requirements in giant-cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2004;43:294–301.
 45. García-Martínez A, Hernández-Rodríguez J, Espígo-Frigolé G, et al. Clinical relevance of persistently elevated circulating cytokines (tumor necrosis factor alpha and interleukin-6) in the long-term followup of patients with giant cell arteritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2010;62:835–41.
 46. Hoffman GS, Cid MC, Rendt-Zagar KE, et al. Infliximab for maintenance of glucocorticosteroid-induced remission of giant cell arteritis: a randomized trial. *Annals of internal medicine*. 2007;146:621–30.
 47. Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, Carreño L, López et al. A double-blind placebo controlled trial of etanercept in patients with giant cell arteritis and corticosteroid side effects. *Annals of the rheumatic diseases*. 2008;67:625–30.
 48. Seror R, Baron G, Hachulla E, et al. Adalimumab for steroid sparing in patients with giant-cell arteritis: results of a multicentre randomised controlled trial. *Annals of the rheumatic diseases*. 2014;73:2074–81.
 49. NCT03725202. 2021.
 50. Saadoun D, Lambert M, Mirault T, et al. Retrospective analysis of surgery versus endovascular intervention in Takayasu arteritis: a multicenter experience. *Circulation*. 2012;125:813–9.
 51. Park HS, Do YS, Park KB, et al. Long term results of endovascular treatment in renal arterial stenosis from Takayasu arteritis: angioplasty versus stent placement. *Eur J Radiol*. 2013;82:1913–8.
 52. Jeong HS, Jung JH, Song GG, et al. Endovascular balloon angioplasty versus stenting in patients with Takayasu arteritis: A meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96:e7558.
 53. NCT04366596. 2021.
 54. Perera AH, Youngstein T, Gibbs RG, et al. Optimizing the outcome of vascular intervention for Takayasu arteritis. *Br J Surg*. 2014;101:43–50.
 55. Assie C, Janvresse A, Plissonnier D, et al. Long-term follow-up of upper and lower extremity vasculitis related to giant cell arteritis: a series of 36 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2011;90:40–51.
 56. Le Hello C, Auboire L, Berger L, et al. Symptomatic lower-limb giant-cell arteritis: Characteristics, management and long-term outcome. *J Med Vasc*. 2017;42:148–156.
 57. Alba MA, Espígo-Frigolé G, Prieto-González S, et al. Central nervous system vasculitis: still more questions than answers. *Curr Neuropharmacol*. 2011;9:437–48
 58. Guerrero AM, Sierra-Hidalgo F, Calleja P, et al. Intracra-

- nial internal carotid artery angioplasty and stenting in giant cell arteritis. *J Neuroimaging*. 2015;25:307–309.
59. Uy CP, Tarkin JM, Gopalan D et al. The Impact of Integrated Noninvasive Imaging in the Management of Takayasu Arteritis. *JACC Cardiovascular imaging*. 2021;14:495–500.
 60. Spira D, Xenitidis T, Henes J et al. MRI parametric monitoring of biological therapies in primary large vessel vasculitides: a pilot study. *Br J Radiol*. 2016;89:20150892.
 61. Tombetti E, Godi C, Ambrosi A, et al. Novel Angiographic Scores for evaluation of Large Vessel Vasculitis. *Sci Rep*. 2018;8:15979
 62. Nakagomi D, Cousins C, Sznajd J, et al. Development of a score for assessment of radiologic damage in large-vessel vasculitis (Combined Arteritis Damage Score, CARDS). *Clin Exp Rheumatol*. 2017;35 Suppl 103:139–145.
 63. Prieto-González S, García-Martínez A, Tavera-Bahillo I, et al. Effect of glucocorticoid treatment on computed tomography angiography detected large-vessel inflammation in giant-cell arteritis. A prospective, longitudinal study. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e486.
 64. Einspieler I, Thurmel K, Pyka T, et al. Imaging large vessel vasculitis with fully integrated PET/MRI: a pilot study. *European journal of nuclear medicine and molecular imaging*. 2015;42:1012–24.
 65. Martin O, Schaarschmidt BM, Kirchner J, et al. PET/MRI Versus PET/CT for Whole-Body Staging: Results from a Single-Center Observational Study on 1,003 Sequential Examinations. *J Nucl Med*. 2020;61:1131–1136.
 66. Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis* 2013;72:1989–94, <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2012-202408>.
 67. de Boysson H, Liozon E, Espitia O, et al. Different patterns and specific outcomes of large-vessel involvements in giant cell arteritis. *J Autoimmun* 2019;103:102283, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaut.2019.05.011>.
 68. Muratore F, Crescentini F, Spaggiari L, et al. Aortic dilatation in patients with large vessel vasculitis: A longitudinal case control study using PET/CT. *Semin Arthritis Rheum* 2019;48:1074–82, <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2018.10.003>
 69. van der Geest KSM, Sandovici M, van Sleen Y, et al. Review: what is the current evidence for disease subsets in giant cell arteritis? *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ* 2018;70:1366–76, <http://dx.doi.org/10.1002/art.40520>.

COGAN SENDROMU

Abdulrahman NASER¹

GİRİŞ

Cogan sendromu (CS), çok nadir görülen, otoimmün, kronik inflamatuvar ve multisistemik tutulum yapan ilerleyici vasıfta bir hastalıktır. CS, daha sık olarak göz (interstisyel keratit, sklerit, episklerit, üveit) ve odyo-vestibüler sistem (nörosensöriyal işitme kaybı, vertigo, tinnitus) tutulumu ve nadiren de sistemik vaskülit (aortit) ile prezente olmaktadır. CS, en sık genç yetişkinleri etkilemekte olup, cinsiyet ve ırk ayrımı göstermemektedir (1).

PATOGENEZ

Cogan sendromunun etyopatogenezi gizliliğini korumakla birlikte; hastaların temporal kemik örneklerinde spiral ligamanın lenfosit ve plazma hücresi infiltrasyonu, koklear nöron kaybı, endolenfatik hidrops, korti organındaki dejeneratif değişiklikler, iç kulakta yoğun yeni kemik oluşumu, sekizinci kranial sinirin vestibüler ve koklear dallarının demiyelinizasyonu ve atrofi bulguları ortaya konmuştur (2-4). İnterstisyel keratitli hastalardan alınan kornea dokusunun histopatolojik incelemesi, daha derin katmanlarda lenfositik ve plazma hücre infiltrasyonunu ortaya koymaktadır (5).

Sistemik vaskülit ile ilişkili olmasına rağmen, CS'li kişilerin göz ve iç kulak örnekleri genellikle herhangi bir vaskülit kanıtı göstermez. Bununla birlikte, hem koklear hem de vestibüler sistemlerde histopatolojik vaskülit kanıtı bildirilmiştir (6). Vaskülit durumunda

histopatolojik olarak damar duvarında nötrofil ve lenfosit infiltrasyonları, intimal proliferasyon ve fibrinoid nekroz görülür.

Ek patolojik bulgular nispeten spesifik değildir ve kronik bir inflamatuvar süreç ile uyumludur. Örnek olarak, aortit vakalarında hasar görmüş aort kapaklarında büyük ölçüde küspis ayrılmaları ve çıkıntılar, inceltme, kalınlaşma ve geri çekilme görülür (7).

Cogan sendromunun semptomları kortikosteroid tedavisi ile düzeldiği için, CS immün aracılı bir hastalık olarak kabul edilir. Vakaların %20'sinde, CS bir üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra meydana gelmektedir. Kesin olarak kanıtlanamamış olsa da CS'nin etiolojisinde *Borrelia* ve *Klamidyia* enfeksiyonlarının da rol oynadığı düşünülmektedir. Ek olarak sigara içilmesi CS'nin bir tetikleyicisi olabilir (8).

EPİDEMİYOLOJİ

Cogan sendromunun en yüksek insidansı, yaşamın üçüncü on yılında ortaya çıkar. Çocuklar ve erişkinlerde görülmesine rağmen, CS'nin ortalama başlangıç yaşı ise 22-29 olarak bildirilmiştir. Cinsiyet veya ırk üstünlüğü söz konusu değildir. Hastaların %25'inde göz ve kulak aynı anda etkilenebilir ve diğer %10'unda sistemik vaskülitler eşlik etmektedir (9).

Cogan sendromunda ölüm oranı yaklaşık %10'dur. Ölüm nedenleri arasında sistemik vaskülit, kardiyak komplikasyonlar (rüptüre aort anevrizmaları, miyokard enfarktüsü, konjestif kalp yetersizliği),

¹ Uzm.Dr., Kırklareli Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, abdulrahman_naser@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0954-6347

litin klinik ve laboratuvar parametreleri inaktif hale geldikten sonra bir yıl süreyle devam edilir ve ardından üç ayda bir azaltılır (21,22). Bir interlökin (IL) 6 reseptör antagonisti olan tosilizumab (dört haftada bir 4 ila 8 mg/kg) da bazı vakalarda olumlu bir tedavi yanıtı oluşturmuştur (23). Tümör nekroz faktörleri (TNF-a) inhibitör ajanları (en etkili kimerik anti-TNF-a monoklonal antikor olan infliksimab) son zamanlarda başka bir terapötik seçenek olmuştur (24).

Orta büyüklükteki damar vaskülitinin tedavisi için, başlangıçta yukarıda açıklandığı gibi yüksek doz glukokortikoidler kullanılır. Prednizon dozunun azaltılmasından sonra inatçı hafif hastalık, metotrekstat veya azatiyoprin eklenmesi gerekebilir. Orta ve şiddetli hastalık, tipik olarak dört ila altı ay boyunca intravenöz veya oral siklofosamid ile tedavi edilir ve ardından remisyon idamesi için azatiyoprin veya metotrekstata geçiş yapılır (21,25).

Ciddi iskemik semptomları veya kalp yetersizliği olan bazı hastalarda cerrahi bypass greftleme veya aort kapak replasmanı gerekebilir. Mümkünse, bu tür prosedürler hastalığın remisyonunda olduğu dönemlerde yapılmalıdır (25).

SONUÇ

Cogan sendromu, göz ve odyovestibüler sistem tutulumu ile seyreden, nadir görülen, ilerleyici, inflamatuvar bir otoimmün vaskülitir. CS, zamanla geri dönüşü olmayan hasara yol açabilen kronik bir hastalıktır ve nökslerle seyreder. CS'de en sık göz (interstisyel keratit, sklerit, episklerit, üveit) ve kulak (sinir duyuşal işitme kaybı, vertigo, tinnitus) tutulumu ve daha nadiren sistemik vaskülitik (aortit) tutulumu gelişebilir. CS, cinsiyet veya ırk ayırımı göstermez, en yaygın olarak genç erişkinleri etkilemektedir. CS'nin etiopatogenezi net olarak bilinmemektedir. İyi tanımlanmış oküler ve odyovestibüler bulguların varlığında CS tanısı düşünülmelidir. Tanısal bir laboratuvar testi yoktur. Glukokortikoidler temel tedavi edici ajanlardır. Ek olarak azatiyoprin, metotrekstat, siklofosamid, siklosporin, mikofenolat mofetil ve IL-6 inhibitörlerinin olumlu etkileri gözlemlenmiştir. Ciddi iskemik semptomları veya kalp yetersizliği olan bazı hastalarda cerrahi bypass greftleme veya aort kapak replasma-

nı gerekebilir.

KAYNAKLAR

1. Cogan DS. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol.* 1945;33(2):144-149. doi:10.1001/archophth.1945.00890140064007
2. FISHER ER, HELLSTROM HR. Cogan's syndrome and systemic vascular disease. Analysis of pathologic features with reference to its relationship to thromboangiitis obliterans (Buerger). *Arch Pathol* 1961; 72:572.
3. Rarey KE, Bicknell JM, Davis LE. Intralabyrinthine osteogenesis in Cogan's syndrome. *Am J Otolaryngol.* 1986 Nov-Dec;7(6):387-90. doi: 10.1016/s0196-0709(86)80012-6. PMID: 3099589.
4. Schuknecht HF, Nadol JB Jr. Temporal bone pathology in a case of Cogan's syndrome. *Laryngoscope.* 1994 Sep;104(9):1135-42. doi: 10.1288/00005537-199409000-00015. PMID: 8072362.
5. Negroni L, Tiberio G. La sindrome di Cogan [Cogan's syndrome]. *Riv Otoneurooftalmol.* 1969 May-Jun;44(3):199-224. Italian. PMID: 5397857.
6. Jung DH, Nadol JB Jr, Folkert RD, et al. Histopathology of the Inner Ear in a Case with Recent Onset of Cogan's Syndrome: Evidence for Vasculitis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2016 Jan;125(1):20-4. doi: 10.1177/0003489415595426. Epub 2015 Jul 19. PMID: 26195577.
7. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, et al. Study Group for Cogan's Syndrome. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. *Rheumatology (Oxford).* 2004 Aug;43(8):1007-15. doi: 10.1093/rheumatology/keh228. Epub 2004 May 18. PMID: 15150435
8. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc.* 2006 Apr;81(4):483-8. doi: 10.4065/81.4.483. PMID: 16610568.
9. St Clair EW, McCallum RM. Cogan's syndrome. *Curr Opin Rheumatol.* 1999 Jan;11(1):47-52. doi: 10.1097/00002281-199901000-00008. PMID: 9894630.
10. Sevgi DD, Sobrin L, Papaliadis GN. Cogan syndrome with severe medium and large vessel vasculitis. *Digit J Ophthalmol.* 2015 Feb 1;22(1):32-4. doi: 10.5693/djo.02.2015.09.002. PMID: 27330475; PMCID: PMC4904504.
11. Iliescu Daniela Adriana, Timaru Cristina Mihaela, Batras Mehdi, et al. COGAN'S SYNDROME. *Romanian Journal of Ophthalmology*, Volume 59, Issue 1, January-March 2015. pp:6-13
12. Cobo LM, Haynes BF. Early corneal findings in Cogan's syndrome. *Ophthalmology.* 1984 Aug;91(8):903-7. doi: 10.1016/s0161-6420(84)34215-4. PMID: 6493698.
13. Cogan DG, Kuwabara T. Late corneal opacities in the syndrome of interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms. *Acta Ophthalmol Suppl* (1985). 1989;192:182-7. doi: 10.1111/j.1755-3768.1989.tb07112.x. PMID: 2554651.

14. Shah P, Luqmani RA, Murray PI, Honan WP, Corridan PG, Emery P. Posterior scleritis--an unusual manifestation of Cogan's syndrome. *Br J Rheumatol*. 1994 Aug;33(8):774-5. doi: 10.1093/rheumatology/33.8.774. PMID: 8055208.
15. Mazlumzadeh M, Matteson EL. Cogan's syndrome: an audiovestibular, ocular, and systemic autoimmune disease. *Rheum Dis Clin North Am*. 2007 Nov;33(4):855-74, vii-viii. doi: 10.1016/j.rdc.2007.07.015. PMID: 18037121.
16. Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P, Fauci AS. Cogan syndrome: studies in thirteen patients, long-term follow-up, and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1980 Nov;59(6):426-41. PMID: 6969345.
17. Vollertsen RS, McDonald TJ, Younge BR, et al. Cogan's syndrome: 18 cases and a review of the literature. *Mayo Clin Proc*. 1986 May;61(5):344-61. doi: 10.1016/s0025-6196(12)61951-x. PMID: 3486332.
18. Rosado MM, Queirós C, Conceição V, et al. Aortitis Secondary to Cogan's Syndrome: A Rare Cause of Fever of Unknown Origin. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2022 Oct 5;9(10):003585. doi: 10.12890/2022_003585. PMID: 36415844; PMCID: PMC9678116.
19. Bois JP, Anand V, Anavekar NS. Detection of Inflammatory Aortopathies Using Multimodality Imaging. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019 Jul;12(7):e008471. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.118.008471. Epub 2019 Jul 11. PMID: 31291781.
20. Gaubitz M, Lübber B, Seidel M, et al. Cogan's syndrome: organ-specific autoimmune disease or systemic vasculitis? A report of two cases and review of the literature. *Clin Exp Rheumatol*. 2001 Jul-Aug;19(4):463-9. PMID: 11491507.
21. Allen NB, Cox CC, Cobo M, Kisslo J, Jacobs MR, McCallum RM, Haynes BF. Use of immunosuppressive agents in the treatment of severe ocular and vascular manifestations of Cogan's syndrome. *Am J Med*. 1990 Mar;88(3):296-301. doi: 10.1016/0002-9343(90)90157-9. PMID: 2309745
22. Unizony S, Stone JH, Stone JR. New treatment strategies in large-vessel vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2013 Jan;25(1):3-9. doi: 10.1097/BOR.0b013e-32835b133a. PMID: 23114585.
23. Shibuya M, Fujio K, Morita K, et al. Successful treatment with tocilizumab in a case of Cogan's syndrome complicated with aortitis. *Mod Rheumatol*. 2013 May;23(3):577-81. doi: 10.1007/s10165-012-0691-0. Epub 2012 Jul 1. PMID: 22752533.
24. Touma Z, Nawwar R, Hadi U, et al. The use of TNF-alpha blockers in Cogan's syndrome. *Rheumatol Int*. 2007 Aug;27(10):995-6. doi: 10.1007/s00296-007-0373-y. Epub 2007 Jun 13. PMID: 17564714.
25. McCallum RM. Cogan's syndrome. In: *Current Ocular Therapy*, 4th, Franunfelder FT, Hampton R (Eds), WB Saunders, Philadelphia 1993. p.410.

TAKAYASU ARTERİTİ

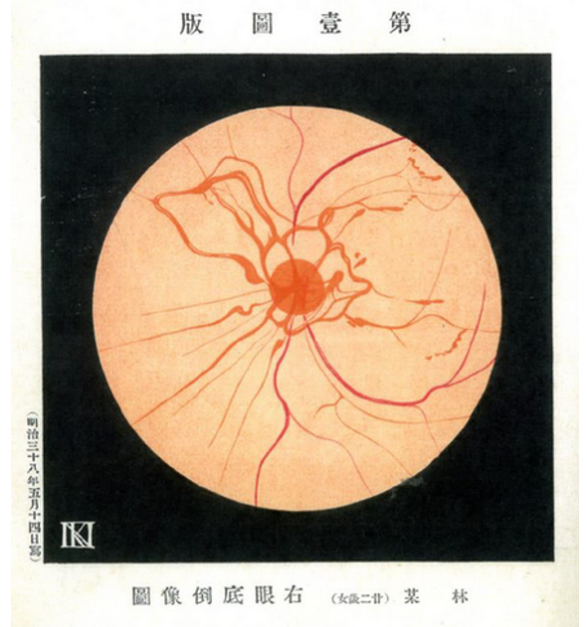
Mehrek BAHRAMISHAD¹

GİRİŞ

Romatizmal hastalıklar kardiyovasküler sistem tutulumuna yol açabilmektedir ve nabızsızlık hastalığı olarak da bilinen “Takayasu Arteriti” aorta ve dallarını tutan bir vaskülitir ve ilk defa 18. Yy’da (1761) İtalya asıllı Patoloji uzmanı Gian Battista Morgagni’nin hastalığı raporlaması ile gündeme gelmiştir. 1830 itibariyle birkaç kadın hastada belirtilen damarsal tutulumu sekonder muayene bulguları bildirilmiştir. Ardından yaklaşık 125 yıl evvel 1908 Nisan ayında Japonlu bir Oftalmolog olan Dr. Mikito Takayasu (Şekil-1) tarafından 22 yaşında, santral retinal damarlarında değişiklikler saptanan bir kadın olgu bildirilmesi ile resmen tanınmış olmuştur (1).



Şekil 1. Dr.Mikito Takayasu (1)



Şekil 2 Dr.Mikito Takayasu’nun yayınladığı fundus görüntüsü (1)

Dr. Mikito Takayasu’nun yayınladığı fundus görüntüsü, hastalığın damarsal tutulumunu ilk kez sergileyerek iskemik retinal bulguları tanımladığı ve idiyopatik gelişen granümatöz inflamasyon neticesinde ortaya çıkan bir arterit olarak tanımladığı için, hastalık Japonlu oftalmolog onuruna onun adı ile anılmaya başlanmıştır (2). Takayasu arteriti tıbbi literatürde nabızsızlık hastalığı, aortik ark sendromu, aortitis sendromu, oklüziv tromboarterit, Mortarell’s sendromu, brakioyosefalik arterit, non-spesifik aorto-

¹ Kardiyolog, Schah Wellness, İstanbul, drmehrekbahramishad@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-4345-4056

tedavisi ve baskılanmasına rağmen süregelen kritik iç organ ve ekstremiteler iskemilerinde endovasküler cerrahi ve by-pass yararlı olabilmektedir (25). Ancak bu tarz tedaviler akut olarak yapılmak zorunda olduğunda uzun dönem verileri inflamasyon baskılandıktan sonra uygulanan endovasküler ve cerrahi girişimler kadar başarı elde edemediği ve ancak hastalık aktivitesi immünsüpresif ajanlar ile ciddi olarak kontrol altında ise güvenli ve etkili olduğu yönündedir (26,27). Endovasküler girişim bu hastalıkta genellikle cerrahi girişimin uygun olmadığı, semptomatik ve uç organ iskemileri ile sonuçlanan kısa segment tutulumlu kritik vasküler oklüzyonlarda tercih edilmektedir. Cerrahi revaskülarizasyon operasyonlarının uzun dönem takiplerde daha başarılı olduğu ortaya konmuş olsa da günümüzde tıbbi tedavinin daha iyi uygulanabiliyor olması ve teknolojik gelişmeler ile anjiyoplastik işlemlerin daha popüler olması nedeni ile eskiye nazaran sayıca daha az uygulanmaktadır (28-30). Günümüzde cerrahi tedavi; tıbbi ve anjiyoplastik tedavinin çözemediği uç organ iskemilerinde, ciddi aort yetersizliklerinde (III-IV. derece), anevrizma ve nekrotizan mezenterik oklüzyonlarda tercih edilmektedir (31).

Son olarak Takayasu arteriti tedavisinde dirençlilik ile ilgili farklı yaklaşımların olduğu bilinmektedir. Bu konuda "Türk Takayasu Çalışma Grubu"na önerilen "Tedaviye Dirençli Takayasu Arteriti" tanımlaması olarak geçen altta belirtilen kriterlerden minimum birinin olması gerekmektedir (31):

1. En az 6 ay süre ile metotreksat, leflunomid, azatioprin, siklofosfamid, mikofenolat mofetil, siklosporin A veya benzeri her hangi bir immünsüpresif ajanın kullanılmasına rağmen, günlük prednizolon dozunda 6 ay sonunda günlük 7,5 mg'ın altına inilememesi
2. En az 6 ay süreli immünsüpresif tedaviye rağmen, anjiyografik veya klinik progresyon (yeni anlamlı darlık, yeni invaziv radyolojik veya cerrahi girişim gereksinimi) gelişmesi
3. Yılda >3 defa hastalık atağı
4. Hastalık aktivitesine bağlı "mortalite"

SONUÇ

Büyük damar vaskülitisi olan Takayasu arteriti aorta ve ana dallarını tutan bir vaskülitidir. Genç kadınlarda daha sıktır. İmmünsüpresif tedavi ile progresyonu önlenemediği için erken tanı önemlidir. Takayasu arteriti

koroner arterleri tutabilir ve aort yetmezliğine neden olabilir. Tedavide esas amaç immünsüpresif tedavi ile hastalık remisyonunu sağlamaktır. Genç ve aterosklerotik risk faktörleri olmayan vasküler stenoz ve anevrizması olan hastalarda vaskülit olabileceği akıld tutulmalıdır ve vasküler stenotik ve anevrizmatik segmentlere girişimsel müdahale öncesi hastalık remisyonu sağlanması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Terao C. History of Takayasu arteritis and Dr. Mikito Takayasu. *Int J Rheum Dis*. 2014 Nov;17(8):931-5. doi: 10.1111/1756-185X.
2. Takayasu M. Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1908;12:554-6.
3. Ak G, Seçkin Ü, Borman P, Özorun K, Coşkun S. Takayasu Arteriti: 2 olgu nedeniyle. *Fiziksel Tıp* 2001;4:43-6.
4. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J. et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994; 120:919-29.
5. Yadav P, Prakash P, Srivastava D, Sharma SC, Matthews SE. Takayasu's arteritis – an unusual presentation. *J Indian Acad Clin Med* 2007;8:185–7.
6. Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN, Kuemmerle-Deschner JB, Zimmerhackl LB, Gassner I, et al. Takayasu arteritis in children and adolescents. *Rheumatology* 2010;49:1806-14.
7. Bicakcigil M, Aksu K, Kamali S. ve ark. Takayasu's arteritis in Turkey-clinical and angiographic features of 248 patients. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27:59-64.
8. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol* 2002;55:481-6.
9. Karam EZ, Muci-Mendoza R, Hedges TR. Retinal findings in Takayasu's arteritis *Acta Ophthalmol Scand* 1999; 77:209-13.
10. Hanna RM, Yang WT, Jene Kim S, Lopez EA, Riad JN, Wilson J. Three Presentations of Takayasu's Arteritis in Hispanic Patients. *Case Rep Med* 2012;2012:839795, doi: 10.1155/2012/839795. Epub 2012 Nov 28.
11. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93: 94–103.
12. Noris M. Physiopathology of Takayasu's arteritis. *J Nephrol* 2001;14: 506–13.
13. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet* 2000;356(9234):1023-5.
14. Rubin GD, Rofsky NM. CT and MR angiography: comprehensive vascular assessment. Philadelphia, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2009.
15. Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic criteria for Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1996;54 Suppl:S141-7.
16. Sousa AE, Lucas M, Tavora I, Victorino RM. Takayasu's disease presenting as a nephrotic syndrome due to amyloidosis. *Postgrad Med J* 1993;69(812):488-9.
17. Kasuya K, Hashimoto Y, Numano F. Left ventricular

- disfunction and HLA-Bw52 antigen in Takayasu's arteritis. *Heart Vessels* 1992; (suppl 7): 116-9.
18. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al; DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2022 Dec;81(12):1654-1660.
 19. *Acta Medica Bulgarica* 46(3):56-64 DOI:10.2478/amb-2019-0033.D.Hrisrova. Takayasu Arteritis- A systematic Review.Oct. 2019.
 20. *Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi* 2017; 23(1): 33-37 *Turkish Journal of Cerebrovascular Diseases* 2017; 23(1): 33-37
 21. Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol* 1996;54: 155-63.
 22. Hamzaoui A, Salem R, Klii R, Harzallah O, Berriche O, Golli M, et al. Co-existing sarcoidosis and Takayasu arteritis: report of a case. *Int Arch Med* 2011; 4:9. doi: 10.1186/1755-7682-4-9.
 23. Reny JL, Paul JF, Lefebvre C, et al. Association of Takayasu's arteritis and Crohn's disease. Results of a study on 44 Takayasu patients and review of the literature. *Ann Med Interne* 2003;154:85-90.
 24. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt R, Fauci AS, Rottem M, et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919-29.
 25. Ahmet OMMA, Sevil KAMALI. Romatoloji BD, Türkiye Klinikleri *J Rheumatol-Special Topics*. 2013;6(1)38-43.
 26. Min P-K, Park S, Jung J-H, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for occlusive arterial disease in patients with Takayasu's arteritis. *J Endovasc Ther* 2005;12:28-34
 27. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB, et al. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol* 1993;4:649-52.
 28. Liang P, Hoffman GS. Advances in the medical and surgical treatment of Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:16-24.
 29. Liang P, Tan-Ong M, Hoffman GS. Takayasu's arteritis: vascular interventions and outcomes. *J Rheumatol* 2004;31:102-6.
 30. Maksimowicz-McKinnon K, Hoffman GS. Takayasu arteritis: what is the long-term prognosis? *Rheum Dis Clin North Am*. 2007;33:777-86.
 31. Gökhan KESER, Kenan AKSU. Management of resistant Takayasu arteritis. *RAED J*. 2011;3(1-2):20-28. DOI:10.2399/raed.11.004.

IgG4 İLİŞKİLİ HASTALIK

Kenan TOPRAK¹

GİRİŞ

İmmüoglobulin (Ig) G4 ilişkili hastalık; serum IgG4 seviyesinde yükseklik, etkilenen organda immünohistokimyasal olarak IgG4 antikoru ile işaretlenen plazma hücre infiltrasyonu varlığı ve çeşitli organlarda işi patern gösteren fibrozis ile karakterize sistemik fibroinflamatuvar bir hastalıktır (1,2). Etyopatogenezinde otoimmün bozukluğun rol aldığı düşünülmektedir. Bu fibroinflamatuvar hastalıkta üst solunum yolu, göz, santral sinir sistemi, tiroid, akciğer, lenf bezleri, retroperiton, böbrek, gastrointestinal sistem ve meme dokusu ve büyük damarlar gibi geniş spktrumlu bir tutulum görülür. Hastalar sıklıkla obstrüktif flebite ait bulgular ve tümör benzeri doku şişliği ile prezente olurlar (3). Pankreato-biliyer tutulum, retroperiton/aort tutulumu, baş ve boyun ve tükürük bezlerinin tutulumu, epidemiyolojik özellikler, serolojik bulgular ve prognostik sonuçlar açısından farklılık gösteren en sık görülen hastalık fenotipleridir. Bu çok yönlü sunumun ışığında, IgG4 ile ilişkili hastalık birçok neoplastik, inflamatuvar ve enfeksiyöz durumu büyük ölçüde taklit eder (2). Histopatoloji, güvenilir biyobelirteçler eksik olduğundan teşhis için anahtar rol oynar. Son zamanlarda yayınlanan sınıflandırma kriterleri, hastalığın erken tanınmasına katkıda bulunmuştur. IgG4 ilişkili hastalık yüksek oranda tedavi edilebilir ve glukokortikoidlere anında yanıt verir, ancak fark edilmezse son dönem organ yetmezliğine ve hatta ölüme yol açabilir. Remisyonun sürdürülmesi için genellikle uzun süreli kortikosteroid kürlerine ihtiyaç duyulur

çünkü hastalık çoğu hastada nüks eder. IgG4 ilişkili hastalığın patofizyolojisine ilişkin anlayışımızdaki hızlı ilerleme, yeni terapötik hedeflerin ve olası kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımlarının tanımlanmasına yol açmaktadır (4). Vaskülit bu hastalığın geniş tutulumlu spektrumunda büyük damar tutulumu ile prezente olabilmektedir. IgG4 ilişkili vaskülit son yıllarda artan farkındalıkla birlikte kardiyovasküler alanda gözden kaçırılmaması gereken bir antite olarak karşımıza çıkmaktadır.

IGG4 İLİŞKİLİ VASKÜLİT

İmmüoglobulin G4 (IgG4), insan serumunda tanımlanan IgG alt sınıfları arasında en az yaygın olanıdır ve yapı, fonksiyon ve immünolojik düzenleme açısından benzersiz bir antikor olduğuna inanılmaktadır. Yeni tanınan IgG4 ile ilişkili hastalık (IgG4-İH), IgG4'ün yüksek serum seviyeleri ve IgG4+ plazma hücrelerinin etkilenen organlarda bol miktarda infiltrasyonu ile karakterizedir. Şu anda sistemik bir hastalık olarak kabul edilen IgG4-İH, diğer hastalıklara benzeyebilir. Serum IgG4 seviyesi en hassas laboratuvar testi olarak tanımlanmış olmasına rağmen, tanısal özgüllüğü yoktur ve bu nedenle hastalığın bir biyobelirteci olarak gerçek değeri tam olarak belirlenmemiştir. Maligniteler, alerjik bozukluklar, parazitik enfeksiyonlar ve kronik inflamatuvar hastalıklar dahil olmak üzere IgG4 yükselmesi ile ilişkili diğer bazı patolojik durumlar literatürde genellikle izole bulgular olarak bildirilmiştir. Son yıllarda, birkaç rapor, sistemik vas-

¹ Dr.Öğr.Üyesi, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., kentoprak@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0001-8923-8709

semptomlara ve görüntü bulgularına dayalı olarak zordur ve serolojik veriler ve histopatolojik bulgular gereklidir. Ek olarak, bulgular şiddetli inflamasyonu gösterdiğinde enfeksiyöz aort anevrizmasından ayırımı gerekli olabilir ve bu, düzensiz sakküler anevrizmalar ve hızlı genişleme, kan kültürü ve bulaşıcı hastalık belirteçleri gibi görüntü bulgularına dayanarak elde edilebilir. Ayırt edici özellikler, genç kadınlarda aortitis sendromunun sıklığını ve görüntülerde transmural duvar kalınlaşmasının yanı sıra stenoz, oklüzyon ve kalsifikasyon varlığını içerir. Malign lenfomaların arter çevresinde tümör oluşturan lezyonlar olarak ayırıştırılması gerekebilir ve klinik semptomlara ve lenf nodu büyümesine dikkat edilmelidir; Farklılaşmanın zor olduğu durumlarda etkilenen bölgenin biyopsisi gereklidir.

Tedavi ve Prognoz

IgG4-İH'li bazı hastaların spontan iyileştiği bilinmektedir ve arteriyel lezyonlar asemptomatikse ve anevrizma oluşmazsa ilaçsız izlem yeterli olabilir. Steroidler, IgG4-İH için etkili olduğundan, hastada ateş ve karın ağrısı/bel ağrısı gibi inflamatuvar semptomlar olduğunda semptomatik rahatlama için ilgili hekimin takdirine bağlı olarak steroid tedavisi kullanılır. Otoimmün pankreatit tedavisine göre prednizolon başlangıç dozu 0,6 mg/kg/gün olup, bu doz kademele olarak yaklaşık 5 mg/gün idame dozuna düşürülür (36); ancak vasküler lezyonlar için optimum doz tam olarak araştırılmamıştır. Ayrıca uygulama süresi konusunda görüş birliği yoktur ve ilaç kesildikten sonra hastalık tekrarlayabilir. Steroid tedavisinin arteriyel anevrizma oluşumunu veya rüptürünü önleyemeyeceğini unutmamak gerekir. Önceki raporlar, periaortitin (periaortit) perivasküler lezyonlarının %96'sının steroid tedavisi ile küçüldüğünü belirtmiştir (37); ancak tedavi öncesi lümen büyümesi veya anevrizma oluşumu görüldüğünde damar çapı da büyümüştür. Ayrıca, aort duvarının hızla incilmesi nedeniyle rüptürün meydana geldiği periaortitis ile ilgili çalışmalar (38) steroidlerin dikkatli kullanılması gerektiğini bildirmiştir. Rituksimab, steroid tedavisine alternatif olarak bazı hastalarda kullanılmıştır (39). Anevrizma oluşumu ile IgG4 ile ilişkili vasküler hastalık, rüptür riskine sahiptir. Olağan anevrizmalar, standart tedavi endikasyonuna göre anevrizma çapına ve büyüme hızına bağlı olarak arteriyel greft replasmanı ve stent greftleme gibi girişimsel yöntemlerle tedavi edilir-

ler. Postoperatif steroid kombinasyon tedavisi, karın ağrısı ve hidronefroz ile birlikte kalıcı inflamasyon bulguları olan vakalar için de bildirilmiştir. Greft replasmanı uygulanan IgG4 ile ilişkili abdominal aort anevrizmalı hastalar, nispeten olumlu bir postoperatif seyir izlemektedir. Son yıllarda stent greftleme, adezyonun çevreden ayrılmasını gerektirmemesi gibi avantajlara sahiptir ve giderek artan bir şekilde kullanılmaktadır. Bununla birlikte, hem rüptürün önlenmesi hem de inflamasyon bulgularının iyileştirilmesi için yeterli etkinliğin elde edilip edilemeyeceği şu anda araştırılmaktadır.

SONUÇ

IgG ilişkili hastalık vaskülitte yol açarak aorta ve dallarını tutabilir. Anevrizma oluşumu ve rüptürü ölümcül bir komplikasyona neden olabilmekte ve bu hastalığın prognozunu ciddi şekilde etkilemektedir. Steroidler tedavide etkilidir. IgG4-İH'nin bir diğer özelliği sık nüksler olması ve spontan iyileşen ya da cerrahi tedavi uygulanan hastalarda bile uzun süreli yakın gözlemin gerekli olmasıdır. Bu hastalığın patolojisi ve klinik seyri hakkındaki anlayışımızın ilerleyebilmesi için daha geniş çaplı klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Takahashi H, Yamamoto M, Suzuki C, Naishiro Y, Shinomura Y, Imai K. The birthday of a new syndrome: IgG4-related diseases constitute a clinical entity. *Autoimmunity Reviews*. 2010 Jul;9(9):591-4. doi: 10.1016/j.autrev.2010.05.003.
2. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *The BMJ*. 2020 Jun 16;369:m1067. doi: 10.1136/bmj.m1067.
3. Wu Q, Chang J, Chen H, Chen Y, Yang H, Fei Y, Zhang P, Zeng X, Zhang F, Zhang W. Efficacy between high and medium doses of glucocorticoid therapy in remission induction of IgG4-related diseases: a preliminary randomized controlled trial. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2017 May;20(5):639-646. doi: 10.1111/1756-185X.13088.
4. Lanzillotta M, Fernández-Codina A, Culver E, Ebbo M, Martinez-Valle F, Schleinitz N, Della-Torre E. Emerging therapy options for IgG4-related disease. *Expert Review of Clinical Immunology*. 2021 May;17(5):471-483. doi: 10.1080/1744666X.2021.1902310.
5. Perez Alamino R, Martínez C, Espinoza LR. IgG4-associated vasculitis. *Current Rheumatology Reports*. 2013 Aug;15(8):348. doi: 10.1007/s11926-013-0348-9.
6. Imai S, Tahara N, Igata S, Tahara A, Bekki M, Sugiyama Y, Maeda-Ogata S, Honda A, Otsuka H, Ushijima

- T, Okabe Y, Kaida H, Abe T, Tanaka H, Fukumoto Y, Tayama E. Vascular/perivascular inflammation in IgG4-related disease. *Journal of Nuclear Cardiology*. 2022 Dec;29(6):2920-2933. doi: 10.1007/s12350-021-02812-6.
7. Davies AM, Sutton BJ. Human IgG4: a structural perspective. *Immunological Reviews*. 2015 Nov;268(1):139-59. doi: 10.1111/imr.12349.
 8. Napodano C, Marino M, Stefanile A, Pocino K, Scatena R, Gulli F, Rapaccini GL, Delli Noci S, Capozio G, Rigante D, Basile U. Immunological Role of IgG Subclasses. *Immunological Investigations*. 2021 May;50(4):427-444.
 9. Michailidou D, Schwartz DM, Mustelin T, Hughes GC. Allergic Aspects of IgG4-Related Disease: Implications for Pathogenesis and Therapy. *Frontiers in Immunology*. 2021 Jul 7;12:693192. doi: 10.3389/fimmu.2021.693192.
 10. Looock J, Manger B. IgG4-assozierte Erkrankung [IgG4-related disease]. *Zeitschrift für Rheumatologie*. 2013 Mar;72(2):151-60; quiz 161-2. German. doi: 10.1007/s00393-012-1104-7.
 11. Aalberse RC, Schuurman J. IgG4 breaking the rules. *Immunology*. 2002 Jan;105(1):9-19. doi: 10.1046/j.0019-2805.2001.01341.x.
 12. Rispens T, Ooievaar-De Heer P, Vermeulen E, Schuurman J, van der Neut Kolfschoten M, Aalberse RC. Human IgG4 binds to IgG4 and conformationally altered IgG1 via Fc-Fc interactions. *The Journal of Immunology*. 2009 Apr 1;182(7):4275-81. doi: 10.4049/jimmunol.0804338.
 13. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *New England Journal of Medicine*. 2012 Feb 9;366(6):539-51. doi: 10.1056/NEJMra1104650. Weindorf SC, Frederiksen JK. IgG4-Related Disease: A Reminder for Practicing Pathologists. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2017 Nov;141(11):1476-1483. doi: 10.5858/arpa.2017-0257-RA.
 14. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Ruoppolo G, Altissimi G, De Vincentiis M. Churg-Strauss syndrome. *Autoimmunity Reviews*. 2015 Apr;14(4):341-8. doi: 10.1016/j.autrev.2014.12.004. Epub 2014 Dec 11.
 15. Pagnoux C, Guilpain P, Guillevin L. Churg-Strauss syndrome. *Current Opinion in Rheumatology*. 2007 Jan;19(1):25-32. doi: 10.1097/BOR.0b013e3280119854.
 16. Keogh KA, Specks U. Churg-Strauss syndrome. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. 2006 Apr;27(2):148-57. doi: 10.1055/s-2006-939518.
 17. Yamamoto M, Takahashi H, Suzuki C, Tabeya T, Ohara M, Naishiro Y, Yamamoto H, Imai K, Shinomura Y. Analysis of serum IgG subclasses in Churg-Strauss syndrome--the meaning of elevated serum levels of IgG4. *Internal Medicine*. 2010;49(14):1365-70. doi: 10.2169/internalmedicine.49.3532.
 18. Yamamoto M, Tabeya T, Naishiro Y, Yajima H, Ishigami K, Shimizu Y, Obara M, Suzuki C, Yamashita K, Yamamoto H, Hayashi T, Sasaki S, Sugaya T, Ishida T, Takano K, Himi T, Suzuki Y, Nishimoto N, Honda S, Takahashi H, Imai K, Shinomura Y. Value of serum IgG4 in the diagnosis of IgG4-related disease and in differentiation from rheumatic diseases and other diseases. *Modern Rheumatology*. 2012 Jun;22(3):419-25. doi: 10.1007/s10165-011-0532-6.
 19. Vaglio A, Strehl JD, Manger B, Maritati F, Alberici F, Beyer C, Rech J, Sinico RA, Bonatti F, Battistelli L, Distler JH, Schett G, Zwerina J. IgG4 immune response in Churg-Strauss syndrome. *Annals of Rheumatic Diseases*. 2012 Mar;71(3):390-3. doi: 10.1136/ard.2011.155382.
 20. Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, Konishi K, Sasaki H, Endo M, Matsumoto Y, Kawakami K, Kasashima F, Moriya M, Kimura K, Ohtake H, Nakanuma Y. Inflammatory abdominal aortic aneurysm: close relationship to IgG4-related periarteritis. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2008 Feb;32(2):197-204. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181342f0d.
 21. Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, Endo M, Matsumoto Y, Kasashima F, Ohtake H, Nakanuma Y. A clinicopathologic study of immunoglobulin G4-related sclerosing disease of the thoracic aorta. *Journal of Vascular Surgery*. 2010 Dec;52(6):1587-95. doi: 10.1016/j.jvs.2010.06.072.
 22. Kasashima S, Kawashima A, Endo M, Matsumoto Y, Kasashima F, Zen Y, Nakanuma Y. A clinicopathologic study of immunoglobulin G4-related disease of the femoral and popliteal arteries in the spectrum of immunoglobulin G4-related periarteritis. *Journal of Vascular Surgery*. 2013 Mar;57(3):816-22. doi: 10.1016/j.jvs.2012.08.039.
 23. Kasashima S, Zen Y. IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *Current Opinion in Rheumatology*. 2011 Jan;23(1):18-23. doi: 10.1097/BOR.0b013e3283283ee95f.
 24. Matsumoto Y, Kasashima S, Kawashima A, Sasaki H, Endo M, Kawakami K, Zen Y, Nakanuma Y. A case of multiple immunoglobulin G4-related periarteritis: a tumorous lesion of the coronary artery and abdominal aortic aneurysm. *Human Pathology*. 2008 Jun;39(6):975-80. doi: 10.1016/j.humpath.2007.10.023.
 25. Ikutomi M, Matsumura T, Iwata H, Nishimura G, Ishizaka N, Hirata Y, Ono M, Nagai R. Giant tumorous lesions (correction of legions) surrounding the right coronary artery associated with immunoglobulin-G4-related systemic disease. *Cardiology*. 2011;120(1):22-6. doi: 10.1159/000322996.
 26. Ishizaka N. IgG4-related disease underlying the pathogenesis of coronary artery disease. *Clinica Chimica Acta*. 2013 Jan 16;415:220-5. doi: 10.1016/j.cca.2012.11.003.
 27. Tang T, Boyle JR, Dixon AK, Varty K. Inflammatory abdominal aortic aneurysms. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2005 Apr;29(4):353-62. doi: 10.1016/j.ejvs.2004.12.009.
 28. Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, Stone JR. IgG4-related systemic disease accounts for a significant proportion of thoracic lymphoplasmacytic aortitis cases. *Arthritis Care & Research*. 2010 Mar;62(3):316-22. doi: 10.1002/acr.20095.
 29. Adam Z, Adamová Z, Řehák Z, Koukalová R.

- IgG4-related disease. *Klinicka Onkologie*. 2021 Spring;34(2):92-102. English. doi: 10.48095/ccko202192.
30. Inoue D, Zen Y, Abo H, Gabata T, Demachi H, Yoshikawa J, Miyayama S, Nakanuma Y, Matsui O. Immunoglobulin G4-related periaortitis and periarteritis: CT findings in 17 patients. *Radiology*. 2011 Nov;261(2):625-33. doi: 10.1148/radiol.11102250.
 31. Inoue D, Yoshida K, Yoneda N, Ozaki K, Matsubara T, Nagai K, Okumura K, Toshima F, Toyama J, Minami T, Matsui O, Gabata T, Zen Y. IgG4-related disease: dataset of 235 consecutive patients. *Medicine (Baltimore)*. 2015 Apr;94(15):e680. doi: 10.1097/MD.0000000000000680.
 32. Sandrasegaran K, Menias CO. Imaging in Autoimmune Pancreatitis and Immunoglobulin G4-Related Disease of the Abdomen. *Gastroenterology Clinics of North America*. 2018 Sep;47(3):603-619. doi: 10.1016/j.gtc.2018.04.007.
 33. Prucha M, Sedivy P, Stadler P, Zdrahal P, Prokopova P, Voska L, Sedlackova L. Abdominal aortic aneurysm as an IgG4-related disease. *Clinical and Experimental Immunology*. 2019 Sep;197(3):361-365. doi: 10.1111/cei.13307.
 34. Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA, Naden R, Choi HK, Stone JH; ACR/EULAR IgG4-RD Classification Criteria Committee. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. *Annals of Rheumatic Diseases*. 2019 Mar;78(3):406-412. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-214603.
 35. Okazaki K, Chari ST, Frulloni L, Lerch MM, Kamisawa T, Kawa S, Kim MH, Lévy P, Masamune A, Webster G, Shimosegawa T. International consensus for the treatment of autoimmune pancreatitis. *Pancreatology*. 2017 Jan-Feb;17(1):1-6. doi: 10.1016/j.pan.2016.12.003.
 36. Mizushima I, Inoue D, Yamamoto M, Yamada K, Saeiki T, Ubara Y, Matsui S, Masaki Y, Wada T, Kasashima S, Harada K, Takahashi H, Notohara K, Nakanuma Y, Umehara H, Yamagishi M, Kawano M. Clinical course after corticosteroid therapy in IgG4-related aortitis/periaortitis and periarteritis: a retrospective multicenter study. *Arthritis Research & Therapy*. 2014 Jul 23;16(4):R156. doi: 10.1186/ar4671.
 37. Kasashima S, Kawashima A, Kasashima F, Endo M, Matsumoto Y, Kawakami K, Kayahara M, Ohta H, Yano M, Marukawa Y. Immunoglobulin G4-related periaortitis complicated by aortic rupture and aortoduodenal fistula after endovascular AAA repair. *Journal of Endovascular Therapy*. 2014 Aug;21(4):589-97.
 38. Tajima M, Hiroi Y, Takazawa Y, Muraoka H, Iwata H, Yamashita H, Hirata Y, Nagai R. Immunoglobulin G4-related multiple systemic aneurysms and splenic aneurysm rupture during steroid therapy. *Human Pathology*. 2014 Jan;45(1):175-9. doi: 10.1016/j.hum-path.2013.07.035.
 39. Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, Witzig TE, Wallace ZS, Hart PA, Deshpande V, Smyrk TC, Chari S, Stone JH. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Annals Of Rheumatic Diseases*. 2015 Jun;74(6):1171-7. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-206605.

SİFİLİTİK AORTİT

Ahmet KARADUMAN¹

GİRİŞ

Sifiliz, bir spiroket olan *Treponema pallidum*'un etkeni olduğu enfeksiyon hastalığıdır ve aort duvarını tutabilmektedir. Sifilizin neden olduğu inflamatuvar yanıt, obliteratif endarterite ve aort duvarındaki kas tabakasının ve elastik liflerin nekrozuna yol açarak aortite neden olmaktadır. Bunun sonucunda aort anevrizması, aortik kapak yetmezliği, aort kökü dilatasyonu ve koroner osteal stenoz ile prezente olan ciddi komplikasyonlar gelişebilmektedir. Eskiye göre daha nadir olmakla birlikte, kardiyovasküler sifiliz vakaları bildirilmeye devam etmektedir. Bu bölümde; sifilitik aortitin epidemiyolojisi, patofizyolojisi, komplikasyonları ve tedavisinden bahsedilecektir.

Epidemiyoloji

Kardiyovasküler sifiliz, 20. yüzyılın başlarında oldukça yaygın görülmekteydi. 1927-1937 yılları arasında yapılan 15.000 otopsiye bir seride, 1.040 kardiyovasküler sifiliz vakası tespit edilmiş olup prevalansı %6,93 olarak bildirilmiştir [1]. 1950 ile 1960 arasında New York'taki Kings County Hastanesi'nde yapılan 13.082 otopsi serisinde de %0,76 prevalansla 100 sifilitik aortit vakası saptanmıştır [2]. Kardiyovasküler sifilizin erkeklerde ve daha düşük sosyoekonomik gruplarda daha yaygın olduğu bildirilmiştir. İlginç ve henüz açıklanamayan bir durum ise, konjenital sifilizli hastalarda kardiyovasküler tutulumun nadir olmasıdır [3].

Patofizyoloji

Kardiyovasküler sifilizin ayırt edici özelliği aortittir. Sifilizin diğer tersiyer formlarında olduğu gibi, kardiyovasküler sistemin tutulumu muhtemelen enfeksiyonun erken döneminde enfeksiyöz ajanın inokülasyon bölgesinden hematogen olarak yayıldığı zaman başlar [4]. Bakteriler, aortik adventisyanın besleyici kan damarlarına (vaza vasora) yerleşir ve sonunda klinik semptomatolojiye neden olabilecek inflamatuvar değişiklikleri başlatır. Histolojik değişiklikler, vasa vasora'nın perivasküler plazma hücreleri ve lenfositlerle infiltrasyonu ile başlar ve sonunda obliteratif endarterit, adventisyal skar ve elastik liflerin yıkımıyla yamalı (patchy) medial nekroza neden olur.

Aort duvarındaki bu yıkıcı değişiklikler, aort kökü dilatasyonu ve anevrizma oluşumuna neden olarak aort duvarında yaygın ve/veya fokal zayıflamaya sebebiyet verir. Proksimal aortadaki skar dokusunun neden olduğu fibrozis, koroner ostium stenozuna neden olabilir. Proksimal aortanın daha sık tutulumu, asendan ve arkus aortada daha fazla sayıda vasa vasorumların bulunmasına bağlanmıştır [3]. Yukarıda belirtilen patolojik değişiklikler, semptomatik kardiyovasküler sifilizin üç ana formundan sorumludur: Aort yetmezliği, koroner osteal stenoz ve sakküler anevrizma. Biz bu bölümde konumuz olan aortitten ve aortik anevrizmadan bahsedeceğiz.

¹ Uzm.Dr., Bitlis Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, ahmetkaradumanmd@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-4039-1259

tedavisi geniş çapta kabul görmektedir. Optimal antibiyotik rejimi belirlenmemiş olsa da, şu anda önerilen rejim haftada üç kez 2.4 milyon ünite benzatin penisilin G enjeksiyonundan oluşmaktadır; penisiline alerjisi olan hastalara toplam 30 gün boyunca günde dört kez tetrasiklin 500 mg veya günde iki kez 100 mg doksisisiklin verilmelidir [21]. Bu rejimlerin hiçbirinin kontrollü klinik çalışmalarda yeterince değerlendirilmediği unutulmamalıdır.

Anevrizma cerrahisi sonrasında da penisilin tedavisi önerilmektedir. Cerrahi sonrası 21 gün benzatin penisilin uygulanmalıdır ve takipte tekrar sifiliz nüksü olabileceği ve yeni anevrizmalar gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Bu nedenle cerrahi sonrasında da hastanın uzun dönem takip edilmesi gerekmektedir [22].

SONUÇ

Tersiyer sifiliz, başlıca asendan aorta olmak üzere aortu tutabilir. Aortik sifiliz, aortite ve aortik anevrizmalara neden olabilir. Asendan aorta anevrizması olan ve altta yatan bir neden bulunamayan hastalarda sifiliz de ayırıcı tanılar arasında yer almalıdır.

KAYNAKLAR

1. Welty JW: A necropsy study of cardiovascular syphilis with particular reference to its decreasing incidence. *Am J Med Sci* 1939; 197: 782-793.
2. Heggtveit HA: Syphilitic aortitis. *Circulation* 1964; 29: 346-355.
3. Kampmeier RH, Morgan H J: The specific treatment of syphilitic aortitis. *Circulation* 1952; 5: 771-778.
4. Holmes KK, Lukehart SA: Syphilis. In: Braunwald E, Isselbacher K J, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, eds. *Harrison's principles of internal medicine*, 11th ed. New York: McGraw-Hill, 1987; 639-649.
5. Schatzki R: Discussion of Cabot case 28271. *N Engl J Med* 1942; 227: 22-26.
6. Jackman J, Lubert M: The significance of calcification in the ascending aorta as observed roentgenologically. *A JR* 1945; 53: 432-438.
7. Leighton RS: Calcification of the ascending aorta as a sign of syphilitic aortitis. *Radiology* 1948; 5]: 257-258.
8. Thorner MC, Carter RA, Griffith GC: Calcification as a diagnostic sign of syphilitic aortitis. *Am Heart J* 1949; 38: 641-653.
9. McCann JS, Porter DC: Calcification of the aorta as an aid to the diagnosis of syphilis, *Br Med J* 1956; 1: 826-827
10. Bahnson HT: Thoracic aneurysms. In: Sabiston DC, Spencer FC, eds. *Gibbon's surgery of the chest*, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1983; 967-976.
11. Jaffe H: Management of reactive serology. In: Holmes KK, Mardh P, Sparling PF, Weisner P J, eds. *Sexually transmitted diseases*. New York: McGraw-Hill, 1984; 313-318.
12. Kampmeier RH: Saccular aneurysms of the thoracic aorta: a clinical study of 633 cases. *Ann Intern Med* 1938; 12: 624-651.
13. Boyd U: A study of four thousand reported cases of aneurysms of the thoracic aorta. *Am J Med Sci* 1924; 168: 654-668.
14. Halpert B, Willms RK: Aneurysms of the aorta: an analysis of 249 necropsies. *Arch Pathol* 1962; 74: 163-168.
15. Jones AM, Langley FA: Aortic sinus aneurysms. *Br Heart J* 1949; 1]: 325-341
16. Maleszewski JJ. Inflammatory ascending aortic disease: perspectives from pathology. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(2 Suppl):S176-83.
17. Kouchoukos NT, Karp RB, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Zorn GL: Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft: results in 86 patients. *Ann Surg* 1980; 192: 403-412.
18. Crawford ES, Vaccarro PS: Aneurysms of the transverse aortic arch. In: Bergan J J, Yao JST, eds. *Aneurysms, diagnosis and treatment*. New York: Grune and Stratton, 1982; 131-150.
19. Crawford ES, Walker HSJ III, Saleh SA, Normann NA: Graft replacement of aneurysms in descending thoracic aorta: results without bypass or shunting. *Surgery* 1981; 89: 73-84
20. St John RK: Treatment of cardiovascular syphilis. *J Am Vener Dis Assoc* 1976; 3: 148-152.
21. Edeiken J, Ford WT, Falk MS: Further observations on penicillin-treated cardiovascular syphilis. *Circulation* 1952; 6: 267-275.
22. Isbir S, Hamidov A, Seven IE, Ak K. Massive hemoptysis related to contained rupture of syphilitic aortic aneurysm into the pulmonary parenchyma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;154:e23-5.

GENETİK SENDROMLARDA AORT TUTULUMU

Güngör ÜSTÜN¹

GİRİŞ

Aortun genetik hastalıkları, dünya çapında önemli bir kardiyovasküler morbidite ve mortalite kaynağıdır. En sık görülen kalıtsal aort hastalıkları torasik aort anevrizması ve diseksiyonu, aort koarktasyonu ve arteriyel stenozdur. Bu klinik antiteler bir sendromun parçası veya izole hastalıklar olarak ortaya çıkabilmektedir. Son yıllarda aortu etkileyen ve artan sayıda hastalığa neden olan genler tanımlanmıştır ve bu durum aort hastalığıyla ilişkili genetik sendromların sınırlarının çizilmesine yol açmıştır.

Aortun genetik hastalıkları iki alt kategoriye ayrılabilir: Sendromik olanlar ve sendromik olmayanlar. En iyi bilinen sendromlar Marfan sendromu (MFS) ve Loeys-Dietz sendromudur (LDS).

Aortun genetik hastalıklarıyla örtüşen bağ dokusu bozuklukları ile ilişkili bulgular arasında cilt (ince deri, anormal yara iyileşmesi-skar, kolay morarma), eklem (hiper mobilitate, luksasyon ve kontraktürler, çarpık ayak, vb.) ve iskelet sistemi (pektus deformitesi, skolyoz, araknodaktili, vb) bulguları bulunmaktadır.

Bu bölümde aortun genetik hastalıklarına (sendromik olanlar) değinilecektir.

KROMOZOMAL VE KALITSAL HASTALIKLARA BAĞLI AORTUN GENETİK HASTALIKLARI

Aortun genetik hastalıkları, temel olarak sendromik ve sendromik olmayan olarak iki alt kategoriye ayrılabilir.

Tablo 1’de sendromik konjenital kalp hastalıkları detaylı bir şekilde verilmiştir, bu hastalıklardan özellikle aortu etkileyenler ise farklı renkte yazılarak belirtilmiştir (1). Sırasıyla bu hastalıkların anlatımı yapılacaktır.

Marfan sendromu ve Aort Hastalığı

Marfan sendromu (MFS); FBN1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanan ve iskelet sistemini, oküler ve kardiyovasküler sistemi etkileyen multisistemik bir bağ dokusu bozukluğudur. Otozomal dominant bir kalıtım modeli sergiler ve tahmini prevalansı 1:5000 ila 1:10.000’dir (2).

MFS’nin başlıca iskelet sistemi bulguları arasında orantısız vücut boyutlarına (boy ile kıyaslandığında uzun kol açıklığı), skolyoz, pektus deformiteleri ve uzun parmaklara (araknodaktili) yol açan aşırı iskelet gelişimi yer almaktadır. MFS hastalarının yaklaşık %60’ı, retina dekolmanı ve glokom ile sonuçlanabilecek lens dislokasyonundan etkilenir (3). Ancak, MFS hastalarında yaşamı tehdit eden en ciddi komplikasyon, aortun ilerleyici dilatasyonudur ve bu da anevrizma oluşumuna ve sonunda diseksiyon ve rüptüre yol açar (4). Aort dilatasyonu dışında, MFS hastalarının %80’e kadarında mitral kapak prolapsusu görülür (5).

MFS, doğru tanıyı zorlaştıran pleiotropik bir hastalıktır. MFS hastalarının teşhisini kolaylaştırmak için revize edilmiş Ghent kriterleri kullanılmaktadır. Bu kriterler fibrilin-1’in (FBN1) moleküler analizini tamamlar (6). Ghent nozolojisine dayalı MFS’nin ana

¹ Uzm.Dr., Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, gustundr@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-3015-1101

runkal anomaliler bulunur. Aort malformasyonu olan hastalarda, supramitral ring'li mitral stenoz, displastik mitral kapak ve biküspit aort kapaktan oluşan ek mitral kapak anomalileri olabilir. Bu çoklu sol taraflı obstrüksiyonlar, aort koarktasyonu, membranöz subaortik stenoz, biküspid aort kapağı, tek papiller kaslı "paraşüt" mitral kapak ile mitral stenoz birlikteliği olarak tanımlanan Shone kompleksi spektrumunda gözlenenlere benzer.

Kabuki sendromlu hastalarda konjenital aort lezyonlarıyla ilişkili olarak aort dilatasyonu da görülmüştür, bu nedenle bu hastalarda aort anevrizması riski yüksektir. Bu nedenle aort dilatasyonu için yıllık izleme önerilir. Ayrıca Kabuki sendromlu hastalarda vasküler hipertansiyona yatkınlık da düşünülmelidir (35).

SONUÇ

Günümüzde genetik alanındaki gelişmeler ve tanı testlerindeki ilerlemeler sayesinde artık daha fazla genetik hastalık tanımlanmakta ve bu genetik hastalıkların özellikle kardiyovasküler sistemi etkileyenleri daha iyi takip ve tedavi edilebilmekte, bunun sonucu olarak genetik hastalıklarda en fazla mortaliteye neden olan kardiyovasküler sistem tutulum tedavisi ve tanısı sayesinde mortalite ve morbidite düşürülebilmektedir.

Bu bölümde aortu etkileyen genetik sendromlardan özellikle sık olanlar ve erişkin yaşta karşılaşma ihtimali olan sendromlar detaylı şekilde anlatılmıştır. Şüphesiz ki burada değinilmemiş olan bazı nadir sendromların nadir varyantları da aortu etkileyebilmektedir, ancak konunun spesifitesi nedeni ile major sendromların özellikle tanı kısmı ve kardiyovasküler tutulumu, özellikle aort tutulumu bu bölümde verilerek değerli klinisyen-okuyucu hekimlere bir bakış açısı sağlanmıştır. Faydalı olması dileğiyle...

KAYNAKLAR

1. Nelson Textbook of Pediatrics, Twenty-First Edition (2020) Chapter 451 - Epidemiology and Genetic Basis of Congenital Heart Disease, Daniel Bernstein, 2367-2371.e1. doi:10.1016/B978-0-323-52950-1.00451-X
2. Judge DP, Dietz HC. Marfan's syndrome. *Lancet* 2005; 366:1965. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)67789-6
3. Tsiouras P, Del Mastro R, Sarfarazi M, et al. Genetic linkage of the Marfan syndrome, ectopia lentis, and

- congenital contractural arachnodactyly to the fibrillin genes on chromosomes 15 and 5. The International Marfan Syndrome Collaborative Study. *N Engl J Med* 1992; 326:905. DOI: 10.1056/NEJM199204023261401
4. Naser M. Ammash, Thoralf M. Sundt, Heidi M. Connolly, Marfan Syndrome—Diagnosis and Management, *Current Problems in Cardiology*, Volume 33, Issue 1, 2008, Pages 7-39, <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2007.10.001>.
5. van Anel MM, Groenink M, Zwinderman AH, Mulder BJM, de Waard V. The Potential Beneficial Effects of Resveratrol on Cardiovascular Complications in Marfan Syndrome Patients Insights from Rodent-Based Animal Studies. *Int J Mol Sci.* 2019 Mar 5;20(5):1122. doi: 10.3390/ijms20051122. PMID: 30841577; PMCID: PMC6429290.
6. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet.* 2010;47(7):476-485.
7. Faivre L, Collod-Beroud G, Child A, et al. Contribution of molecular analyses in diagnosing Marfan syndrome and type I fibrillinopathies: an international study of 1009 probands. *J Med Genet.* 2008;45(6):384-390.
8. Van Laer L, Proost D, Loeys BL. Educational paper. Connective tissue disorders with vascular involvement: from gene to therapy. *Eur J Pediatr.* 2013;172(8):997-1005.
9. Jefferies JL, Martinez HR, Towbin JA. Genetics of congenital and acquired cardiovascular disease. In: Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. London: Springer London; 2014:3-16.
10. Silverman DI, Burton KJ, Gray J, et al. Life expectancy in the Marfan syndrome. *Am J Cardiol.* 1995;75(2):157-160.
11. Milewicz DM, Ramirez F. Therapies for thoracic aortic aneurysms and acute aortic dissections. *Arterioscler Thromb Vasc Biol.* 2019;39(2):126-136.
12. Hofmann Bowman MA, Eagle KA, Milewicz DM. Update on clinical trials of losartan with and without beta-blockers to block aneurysm growth in patients with Marfan syndrome: a review. *JAMA Cardiol.* 2019;4(7):702-707.
13. Braunwald's Heart Disease, Twelveth Edition, (2022) 806-836. doi:10.1016/B978-0-323-72219-3.00042-6
14. Jondeau G, Ropers J, Regalado E, et al. International registry of patients carrying TGFBR1 or TGFBR2 mutations: results of the MAC (Montalcino Aortic Consortium). *Circ Cardiovasc Genet.* 2016;9(6):548-558.
15. Pinard A, Jones GT, Milewicz DM. Genetics of thoracic and abdominal aortic diseases. *Circ Res.* 2019;124(4):588-606.
16. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU, et al. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(2):S757-S763.
17. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF- β receptor. *N Engl J Med.* 2006;355(8):788-798.
18. Anderson's Pediatric Cardiology, Fourth Edition (2020) 1077-1085.e1. doi:10.1016/B978-0-7020-7608-

- 4.00068-6
19. Patel ND, Alejo D, Crawford T, et al. Aortic root replacement for children with Loeys-Dietz syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2017;103(5):1513–1518.
 20. Parapia LA, Jackson C. Ehlers-Danlos syndrome – a historical review. *Br J Haematol*. 2008;141(1):32–35.
 21. Malfait F, Francomano C, Byers P, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):8–26.
 22. Shalhub S, Byers PH, Hicks KL, et al. A multi-institutional experience in the aortic and arterial pathology in individuals with genetically confirmed vascular Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg*. 2019;70(5):1543–1554.
 23. Byers PH, Belmont J, Black J, et al. Diagnosis, natural history, and management in vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):40–47.
 24. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med*. 2000;342(10):673–680.
 25. Nelson Textbook of Pediatrics, Twenty-First Edition (2020) 3525-3531.e1. doi:10.1016/B978-0-323-52950-1.00679-9
 26. Bonita RE, Cohen IS, Berko BA. Valvular heart disease in osteogenesis imperfecta: presentation of a case and review of the literature. *Echocardiography*. 2010;27(1):69–73.
 27. Balasubramanian M, Verschuere A, Kleeven S, et al. Aortic aneurysm/dissection and osteogenesis imperfecta: Four new families and review of the literature. *Bone* 2019; 121:191.
 28. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW, Callewaert B, Zoppi N, De Backer J, et al. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet* 2006;38(4):452–7.
 29. Cellular and Molecular Pathobiology of Cardiovascular Disease, (2014) Marc K. Halushka MD PhD, 239-255. doi:10.1016/B978-0-12-405206-2.00013-2
 30. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation, Eighth Edition, (2021) 658–697. doi:10.1016/B978-0-323-63882-1.00016-2
 31. Szabo Z, Crepeau MW, Mitchell AL, et al. Aortic aneurysmal disease and cutis laxa caused by defects in the elastin gene. *J Med Genet*. 2006;43(3):255–258.
 32. Calcagni G, Limongelli G, D'Ambrosio A, et al. Cardiac defects, morbidity and mortality in patients affected by RASopathies. CARNET study results. *Int J Cardiol* 2017; 245:92.
 33. Prendiville TW, Gauvreau K, Tworog-Dube E, et al. Cardiovascular disease in Noonan syndrome. *Arch Dis Child* 2014; 99:629.
 34. Cornwall JW, Green RS, Nielsen JC, Gelb BD. Frequency of aortic dilation in Noonan syndrome. *Am J Cardiol* 2014; 113:368.
 35. Anderson's Pediatric Cardiology, Fourth Edition (2020) 1407-1420.e4. doi:10.1016/B978-0-7020-7608-4.00087-X
 36. Silberbach M, Roos-Hesselink JW, Andersen NH, et al. Cardiovascular health in Turner syndrome: a scientific statement from the American Heart Association. *Circ Genom Precis Med*. 2018;11(10):e000048.
 37. Morris CA, Braddock SR, COUNCIL ON GENETICS. Health Care Supervision for Children With Williams Syndrome. *Pediatrics* 2020; 145.
 38. Collins RT 2nd, Kaplan P, Somes GW, Rome JJ. Long-term outcomes of patients with cardiovascular abnormalities and williams syndrome. *Am J Cardiol* 2010; 105:874.
 39. Collins RT 2nd. Cardiovascular disease in Williams syndrome. *Circulation* 2013; 127:2125.
 40. Bassett AS, McDonald-McGinn DM, Devriendt K, et al. Practical guidelines for managing patients with 22q11.2 deletion syndrome. *J Pediatr* 2011; 159:332.
 41. John AS, Rychik J, Khan M, Yang W, Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome as a risk factor for aortic root dilation in tetralogy of fallot. *Cardiol Young*. 2014;24:303–310.
 42. Kawame H, Hannibal MC, Hudgins L, et al. Phenotypic spectrum and management issues in kabuki syndrome. *J Pediatr*. 1999;134: 480–485.

BİKÜSPİD AORTİK KAPAK

Fuat BİCE¹

GİRİŞ

Konjenital biküspid aort kapağı (BAK), genel popülasyonun %0,5-2'sinde meydana gelen en yaygın kardiyak defektidir (1). Cinsiyete göre BAK prevalansı erkek yenidoğanlarda 1000'de 7,1, kız yenidoğanlarda 1,9 vaka olarak bulunmuştur (2). BAK'ın otozomal dominant kalıtımla geçtiği düşünülmektedir, ancak genetik heterojeniteye dair kanıtlar vardır (3,4). *NOTCH1* geninin mutasyonları gibi seçilmiş ailelerdeki bireysel mutasyonlar ve *FBNI* geni BAK gelişmesine yol açabilir (5,6). Yakın akrabalar aort kapağı ve torasik aort hastalığı açısından değerlendirilmelidir (7). Marfan sendromu, Turner sendromu, patent duktus arteriyozus, Shone kompleksi, ventriküler septal defekt, aort koarktasyonu ve konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebilir (8,9). Hipoplastik sol kalp sendromu BAK ile birliktelik gösterebilmektedir (10). Aort koarktasyonlu hastaların yüksek bir kısmına BAK eşlik etmektedir (11).

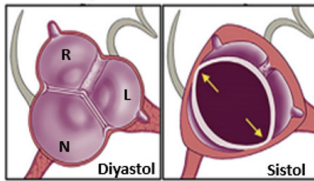
Koroner arter anomalisi, BAK ile ilişkili olabilir ve birlikteliği araştırılmalıdır (12). Bu tür özelliklerin cerrahiden önce mutlaka dikkate alınması gerekmektedir.

İşlevsel olarak normal bir BAK'ın fizik muayene bulguları, apekte veya sol alt sternal kenarda erken zirve yapan sistolik üfürümün takip ettiği sistolik bir ejeksiyon klik sesini içerir. Aort stenozunun ilerlemesiyle, ejeksiyon üfürümünün daha sert bir sesi olur ve daha sonra pik yapar ve S2 sesi azalır veya duyulmaz hale gelir. Aort yetersizliği varsa, diyastolik dekresendo üfürüm en iyi sol alt sternal kenarda duyulur.

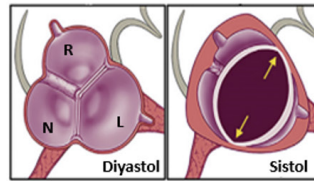
BİKÜSPİD AORTİK KAPAK TİPLERİ

BAK 3 sınıfa ayrılmıştır (13,14);

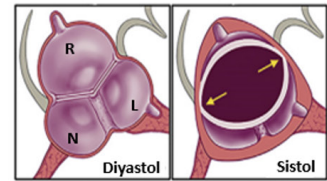
Füzyon BAK	İki-sinüs BAK	Kısmi Füzyon BAK
------------	---------------	------------------



Sağ- Sol yaprakçık füzyonu
(%70-80)



Sağ ve Non-koroner yaprakçık füzyonu
(%20-30)



Sol ve Non-koroner yaprakçık füzyonu
(%3-6)

R: Sağ koroner yaprakçık, L: Sol koroner yaprakçık, N: Non-koroner yaprakçık

Şekil 1. Füzyon BAK ve fenotipler

¹ Uzm.Dr., Niksar Devlet Hastanesi, dr.fuatbice@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5351-6866

BAK'ın morfolojik tipinin belirlenmesi önem arz etmektedir. Hastalıkla ilgili bilgilerimiz giderek artmaktadır ve aydınlatılması gereken birçok durum mevcut olup daha kapsamlı bilimsel çalışmalar yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal off the American College of Cardiology*. 2002;39:1890–900. doi: 10.1016/s0735-1097(02)01886-7.
- Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *American Heart Journal*. 2005;150:513-515. doi: 10.1016/j.ahj.2004.10.036.
- Benson DW. The genetics of congenital heart disease: a point in the revolution. *Cardiology Clinics*. 2002; 20(3):385–394. doi: 10.1016/s0733-8651(02)00009-7.
- Emanuel R, Withers R, O'Brien K, et al. Congenitally bicuspid aortic valves. Clinicogenetic study of 41 families. *British Heart Journal*. 1978; 40(12):1402–1407. doi: 10.1136/hrt.40.12.1402.
- V. Garg, A.N. Muth, J.F. Ransom, et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature*. 437 (2005) 270–274. doi: 10.1038/nature03940. Epub 2005 jul 2017.
- G. Pepe, S. Nistri, B. Giusti, et al. Identification of fibrillin 1 gene mutations in patients with bicuspid aortic valve (BAV) without Marfan syndrome. *BMC Medical Genetics*. 15 (2014) 23. doi: 10.1186/1471-2350-15-23.
- Biner S, Rafique AM, Ray I, et al. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *The Journal American College Cardiology*. 2009; 53(24):2288–2295. doi:10.1016/j.jacc.2009.03.027.
- Sert A, Aslan E, Sap F, et al. Evaluation of Our Patients Diagnosed with Bicuspid Aortic Valve. *Pediatric Heart Journal*. 2015;2:117-23.
- Duran A, Frescura C, Sans-Coma V, et al. Bicuspid aortic valves in hearts with other congenital heart disease. *The Journal of Heart Valve Disease*. 1995;4:581-90.
- Hinton RB, Martin LJ, Tabangin ME. Hypoplastic left heart syndrome is heritable. *Journal of the American College of Cardiology*. 2007;50:1590-5. doi: 10.1016/j.jacc.2007.07.021.
- Roos-Hesselink J, Schölzel B, Heijdra R, et al. Aortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair. *Heart*. 2003;89:1074-7. doi: 10.1136/heart.89.9.1074.
- Michalowska IM, Hryniewiecki T, Kwiatek P, et al. Coronary artery variants and anomalies in patients with bicuspid aortic valve. *Journal Thoracic Imaging*. 2016; 31(3):156–162. doi:10.1097/RTI.0000000000000205.
- Michelena HI. International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2021; doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.08.119
- Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, et al. Speaking a common language: introduction to a standard terminology for the bicuspid aortic valve and its aortopathy. *Progress in Cardiovascular Disease*. 2020;63:419-424. doi: 10.1016/j.pcad.2020.06.006.
- Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, et al. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clinic Proceedings*. 1999;74: 14-26. doi: 10.4065/74.1.14.
- Sperling JS, Lubat E. Forme fruste or 'Incomplete' bicuspid aortic valves with very small raphe: the prevalence of bicuspid valve and its significance may be underestimated. *International Journal of Cardiology*. 2015;184:1-5. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.02.013.
- Guala A, Rodriguez-Palomares J, Galian-Gay L, et al. Partial aortic valve leaflet fusion is related to deleterious alteration of proximal aorta hemodynamics. *Circulation*. 2019;139:2707-2709. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.119.039693.
- Michelena HI, Yang LT, Enriquez-Sarano M, Pochettino A. The elusive 'forme fruste' bicuspid aortic valve: 3D transoesophageal echocardiography to the rescue. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging*. 2020;21, 1169–1169. doi: 10.1093/ehjci/jeaa094.
- Aydin A, Desai N, Bernhardt AM, et al. Ascending aortic aneurysm and aortic valve dysfunction in bicuspid aortic valve disease. *International Journal of Cardiology*. 2013;164:301-305. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.07.018.
- Pachulski RT, Chan K-L. Progression of aortic valve dysfunction in 51 adult patients with congenital bicuspid aortic valve: assessment and follow up by Doppler echocardiography. *British Heart Journal*. 1993;69:237-40. doi: 10.1136/hrt.69.3.237.
- Braverman AC, Guven H, Beardslee MA, et al. The bicuspid aortic valve. *Current Problems Cardiology*. 2005;30:470-522. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2005.06.002.
- Wagner H, Ellison R, Keane J, et al. Clinical course in aortic stenosis. *Circulation*. 1977;56:147-56. pmid: 872345.
- Michelena H, Desjardins V, Avierinos J, et al. Natural History of Patients with Asymptomatic, Normally Functioning or Minimally Dysfunctional Bicuspid Aortic Valve in the Community. *Circulation*. 2008; 117(21): 2776-84. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.740878.
- Kong WK, Regeer MV, Ng AC, et al. Sex differences in phenotypes of bicuspid aortic valve and aortopathy: insights from a large multicenter, international registry. *Circulation Cardiovascular Imaging*. 2017;10. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.116.005155.
- Kong WK, Delgado V, Poh KK, et al. Prognostic implications of raphe in bicuspid aortic valve anatomy. *The Journal of the American Medical Association cardiology*. 2017;2:285-292. doi: 10.1001/jamacardio. 2016.5228.
- Masri A, Kalahasti V, Alkharabsheh S, et al. Characteristics and long-term outcomes of contemporary patients with bicuspid aortic valves. *The Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2016;151:1650-1659. (e1651). doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.12.019.
- S.C. Siu, C.K. Silversides, Bicuspid aortic valve disease,

- Journal of the American College of Cardiology*. 55 (2010) 2789–2800. doi: 10.1016/j.jacc.2009.12.068.
28. Morgan-Hughes GJ, Roobottom CA, Owens PE, et al. Dilatation of the aorta in pure, severe, bicuspid aortic valve stenosis. *American Heart Journal*. 2004;147:736–40. doi: 10.1016/j.ahj.2003.10.044.
 29. Masri A, Svensson LG, Griffin BP, et al. Contemporary natural history of bicuspid aortic valve disease: a systematic review. *Heart*. 2017;103:1323–30. doi: 10.1136/heartjnl-2016-309916
 30. Jost CHA, Schaff HV, Connolly HM, et al. Spectrum of reoperations after repair of aortic coarctation: importance of an individualized approach because of coexistent cardiovascular disease. *Mayo Clinic Proceedings*. 2002; Elsevier. doi: 10.4065/77.7.646.
 31. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The task force for the diagnosis and treatment of aortic diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2014;35:2873–2926. doi: 10.1093/eurheartj/ehu281.
 32. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart*. 2000;83:81–5. doi: 10.1136/heart.83.1.81.
 33. E. Girdauskas, M. Rouman, K. Disha, A, et al. Borger, et al. Aortic dissection after previous aortic valve replacement for bicuspid aortic valve disease, *Journal of the American College of Cardiology*. 66 (2015) 1409–1411. doi: 10.1016/j.jacc.2015.07.022.
 34. W.I. Schievink, S.S. Raisi, M.M. Maya, et al. Screening for intracranial aneurysms in patients with bicuspid aortic valve. *Neurology*. 74 (2010) 1430–1433. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181dc1acf.
 35. C. Egbe, R. Padang, R.D. Brown, et al. Prevalence and predictors of intracranial aneurysms in patients with bicuspid aortic valve. *Heart*. 103 (2017) 1508–1514. doi: 10.1136/heartjnl-2016-311076.
 36. Allen BD, Markl M, Barker AJ, et al. Influence of beta-blocker therapy on aortic blood flow in patients with bicuspid aortic valve. *The International Journal of Cardiovascular Imaging*. 2016; 32(4):621–628. doi:10.1007/s10554-015-0819-3. doi: 10.1007/s10554-015-0819-3.
 37. Ohnemus D, Oster ME, Gatlin S, et al. The effect of angiotensin-converting enzyme inhibitors on the rate of ascending aorta dilation in patients with bicuspid aortic valve. *Congenital Heart Disease*. 2015; 10(1):E1–E5. doi:10.1111/chd.12184
 38. Helmut Baumgartner, Volkmar Falk, Jeroen J. Bax, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *European heart journal*. 2017 sep 21;38(36):2739–2791. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391.
 39. Michelena HI, Katan O, Suri RM, et al. Incidence of infective endocarditis in patients with bicuspid aortic valves in the community. *Mayo Clinic Proceedings*. 2016;91:122–123. doi: 10.1016/j.mayocp.2015.10.011.
 40. Michelena HI, Prakash SK, Della Corte A, et al. Bicuspid aortic valve: identifying knowledge gaps and rising to the challenge from the international bicuspid aortic valve consortium (bavcon). *Circulation*. 2014;129:2691–2704. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007851.
 41. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE, et al. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *The American Journal of Cardiology*. 2009;104:1001–6. doi: 10.1016/j.amjcard.2009.05.045
 42. Yener N, Oktar GL, Erer D, et al. Bicuspid aortic valve. *Annals of Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2002; 8(5):264–267. PMID:12472407.
 43. Smok DA: Aortopathy in pregnancy. *Seminars in Perinatology*. 2014, 38:295–303. doi: 10.1053/j.semperi.2014.04.019
 44. Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart*. 2004; 90(4):450–456. doi: 10.1136/hrt.2003.027888.
 45. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Annals of Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2003; 76(1):309–314. doi: 10.1016/s0003-4975(03)00169-3.
 46. McKellar SH, MacDonald RJ, Michelena HI, et al. Frequency of cardiovascular events in women with a congenitally bicuspid aortic valve in a single community and effect of pregnancy on events. *The American Journal of Cardiology*. 2011;107:96–99. doi: 10.1016/j.amjcard.2010.08.061.
 47. Shah SY, Higgins A, Desai MY. Bicuspid aortic valve: basics and beyond. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*. 2018, 85(10):779–784. doi: 10.3949/ccjm.85a.17069.
 48. Hiratzka L, Bakris G, 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. *Circulation*. 2010; 121(13):e266–e369. doi:10.1161/CIR.0b013e3181d4739e.
 49. Koh TW. Diagnosis of bicuspid aortic valve: role of three-dimensional transesophageal echocardiography and multiplane review analysis. *Echocardiography a Journal of Cardiovascular Imaging and Intervention*. 2013;30:360–3. doi: 10.1111/echo.12068.
 50. Kiefer TL, Wang A, Hughes GC, et al. Management of patients with bicuspid aortic valve disease. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine*. 2011; 13(6):489–505. doi:10.1007/s11936-011-0152-7.

AORT KOARKTASYONU

Kenan ERDEM¹

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalıkları; prenatal, erken çocukluk ve erişkin döneme kadar uzanan klinik yansımaları olan geniş bir zaman diliminde tanı alabilmektedir. Tüm konjenital kalp hastalıklarının %4-6'sını aort koarktasyonu oluşturmaktadır (1). Aort koarktasyonu da geniş bir zaman dilimine yayılmış klinik belirti ve bulgular ile karşımıza çıkmaktadır. Tanı ve tedavi yelpazesi prenatal dönemden erişkin yaşlara kadar uzanmaktadır (2).

Koarktasyon terimi Latince olup daralmayı ifade eder. Aort koarktasyonu proksimal inen aortada lokalize bir darlığa yol açan konjenital kalp hastalığıdır. Konjenital kalp hastalıkları arasında 5. en sık izlenen patolojidir. Erkeklerde daha sıktır ve erkek/kadın oranı 1,2-1,7 arasındadır (3). Aort koarktasyonu ilk kez 1760 yılında Thiene tarafından tanımlanmış ve tarihi süreç boyunca ilk kez 1944'te Crafoord cerrahi müdahale ile başarılı bir operasyon gerçekleştirmiştir (4,5).

Aort koarktasyonunun oluşumu ile ilgili farklı hipotezler bulunmaktadır. Genetik yatkınlık tüm konjenital hastalıklarda olduğu gibi aort koarktasyonunda da bulunmaktadır. Kardiyogenez ve vaskülogenezde önemli rol oynayan NOTCH1 geni, koarktasyon gelişiminde önemlidir (6). Ayrıca; aort koarktasyonunun diğer konjenital kalp hastalıkları (biküspit aort kapak, ventriküler septal defekt vb.) ile birlikteliği ve bazı klinik sendromlarla birlikteliği, genetik yatkınlık varlığı ihtimalini güçlendirmektedir (7). Aort koarktasyonu; Turner sendromu, Williams sendromu, konjenital ru-

bella sendromu, nörofibromatozis ve Takayasu arterit ile birlikte bulunabilir (8,9).

Aort koarktasyonu oluşumu ile ilgili diğer hipotezlerden birisi de intrauterin kan akımındaki azalmanın aortun yetersiz gelişimine yol açtığı ve bu durumun koarktasyon ile sonuçlanabileceği yönündedir. Ayrıca patent duktus arteriozusun postnatal dönemde gerilemesi ile duktus ligamentumun aort duvarını gemesi ve çekmesi ve o bölümde fazla ligament dokusu ile beraber daralmaya yol açması da başka bir hipotezidir (10,11).

SINIFLANDIRMA VE FİZYOPATOLOJİ

Aort koarktasyonu klasik sınıflandırmada duktus arteriozus ile lokalizasyon ilişkisine göre; juxta-duktal, pre-duktal ve post-duktal olarak üçe ayrılır (12). Aortadaki daralmanın şiddeti, lokalizasyonu ve diğer damarlar ile olan ilişkisi klinik prezantasyonun belirleyicileridir. Arkus aortanın transvers kısım hipoplazisi %40-80 oranında aort koarktasyonuna eşlik eder (13).

Daha az sıklıkla kullanılan anatomik sınıflandırma ise, aort koarktasyonunu aorttaki lokalizasyonunu esas alarak aortik istmus bölgesi (preduktal, jukst-duktal, post duktal), arkus aorta, inen aorta ve abdominal aorta olarak 4 bölümde incelemiştir (14).

Fetal dönemde meternal kan akımı temel sistemik dolaşımı sağladığı için aort koarktasyonu intrauterin dönemde iyi tolere edilir. Doğum ile beraber duktus arteriozusun ve foramen ovalenin kapanması ile tüm sistemik dolaşım yükü aortaya iletilir. Aort koarktas-

¹ Dr.Öğr.Üyesi, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., erdem.kenebr@yahoo.com, ORCID iD: 0000-0001-6002-5873

kip edilmelidir. Hastalar; koroner arter hastalığı, kalp yetersizliği, aort anevrizması ve infektif endokardit yönünden izlenmelidir.

KAYNAKLAR

- Grech V. Diagnostic and surgical trends, and epidemiology of coarctation of the aorta in a population-based study. *International Journal of Cardiology*, 1999;68(2): 197-202. doi:10.1016/s0167-5273(98)00352-0.
- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *British Heart Journal*, 1970;32(5), 633-640. doi:10.1136/hrt.32.5.633.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *American Journal of Epidemiology*, 1985;121(1): 31-36. doi:10.1093/oxfordjournals.aje.a113979.
- Thiene, G. (1985). GB Morgagni: De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis. *Giornale italiano di cardiologia*, 15(8), 834-835.
- Kvitting JPE, Olin CL. Clarence Crafoord: a giant in cardiothoracic surgery, the first to repair aortic coarctation. *The Annals of Thoracic Surgery*, 2009;87(1): 342-346. doi:10.1016/j.athorasur.2008.08.072.
- Alkashkari W, Albugami S, Hijazi ZM. Management of coarctation of the aorta in adult patients: state of the art. *Korean Circulation Journal*, 2019;49(4): 298-313. doi:10.4070/kcj.2018.0433.
- Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. *Circulation*, 1970;41(6): 1067-1075. doi:10.1161/01.cir.41.6.1067.
- Eckhauser A, South ST, Meyers L, et al. Turner syndrome in girls presenting with coarctation of the aorta. *The Journal of Pediatrics*, 2015;167(5), 1062-1066. doi:10.1016/j.jpeds.2015.08.002.
- Kammache I, Acar P, Kreitmann B, et al. Williams-Beuren syndrome: An unusual cause of neonatal and infantile coarctation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2010;140(5): e80-e81. doi:10.1016/j.jtcvs.2010.07.063.
- Krediet P. An hypothesis of the development of coarctation in man. *Acta Morphologica Neerlandico-Scandinavica*, 1965;6: 207-212.
- Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *The American Journal of Cardiology*, 1972;30(5): 514-525. doi:10.1016/0002-9149(72)90042-2.
- Abbruzzese PA, Aidala E. Aortic coarctation: an overview. *Journal of Cardiovascular Medicine*, 2007;8(2): 123-128. doi:10.2459/01.JCM.0000260215.75535.64.
- Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates: Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 1990;100(6): 808-816.
- Cohen JR, Birnbaum E. Coarctation of the abdominal aorta. *Journal of Vascular Surgery*, 1988;8(2): 160-164. doi:10.1016/0741-5214(88)90404-1.
- Zampi JD, Cross R, Fine BR. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. *JAMA*, 2008;300(22): 2676-2677. doi:10.1001/jama.2008.782.
- Doshi AR, Chikkabyrappa S. Coarctation of aorta in children. *Cureus*, 2018;10(12): e3690. doi:10.7759/cureus.3690.
- Rhodes JE, Hijazi ZM, Sommer RJ. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult, part II: simple obstructive lesions. *Circulation*, 2008;117(9): 1228-1237. doi:10.1161/circulationaha.107.742072.
- Bouzuenda I, Marini D, Ou P, et al. Percutaneous treatment of neonatal aortic coarctation presenting with severe left ventricular dysfunction as a bridge to surgery. *Cardiology in the Young*, 2009;19(3): 244-251. doi:10.1017/S1047951109003837.
- Hoffman JI. The challenge in diagnosing coarctation of the aorta. *Cardiovascular Journal of Africa*, 2018;29(4): 252-255. doi:10.5830/cvja-2017-053.
- Teien DE, Wendel H, Björnebrink J, et al. Evaluation of anatomical obstruction by Doppler echocardiography and magnetic resonance imaging in patients with coarctation of the aorta. *British Heart Journal*, 1993;69(4): 352-355. doi:10.1136/hrt.69.4.352.
- Marx GR, Allen HD. Accuracy and pitfalls of Doppler evaluation of the pressure gradient in aortic coarctation. *Journal of the American College of Cardiology*, 1986;7(6): 1379-1385. doi:10.1016/s0735-1097(86)80160-7.
- Silvilairat S, Cetta F, Biliciler-Denktaş G, et al. Abdominal aortic pulsed wave Doppler patterns reliably reflect clinical severity in patients with coarctation of the aorta. *Congenital Heart Disease*, 2008;3(6): 422-430. doi:10.1111/j.1747-0803.2008.00224.x.
- Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, et al. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. *World Journal of Cardiology*, 2015;7(11): 765-775. doi:10.4330/wjc.v7.i11.765.
- Nielsen JC, Powell AJ, Gauvreau K, et al. Magnetic resonance imaging predictors of coarctation severity. *Circulation*, 2005;111(5): 622-628. doi:10.1161/01.CIR.0000154549.53684.64.
- Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *British Heart Journal*, 2017;103(15): 1148-1155. doi:10.1136/heartjnl-2017-311173.
- Marek J, Škovránek J, Hučín B, et al. Seven-year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2,788 consecutive patients. *Cardiology*, 1995;86(6): 488-495. doi:10.1159/000176928.
- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*, 2019;73(12): 1494-1563. doi:10.1016/j.jacc.2018.08.1028.

28. 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): developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Journal of the American College of Cardiology*, 2008;52(23): e143-e263. doi:10.1016/j.jacc.2008.10.001.
29. Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *American Heart Journal*, 1982;103(1): 131-132. doi:10.1016/0002-8703(82)90539-7.
30. Rothman A, Galindo A, Evans WN, et al. Effectiveness and safety of balloon dilation of native aortic coarctation in premature neonates weighing \leq 2,500 grams. *The American Journal of Cardiology*, 2010;105(8): 1176-1180. doi:10.1016/j.amjcard.2009.12.023.
31. Salcher M, Naci H, Law TJ, et al. Balloon dilatation and stenting for aortic coarctation: a systematic review and meta-analysis. *Circulation: Cardiovascular Interventions*, 2016;9(6): e003153. doi: 10.1161/circinterventions.115.003153.
32. Meadows J, Minahan M, McElhinney DB, et al. Intermediate outcomes in the prospective, multicenter Coarctation of the Aorta Stent Trial (COAST). *Circulation*, 2015;131(19): 1656-1664. doi:10.1161/circulationaha.114.013937.
33. Tanous D, Collins N, Dehghani P. Covered stents in the management of coarctation of the aorta in the adult: initial results and 1-year angiographic and hemodynamic follow-up. *International Journal of Cardiology*, 2010;140(3): 287-295. doi:10.1016/j.ijcard.2008.11.085.
34. Krieger EV, Landzberg MJ, Economy KE, et al. Comparison of risk of hypertensive complications of pregnancy among women with versus without coarctation of the aorta. *The American Journal of Cardiology*, 2011;107(10): 1529-1534. doi:10.1016/j.amjcard.2011.01.033.
35. Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Steffens C, et al. Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *The American Journal of Cardiology*, 1983;52(1): 112-117. doi:10.1016/0002-9149(83)90080-2.
36. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation*, 1987;75(4): 689-695. doi:10.1161/01.cir.75.4.689.
37. Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, et al. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *Journal of the American College of Cardiology*, 2001;38(5): 1518-1523. doi:10.1016/s0735-1097(01)01572-8.
38. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F, et al. Causes of recoarctation after balloon angioplasty of unoperated aortic coarctation. *Journal of the American College of Cardiology*, 1989;13(1): 109-115. doi:10.1016/0735-1097(89)90557-3.
39. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *The Canadian Journal of Cardiology*, 2010;26(3): e80-e97. doi:10.1016/s0828-282x(10)70355-x.
40. Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, et al. Management of adults with coarctation of aorta. *World Journal of Cardiology*, 2020;12(5): 167-191. doi:10.4330/wjc.v12.i5.167.
41. Nguyen L, Cook SC. Coarctation of the aorta: strategies for improving outcomes. *Cardiology Clinics*, 2015;33(4): 521-530. doi:10.1016/j.ccl.2015.07.011.
42. Jimenez-Juan L, Krieger EV, Valente AM, et al. Cardiovascular magnetic resonance imaging predictors of pregnancy outcomes in women with coarctation of the aorta. *European Heart Journal-Cardiovascular Imaging*, 2014;15(3): 299-306. doi:10.1093/ehjci/jet161.

PORSELEN AORT VE AORT KALSİFİKASYONU

Devrim KURT¹

GİRİŞ

Aort kalsifikasyonu, kalsiyum kristallerinin birikimi sonucu ortaya çıkan yapısal bir aort duvarı hastalığıdır. Kardiyovasküler morbidite ve mortalite riskinde artış ile ilişkilidir. Kalsiyum birikimi tunica intima veya tunica media tabakasında lokalize olabilir. İntimal kalsifikasyon, düşük dansiteli lipoproteinlerin (LDL) aracılık ettiği aterosklerotik sürecin yansımasıdır ve başlangıçta daha sınırlı bir alanda kalsiyum birikimi ile karakterizedir, media tabakasına yayılabilir (aterosklerotik tip) (1). Tunica media kalsifikasyonu ise sıklıkla tip 2 diyabet ve kronik böbrek hastalığı gibi sistemik inflamasyonun bir sonucudur ve aortta daha yaygın ve çevresel tutulum gösterme eğilimindedir (non-aterosklerotik tip) (2).

Klasik bir tanımı olmasa da porselen aorta (PA) terimi, aşırı miktarda kalsiyum birikimi sonucu aort duvarının diffüz ve çevresel tutulumunu ifade etmek için kullanılır. Daha sık asendan aort duvarında görülür, arkus aorta ve desendan aortaya da yayılabilir. Tunica intima veya media tabakasında lokalize olabilir. İntimal tutulum inme riski ve periferik emboli riskinde artışa neden olurken, media kalsifikasyonu kardiyak cerrahide aortun klempenmesi ve kanulasyonu sırasında komplikasyon (aort diseksiyonu gibi) riskini artırır (3).

ETYOLOJİ

Etyoloji tutulmuş olan aort katmanına göre farklılıklar gösterir. İntimal tutulumun olduğu aterosklerotik tip-

te, ateroskleroz ile ilişkili risk faktörleri; ileri yaş, sigara, hipertansiyon, dislipidemi ve diyabet ön plandadır (4,5). Media tutulumunun olduğu non-aterosklerotik tipte ise diyabet, kronik böbrek hastalığı, mediastinel radyasyon ve Takayasu arteriti gibi nedenler ön plana çıkar. Torasik aort kalsifikasyonu (TAK) daha yaygın bir görüntüleme bulgusu iken, PA genel toplumda göreceli olarak daha nadirdir. İnsidansı farklı çalışmalarda %1-20 arasında değişmektedir (6-9). Yaş grubu olarak 60 yaş ve üzerinde, transkateter aortik kapak replasmanı (TAVR) yapılacak popülasyonda kadınlarda, koroner arter bypass cerrahisi (CABG) yapılacak popülasyonda ise erkeklerde daha sık olduğu bulunmuştur (9,10).

PATOFİZYOLOJİ

Porselen aort patofizyolojisi hala daha tam olarak anlaşılamamıştır. Aterosklerotik ve non-aterosklerotik tipte farklı patolojik mekanizmalar rol oynar.

Tunica İntima Kalsifikasyonu (Aterosklerotik Tip)

Endotel hasarı ile başlayan ve aterom plakları oluşumuyla devam eden bu süreçte makrofaj aktivasyonu sonucu salınan sitokinler aracılığıyla, vasküler düz kas hücreleri tunica media'dan intimaya göç eder. Düz kas hücrelerinin intimal proliferasyonu ve lipoproteinlerin sindirimi ile lipid yüklü düz kas hücreleri oluşur. Köpük makrofajlar ve lipid yüklü düz kas hücrelerinden oluşan aterosklerotik plağın bu erken evre görünümü yağlı çizgilenmeler (*fatty streak*)

¹ Uzm.Dr., Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD., k.devrim@outlook.com, ORCID ID: 0000-0003-4230-3248

zasyonu ve inme riski yüksektir. Operasyon sırasında PA saptanması, embolizasyonu ve embolizasyondan kaynaklanan mortalite ve morbidite riskini azaltmak için bir takım önlemler almayı ve operasyon planında değişiklik yapmayı zorunlu kılar. Porselen aortun kanulasyonu ve klemlenmesinden kaçınılması için derin hipotermi ile dolaşımın durdurulması, torasik aort yerine femoral veya aksillar arterin kanulasyonu, safen greftlerin internal mammarian artere veya aksillar artere anastomozu gibi teknikler tanımlanmıştır (6,10). Bunlar arasında son yıllarda en sık kullanılan ve en etkili yöntem “no-touch tekniği” olarak da bilinen aortik pompa kullanmadan yapılan bypass cerrahisidir (24,25). Bu teknik kalp-akciğer pompası olmadan çalışan kalpte yapılan koroner arter bypass cerrahisidir. Greftler T veya Y şeklinde innominat arter veya common karotis artere bağlanarak hastalıklı aort bölgesine dokunulmadan operasyon gerçekleştirilir. Mitral kapak cerrahisinde de PA ile ilişkili benzer riskler söz konusu olduğu için operasyon sırasında aortik klemlenmeden kaçınılmaya çalışılır. Ciddi aort stenozu nedeniyle cerrahi yapılacak hastalarda da PA yüksek risk oluşturur. Bu hasta grubunda derin hipotermi ile dolaşım arresti, apiko-aortik kondüit prosedürü gibi cerrahi teknikler aortik klemlenmeyi önlemek için tanımlanmıştır. Fakat bu teknikler ciddi cerrahi deneyim gerektirir ve PA manipülasyonunu tamamen ortadan kaldırmaz (26). Ciddi aort darlığına eşlik eden PA durumunda kapak cerrahisine alternatif olarak transkateter aortik kapak replasmanı (TAVR) düşünülmelidir. TAVR sonuçları oldukça başarılı olup, TAVR sonrası inme ve erken dönem mortalite oranları düşüktür (27). Kapak hastalıkları ile ilgili güncel Avrupa ve Amerika kılavuzları PA varlığında ciddi aort stenozu için cerrahi yerine TAVR işlemini önermektedir (28,29).

PORSELEN AORT KOMPLİKASYONLARI

Porselen aort, kapak ve koroner arter kalsifikasyonu ile yakın ilişkili olduğu için, PA olan hastalarda kapak stenozu ve koroner arter hastalığı nedeniyle iskemik kalp hastalığı riski yüksektir. Aortada ciddi kalsifikasyon ve lümen içi daralma sonucu zaman içinde kardiyak hipertrofi, konjestif kalp yetersizliği ve aritmik komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Ayrıca bu hastalarda uzun dönem mortalite, istenmeyen kardiyovasküler

olay ve inme riski de yüksektir. Yine kardiyak cerrahi sırasında perioperatif emboli riski ve aort diseksiyonu gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir.

SONUÇ

Porselen aort, arkus aortaya kadar yayılım gösterebilen ve sıklıkla asendan aortu tutan, aort duvarında ciddi ve sirküferansiyel kalsiyum birikimi ile karakterize bir durumdur. Kardiyovasküler olay ve mortalite riski yüksektir. Torasik aort ile ilişkili girişimsel işlemler öncesi bu patolojinin fark edilmesi komplikasyon riskini en aza indirmek açısından oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Boren J, Chapman MJ, Krauss RM, et al. Low-density lipoproteins cause atherosclerotic cardiovascular disease: pathophysiological, genetic, and therapeutic insights: a consensus statement from the European Atherosclerosis Society Consensus Panel. *Eur Heart J* 2020;41:2313–30. doi: 10.1093/eurheartj/ehz962
2. Lanzer P, Boehm M, Sorribas V, et al. Medial vascular calcification revisited: review and perspectives. *Eur Heart J* 2014;35:1515–25. doi: 10.1093/eurheartj/ehu163.
3. Asenbaum U, Nolz R, Puchner SB, et al. Coronary artery bypass grafting and perioperative stroke: imaging of atherosclerotic plaques in the ascending aorta with ungated high-pitch CT-angiography. *Sci Rep* 2020;10:13909. doi: 10.1038/s41598-020-70830-4.
4. Takasu J, Katz R, Nasir K, et al. Relationships of thoracic aortic wall calcification to cardiovascular risk factors: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *Am Heart J*. 2008;155:765–771. doi: 10.1016/j.ahj.2007.11.019.
5. Kälsh H, Lehmann N, Möhlenkamp S, et al; Investigator Group of the Heinz Nixdorf Recall Study. Prevalence of thoracic aortic calcification and its relationship to cardiovascular risk factors and coronary calcification in an unselected population-based cohort: the Heinz Nixdorf Recall Study. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2013;29:207–216. doi: 10.1007/s10554-012-0051-3.
6. Leyh RG, Bartels C, Nötzold A, et al. Management of porcelain aorta during coronary artery bypass grafting. *Ann Thorac Surg*. 1999 Apr;67(4):986–8. doi: 10.1016/s0003-4975(98)01370-8.
7. Leon MB, Smith CR, Mack M, et al. PARTNER Trial Investigators. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med*. 2010 Oct 21;363(17):1597–607. doi: 10.1056/NEJMoa1008232
8. Gilard M, Eltchaninoff H, Iung B, et al. FRANCE 2 Investigators. Registry of transcatheter aortic-valve implantation in high-risk patients. *N Engl J Med*. 2012 May 03;366(18):1705–15. doi: 10.1056/NEJMoa1114705.
9. Zahn R, Schiele R, Gerckens U, et al. German Transcat-

- heter Aortic Valve Interventions Registry Investigators. Transcatheter aortic valve implantation in patients with “porcelain” aorta (from a Multicenter Real World Registry). *Am J Cardiol*. 2013 Feb 15;111(4):602-8. doi: 10.1016/j.amjcard.2012.11.004.
10. Lev-Ran O, Ben-Gal Y, Matsa M, et al. ‘No touch’ techniques for porcelain ascending aorta: comparison between cardiopulmonary bypass with femoral artery cannulation and off-pump myocardial revascularization. *J Card Surg*. 2002 Sep-Oct;17(5):370-6. doi: 10.1111/j.1540-8191.2001.tb01161.x.
 11. Proudfoot D, Shanahan CM. Biology of calcification in vascular cells: intima versus media. *Herz*. 2001;26:245–251. doi: 10.1007/pl00002027.
 12. Stary HC, Chandler AB, Dinsmore RE, et al. A definition of advanced types of atherosclerotic lesions and a histological classification of atherosclerosis. A report from the Committee on Vascular Lesions of the Council on Arteriosclerosis, American Heart Association. *Circulation*. 1995;92:1355–1374. doi: 10.1161/01.cir.92.5.1355.
 13. Shanahan CM, Cary NR, Metcalfe JC, et al. High expression of genes for calcification-regulating proteins in human atherosclerotic plaques. *J Clin Invest*. 1994;93:2393–2402. doi: 10.1172/JCI117246.
 14. Boström K, Watson KE, Horn S, et al. Bone morphogenetic protein expression in human atherosclerotic lesions. *J Clin Invest*. 1993;91:1800–1809. doi: 10.1172/JCI116391.
 15. Disthabanchong S. Vascular calcification in chronic kidney disease: pathogenesis and clinical implication. *World J Nephrol*. 2012;1:43–53. doi: 10.5527/wjn.v1.i2.43.
 16. Reynolds JL, Joannides AJ, Skepper JN, et al. Human vascular smooth muscle cells undergo vesicle-mediated calcification in response to changes in extracellular calcium and phosphate concentrations: a potential mechanism for accelerated vascular calcification in ESRD. *J Am Soc Nephrol*. 2004;15:2857–2867. doi: 10.1097/01.ASN.0000141960.01035.28.
 17. Santos RD, Rumberger JA, Budoff MJ, et al. Thoracic aorta calcification detected by electron beam tomography predicts all-cause mortality. *Atherosclerosis*. 2010;209:131–135. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2009.08.025.
 18. Vehmas T. Visually scored calcifications in thoracic arteries predict death: follow-up study after lung cancer CT screening. *Acta Radiol*. 2012;53:643–647. doi: 10.1258/ar.2012.120247.
 19. Gondrie MJ, Mali WP, Jacobs PC, et al; PROVIDI Study Group. Cardiovascular disease: prediction with ancillary aortic findings on chest CT scans in routine practice. *Radiology*. 2010;257:549–559. doi: 10.1148/radiol.10100054.
 20. Jacobs PC, Gondrie MJ, Mali WP, et al. Unrequested information from routine diagnostic chest CT predicts future cardiovascular events. *Eur Radiol*. 2011;21:1577–1585. doi: 10.1007/s00330-011-2112-8.
 21. Tanne D, Tenenbaum A, Shemesh J, et al. Calcification of the thoracic aorta by spiral computed tomography among hypertensive patients: associations and risk of ischemic cerebrovascular events. *Int J Cardiol*. 2007;120:32–37. doi: 10.1016/j.ijcard.2006.08.010.
 22. Takeda Y, Hoshiga M, Tatsugami F, et al. Clinical significance of calcification in ascending aorta as a marker for the requirement of coronary revascularization. *J Atheroscler Thromb*. 2009;16:346–354. doi: 10.5551/jat.no1032.
 23. Yamamoto H, Shavelle D, Takasu J, et al. Valvular and thoracic aortic calcium as a marker of the extent and severity of angiographic coronary artery disease. *Am Heart J*. 2003;146:153–159. doi: 10.1016/S0002-8703(03)00105-4.
 24. Dohmen G, Hatam N, Goetzenich A, et al. PAS-Port® clampless proximal anastomotic device for coronary bypass surgery in porcelain aorta. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Jan;39(1):49–52. doi: 10.1016/j.ejcts.2010.04.010.
 25. Lev-Ran O, Braunstein R, Sharony R, et al. No-touch aorta off-pump coronary surgery: the effect on stroke. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005 Feb;129(2):307–13. doi: 10.1016/j.jtcvs.2004.06.013.
 26. Abramowitz Y, Jilaihawi H, Chakravarty T, et al. Porcelain aorta: a comprehensive review. *Circulation*. 2015 Mar 03;131(9):827–36. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.011867.
 27. Pascual I, Avanzas P, Muñoz-García AJ, et al. Percutaneous implantation of the CoreValve® self-expanding valve prosthesis in patients with severe aortic stenosis and porcelain aorta: medium-term follow-up. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2013 Oct;66(10):775–81. doi: 10.1016/j.rec.2013.03.001.
 28. Writing Committee Members, Otto CM, Nishimura RA, et al. ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American heart association Joint committee on clinical Practice guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2020;77:450–500, 2021. doi: 10.1016/j.jacc.2020.11.035.
 29. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al; ESC/EACTS Scientific Document Group. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2022 Feb 12;43(7):561–632. doi: 10.1093/eurheartj/ehab395.

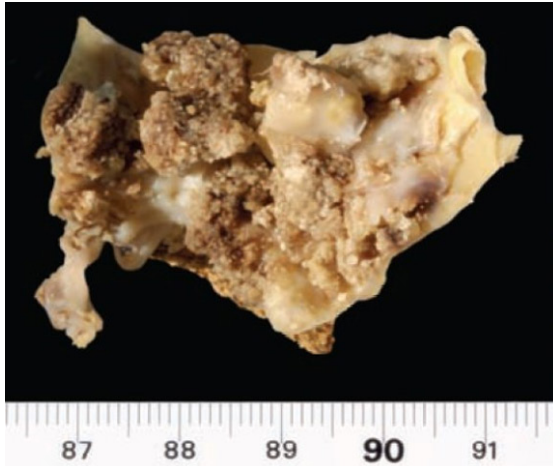
CORAL REEF AORTA

Bilal ÇAKIR¹

GİRİŞ

Aortun tıkaçıcı aterosklerotik lezyonları, sıklıkla distal segmentlerinde, çoğunlukla da renal arter seviyesinin altında ve iliak bifurkasyon düzeyinde oluşmaktadır (1). Jukstarenal ve suprarenal ateroskleroza bağlı obstrüksiyon, çoğunlukla visseral ve renal arterlerin ostiumunda oluşmaktadır. Suprarenal aortta ateroskleroza bağlı lokal obstrüksiyonlara nadiren rastlanılmakta olup, genellikle vaka raporları şeklinde karşımıza çıkmaktadır (2). 1984 yılında Qvarfordt ve arkadaşları, 9 adet hastanın suprarenal aortasında tıkaçıcı, kalsifik aterosklerotik lezyonlar saptamışlar ve bu patolojiyi “Coral Reef Aorta” (CRA) tanımlama-

sıyla literatüre kazandırmışlardır (1,3). Lezyonların sert, çıkıntılı, düzensiz sınırlı ve pürüzlü morfolojisinin, Pasifik Okyanusu'nun kıyısında yaşayan yazarlara mercan resiflerini hatırlatması, CRA teriminin doğmasına yol açmıştır (2) (Şekil-1). Tarihsel açıdan baktığımızda ise CRA'nın ilk tarifini, İsviçreli anatomist Johann Jakob Wepfer, 1727 yılında yazdığı bir postmortem rapordaki “iliak dallara kadar her yerde kıvamı kıkırdaktan Frank kemiğine kadar değişen yarım daire biçimli birikintiler” ifadeleri ile yapmıştır (2,4) (Şekil-2).



Şekil 1: Coral Reef Aortanın Makroskopik Görüntüsünün Mercan Resiflerine Benzerliği (2) (Grottemeyer D, Pourhassan S, Rehbein H, Voiculescu A, Reinecke P, Sandmann W. The coral reef aorta - a single centre experience in 70 patients. Int J Angiol. 2007;16(3):98-105.)

¹ Uzm.Dr., İstanbul Gaziosmanpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, bilalcakir_itf@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5568-7490

dansı, hastane içi mortalite oranı ve yeniden müdahale ihtiyacı ile ilişkili olduğu görülmüştür. Açık cerrahi gereken hastalardaki aterosklerotik hastalık yükünün daha fazla olmasının bu sonuca etkisi olabileceği düşünülmüştür. Bunun yanında endovasküler tedavi uygulanan CRA vaka raporlarının sınırlı sayıda olmasının ve daha kısa postoperatif medyan takip süresi barındırmasının; ayrıca çalışmalarda endovasküler tedavi kollarının ufak alt gruplardan oluşmasının bu hastalarda yeniden girişim ihtiyacında ve total mortalitede düşük tahmin yaratabileceği belirtilmiştir (15).

SONUÇ

Coral reef aorta, nadir rastlanılan bir patoloji olmakla birlikte, özellikle kladikasyo intermittans, renovasküler hipertansiyon, intestinal angina ve böbrek fonksiyonlarında ilerleyici kötüleşme varlığında, ayırıcı tanı listemize girmelidir (15). CRA, aortun daha çok posterior duvarını tuttuğu için, tanının atlanmaması ve sağlıklı ayırıcı tanı açısından hem anteroposterior hem de lateral projeksiyonda çekilmiş tam bir aortografi elzemdir. Aterosklerotik hastalık insidansının artması, toplumların giderek daha yaşlı hale gelmesi ve görüntüleme tekniklerinin kalitesinin artarak daha yaygın kullanılması, yakın gelecekte daha çok CRA tanısının konmasına neden olacaktır (1). Geleneksel tedavi yaklaşımı cerrahi tamir olmakla birlikte, özellikle çoklu komorbiditeleri olan yüksek riskli hastalarda endovasküler tedavi giderek daha sık kullanılmaktadır (11,26). Hastane içi mortalitesi halen yüksek (%13,3) olan hastalıkta, visseral/renal komplikasyonlar gelişmeden erken evrelerde tanının konulup tedavinin planlanmasından, hastalar belirgin fayda görmektedir (12). Uygun tedavi yaklaşımının seçimi bireyselleştirilmeli ve karar multidisipliner bir ekip tarafından verilmelidir (15).

KAYNAKLAR

1. Minnee RC, Idu MM, Balm R. Coral Reef Aorta: Case Reports and Review of the Literature. *EJVES Extra*. 01 Mart 2005;9(3):39-43.
2. Grottemeyer D, Pourhassan S, Rehbein H, et al. The coral reef aorta - a single centre experience in 70 patients. *Int J Angiol*. 2007;16(3):98-105.
3. Qvarfordt PG, Reilly LM, Sedwitz MM, et al. "Coral reef" atherosclerosis of the suprarenal aorta: a unique clinical entity. *J Vasc Surg*. Kasım 1984;1(6):903-9.
4. Schechter DC. "Coral reef" atherosclerosis of the sup-

5. rarenal aorta. *J Vasc Surg*. Nisan 1986;3(4):679-80.
5. Sako Y. Arteriosclerotic occlusion of the midabdominal aorta. *Surgery*. Mayıs 1966;59(5):709-12.
6. Kopani K, Liao S, Shaffer K. The Coral Reef Aorta: Diagnosis and Treatment Following CT. *Radiol Case Rep*. 2009;4(1):209.
7. Schlieper G, Grottemeyer D, Aretz A, et al. Analysis of calcifications in patients with coral reef aorta. *Ann Vasc Surg*. Nisan 2010;24(3):408-14.
8. Peillon C, Morlet C, Laissy JP, et al. Endoaortic calcific proliferation of the upper abdominal aorta. *Ann Vasc Surg*. Nisan 1989;3(2):181-6.
9. Oberstein A, Zocholl G, Schmied W. ["Coral reef" arteriosclerosis: computed tomographic and angiographic findings]. *Rontgenblätter*. Aralık 1990;43(12):536-8.
10. Troncione M, Dagenais F. Commentary: Conquering the great barrier: Coral reef aorta. *JTCVS Tech*. Nisan 2022;12:21-2.
11. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 01 Kasım 2014;35(41):2873-926.
12. Schulte KM, Reiher L, Grabitz L, et al. Coral reef aorta: a long-term study of 21 patients. *Ann Vasc Surg*. Kasım 2000;14(6):626-33.
13. Combe J, Huart JY, Kantelip B, et al. [Amyloidosis of a coral reef infrarenal aorta]. *J Mal Vasc*. Mart 1997;22(1):43-7.
14. Charnsangavej C. Intraluminal calcification and occlusion of the abdominal aorta above the renal arteries. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1981;4(4):242-4.
15. Baldaia L, Antunes LF, Silva M, et al. Coral Reef Aorta: Literature Review and Analysis of the published cases in the last 20 years. *Ann Vasc Surg*. 14 Temmuz 2023;S0890-5096(23)00508-3.
16. Satsu T, Saga T, Kaneda T, et al. Congestive heart failure due to coral reef thoracoabdominal aorta. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. Aralık 2011;13(6):684-5.
17. Gd R, La K. Blue toe syndrome from a "coral reef" aorta. *Annals of vascular surgery* [Internet]. Kasım 1995 [a.yer 03 Ağustos 2023];9(6). Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8746834/>
18. Ishigaki T, Matsuda H, Henmi S, et al. Severe Obstructive Calcification of the Descending Aorta: A Case Report of "Coral Reef Aorta". *Ann Vasc Dis*. 25 Haziran 2017;10(2):155-8.
19. Borgis KJ, Ollrogge C, Gmelin E. [Suprarenal aortic sclerosis: coral-reef arteriosclerosis. Case report and literature review]. *Rofo*. Aralık 1986;145(6):721-3.
20. Pulli R, Dorigo W, Azas L, et al. «Coral Reef» Atherosclerosis of Suprarenal Aorta: Case Report and Literature Review. *EJVES Extra* [Internet]. 2002 [a.yer 06 Ağustos 2023];1(6). Erişim adresi: <https://cyberleninka.org/article/n/444908>
21. Cappeller WA, Sutter T, Taute BM. Korallenriffatherosklerose kalzifizierte stenose der thorakoabdomina-

- len aorta. *Gefasschirurgie* 1998;3:170–175.
22. Policha A, Moudgill N, Eisenberg J, et al. Coral reef aorta: case report and review of the literature. *Vascular*. Ağustos 2013;21(4):251-9.
 23. Belczak SQ, Sincos IR, Aun R, et al. Coral reef aorta, emergency surgical: case report and literature review. *Einstein (Sao Paulo)*. Nisan 2014;12(2):237-41.
 24. Sagban AT, Grottemeyer D, Rehbein H, et al. [Occlusive aortic disease as coral reef aorta--experience in 80 cases]. *Zentralbl Chir*. Ekim 2010;135(5):438-44.
 25. Chag MC, Thakre AA. Novel use of intravascular lithotripsy for coral reef aorta: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. Nisan 2021;5(4):ytab102.
 26. Holfeld J, Gottardi R, Zimpfer D, et al. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*. Mayıs 2008;85(5):1817-9.
 27. Gatta E, Berretta P, Pagliariccio G, et al. Emergency Endovascular Treatment of Coral Reef Aorta with an Unconventional Technique. *Ann Vasc Surg*. Şubat 2020;63:456.e5-456.e9.
 28. de Vries JPPM, van Den Heuvel D a. F, Vos JA, et al. Freedom from secondary interventions to treat stenotic disease after percutaneous transluminal angioplasty of infrarenal aorta: long-term results. *J Vasc Surg*. Şubat 2004;39(2):427-31.
 29. Myouchin K, Takayama K, Wada T, et al. Treatment of Coral Reef Aorta by Endovascular VIABAHN VBX Balloon-Expandable Stent-Graft Placement. *Ann Vasc Dis*. 25 Eylül 2021;14(3):244-8.
 30. Nishio R, Matsumoto D, Noiri JI, et al. Balloon angioplasty for uncontrollable hypertension caused by coral reef aorta: A case report. *J Cardiol Cases*. Aralık 2021;24(6):255-8.
 31. Bosanquet DC, Wood A, Williams IM. Treatment of symptomatic coral reef aorta with an uncovered stent graft. *Vascular*. Ekim 2015;23(5):555-7.
 32. Piazza M, Squizzato F, De Massari C, et al. Intravascular lithotripsy angioplasty for treatment of atherosclerotic coral-reef occlusion of the infrarenal aorta and its bifurcation. *J Vasc Surg Cases Innov Tech*. Mart 2023;9(1):101106.
 33. Sekar N, Manoj S, Jagan J. Suprarenal Aortic Occlusion Due to Coral Reef Calcification: Successful Endovascular Management Assisted by Intravascular Lithotripsy and Visceral Protection. *J Endovasc Ther*. 02 Temmuz 2022;15266028221108660.

AORTİK TROMBÜS

Fahri ÇAKAN¹

GİRİŞ

Nadir bir durum olarak göze çarpan aortik trombüs, aort lümeni içerisinde duvara yapışık trombüsleri tarif etmek için kullanılır. Non-kardiyak embolilerin önemli bir kaynağıdır. Bazı olgularda idiyopatik olabilsede çoğunlukla hiperkoagülasyon, malignite, enfeksiyöz durumlar veya ailesel aort sendromları altta yatan nedenlerdir. Tanısının zor olması nedeniyle mortalite ve komplikasyon oranları yüksektir. Esasen desendan aortada ve nispeten daha az sıklıkla da arkus aorta veya abdominal aortada yerleşirler. İlk tarifinden beri yaklaşık 20 yıl kadar bağımsız bir hastalığın bulgusu veya bir komplikasyon gibi görülen aortik trombüsün önemi, sonralarda emboli etyolojisindeki konumunun fark edilmesiyle artmıştır (1, 2). Ateroskleroz veya anevrizma yokluğunda aortik trombüsün varlığı nadir görülen bir durumdur ve vakaların %17'sinde periferik embolizasyon gözlenirken komplikasyonlara bağlı mortalite oranı %6 olarak bildirilmiştir (3). Gerçek insidansı net olarak bilinmemekle birlikte tahmini insidansı %0,8-9,0 arasında rapor edilmiştir (4). Çoğunlukla asemptomatik olduğundan daha yüksek bir insidansa sahip olduğu düşünülmektedir. Tanıdaki eksiklikler veya düşük prevalans gibi sebeplere bağlı olarak nadir görülen bir klinik durum olması nedeniyle de hastalığın gidişatı, prognostik değerlendirme veya uygun tedavi algoritmaları hakkında fikir birliği bulunmamaktadır.

PATOFİZYOLOJİ

Aortik trombüs, yapısal değişiklikler veya kardiy-embolik bir odak yokluğunda aort lümeni içerisinde duvara yapışık bir trombüs varlığı olarak tanımlanmaktadır. Makroskopik olarak sağlıklı bir aortta trombüs oluşumunun etiyojisi tam olarak anlaşılamamıştır ancak altta yatan protrombotik bozukluklarla güçlü bir şekilde ilişkili olduğu düşünülmektedir. Endotelial tabakada meydana gelen bir travma sonucu meydana gelen intraarteriyel türbülans akım, endotel hasarını indükler. Genel olarak Virchow triadı, trombüs oluşumunun patogenezi tanımlamada kabul görmektedir. Genetik faktörlerin ve trombofililerin, arteriyel trombüs oluşumu ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (5, 6). Bu noktada bütün aortik trombüs vakalarında koagülopati durumlarının araştırılması gerekmektedir. Maligniteler her zaman akılda bulundurulmalıdır. Aortun primer tümörü çok nadir olarak görülmekle birlikte, sarkom bunlardan en yaygın olanıdır (7). Cerrahi rezeksiyona rağmen ortalama bir yıllık sağkalım kötüdür. Öte yandan aortik trombüs, henüz tanı almamış bir malignitenin ilk klinik sunum şekli olabilir. Endotel hasarı, sitokin aktivasyonu, endotel/tümör hücresi apoptozu ve/veya artmış doku faktörü aktivitesi mekanizmaları aracılığıyla bu durumun oluştuğu düşünülebilir (8). Sisplatin gibi kemoterapötik ajanlarla tedavi sırasında ve Behçet hastalığında da görüldüğü bildirilmiştir (9, 10). Trombüsün histolojik değerlendirmesi esnasında trombüs insersiyonunda kolesterol açısından zengin plakların görül-

¹ Uzm.Dr., Çorlu Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, drfahricakan@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5427-3480

tedavisini hala uzun süreli antikoagulan tedavi oluşturmaktadır. Cerrahi girişimin göreceli endikasyonları arasında; uzun süreli antikoagulan kullanımına kontrendike durumların varlığı, konservatif tedavinin başarısızlığı ve yüksek embolizasyon riski taşıyan trombüsler yer alır. Endovasküler prosedürler desendan aorta ve infrarenal yerleşimli aortik trombüslerin tedavisinde daha fazla tercih edilmektedir. Yine de bu sessiz klinik durum için eldeki veriler yeterli değildir. Hastalığın doğal seyrini ve çeşitli terapötik modalitelerin sonuçlarını karşılaştırabilmek adına daha büyük çapta çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

- Weismann RE, Tobin RW. Arterial embolism occurring during systemic heparin therapy. *AMA Arch Surg.* 1958;76(2):219-225; discussion 225-217. doi:10.1001/archsurg.1958.01280200041005
- Williams GM, Harrington D, Burdick J, et al. Mural thrombus of the aorta: an important, frequently neglected cause of large peripheral emboli. *Ann Surg.* 1981;194(6):737-744. doi:10.1097/00000658-198112000-00013
- Machleder HI, Takiff H, Lois JF, et al. Aortic mural thrombus: an occult source of arterial thromboembolism. *J Vasc Surg.* 1986;4(5):473-478. doi:10.1016/0741-5214(86)90383-6
- Maloberti A, Oliva F, De Chiara B, et al. Asymptomatic aortic mural thrombus in a minimally atherosclerotic vessel. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(3):371-373. doi:10.1093/icvts/ivv349
- Beldi G, Bissat A, Eugster T, et al. Mural thrombus of the aorta in association with homozygous plasminogen activator inhibitor type 1 (PAI-1)-675(4G) and heterozygous GP Ia 807C/T genotypes. *J Vasc Surg.* 2002;36(3):632-634. doi:10.1067/mva.2002.126549
- Hazirolan T, Perler BA, Bluemke DA. Floating thoracic aortic thrombus in "protein S" deficient patient. *J Vasc Surg.* 2004;40(2):381. doi:10.1016/j.jvs.2003.11.029
- Schattner A, Adi M. Mobile Menace: Floating Aortic Arch Thrombus. *Am J Med.* 2016;129(2):e23-24. doi:10.1016/j.amjmed.2015.07.027
- Turley RS, Unger J, Cox MW, et al. Atypical aortic thrombus: should nonoperative management be first line? *Ann Vasc Surg.* 2014;28(7):1610-1617. doi:10.1016/j.avsg.2014.03.028
- Aparci M, Uz O, Atalay M. eComment. An unusual cause of aortic mural thrombus in non-atherosclerotic vessel. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(3):373. doi:10.1093/icvts/ivv406
- Yagyu T, Naito M, Kumada M, et al. Aortic Mural Thrombus in the Non-atherosclerotic Aorta of Patients with Multiple Hypercoagulable Factors. *Intern Med.* 2019;58(3):381-385. doi:10.2169/internalmedicine.0691-17
- Laperche T, Laurian C, Roudaut R, et al. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. The Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie. *Circulation.* 1997;96(1):288-294. doi:10.1161/01.cir.96.1.288
- Varino J, Rodrigues R, Pereira B, et al. [Aortic mural thrombus]. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc.* 2019;26(1):19-26. doi:10.48729/pjctvs.145
- Cicenia M, Fedele F, Petronilli V, et al. Hidden in the heart: A peculiar type of left ventricular remodeling after acute myocardial infarction. *Echocardiography (Mount Kisco, NY).* 2017;34(11):1738-1739. doi:10.1111/echo.13658
- Meyermann K, Trani J, Caputo FJ, et al. Descending thoracic aortic mural thrombus presentation and treatment strategies. *J Vasc Surg.* 2017;66(3):931-936. doi:10.1016/j.jvs.2017.05.109
- Fayad ZY, Semaan E, Fahoum B, et al. Aortic mural thrombus in the normal or minimally atherosclerotic aorta. *Ann Vasc Surg.* 2013;27(3):282-290. doi:10.1016/j.avsg.2012.03.011
- Verma H, Meda N, Vora S, et al. Contemporary management of symptomatic primary aortic mural thrombus. *J Vasc Surg.* 2014;60(6):1524-1534. doi:10.1016/j.jvs.2014.08.057
- Boufi M, Mameli A, Compes P, et al. Elective stent-graft treatment for the management of thoracic aorta mural thrombus. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2014;47(4):335-341. doi:10.1016/j.ejvs.2013.11.014
- Desouza N, Sood A, Baciewicz FA, et al. Traumatic Aortic Mural Thrombus Diagnosed Echocardiographically before Thoracic Endovascular Aortic Repair. *Texas Heart Institute journal.* 2018;45(3):188-189. doi:10.14503/THIJ-16-6160
- Karalis DG, Chandrasekaran K, Victor MF, et al. Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(1):73-78. doi:10.1016/0735-1097(91)90706-f
- Tsilimparis N, Hanack U, Pisimisis G, et al. Thrombus in the non-aneurysmal, non-atherosclerotic descending thoracic aorta--an unusual source of arterial embolism. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011;41(4):450-457. doi:10.1016/j.ejvs.2010.11.004
- Moris D, Karaolanis G, Schizas D, et al. eComment. Mural thrombus in normal appearing aorta: Unfinished saga in uncharted waters. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(3):373-374. doi:10.1093/icvts/ivv407
- Tsilimparis N, Spanos K, Debus ES, et al. Technical Aspects of Using the AngioVac System for Thrombus Aspiration From the Ascending Aorta. *J Endovasc Ther.* 2018;25(5):550-553. doi:10.1177/1526602818792568
- Luebke T, Aleksic M, Brunkwall J. Endovascular therapy of a symptomatic mobile thrombus of the thoracic aorta. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2008;36(5):550-552. doi:10.1016/j.ejvs.2008.07.004
- Choukroun EM, Labrousse LM, Madonna FP, et al. Mobile thrombus of the thoracic aorta: diagnosis and treatment in 9 cases. *Ann Vasc Surg.* 2002;16(6):714-722. doi:10.1007/s10016-001-0314-2

FİBROMUSKÜLER DİSPLAZİ

Didar Elif AKGÜN¹
Yavuz Selim AKGÜN²

GİRİŞ

Fibromusküler displazi (FMD) genellikle doğurganlık çağındaki kadınlarda, çoğunlukla orta boy arterleri etkileyen arteriyopatidir. Etiyolojisi tam olarak bilinemesine de muhtemelen genetik ve çevresel faktörlerin birlikteliği ile oluşan, nonaterosklerotik ve nonenflamatuar bir hastalıktır (1,2). Vasküler yatağın olağan devamlılığının bozulduğu, stenoz ve ektazilerle seyreden ve geniş klinik spektrumda izlenebilen bir hastalıktır. Anormal seküler proliferasyon, damar duvar yapısının distorsiyonu, anevrizma ve diseksiyon hastalık seyrinde gözlenebilir (3). En sık olarak renal arterler (%60-75) ve serebrovasküler yatağı (%25-30) tutmaktadır (4). Bunun haricinde %9 oranında visseral arterler, %5 oranında ise ekstremitelerinin tutulumu gözlenmektedir (5). Ayrıca FMD ile genç kadınlarda spontan koroner arter diseksiyonu ilişkili akut miyokard enfarktüsü gözlenebilmektedir (3).

HİSTOPATOLOJİSİ

Hastalığın histopatolojisi tam olarak aydınlatılmamış olsa da temelde arteriyel duvarda konnektif doku patolojisine sekonder zayıflık ve buna bağlı intravasküler basınç aracılığıyla vasküler duvar gerilimine dayandırılabilir. Sonuçta vasküler yatakta hasar, anevrizma ve diseksiyon ile ilerler. Vasküler yatakta hiperplazi ve fibroplazi gözlenir. Hastalık bu özelliklere göre histolojik olarak sınıflandırılabilir.

Mediyal fibroplazi en sık görülen (%80'den fazlası) tiptir. Mediyal fibromusküler ağlar stenoza ve

ardından poststenotik dilatasyona neden olur. Bu görünüm anjiyografide "boncuk dizisi" görünümünü oluşturur. Dilatasyon alanları iç elastik laminadan yoksundur.

İntimal Fibroplazi intima tabakasında kollojen birikimi ile karakterizedir. Hastaların yaklaşık %10'unda saptanır. Enflamasyon yada lipit birikiminin etkisi bulunmamaktadır. İç elastik lamina sağlam, hasarlı veya kalınlaşmış olabilir.

Premedial fibroplazi arterlerin medya tabakasının özellikle dışa bakan tabakasında kollojen birikimi ile karakterizedir. Mediyal fibroplaziden farklı olarak çoğunlukla çocuklarda görülüp, boncuklanma yine olmakla birlikte daha az sayıda ve daha küçüktür. Anevrizma gelişme ihtimali daha düşük bir alt tiptir.

Mediyal hiperplazi, düz kas hücrelerinin hiperplazisi sonucu oluşur, diğer tiplerden farklı olarak kollojen birikimi yoktur.

Periarteriyel hiperplazi, kollojen birikimi adventisya tabakasında olup, çevre yağ dokusuna doğru uzanır. Enflamasyon eşlik edebilir. Nadir görülen bir alt tiptir (6).

GENETİĞİ

FMD'nin genetik aktarımı konusunda görüş birliği bulunmamaktadır. Özellikle kollajen ve elastin üretiminde etkili olan genlerdeki mutasyonlarla ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Modern kayıtlarda FMD tanısı alan hastaların küçük bir kısmında (%1,9-7,3) hastalığın saptandığı aile üyesi saptanmış olsa da (7, 8); günümüzde FMD tanı ve tedavisinde kullanıla-

¹ Uzm.Dr., Kırklareli Eğitim Araştırma Hastanesi, ddrelif@gmail.com, ORCID iD: 0000-0001-6618-180X

² Asis. Dr., Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, akgunyavuzselim@gmail.com, ORCID iD: 0009-0008-8181-8651

üzerinde izlenmektedir (3). Stabil hastalarda öncelikli olarak konservatif yaklaşımlar tercih edilmelidir. Antitrombositler tedavi konusunda görüş birliği bulunmamakla birlikte hastalara 1 yıl 75-100 mg asetilsalisilik asit ve 75 mg klopidogrel ile ikili antitrombositler tedavi sonrasında ömür boyu 75-100 mg asetilsalisilik asit başlanması önerilmektedir. Ayrıca tansiyon regülasyonu ve nabız düşürücü etkisi sebebiyle shear stresi azaltacağına betabloker tedavi başlanması önerilmektedir. Spontan koroner arter diseksiyonu gebelik döneminde arttığından hastaların gebelik konusunda uyarılması önem taşımaktadır.

Unstabil hastalarda ise lezyon yeri ve yaygınlığı göz önüne alınarak anjioplasti işlemleri düşünülebilir. Koroner anjioplasti sırasında özellikle diseksiyonun eşlik ettiği vakalarda IVUS- OCT eşliğinde işlem yapılması işlem başarısını arttıracaktır. Stent işlemi sırasında özellikle diseksiyonun proksimal ve distalinin stent ile tam olarak kapsandığından emin olunmalıdır. Çok damar tutulumu olan unstabil hastalarda ise hasta cerrahi konsey değerlendirmesine alınmalıdır (28).

SONUÇ

FMD, hastaların özellikle atipik semptomlarla başvurusu sebebiyle zor tanı alan bir hastalıktır. Semptomlar etkilenen vasküler yapının lokasyonuna göre geniş spektrumda izlenmektedir. Tanı ve tedavi konusunda görüş birliği bulunmamaktadır. Vasküler tutulumun yaygınlığı, lokasyonu ve semptomlar göz önüne alınarak vaka bazlı yaklaşım uygulanması FMD tedavisinde güncel eğilimdir.

KAYNAKLAR

1. Baradhi, Krishna M., and Peter Bream. "Fibromuscular dysplasia." *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing, 2021.
2. Perdu, J et al. "Inheritance of arterial lesions in renal fibromuscular dysplasia." *Journal of human hypertension* vol. 21,5 (2007): 393-400. doi:10.1038/sj.jhh.1002156
3. Kadian-Dodov, Daniella et al. "Dissection and Aneurysm in Patients With Fibromuscular Dysplasia: Findings From the U.S. Registry for FMD." *Journal of the American College of Cardiology* vol. 68,2 (2016): 176-85. doi:10.1016/j.jacc.2016.04.044
4. Schwartz, Arielle M., et al. "Aortic Dimensions Are Larger in Patients With Fibromuscular Dysplasia." *Journal of the American Heart Association* 11.12 (2022): e023858.
5. Wilson, James A., and R. L. Hughes. "Fibromuscular dysplasia." *Emedicine neurology*. *Acceso el 1* (2010).
6. Stanley, J C et al. "Arterial fibrodysplasia. Histopathologic character and current etiologic concepts." *Archives of surgery (Chicago, Ill. : 1960)* vol. 110,5 (1975): 561-6. doi:10.1001/archsurg.1975.01360110107018
7. Olin, Jeffrey W et al. "The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia: results in the first 447 patients." *Circulation* vol. 125,25 (2012): 3182-90. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.112.091223
8. Plouin, Pierre-François et al. "High Prevalence of Multiple Arterial Bed Lesions in Patients With Fibromuscular Dysplasia: The ARCADIA Registry (Assessment of Renal and Cervical Artery Dysplasia)." *Hypertension (Dallas, Tex. : 1979)* vol. 70,3 (2017): 652-658. doi:10.1161/HYPERTENSIONAHA.117.09539
9. Kiando, Soto Romuald et al. "PHACTRI Is a Genetic Susceptibility Locus for Fibromuscular Dysplasia Supporting Its Complex Genetic Pattern of Inheritance." *PLoS genetics* vol. 12,10 e1006367. 28 Oct. 2016. doi:10.1371/journal.pgen.1006367
10. Gupta, Rajat M., et al. "A genetic variant associated with five vascular diseases is a distal regulator of endothelin-1 gene expression." *Cell* 170.3 (2017): 522-533.
11. Ganesh, Santhi K et al. "Clinical and biochemical profiles suggest fibromuscular dysplasia is a systemic disease with altered TGF-β expression and connective tissue features." *FASEB journal : official publication of the Federation of American Societies for Experimental Biology* vol. 28,8 (2014): 3313-24. doi:10.1096/fj.14-251207
12. Kim, Esther S H et al. "Clinical manifestations of fibromuscular dysplasia vary by patient sex: a report of the United States registry for fibromuscular dysplasia." *Journal of the American College of Cardiology* vol. 62,21 (2013): 2026-2028. doi:10.1016/j.jacc.2013.07.038
13. Olin, Jeffrey W et al. "Fibromuscular dysplasia: state of the science and critical unanswered questions: a scientific statement from the American Heart Association." *Circulation* vol. 129,9 (2014): 1048-78. doi:10.1161/01.cir.0000442577.96802.8c
14. Savard, Sébastien et al. "Association between 2 angiographic subtypes of renal artery fibromuscular dysplasia and clinical characteristics." *Circulation* vol. 126,25 (2012): 3062-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.112.117499
15. Silhol, François et al. "Intranuclear expression of progesterone receptors in smooth muscle cells of renovascular fibromuscular dysplasia: a pilot study." *Annals of vascular surgery* vol. 29,4 (2015): 830-5. doi:10.1016/j.avsg.2014.10.025
16. Mackay, A et al. "Smoking and renal artery stenosis." *British medical journal* vol. 2,6193 (1979): 770. doi:10.1136/bmj.2.6193.770
17. Savard, Sébastien et al. "Association of smoking with phenotype at diagnosis and vascular interventions in patients with renal artery fibromuscular dysplasia." *Hypertension (Dallas, Tex. : 1979)* vol. 61,6 (2013): 1227-32. doi:10.1161/HYPERTENSIONAHA.111.00838
18. O'Connor, Sarah et al. "Smoking and Adverse Outco-

- mes in Fibromuscular Dysplasia: U.S. Registry Report.” *Journal of the American College of Cardiology* vol. 67,14 (2016): 1750-1. doi:10.1016/j.jacc.2016.01.058
19. Vasbinder, G Boudewijn C et al. “Accuracy of computed tomographic angiography and magnetic resonance angiography for diagnosing renal artery stenosis.” *Annals of internal medicine* vol. 141,9 (2004): 674-82; discussion 682. doi:10.7326/0003-4819-141-9-200411020-00007
 20. Gornik, Heather L et al. “First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia.” *Vascular medicine (London, England)* vol. 24,2 (2019): 164-189. doi:10.1177/1358863X18821816
 21. Weinberg, Ido et al. “Anti-platelet and anti-hypertension medication use in patients with fibromuscular dysplasia: Results from the United States Registry for Fibromuscular Dysplasia.” *Vascular medicine (London, England)* vol. 20,5 (2015): 447-53. doi:10.1177/1358863X15584982
 22. Nguyen, Nancy et al. “Presentation, clinical features, and results of intervention in upper extremity fibromuscular dysplasia.” *Journal of vascular surgery* vol. 66,2 (2017): 554-563. doi:10.1016/j.jvs.2017.02.049
 23. CADISS trial investigators et al. “Antiplatelet treatment compared with anticoagulation treatment for cervical artery dissection (CADISS): a randomised trial.” *The Lancet. Neurology* vol. 14,4 (2015): 361-7. doi:10.1016/S1474-4422(15)70018-9
 24. Dworkin, Lance D, and Christopher J Cooper. “Clinical practice. Renal-artery stenosis.” *The New England journal of medicine* vol. 361,20 (2009): 1972-8. doi:10.1056/NEJMcp0809200
 25. Whelton, Paul K., et al. “2017 ACC/AHA/AAPA/ABC/ACPM/AGS/APhA/ASH/ASPC/NMA/PCNA guideline for the prevention, detection, evaluation, and management of high blood pressure in adults: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines.” *Journal of the American College of Cardiology* 71.19 (2018): e127-e248.
 26. Saw, Jacqueline et al. “Spontaneous Coronary Artery Dissection: Clinical Outcomes and Risk of Recurrence.” *Journal of the American College of Cardiology* vol. 70,9 (2017): 1148-1158. doi:10.1016/j.jacc.2017.06.053
 27. Michelis, Katherine C., et al. “Coronary artery manifestations of fibromuscular dysplasia.” *Journal of the American college of Cardiology* 64.10 (2014): 1033-1046.

RADYASYON İLE İLİŞKİLİ AORTİK HASTALIKLAR

Remziye DOĞAN¹

GİRİŞ

Radyoterapi (RT) meme kanseri, Hodgkin lenfoma(HL) ve çeşitli torasik malignitelerde tedavinin vazgeçilmez bir parçası haline gelmiştir. Hatta bu hastaların takip sürecinde herhangi bir zamanda % 50'sinden fazlasının RT aldığı tahmin edilmektedir. Erken teşhis, gelişmiş tedavi seçenekleri hastaların yaşam süresini uzatmakta, böylece uzun vadede endişe uyandırıcı düzeyde toksik yan etkilerin karşımıza çıkması da kaçınılmaz olmaktadır. Radyasyon ilişkili kalp hastalıkları (RİKH) günümüz imkanlarıyla iyileştirdiğimiz kanser mortalitesini eksi yönde dengeleyen toksisitelerden birisidir. Mediyastinal lenfoma, meme, özefagus ve akciğer kanserinde kardiyak dokular kayda değer dozlarda radyasyon almaktadır.

Meme kanseri ve Hodgkin lenfoma hastalarının nispeten sağkalımı daha uzun olduğundan RİKH açısından daha büyük risk altındadırlar. RİKH genellikle 10-15 yıllık sessiz bir dönemden sonra ortaya çıkar ve özellikle uzun sağkalıma sahip genç hastalarda semptomatik olmaktadır. Kardiyovasküler komplikasyonlar, subklinik mikroskobik değişikliklerden aşikar kalp yetersizliğine kadar değişen bir dizi hastalığı içerir. Perikardiyal, miyokardiyal, vasküler, valvüler patolojiler veya iletim anormallikleri bunlar içinde yer alabilir. En sık görülen komplikasyon perikardiyal komplikasyonlarken en az olanı ileti bozukluklarıdır. Kardiyak bölgeye radyasyon uygulanan hastalarda uzun dönem takip muhakkak gereklidir ve latent bir dönemden sonra hastalığın ortaya çıktığı unutulma-

malıdır. Ayrıca RT' ye ek olarak verilen kardiyotoksik kemoterapi protokolleri de kardiyak komplikasyon oluşmasını tetikleyebilir (1).

“Early Breast Cancer Trialist's Collaborative Group” (EBCTCG), on yıllık takipten sonra RT almış hastalarda meme kanserine bağlı olmayan mortalitenin arttığını bildirmiştir (%7,7'ye karşı %5,7) (2). Daha sonra 42.000 kadın hastanın alındığı 78 randomize çalışmanın sonuçlarına bakılarak radyasyon tedavisi sonrası takipte 15 yıldan sonra meme kanseri dışı ölüm oranında artış olduğu tespit edilmiştir. Bunun başlıca nedeni, bu hastalarda latent dönemden sonra RİKH insidansının daha yüksek olmasıdır (3).

Radyasyon hasarına bağlı olarak aortada görülen akut değişiklikler, histolojik olarak, duvarın tüm katmanlarında nekroz meydana gelmesidir. Buna ek olarak, intima ve adventisyada fibroz hiperplazi ve lenfosit infiltrasyonu (radyasyon aortiti) gözlenir. Kronik evrede, etkilenen segment kalınlaşmış bir duvara ve buruşuk bir intima tabakasına, fibroz plaklara sahiptir. Aortik dallar (örneğin karotisler) ve pulmoner arter gövdesi ile ana dalları da benzer şekilde etkilenbilir. Kalınlaşmış arteriyel intima içinde, mural endokardiyumunda olduğu gibi mikrokalsifikasyonlar oluşabilir (4,5).

RİSK FAKTÖRLERİ

Ortalama risk, kardiyak doz ile ilişkilidir; ancak özellikle hiçbir çalışmada KV komplikasyonları önleyen güvenli bir RT dozu belirlenmemiştir. RİKH için ta-

¹ Uzm.Dr., Hisar Interncontinental Hospital, Kardiyoloji Bölümü, remziye_2148@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0003-3563-8779

PA oluşumuna katkıda bulunan patofizyolojik mekanizmalar tam olarak anlaşılmamıştır. Ancak iki bağımsız sürecin, aort kalsifikasyonu oluşumuna yol açtığı düşünülmektedir: tunika intimayı içeren inflamatuvar yanıtın bir sonucu olarak ortaya çıkan ateroskleroz ve ateroskleroz yokluğunda esas olarak aortun medial tabakasının kalsifikasyonu.

Ağırlıklı olarak aortik media tabakasını içeren kalsifiye PA ve kalsifikasyonlu aterosklerotik intimal plak, önemli ölçüde örtüşen 2 ayrı patolojik süreç de olabilir.(18) İntimal aterosklerotik kalsifikasyon ile medial nonaterosklerotik kalsifikasyon arasındaki ayrım; SAVR, TAVR veya KAH durumunda girişim yapılacak hastalarda klinik önem arz etmektedir. Ağır kalsifiye aterosklerotik aorta geleneksel cerrahi sırasında artmış embolik inme ve periferik emboli riskini artırır (10,12,19). Diğer taraftan, aortun kalsifikasyonu tunika media ile sınırlı olduğunda intima nispeten sağlamdır ve ekzofitik lezyonlar olmadığından embolik olay riski düşüktür. Ancak bu durum aynı zamanda aortun güvenli çapraz klemplenmesini veya kanülasyonunu engeller. Bununla birlikte kullandığımız tanısal metotlardan BT de dahil hiçbiri intimal-medial kalsifikasyon ayrımı yapamadığından PA'lı hastalarda net, klinik olarak anlamlı bir ayrım elde edemeyiz (15,20).

Mediastinal radyasyon hem aortanın akselere aterosklerotik kalsifikasyonuna hem de hasarlı aort intiması veya mediasının devamı olarak keskin, kalem benzeri distrofik kalsifikasyonuna aynı anda neden olabilir (21,22). RİKH'nin kümülatif insidansı, tedaviden sonraki 5 ile 10 yılda %10-%30 arasındadır (50). RİKH olan 117 hastanın çok dedektörlü BT anjiyografi görüntülerinin incelendiği bir çalışmada, 69 hastada (%60) asendan aort kalsifikasyonu kaydedilmiştir. Hastaların 18'inde (%15) orta derecede kalsifikasyon ve 15'inde (%13) çevresel PA saptanmıştır (23). Hiroşima'daki atom bombasından sağ kurtulan 1804 kişide yapılan bir çalışmada Yamada ve ark (24) hastaların göğüs grafilerindeki aortik ark kalsifikasyonlarının görünümünü değerlendirmiştir. Hafif aortik ark kalsifikasyonu prevalansı erkeklerde %26,1, kadınlarda %31,9 ve ciddi kalsifikasyon prevalansı erkeklerde %8,8 ve kadınlarda %19,1 bulunmuştur. Mevcut radyoterapi teknikleri, özellikle meme kanserini tedavi etmek için kullanıldığında, kardiyak ve aort hasarını en aza indirmek için kalbi ve çıkan aortu koruyan teğet pencereler kullanılmaktadır.

SONUÇ

RİKH oluşumunun önlenmesine RİKH'nin tedavisinden daha çok önem verilmelidir. RİHD'den korunmanın ilk ve en önemli önlemi, radyoterapinin yalnızca gerekli olan hastalara ve yeterli dozda verilmesidir. Sadece gerekli hacimlerin ışınlaması da önemlidir. Zamanla meme kanserinde ışınlanan hacim azalmıştır. İç meme ışınlaması, teğet alanlar içindeki kalbin hacmini önemli ölçüde azaltarak artık rutin olarak uygulanmamaktadır. Kısmi meme ışınlaması (PBI) kavramı, olumlu prognostik özelliklere sahip bir hasta alt grubunda da normal doku toksisitesine sahiptir. Daha iyi konformal radyasyon tekniklerinin geliştirilmesiyle RİKH insidansı azalmaktadır. Radyoterapi uygulamasında bilgisayarlı planlama, görüntü rehberliği kullanımı, kalbin aldığı hacim ve dozları azaltmaya yardımcı olur.

KAYNAKLAR

1. R. Madan, R. Benson, D.N. Sharma, et al. Radiation induced heart disease: Pathogenesis, management and review literature. *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* (2015) 27, 187–193
2. Effects of radiotherapy and surgery in early breast cancer. An overview of the randomized trials. Early Breast Cancer Trialists' Collaborative Group. *New England Journal of Medicine* 1995;333(22):1444–55.
3. Clarke M, Collins R, Darby S, et al. Early Breast Cancer Trialists' Collaborative Group (EBCTCG). Effects of radiotherapy and of differences in the extent of surgery for early breast cancer on local recurrence and 15-year survival: an overview of the randomised trials. *The Lancet* 2005;366:2087–106.
4. Ivo Steiner. Pathology of radiation induced heart disease. *Reports of Practical Oncology and Radiotherapy*. 25 (2020) 178–181
5. Hudson REB. Cardiovascular pathology. Vol. 2. London: E. Arnold; 1965:1612–1614.
6. Patrizio Lancellotti, Vuyisile T. Nkomo, Luigi P. Badano et al. Expert Consensus for Multi-Modality Imaging Evaluation of Cardiovascular Complications of Radiotherapy in Adults: A Report from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography EACVI/ASE Expert Consensus Statement
7. Otto CM, Bonow RO, ed. Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders; 2014.
8. Makkar RR, Jilaihawi H, Mack M, et al. Stratification of outcomes after transcatheter aortic valve replacement according to surgical inoperability for technical versus clinical reasons. *Journal American College of Cardiology*. 2014;63:901–911. doi: 10.1016/j.jacc.2013.08.1641.

9. Bapat VN, Attia RQ, Thomas M. Distribution of calcium in the ascending aorta in patients undergoing transcatheter aortic valve implantation and its relevance to the transaortic approach. *JACC Cardiovascular Interventions*. 2012;5:470–476. doi: 10.1016/j.jcin.2012.03.006.
10. Kempfert J, Van Linden A, Linke A, et al. Transapical aortic valve implantation: therapy of choice for patients with aortic stenosis and porcelain aorta? *The Annals of Thoracic Surgery*. 2010;90:1457–1461. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.06.080.
11. Faggiano P, Frattini S, Zilioli V, et al. Prevalence of comorbidities and associated cardiac diseases in patients with valve aortic stenosis: potential implications for the decision-making process. *International Journal of Cardiology*. 2012;159:94–99. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.02.026.
12. Fukuda I, Daitoku K, Minakawa M, Fukuda W. Shaggy and calcified aorta: surgical implications. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2013;61:301–313. doi: 10.1007/s11748-013-0203-y.
13. Gillinov AM, Lytle BW, Hoang V, et al. The atherosclerotic aorta at aortic valve replacement: surgical strategies and results. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2000;120:957–963. doi: 10.1067/mtc.2000.110191.
14. Buz S, Pasic M, Unbehaun A, Drews T, et al. Transapical aortic valve implantation in patients with severe calcification of the ascending aorta. *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2011;40:463–468. doi: 10.1016/j.ejcts.2010.11.075.
15. Eisen A, Tenenbaum A, Koren-Morag N, et al. Calcification of the thoracic aorta as detected by spiral computed tomography among stable angina pectoris patients: association with cardiovascular events and death. *Circulation*. 2008;118:1328–1334. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.712141.
16. Budoff MJ, Nasir K, Katz R, et al. Thoracic aortic calcification and coronary heart disease events: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *Atherosclerosis*. 2011;215:196–202. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2010.11.017.
17. Urbanski PP, Raad M, Wagner M, et al. Cardiac surgery in patients with a porcelain aorta in the era of transcatheter valve implantation. *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2013;44:48–53. doi: 10.1093/ejcts/ezs695.
18. Svensson LG, Sun J, Cruz HA, Shahian DM. Endarterectomy for calcified porcelain aorta associated with aortic valve stenosis. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1996;61:149–152. doi: 10.1016/0003-4975(95)00984-1.
19. Bucarius J, Gummert JF, Borger MA, et al. Stroke after cardiac surgery: a risk factor analysis of 16,184 consecutive adult patients. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2003;75:472–478.
20. Karohl C, D'Marco Gascón L, Raggi P. Noninvasive imaging for assessment of calcification in chronic kidney disease. *Nature Reviews Nephrology*. 2011;7:567–577. doi: 10.1038/nrneph.2011.11
21. Coblenz C, Martin L, Tuttle R. Calcified ascending aorta after radiation therapy. *AJR American Journal of Roentgenology* 1986;147:477–478. doi: 10.2214/ajr.147.3.477.
22. Mesurolle B, Qanadli SD, Merad M, et al. Unusual radiologic findings in the thorax after radiation therapy. *Radiographics*. 2000;20:67–81. doi: 10.1148/radiographics.20.1.g00ja1167.
23. Desai MY, Karunakaravel K, Wu W, et al. Pulmonary fibrosis on multidetector computed tomography and mortality in patients with radiation-associated cardiac disease undergoing cardiac surgery. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2014;148:475–81.e3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.08.087.
24. Yamada M, Naito K, Kasagi F, et al. Prevalence of atherosclerosis in relation to atomic bomb radiation exposure: an RERF Adult Health Study. *International Journal of Radiation Biology*. 2005;81:821–826. doi: 10.1080/09553000600555504.
25. Carver JR, Shapiro CL, Ng A, Jacobs L, et al; ASCO Cancer Survivorship Expert Panel. American Society of Clinical Oncology clinical evidence review on the ongoing care of adult cancer survivors: cardiac and pulmonary late effects. *Journal of Clinical Oncology*. 2007;25:3991–4008. doi: 10.1200/JCO.2007.10.9777.

GEBELİKTE AORT HASTALIKLARI

Zeynep Şeyma TURİNAY ERTOP¹

GİRİŞ

Gebelik, maternal organ sistemlerinin tamamını etkileyen bir durumdur. Maternal sistemde gelişen adaptasyonlar uteroplasental perfüzyonun yeterliliğini sağlamak için çok önemlidir. Gebelikte oluşan bu adaptasyonları anlamak; patolojinin fizyolojiden ayırt edilmesini sağlamak, komplikasyonları daha iyi tahmin etmek ve kişiselleştirilmiş bir yaklaşım belirlemek için gerekmektedir.

Sistemik vasküler direnç (SVD) 8. gebelik haftasında %10-30 oranında düşer ve bu düşüş 20-26. haftalara kadar devam eder (1-3). SVD'deki bu azalma, ortalama arter basıncında bir düşüşe neden olur (4). Bu durum 26-28. haftalarda tersine döner ve gebelik sonunda gebelik öncesi değerlere ulaşır (2,4). Periferik vazodilatasyonun altında yatan mekanizmalar arasında; artmış vasküler kompliyans, anjiyotensin II gibi vazokonstriktör ajanlara azalmış yanıt ve nitrik oksit gibi vasküler dilatatör ajanların artmış seviyeleri yer alır (5-8). SVD'deki düşüş önyük ve ardyükte azalmaya neden olur, renin anjiyotensin aldosteron sistemini aktive eder, su ve sodyum tutulumu olur (5,6,8). Sonuç olarak düşük dirençli bir uteroplasental dolaşım yaratılır. Düşük ardyükün kardiyopulmoner ve renal sistemdeki baroreseptörleri aktive etmesi ile kalp hızı artar. Katekolamin salınımı tetiklenir, gebelik boyunca kontraktiletiyi ve kalp atış hızını %15-25 oranında artırır (2,9). Bu değişiklikler kardiyak outputu ilk 2 trimesterde %30-50 artırır (2,9). 26-30. haftalarda kalp debisinin adaptasyonu çoğunlukla tamamlanmış gibi

görünmektedir ve bundan sonra kalp debisinin sabit kaldığı, farklı çalışmalara göre biraz arttığı veya azaldığı bildirilmiştir (2,9-11).

Doğumda ağrı, stres ve fiziksel efor; kan basıncında, kalp hızında ve kalp debisinde artışa yol açar (2,10,12). Kasılmalar bu etkiyi daha da artırır. Çünkü her kasılda 300-500 ml kan, uteroplasental dolaşımından sistemik dolaşıma geri döner. Doğumdan hemen sonra ise, uteroplasental dolaşımından ototransfüzyon ve aortokaval kompresyonun ortadan kalkması sonucunda atım hacmi ve kalp debisi yükselir (2). Gebelerde meydana gelen bu hormonal ve hemodinamik değişiklikler aort hastalıklarına, özellikle de aort diseksiyonuna bir yatkınlık oluşturur.

AORT DİSEKSİYONU

Gebelikte ilişkili akut aort diseksiyonu (AAD), çok nadir fakat katastrofik bir olaydır. Kardiyovasküler hastalıklar nedenli anne ölümlerinin üçüncü en sık nedenidir (13). Doğurganlık çağındaki kadınlarda meydana gelen AAD'nin yaklaşık %50'si gebelikte ilişkilidir (14-16). Hollanda'da gebelik sırasındaki kardiyak ölümlerle ilgili ülke genelinde yapılan prospektif bir çalışmada, gebelik sırasındaki genel anne ölüm oranı 100.000 doğumda 3 olarak tespit edilmiş ve ölümlerin neredeyse yarısının aort diseksiyonundan kaynaklandığı bildirilmiştir (17). *The International Registry of Aortic Disease* araştırmasında, 1998'den 2019'a kadar, 17 farklı bölgede araştırılan gebeliklerde 29 AAD vakası bulunmuştur (18). Kamel ve ark.

¹ Uzm.Dr., Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, zs_turinay@hotmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0888-175X

Turner Sendromu

Kadınlarda en yaygın kromozomal anormalliklerden biri olan Turner Sendromu (TS), 2500 canlı kadın doğumda 1 görülür ve X kromozomunun tamamen veya kısmen yokluğu ile karakterizedir (84). Kanıtlar, TS'deki farklı karyotiplerin farklı riskler sunabileceğini göstermektedir (85, 86). Aort boyutu indeksi (ASİ) (aort çapı/ vücut yüzey alanı), TS için AAD riskini daha iyi tahmin eder. AAD için en yüksek risk altındaki kişiler, ASİ $\geq 2,5$ cm/m² olan kişilerdir; ASİ ≥ 2.7 cm/m² olanlarda profilaktik cerrahi önerilmektedir (87, 88). İlişkili bir kardiyovasküler anomali (örn. Biküspit aorta veya aort koarktasyonu) olan Turner sendromlu kişiler, gebelikte AAD için özellikle daha yüksek risk altındadır (89).

TS'li kadınlarda %5-6 oranında spontan gebelik gerçekleşir (85). Bununla birlikte son yirmi yılda yardımcı üreme teknolojisindeki (ART) ve oosit donasyonundaki (OD) gelişmelerle birlikte, artan sayıda TS'li kadın hamile kalmaktadır. Bu durumdaki bireyler de gebelik sırasında artmış AD riski altındadır (90). 2005-2017 yılları arasında TS'li 68 gebe üzerinde yapılan çok merkezli retrospektif bir çalışmada postpartum 6. aya kadar herhangi bir advers kardiyak olay izlenmemiştir (Hastaların %80'inde yapısal olarak kardiyak anomali olmadığı bildirilmiştir) (91). Daha fazla veriye sahip olana kadar, gebeliği olan TS'li tüm kadınların obstetri ve kardiyoloji tarafından ortaklaşa takip edilmesi gerekmektedir.

Biküspit Aortik Kapak

Biküspit aort kapağı (BAK), popülasyonun %1-2'sinde görülen en yaygın konjenital kalp malformasyonudur (92). Bazen aort anevrizması ile komplike hale gelebilir. Tek başına BAK varlığında gebelikte ilişkili diseksiyon riski, diğer aortopati sendromları ile karşılaştırıldığında nispeten düşüktür. Bununla birlikte, bu bireyler hala genel popülasyondaki riskin üzerinde bir riske sahiptir (93). Immer ve ark. gebelikte AAD için risk faktörlerini belirlemek için yaptıkları analizlerinde hastaların %10'unda BAK saptamışlardır ve aort çapı > 40 mm olanlarda artmış AAD riski olduğu belirtilmiştir (94). Buna karşılık 1980-1999 yılları arasında incelenen 216 gebelikte AAD riskinde artış bulunmamıştır (93). BAK olan 33 gebenin incelendiği bir başka çalışmada ise 11 gebede aort diseksiyonu meydana gelmiştir (63). Kılavuzlar, aort kökü >50

mm olan ve BAK olan bireylerde profilaktik aort cerrahisi önermektedir (39, 40).

SONUÇ

Gebelik esnasındaki aort hastalıkları, maternal ve fetal sağlık açısından önemli bir sorundur. Gebelik sırasındaki hemodinamik, metabolik ve hormonal adaptasyonlar kardiyovasküler sistem üzerinde önemli bir fizyolojik yük oluşturur. Bu yük, kadınları peripartum ve postpartum dönemde kardiyovasküler hastalık gelişimine veya önceden asemptomatik olan kardiyovasküler hastalığın alevlenmesine karşı savunmasız hale getirir. Ek olarak, gebelikte değişen fizyoloji, hastalığın semptomlarını maskeleyerek zamanında tanı konmasını engelleyebilir. Kardiyovasküler komplikasyonların erken tanınması için klinisyenlerin yüksek şüphe duyması gerekmektedir ve gerektiğinde gebelik sırasında tanısal görüntüleme kullanılmalıdır. Bu komplikasyonların başarılı bir şekilde yönetilmesi için; kadın doğum uzmanları, kardiyologlar, anestezi uzmanları ve gerektiğinde neonatologların dahil olduğu multidisipliner bir yaklaşım esastır. Gebelikte kardiyovasküler hastalığı olan her kadın için bu ekip tarafından bir doğum planı kararlaştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Duvekot, J. J., Cheriex, E. C., Pieters, F. A., Menheere, P. P. & Peeters, L. H. Early pregnancy changes in hemodynamics and volume homeostasis are consecutive adjustments triggered by a primary fall in systemic vascular tone. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 169, 1382-1392 (1993).
2. Duvekot, J. J. & Peeters, L. L. Maternal cardiovascular hemodynamic adaptation to pregnancy. *Obstet. Gynecol. Surv.* 49, S1-S14 (1994).
3. Capeless, E. L. & Clapp, J. F. Cardiovascular changes in early phase of pregnancy. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 161, 1449-1453 (1989).
4. Ochsenein-Kolble, N. et al. Cross sectional study of automated blood pressure measurements throughout pregnancy. *BJOG* 111, 319-325 (2004).
5. Lopes van Balen, V. A. et al. Maternal kidney function during pregnancy: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 54, 297-307 (2019).
6. de Haas, S., Ghossein-Doha, C., van Kuijk, S. M., van Drongelen, J. & Spaanderman, M. E. Physiological adaptation of maternal plasma volume during pregnancy: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 49, 177-187 (2017).
7. McGuane, J. T. et al. Role of relaxin in maternal systemic and renal vascular adaptations during gestation. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 1160, 304-312 (2009).

8. Odutayo, A. & Hladunewich, M. Obstetric nephrology: renal hemodynamic and metabolic physiology in normal pregnancy. *Clin. J. Am. Soc. Nephrol.* 7, 2073–2080 (2012).
9. Meah, V. L., Cockcroft, J. R., Backx, K., Shave, R. & Stohr, E. J. Cardiac output and related haemodynamics during pregnancy: a series of meta-analyses. *Heart* 102, 518–526 (2016).
10. Hunter, S. & Robson, S. C. Adaptation of the maternal heart in pregnancy. *Br. Heart J.* 68, 540–543 (1992).
11. Robson, S. C., Hunter, S., Boys, R. J. & Dunlop, W. Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy. *Am. J. Physiol.* 256, H1060–H1065 (1989).
12. Robson, S. C., Dunlop, W., Boys, R. J. & Hunter, S. Cardiac output during labour. *Br. Med. J.* 295, 1169–1172 (1987).
13. Freedman RL, Lucas DN. MBRRACE-UK: saving lives, improving mothers' care- implications for anaesthetists. *Int J Obstet Anesth* 2015;24:161–73.
14. Thalmann M, Sodeck GH, Domanovits H, et al. Acute type A aortic dissection and pregnancy: a population-based study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;39:e159–163. doi:10.1016/j.ejcts. 2010.12.070.
15. Roberts WC. Aortic dissection: anatomy, consequences, and causes. *Am Heart J* 1981;101:195–214.
16. Mandel W, Evans EW, Walford RL. Dissecting aortic aneurysm during pregnancy. *N Engl J Med* 1954;251:1059–61.
17. Huisman CM, Zwart JJ, Roos-Hesselink JW, Duvekot JJ, van Roosmalen J. Incidence and predictors of maternal cardiovascular mortality and severe morbidity in the Netherlands: a prospective cohort study. *PLoS One* 2013;8:1–10.
18. Mittauer E, Harris K, Evangelista-Masip A, et al. Aortic dissection related to pregnancy: the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol.* 2020;75(11):2213. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(20\)32840-0](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(20)32840-0)
19. Kamel H, Roman M, Pitcher A, Deverueux R. Pregnancy and the risk of aortic dissection or rupture: a cohort-crossover analysis. *Circulation.*2016;134(7):527-533. <https://doi.org/10.1016/j.physbeh.2017.03.040>
20. Sun HD, Hsiao SM, Yang ST, Cheng NM, Wang PH. Aortic dissection in the third trimester pregnancy without risk factors. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2019;58(5):723-724. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2019.07.029>
21. Patel PA, Fernando RJ, MacKay EJ, et al. Acute type A aortic dissection in pregnancy—diagnostic and therapeutic challenges in a multidisciplinary setting. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018;32(4): 1991–1997. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2018.01.035>
22. Shores J, Berger KR, Murphy eA, Pyeritz Re (1994) Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N engl J Med* 330(19):1335–1341
23. VandeLaarIM, vanderLindeD, OeiEH, et al. Phenotypic spectrum of the SMAD3-related aneurysms-osteoarthritis syndrome. *J Med Genet* 2012;49:47-57.
24. Rudd NL, Nimrod C, Holbrook KA, Byers PH. Pregnancy complications in type IV Ehlers-Danlos Syndrome. *Lancet* 1983;1:50-3.
25. Hart, M. V., Morton, M. J., Hosenpud, J. D. & Metcalfe, J. Aortic function during normal human pregnancy. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 154, 887–891 (1986).
26. Gutin, L. S., Merz, A. E., Bakalov, V. K., Gharib, A. M. & Bondy, C. A. Parity and aortic dimensions in healthy women. *Int. J. Cardiol.* 165, 383–384 (2013).
27. Easterling TR, Benedetti TJ, Schumucker BC, Carlson K, Millard SP (1991) Maternal hemodynamics and aortic diameter in normal and hypertensive pregnancies. *Obstet Gynecol* 78(6):1073–1077
28. Lameijer H, Crombach A. Aortic dissection during pregnancy or in the postpartum period: it all starts with clinical recognition. *Ann Thorac Surg* 2018;105:663.
29. Aziz F, Penupolu S, Alok A, Doddi S, Abed M. Peripartum acute aortic dissection: a case report & review of literature. *J Thorac Dis.* 2011;3(1): 65-67. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2010.11.12>
30. Ch'ng SL, Cochrane AD, Goldstein J, Smith JA. Stanford type A aortic dissection in pregnancy: a diagnostic and management challenge. *Hear Lung Circ.* 2013;22(1):12-18. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2012.08.005>
31. Abo-Salem E, López-Candales A. Diagnosis of asymptomatic aortic dissection during pregnancy using contrast echocardiography. *J Cardiol Cases.* 2014;9(5):200-202. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2014.01.007>
32. Fiebich M, Block A, Borowski M, et al. Prenatal radiation exposure in diagnostic and interventional radiology. *RoFo* 2021;193:778–86.
33. Committee Opinion No. 723: Guidelines for Diagnostic Imaging During Pregnancy and Lactation. *Obstet Gynecol* 2017;130:e210–16. doi:10.1097/AOG.0000000000002355.
34. McCollough CH, Bushberg JT, Fletcher JG, Eckel LJ. Answers to common questions about the use and safety of CT scans. *Mayo Clin Pro* 2015;90:1380–92.
35. RimmerL, Heyward-ChaplinJ, SouthM, et al. Acute aortic dissection during pregnancy: Trials and tribulations. *J Cardiac Surg* 2021;36:1799–805.
36. Crawford JD, Hsieh CM, Schenning RC, et al. genetics, pregnancy, and aortic degeneration. *Ann Vasc Surg* 2016;30:158 e5–9.
37. Zhu JM, Ma WG, Peterss S, et al. Aortic dissection in pregnancy: management strategy and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2017;103:1199–206.
38. Braverman AC, Mittauer E, Harris KM, et al. Clinical features and outcomes of pregnancy-related acute aortic dissection. *JAMA Cardiol* 2021;6:58–66.
39. 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: Executive Summary. *Circulation* 2010;121:1544–79.
40. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*

- 2011;32:3147-97.
41. Gersony DR, McCloughlin MA, Jin Z, Gersony WM. The effect of beta-blocker therapy on clinical outcome in patients with Marfan's syndrome: a meta-analysis. *Int J Cardiol* 2007;114:303-8.
 42. Gao L, Mao Q, Wen D, et al. The effect of beta-blocker therapy on progressive aortic dilatation in children and adolescents with Marfan's syndrome: a meta-analysis. *Acta Paediatr* 2011;100:e101-5.
 43. Maccarrick G, Black JH, Bowdin S, et al. Loeys-Dietz syndrome: a primer for diagnosis and management. *Genet Med* 2014;16:1-12.
 44. Ong KT, Perdu J, De Backer J, et al. Effect of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet* 2010;376:1476-84.
 45. Ersbøll AS, Hedegaard M, Søndergaard L, Ersbøll M, Johansen M. Treatment with oral beta-blockers during pregnancy complicated by maternal heart disease increases the risk of fetal growth restriction. *BJOG* 2014;121:618-26.
 46. Xie RH, Guo Y, Krewski D, et al. Beta-blockers increase the risk of being born small for gestational age or of being institutionalised during infancy. *BJOG* 2014;121:1090-6.
 47. Meidahl Petersen K, Jimenez-Solem E, Andersen JT, et al. b-Blocker treatment during pregnancy and adverse pregnancy outcomes: a nation-wide population-based cohort study. *BMJ Open* 2012;2. pii e001185.
 48. Alwan S, Polifka JE, Friedman JM. Angiotensin II receptor antagonist treatment during pregnancy. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2005;73:123-30.
 49. Parlakgumus HA, Haydardedeoglu B, Alkan O. Aortic dissection accompanied by preeclampsia and preterm labor. *J Obstet Gynaecol Res* 2010;36:1121-4.
 50. Huang J, Liu H, Ding YL. Two cases of acute aortic dissection following preeclampsia in non-Marfan patients. *Chin Med J (Engl)* 2012;125: 2073-5.
 51. van Hagen IM, Cornette J, Johnson MR, et al. Managing cardiac emergencies in pregnancy. *Heart* 2017;103:159-73.
 52. Yates MT, Soppa G, Smelt J, et al. Perioperative management and outcomes of aortic surgery during pregnancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;149:607-10.
 53. Rommens KL, Sandhu HK, Miller CC, et al. In-hospital outcomes and long-term survival of women of childbearing age with aortic dissection. *J Vasc Surg* 2021;74:1135-42 e1.
 54. Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, et al. Insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection: a 20-year experience of collaborative clinical research. *Circulation* 2018;137:1846-60.
 55. Pomini F, Mercogliano D, Cavalletti C et al (1996) Cardiopulmonary bypass in pregnancy. *Ann Thorac Surg* 61(1):259-268
 56. Arnoni RT, Arnoni AS, Bonini RC et al (2003) Risk factors associated with cardiac surgery during pregnancy. *Ann Thorac Surg* 76(5):1605-1608
 57. De Martino A, Morganti R, Falcetta G, et al. Acute aortic dissection and pregnancy: Review and meta-analysis of incidence, presentation, and pathologic substrates. *J Card Surg.* 2019;34(12):1591-1597. <https://doi.org/10.1111/jocs.14305>
 58. Chen SW, Zhong YL, Ge YP, et al. Successful repair of acute type A aortic dissection during pregnancy at 16th gestational week with maternal and fetal survival: a case report and review of the literature. *World J Clin Cases.* 2019;7(18):2843-2850. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v7.i18.2843>
 59. Zeebregts CJ, Schepens MA, Hameeteman TM, Morshuis WJ, De La Rivière AB. Acute aortic dissection complicating pregnancy. *Ann Thorac Surg.* 1997;64(5):1345-1348. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(97\)00916-8](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(97)00916-8)
 60. Sakaguchi M, Kitahara H, Seto T, et al. Surgery for acute type A aortic dissection in pregnant patients with Marfan syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;28(2):280-283. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2005.02.047>
 61. Thompson LP, Hashimoto K. The fetal circulation. *Anesth Fetus.* 2012;5(4):32-38. <https://doi.org/10.1002/9781118477076.ch4>
 62. Parry AJ, Westaby S. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann Thorac Surg.* 1996;61(6):1865-1869. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(96\)00150-6](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(96)00150-6)
 63. Yuan S-M. Indications for cardiopulmonary bypass during pregnancy and impact on fetal outcomes. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2014; 74(01):55-62. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1350997>
 64. Vedrinne C, Tronc F, Martinot S, et al. Better preservation of endothelial function and decreased activation of the fetal renin-angiotensin pathway with the use of pulsatile flow during experimental fetal bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;120(4):770-777. <https://doi.org/10.1067/mtc.2000.108902>
 65. Rajagopalan S, Nwazota N, Chandrasekhar S. Outcomes in pregnant women with acute aortic dissections: a review of the literature from 2003 to 2013. *Int J Obstet Anesth.* 2014;23:348-56.
 66. Goland S, Elkayam U. Pregnancy and Marfan syndrome. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017;6(6):642-653.
 67. Adams JA, Trent RJ (1998) Aortic complications of Marfan's syndrome. *Lancet* 352(9142):1722-1723. [doi:10.1016/S0140-6736\(05\)79822-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(05)79822-6)
 68. Donnelly RT, Pinto NM, Kocolas I, Yetman AT (2012) The immediate and long-term impact of pregnancy on aortic growth rate and mortality in women with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 60(3):224-229
 69. Meijboom LJ, Vos FE, Timmermans J, et al. Pregnancy and aortic root growth in the Marfan syndrome: a prospective study. *Eur Heart J* 2005;26:914-20.
 70. Rossiter JP, Repke JT, Morales AJ, Murphy EA, Pyeritz RE. A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1599-606.
 71. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic

- Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35:2873–2926.
72. Beyer ES, Andrew BD. Pregnancy-associated arterial dissections: a nationwide cohort study. *European Heart Journal* (2020) 41, 4234–4242 doi:10.1093/eurheartj/ehaa497
 73. Narula, N. et al. *J Am Coll Cardiol*.2021;78(9):870–879.
 74. Murray ML, Pepin M, Peterson S, Byers PH. Pregnancy-related deaths and complications in women with vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Genet Med*. 2014;16(12):874–880. <https://doi.org/10.1038/gim.2014.53>
 75. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, et al. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000;342:673–80.
 76. Lurie S, Manor M, Hagay ZJ. The threat of type IV Ehlers-Danlos syndrome on maternal well-being during pregnancy: early delivery may make the difference. *J Obstet Gynaecol* 1998;18:245–8.
 77. Erez Y, Ezra Y, Rojansky N. 2008. Ehlers-Danlos type IV in pregnancy. A case report and a literature review. *Fetal Diagn Ther* 23:7–9.
 78. Hammond R, Oligbo N. 2012. Ehlers Danlos syndrome type IV and pregnancy. *Arch Gynecol Obstet* 281:51–54.
 79. Loews BL, Chen J, Neptune ER, Judge DP, Podowski M, Holm T, et al. A syndrome of altered cardiovascular, craniofacial, neurocognitive and skeletal development caused by mutations in TGFBR1 or TGFBR2. *Nat Genet* 2005;37:275–81.
 80. Frise CJ, Pitcher A, Mackillop L. Loews-Dietz syndrome and pregnancy: the first ten years. *Int J Cardiol* 2017;226:21–5.
 81. Loews BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788–98.
 82. Braverman AC, Moon MR, Geraghty P, Willing M, Bach C, Kouchoukos NT. Pregnancy after aortic root replacement in Loews-Dietz syndrome: high risk of aortic dissection. *Am J Med Genet A* 2016;170:2177–80.
 83. Cauldwell M, Steer PJ, Curtis S, Mohan AR, Dockree S, Mackillop L, Parry H, Oliver J, Sterrenburg M, Bolger A, Siddiqui F, Simpson M, Walker N, Bredaki F, Walker F, Johnson MR. Maternal and fetal outcomes in pregnancies complicated by the inherited aortopathy Loews-Dietz syndrome. *BJOG* 2019;126:1025–1031.
 84. Thunström S, Krantz E, Thunström E, Hanson C, Bryman I, Landin Wilhelmsen K. Incidence of aortic dissection in Turner syndrome: a 23 year prospective cohort study. *Circulation*. 2019;139:2802–2804.
 85. Söderström-Anttila V, Pinborg A, Karnis MF, Reindollar RH, Paulson RJ. Should women with Turner syndrome be allowed to carry their own pregnancies? *Fertil Steril*. 2019;112(2):220–225. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2019.06.003>
 86. Bernard V, Donadille B, Zenaty D, et al. Spontaneous fertility and pregnancy outcomes amongst 480 women with Turner syndrome. *Hum Reprod*. 2016;31(4):782–788. <https://doi.org/10.1093/humrep/dew012>
 87. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, et al. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007;116:1663–70.
 88. Silberbach M, Roos-Hesselink JW, Andersen NH, et al. Cardiovascular health in turner syndrome: a scientific statement from the *American Heart Association*. *Circ-Genom Prec Med* 2018;11(10):e000048. doi:10.1161/HCG.0000000000000048.
 89. Hynes JS, Kuller JA, Goldstein SA, et al. Increased risk of aortic dissection associated with pregnancy in women with turner syndrome: a systematic review. *Obstet Gynecol Surv* 2020;75:566–75.
 90. Karnis MF, Zimon AE, Lalwani SI, et al. Risk of death in pregnancy achieved through oocyte donation in patients with Turner syndrome: a national survey. *Fertil Steril* 2003;80:498–501.
 91. Grewal J, et al. *Heart* 2020;0:1–6. doi:10.1136/heartjnl-2020-316719
 92. Fedak PW, Verma S, David TE, Leask RL, Weisel RD, Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002;106:900e4.
 93. McKellar SH, MacDonald RJ, Michelena HI, et al. Frequency of cardiovascular events in women with a congenitally bicuspid aortic valve in a single community and effect of pregnancy on events. *American Journal of Cardiology* 2011;107:96–9.
 94. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(1): 309-314. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00169-3](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00169-3) Morgan JA, John R, Weinberg AD, et al. Heart transplantation in diabetic recipients: a decade review of 161 patients at Columbia Presbyterian. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2004. doi: 10.1016/j.jtcvs.2003.11.063.

AORTİK HASTALIKLARDA ANESTEZİK YAKLAŞIM VE PREOPERATİF DEĞERLENDİRME

Yasemin ÇAKIR¹

GİRİŞ

Gelişen teknoloji ve sağlık hizmetlerine erişim kolaylığı, dünya genelinde yaşam süresinin uzamasını sağlamıştır. Amerika Birleşik Devletleri'nde 2017'de 79,7 yıl olan ortalama yaşam süresinin, 2060'a kadar 85,6 yıla çıkması beklenmektedir. Demografik özelliklerde meydana gelen değişikliklerle birlikte, yaşlı popülasyonda aort cerrahisi gibi karmaşık cerrahi prosedürlere duyulan ihtiyaç artmaktadır (1). Proksimal aort cerrahisindeki teknik ilerlemelere ve iyileştirilmiş sonuçlara rağmen, bu ameliyatların karmaşıklığı; yaşlılarda inme, deliryum ve böbrek yetmezliği gelişme riskini artırmaktadır (2). Yaşlı hasta grubunda aort cerrahisinden kaynaklanan operatif mortalite yaşa ve operasyonun elektif ve acil planlanmasına bağlı olarak %3,7 ile %37 arasında değişmektedir (2-4).

Aort cerrahisinde başarı, tedavi basamaklarının titizlikle planlanması ile mümkün olabilir. Bunun için ilk önce hastalığın patofizyolojisi detaylıca öğrenilmeli ve cerrahi prosedür hakkında araştırma yapılarak anestezi planlanması yapılmalıdır. Multidisipliner ve deneyimli bir ekiple planlama yapmak önemlidir. Aort hastalıkları denilince ilk akla gelenler aort disk-

siyonları ve anevrizmaları olup, patolojiler anatomik konumuna göre 4'e (Tablo 1) ayrılmaktadır (5).

Asendan Aort Cerrahisi

Asendan aort cerrahisi, genellikle median sternotomi ve kardiyopulmoner bypass (KPB) altında yapılmaktadır. İntraoperatif uzun kros-klemp (KK) süresi ve ciddi kan kayıpları sıklıkla karşımıza çıkabilecek problemlerdir. Kanama durumlarında, traneksamik asit sık kullanılan ajanlardan biridir. Ciddi kanama durumlarında ototransfüzyon bir seçenek olabilir; ancak koagülopati, hemoliz, emboli ve bakteriyel kontaminasyon gibi risklerinin bulunduğu göz önünde bulundurulmalıdır (5,7,8). Asendan aort cerrahisi sırasında iyatrojenik aort diseksiyonu gelişebilmekte olup, bu durumda hemen beta bloker tedavi başlanmalıdır. Aort diseksiyonu tanısı kesinleşen hastalarda, lezyonun yerinden bağımsız olarak sistolik kan basıncını düşürmek (genellikle 90-120 mm Hg'ye kadar) ve aort duvar stresini azaltmak amaçlanır ve bunun için genellikle intravenöz vazodilatörler (sodyum nitroprussid veya nikardipin) ve β -adrenerjik blokerler (esmolol veya daha uzun etkili bir ajan) uygulanır (5).

Tablo 1: Aort Hastalıklarının Anatomik Konumuna Göre Sınıflandırılması (5)

Lezyon yeri	Proksimal sınırı	Distal sınırı
Çıkan aorta lezyonları	Aort kapağı	İnnominat arter
Arkus aorta lezyonları	Arteria innominata	Sol subklavian arter
Torasik aorta lezyonları	Sol subklavian arter distali	Diyafram
Abdominal aorta lezyonları	Diyaframın distali	

¹ Uzm.Dr., Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, yasemin6983@gmail.com, ORCID ID: 0009-0009-1674-7815

SONUÇ

Aortik cerrahinin intraoperatif yönetimi, anestezistin anestezisi uygulamaktan çok daha fazlasını yapmasını gerektirir ve hastanın ameliyathaneye varmasından da önce, gelişebilecek problemlere karşı hazırlık yapmasını gerektirmektedir. Cerrahla etkili iş birliği, operasyon prosedürü analizi, ameliyatın anatomik lokalizasyonu ve aort hastalığının patofizyolojisine ilişkin incelikli bir araştırma, anestezisi yönetiminin kritik öğeleridir. Hastanın anamnezi ve kırılabilirlik seviyesi başarılı bir cerrahi için çok iyi incelenmelidir; çünkü intraoperatif süreçte anestezik ajan seçimi anestezisi yönetiminin köşe taşlarından biridir (39).

KAYNAKLAR

1. Lauren Medina, Shannon Sabo, and Jonathan Vespa. Living Longer: Historical and Projected Life Expectancy in the United States, 1960 to 2060.
2. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, et al. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: Report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Thorac Cardiovasc Surg.* 01 Ekim 2010;140(4):784-9.
3. Rylski B, Hoffmann I, Beyersdorf F, et al. Acute aortic dissection type A: age-related management and outcomes reported in the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA) of over 2000 patients. *Ann Surg.* Mart 2014;259(3):598-604.
4. Wanamaker KM, Hirji SA, Del Val FR, et al. Proximal aortic surgery in the elderly population: Is advanced age a contraindication for surgery? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 01 Ocak 2019;157(1):53-63.
5. John F. Butterworth IV, David C. et al. Morgan And Mikhail's Clinical Anesthesiology, 7th Edition. İçinde: Anesthesia for Cardiovascular Surgery. 7. bs.
6. Fonseca NM, Pontes JJP, Perez MV, et al. [SBA 2020: Regional anesthesia guideline for using anticoagulants update]. *Braz J Anesthesiol Elsevier.* 2020;70(4):364-87.
7. Healy CF, Doyle M, Egan B, et al. Transfusion requirements and outcomes in patients undergoing abdominal aortic surgery using intra-operative cell salvage. *Ir J Med Sci.* Mart 2007;176(1):33-6.
8. Shantikumar S, Patel S, Handa A. The role of cell salvage autotransfusion in abdominal aortic aneurysm surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg Off J Eur Soc Vasc Surg.* Kasım 2011;42(5):577-84.
9. Su CH, Qin W, Chen W, et al. Surgical management of acute type A aortic dissection in complicated cases: experience with branch-first aortic arch replacement technique. *Chin Med J (Engl).* 13 Nisan 2021;134(8):978-80.
10. Stana J, Peterß S, Prendes CF, et al. [Ascending Aorta and Aortic Arch - Endovascular Therapy Today and in the Future]. *Zentralbl Chir.* Ekim 2021;146(5):479-85.
11. Chee YE, Liu SE, Irwin MG. Management of bleeding in vascular surgery. *Br J Anaesth.* 01 Ocak 2016;117:ii85-94.
12. Ellard L, Djaiani G. Anaesthesia for vascular emergencies. *Anaesthesia.* 2013;68(s1):72-83.
13. Lander H, Zammert M, FitzGerald D. Anticoagulation management during cross-clamping and bypass. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* Eylül 2016;30(3):359-70.
14. Moore MM, Alejandro EU. Aortic Cross-Clamping to Provide Differential Fixation by Perfusion. *Curr Protoc.* Mart 2021;1(3):e81.
15. Montenij LJ, Buhre WF, de Jong SA, et al. Arterial pressure waveform analysis versus thermodilution cardiac output measurement during open abdominal aortic aneurysm repair: a prospective observational study. *Eur J Anaesthesiol.* Ocak 2015;32(1):13-9.
16. Zammert M, Gelman S. The pathophysiology of aortic cross-clamping. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* 01 Eylül 2016;30(3):257-69.
17. Yeung KK, Groeneveld M, Lu JN, et al. Organ protection during aortic cross-clamping. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* 01 Eylül 2016;30(3):305-15.
18. Mehta A, O'Donnell TFX, Schutzer R, et al. Evaluating proximal clamp site and intraoperative ischemia time among open repair of juxtarenal aneurysms. *J Vasc Surg.* Ağustos 2022;76(2):411-8.
19. Kayatta MO, Chen EP. Optimal temperature management in aortic arch operations. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* Kasım 2016;64(11):639-50.
20. Arora L, Hosn MA. Spinal cord perfusion protection for thoraco-abdominal aortic aneurysm surgery. *Curr Opin Anaesthesiol.* Şubat 2019;32(1):72-9.
21. Safi HJ, Winnerkvist A, Miller CC, et al. Effect of extended cross-clamp time during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg.* Ekim 1998;66(4):1204-9.
22. Jiao XF, Lin XM, Ni XF, et al. Volatile anesthetics versus total intravenous anesthesia in patients undergoing coronary artery bypass grafting: An updated meta-analysis and trial sequential analysis of randomized controlled trials. *PloS One.* 2019;14(10):e0224562.
23. Ee L, E A, I S, et al. Biomarkers of inflammation in major vascular surgery: a prospective randomised trial. *Acta Anaesthesiol Scand [Internet].* Temmuz 2015 [a.yer 05 Ağustos 2023];59(6). Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25626738/>
24. D O, T AA, Oa O, et al. Comparison of TIVA and Desflurane Added to a Subanaesthetic Dose of Propofol in Patients Undergoing Coronary Artery Bypass Surgery: Evaluation of Haemodynamic and Stress Hormone Changes. *BioMed Res Int [Internet].* 2016 [a.yer 05 Ağustos 2023];2016. Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27547757/>
25. Arendt KW, Lindley KJ. Obstetric anesthesia management of the patient with cardiac disease. *Int J Obstet Anesth.* Şubat 2019;37:73-85.
26. Writing Committee Members, Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J, et al. 2022 ACC/AHA guideline for the diagnosis and management of aortic disease: A report of the American Heart Association/

American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 28 Haziran 2023;S0022-5223(23)00347-1.

27. Dresner M, Pinder A. Anaesthesia for caesarean section in women with complex cardiac disease: 34 cases using the Braun Spinocath spinal catheter. *Int J Obstet Anesth.* Nisan 2009;18(2):131-6.
28. Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, et al. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg.* 01 Ocak 2018;67(1):2-77.e2.
29. Ebeling C, Cheruku S. Anesthetic Management for Endovascular Repair of Thoracic and Abdominal Aortic Aneurysms. *Anesthesiol Clin.* Aralık 2022;40(4):719-35.
30. Anesthetic Management for Endovascular Repair of the Thoracic Aorta - PubMed [İnternet]. [a.yer 31 Mayıs 2023]. Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31677680/>
31. Outcome after endovascular abdominal aortic aneurysm repair: a meta-analysis - PubMed [İnternet]. [a.yer 31 Mayıs 2023]. Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11958330/>
32. Horlocker TT, Wedel DJ, Rowlingson JC, et al. Regional anesthesia in the patient receiving antithrombotic or thrombolytic therapy: American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (Third Edition). *Reg Anesth Pain Med.* 2010;35(1):64-101.
33. Edwards MS, Andrews JS, Edwards AF, et al. Results of endovascular aortic aneurysm repair with general, regional, and local/monitored anesthesia care in the American College of Surgeons National Surgical Quality Improvement Program database. *J Vasc Surg.* Kasım 2011;54(5):1273-82.
34. Bettex DA, Lachat M, Pfammatter T, et al. To compare general, epidural and local anaesthesia for endovascular aneurysm repair (EVAR). *Eur J Vasc Endovasc Surg Off J Eur Soc Vasc Surg.* Şubat 2001;21(2):179-84.
35. Kontopodis N, Galanakis N, Antoniou SA, et al. Meta-Analysis and Meta-Regression Analysis of Outcomes of Endovascular and Open Repair for Ruptured Abdominal Aortic Aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg Off J Eur Soc Vasc Surg.* Mart 2020;59(3):399-410.
36. Armstrong RA, Squire YG, Rogers CA, et al. Type of Anesthesia for Endovascular Abdominal Aortic Aneurysm Repair. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* Şubat 2019;33(2):462-71.
37. Moll FL, Powell JT, Fraedrich G, et al. Management of Abdominal Aortic Aneurysms Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 01 Ocak 2011;41:S1-58.
38. Kimball EJ, Adams DM, Kinikini DV, et al. Delayed Abdominal Closure in the Management of Ruptured Abdominal Aortic Aneurysm. *Vascular.* 01 Aralık 2009;17(6):309-15.
39. Dk S, Vr M. Aortic Dissection. *Anesthesiol Clin* [İnternet]. Aralık 2022 [a.yer 07 Ağustos 2023];40(4). Erişim adresi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36328623/>