

Marfan Sendromu Hastada Non-Koroner Sinüs Valsalvanın Dev Anevrizması

GIANT ANEURYSM OF NON-CORONARY SINUS OF VALSALVA IN A PATIENT WITH MARFAN SENDROM

 Emre ÖTEYAKA¹,  Gizem SARI²,  Mehmet Turan BASUNLU²,  Mustafa Özer ULUKAN¹,
 Atalay KARAKAYA¹,  Amir AGHAYEV¹,  Yılmaz YOZGAT²,  Abdullah ERDEM²,  Murat UĞURLUCAN¹,  Halil TÜRKÖĞLU¹

¹Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Valsalva sinüslerinin anevrizmaları, aort anulusu ile sinotübüler bileşke arasındaki aort kök bölgesinin dilatasyonu olarak tanımlanır. Valsalva sinüsünün izole anevrizmaları nadir görülen kardiyovasküler patolojilerdir. Sinüs valsalva anevrizması, konjenital veya edinsel kökenli olabilir. Konjenital, özellikle bağ dokusu bozukluklarına sekonder ve konjenital kardiyak defektlerle birlikte görülebilir. Edinsel anevrizmalar ise enfeksiyonlara ve travmaya sekonder olarak oluşabilir. Küçük boyutlu rüptüre olmamış anevrizmalar cerrahi müdahalesiz takip edilebilirken bunun dışındaki tüm hastalarda müdahale gerekir ve cerrahi altın standart tedavi yöntemidir.

Bu yazıda, aort yetmezliği ile birlikte non-koroner valsalva sinüsünün dev anevrizması olan ve uygun tedavisi yapılan 12 yaşında Marfan sendromlu hasta anlatılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Aort, Non-Koroner sinüs, Anevrizma, Marfan Sendromu, Cerrahi tedavi.

ABSTRACT


Aneurysms of the sinuses of Valsalva are defined as dilatation of the aortic root region between the aortic annulus and the sinotubular junction. Isolated aneurysms of the sinus of Valsalva are rare cardiovascular pathologies. Sinus valsalva aneurysm may be of congenital or acquired origin. It can occur congenital, secondary to connective tissue disorders or in association with congenital cardiac defects. Acquired aneurysms may occur secondary to infections and trauma. Small-sized unruptured aneurysms may be followed without surgical treatment; however, surgery may be required in all other patients and surgery is the gold standard treatment method.

In this article, a 12-year-old patient with Marfan syndrome who had aortic regurgitation and giant aneurysm of the non-coronary sinus of Valsalva and was treated appropriately will be presented.

Keywords: Aorta, Non-Coronary sinus, Aneurysm, Marfan Syndrome, Surgical Treatment

Emre ÖTEYAKA

Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul
E-posta: eoteyaka@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0001-5889-2257>

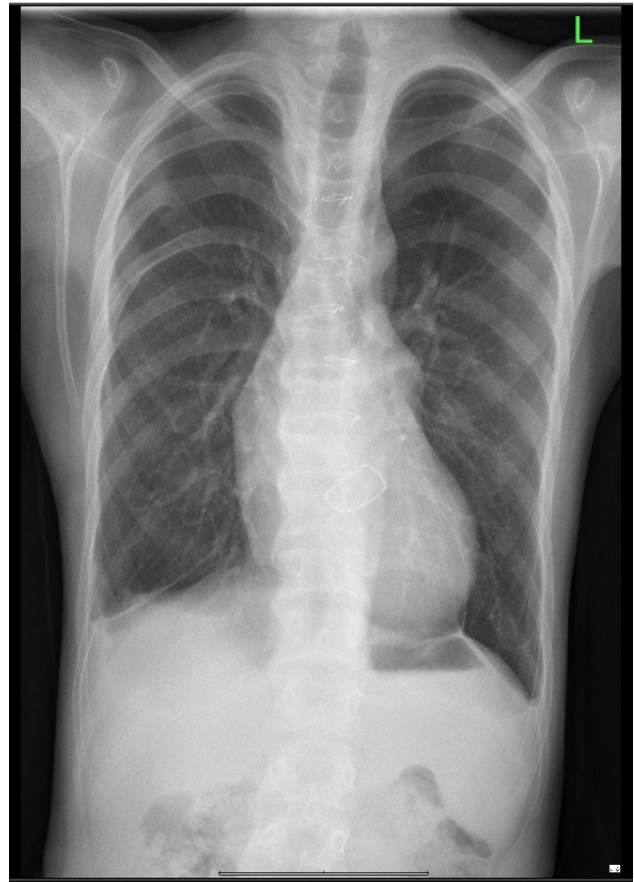
Aort sinüsleri, aortun sistol sırasında koroner arterleri tıkamadan açılmasını sağlayan keselerdir. Aort kapağının 3 sinüsü vardır ve koroner arterlere göre isimlendirilirler: Valsalva'nın sağ, sol ve koroner olmayan sinüsleri (1). Aort damarında anevrizma geliştiği gibi nadir de olsa valsalva sinüslerinde genişleme ve anevrizma oluşabilmektedir. Anevrizmalar valsalva sinüslerinden herhangi biriyle sınırlı olabilir ya da birkaç valsalva sinüsünü kapsayabilir. Etiyolojiye bakıldığında, valsalva sinüsü anevrizmaları konjenital, bağ dokusu bozukluklarına sekonder ve konjenital kardiyak defektlerle birlikte görülebilir. Edinsel anevrizmalar ise daha çok enfeksiyonlara ve travmaya sekonder olarak kazanılmış patolojilerdir. Küçük boyutlu rüptüre olmamış anevrizmalar cerrahi müdahalesiz takip edilebilirken bunun dışındaki tüm hastalarda sinüs valsalva anevrizmaları müdahale gerektirir ve cerrahi altın standart tedavi yöntemidir (2).

Bu yazıda, Marfan sendromlu hastada non-koroner valsalva sinüsünün dev anevrizması ile baş vuran hastayı ve tedavi stratejimizi sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

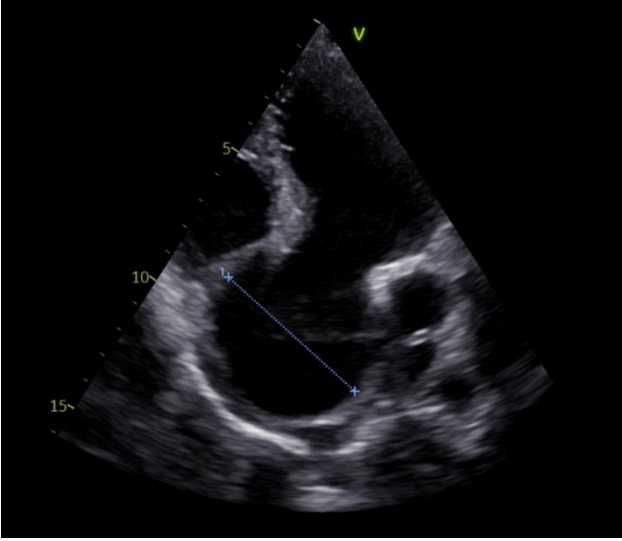
Tanısı konulmuş Marfan sendromu 12 yaşındaki erkek hasta aort yetersizliği nedeniyle takip edilmektedirken aort yetersizliğinin artması ve hastanın nefes darlığı şikayetlerinin gelişmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hikayesinde 2011 yılında, 2 yaşındayken ileri mitral yetmezliği nedeniyle mitral ring annuloplasti operasyonu mevcuttu. Ailede sadece annesine Marfan Sendromu teşhisi koyulmuştu ve takip edilmekteydi. Hem hastada hem de annesinde yapılan genetik araştırmada Fibrillin-1 gen defekti saptanmıştı. Fizik muayenede Marfan Sendromu'nun tipik fenotipik özellikleri (tipik yüz görünümü, yüksek damak, dişlerde çarpıklık, uzun alt ekstremiteler, parmaklarda araknodaktili, pektus ekskavatum, pektus karinatum, kifoskolyoz ve inferior lens subluksasyonu) ile birlikte aort yetmezliğini işaret eden en iyi sol 3. interkostal aralıkla duyulan birinci kalp sesinde zayıflama, ikinci kalp sesinden sonra başlayan, diastolik, dekresendo tarzında üfürüm ve mitral stenozunu düşündüren sertleşmiş 1. kalp sesi, 2. kalp sesinin açılma sesi oskültasyon bulguları saptandı. Medikal tedavi olarak sadece günde tek doz 50

mg metoprolol kullanılmaktaydı. Anjiyotensin reseptör blokerleri de hastanın tedavisine eklenmeye çalışılmış ancak hastanın günlük aktivitelerini bile idame ettiremeyecek şekilde hipotansif seyretmesi üzerine tedaviden çıkarılmıştır. Hasta 31,8kg kiloydu ve 159 cm boyundaydı. Vücut yüzey alanı 1,19 m² hesaplandı. Kalp hızı 96/dk ve tansiyonu 110/30mmHg ölçüldü. Akciğer grafisinde kardiyotorasik indeks artmıştı ve 2011 yılında geçirmiş olduğu mitral kapak operasyonuna ait mitral ring ile birlikte sternum kapama telleri görülmekteydi (**Resim 1**).



Resim 1: Hastanın akciğer grafisi. Artmış kardiyotorasik indeks, geçirmiş olduğu mitral kapak operasyonuna ait mitral ring ile birlikte sternum kapama telleri görülmekte.

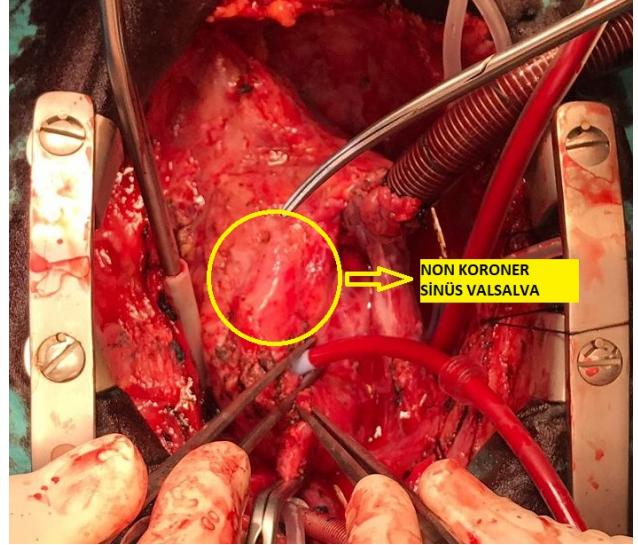
Ekokardiyografi ile değerlendirilen hastada non-koroner sinus valsalva anevrizması [En geniş yerinde 61 mm (z skoru + 9,59) ölçüldü] (Resim 2), orta-ileri aort yetersizliği, orta mitral darlığı, hafif mitral yetersizliği saptandı.



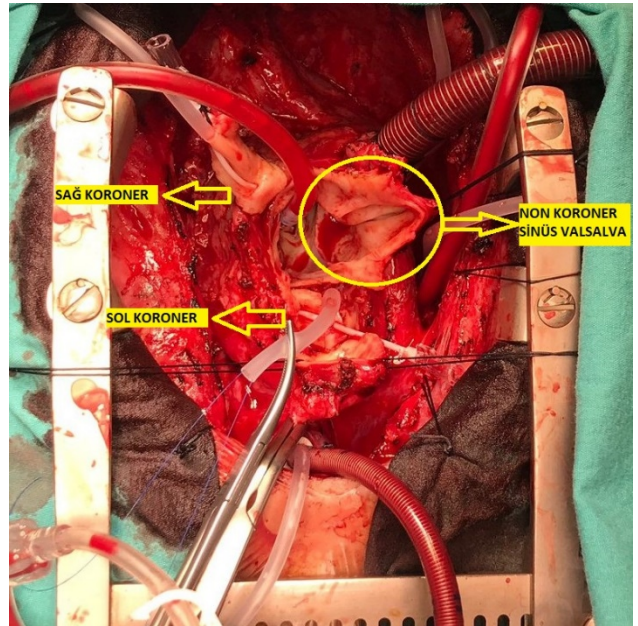
Resim 2: Hastanın ekokardiyografisi. Ekokardiyografide dev non-koroner sinüs valsalva anev-rizması görülmekte.

Ekokardiyografide interventriküler septum diyastol sonu çapı 9 cm (z skor + 2,41), sol ventrikül posterior duvar diyastol sonu çapı 9 mm (z skor +3,23), sol ventrikül diyastol sonu çapı 49 mm (z skor +2,91) ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %55 olarak bulundu.

Kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi konseyinde detaylı olarak değerlendirilen hasta için, mevcut kollajen doku hastalığı da göz önünde bulundurulduğunda non-koroner sinüs valsalva anevrizması ve aort yetersizliğinin tedavisi ve ileride gelişebilecek aort anevrizmasını engellemek amacıyla hastaya "Bentall de Bono" operasyonu planlandı. Mitral kapağa müdahale edilmesine gerek olmadığına karar verildi. Hasta ve yakınlarına işlem ile ilgili detaylı bilgi verildikten ve onamları alındıktan sonra hastaya operasyon planlandı. Standart redomedian sternotomi sonrası distal aortik ve "two stage" kanülasyonla kardiopulmoner bypassa geçildi. Aortik kross klemp koyulduktan sonra aortotomi yapıldı ve osteal kan kardiyoplejisi verilerek kardiyak arrest sağlandı. Non-koroner valsalva sinüsünün ileri derecede dilate olduğu görüldü (Resim 3a, b).



Resim 3a: Peroperatif non-koroner sinüs valsalva anevrizması, aortotomi öncesi.



Resim 3b: Peroperatif non-koroner sinüs valsalva anevrizması, aortotomi sonrası.

Aort kapak rezeke edildi. Koroner arterler buton olarak hazırlandı. 25 numara St. Jude (St. Jude Medical Inc. , St. Paul, Minnesota, ABD) mekanik kapak ve No: 28 dakron greft (JO-TEC GmbH, Lotzenäcker 23D, 72379, Hechingen, DE) ile kapaklı kondüit hazırlandı.

Kon-duit aort köküne tek tek pledgetedli Ti-Cron sütürlerle implante edildi. Her iki koroner buton grefte uygun pozisyonlara anastomoz edildi. Greftin distal anastomozu arkus aortaya uç uca yapıldı. Sorunsuz bir şekilde sonlandırılan operasyonda toplam kros klemp süresi 86 dk ve kardiyopulmoner bypass süresi 108 dk idi. Hasta iyi şartlarda yoğun bakım ünitesine alındı, 8 saat sonra ekstübe edildi. Ertesi gün servise çıkarılan hasta post-operatif 6. günde taburcu edildi. Hasta operasyondan sonra yaklaşık 6 aydır sorunsuz olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Valsalva sinüslerinin anevrizmaları, aort anulusu ile sinotübüler bileşke arasındaki aort kök bölgesinin genişlemesi olarak tanımlanabilir (1). Sinüslerin çapları yaşa ve cinsiyete göre değişir; ancak erkeklerde vücut yüzey alanı için ayarlanmış kabul edilen üst sınırlar 4 cm, kadınlarda 3,6 cm'dir (3). Anatomik olarak sol koroner sinüs, mitral duvarın ön yaprağına ve sol ventrikül serbest duvarına yakındır. Sağ koroner sinüs, interventriküler septum ve sağ ventrikülün üzerindedir. Koroner olmayan sinüs, interventriküler septumun üzerinde, hafifçe ön mitral yaprakçık üzerinde ve serbest olarak transvers sinüs üzerinde yer alır (4).

Valsalva sinüs anevrizmalarının çoğu konjenitaldir ve sıklıkla Marfan sendromu, Ehler Danlos sendromu veya bağ dokusu bozukluklarına ikincildir. Edinsel anevrizmalar, bakteriyel endokardit, sifilitik veya tüberküloz enfeksiyonları gibi sinüsleri etkileyen enfeksiyöz ajanlardan kaynaklanabilir. Göğüs travması, iyatrojenik nedenler veya aterosklerozla sekonder medial nekroz diğer edinilmiş etiyojilerdir. Otopsi serilerine göre sinüs valsalva anevrizmalarının tahmini insidansı %0,09'dur (3). Konjenital etiyojide görülme sıklığı artar ve %0,1-3,5 arasında değişir (5). Patoloji azalan sıklıkta sırasıyla sağ koroner sinüsü, koroner olmayan sinüsü ve sol koroner sinüsü etkiler. Erkekler kadınlardan 4 kat daha sık etkilenir (3). Hastamız, non-koroner sinüs valsalvada 6,1 cm çapında anevrizma tanısı konan 12 yaşında bir erkekti.

Marfan sendromu fibrillin geninde defekt sonucu gelişir ve kas-iskelet, kardiovasküler sistem ve oküler sistemde kollajen yapı ve fonksiyonlarındaki defekt sonucu çeşitli özellikler gösterir. Çoğunlukla aorta, pulmoner arter,

karotid ve splenik arter gibi büyük damarlarda belirti verir. Duvardaki kronik diseksiyon ve intimanın transvers yırtıkları sonucu tüm aort boyunca genişleme veya sakküler anevrizmaya neden olur. Aortadaki olay çoğunlukla sinüs valsalvadan başlayıp trunkus brakiosefalikusta sonlanır. Marfan sendromlu hastalar kardiovasküler anormallikler açısından 3. ve 4. dekatlara kadar asemptomatiklerdir. Bu dönemden sonra hastalarda akut veya kronik aort diseksiyonu, mitral kapak prolapsusu ve aritmilerle beraber konjestif kalp yetmezliği görülebilir.

Pyeritz ve McKusick, ve Spangler çalışmalarında saptadıkları kardiyak belirtiler ve bunların görülme sıklıklarını detaylı olarak yayınlamışlardır. Olguların 2/3'ünde mitral valv prolapsusu belirtilerinin hakim olduğu mitral ve aortik yetmezlik belirtileri vardır (6). Bizim olgumuzda mitral kapak yetmezlik bulgusu hasta henüz 2 yaşındayken ortaya çıkmış, operasyon gerektirmiş, 12 yaşındayken hastada non-koroner sinüs valsalva anevrizması ile birlikte ileri aort yetmezliği saptanması üzerine hasta ikinci kere opere edilmiştir. Mitral kapak tamiri sırasında uygulanan teknik, kullanılan ring materyali ve ring ölçüsünün hastanın uzun süre asemptomatik ve sorunsuz seyretmesi ve hatta ikinci operasyonu sırasında mitral kapağa müdahale gerektirmemesi açısından önemli olduğu düşünülmüştür. Ancak zaman içerisinde ortaya çıkan aort kök patolojisi ile ilk operasyonu arasında bir ilişki kurulamamış, Marfan sendromunun doğal seyrinde gelişen bir hastalık olduğuna kanaat getirilmiştir. Tedavisinde olan metoprololün de anevrizma gelişiminin önlenmesine çok fazla da etkisinin olmadığı görülmüştür.

Patoloji ilk olarak 1840 yılında Thurnam tarafından tarif edilmiştir. Valsalva sinüs anevrizması olan hastaların çoğu genellikle asemptomatiktir veya nefes darlığı, çarpıntı ve göğüs ağrısı gibi spesifik olmayan semptomlara kliniğe başvurabilirler. Diğer semptomlar aritmi, kalp bloğu, anevrizma kesesinde tromboembolik komplikasyonlara yol açan trombüs oluşumu, iskemik kalp hastalığına yol açan koroner kompresyon veya çok sık aort yetersizliği olabilir.

Sağ ve non-koroner sinüs anevrizmalarının yırtılması genellikle sağ atriyum veya sağ ventriküle doğru olur ve soldan sağa şant ve sağ kalp yetmezliğine yol açar. Rüptüre anevrizmaları olan hastalar sıklıkla akut başlangıçlı dispne, egzersiz intoleransı ve konjestif kalp yetmezliği ile başvururlar (4). Marfan sendromu teşhisi ile daha önce mital kapak onarımı geçiren ve rutin olarak takip edilen hastamızda zaman içinde artan nefes darlığı şikayetleri için yapılan detaylı ekokardiyografi incelemesi ile ileri aort yetmezliği ve non-koroner sinüs valsalva anevrizması nedeniyle "Bentall de Bono" operasyonu başarıyla gerçekleştirilmiştir.

Sinüs valsalva anevrizmalarının tanısında çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılabilir. Ekokardiyografi, aort sinüslerinin boyutları ve varsa kapak patolojisi hakkında bilgi verir. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme altın standart tanı aracı olarak kabul edilmektedir; ancak çoğu durumda gerekli değildir. Koroner ateroskleroz açısından yüksek riskli hastalarda konvansiyonel koroner anjiyografi gerekebilir; aksi takdirde, modern bilgisayarlı tomografi anjiyografisi, mevcut çağdaki koroner patolojileri açıkça ortaya koymaktadır (3). Bizim olgumuzda ilk inceleme aracı olarak ekokardiyografi tercih edilmiştir. Sonrasında, tarafımıza sevk eden dış merkezde kardiak kateterizasyon yapılmış ve anjiyografide ileri aort yetersizliği ile birlikte çok geniş sinüs valsalva anevrizması görülmüştür. Kliniğimizde hastanın ekokardiyografisi tekrarlanmış ve mevcut tetkikler yeterli görülmüştür. Ayrıca patolojinin daha detaylı değerlendirilmesi amacıyla bilgisayarlı tomografiye gerek duyulmamıştır.

Sinüs valsalva anevrizmasının ilk başarılı onarımı 1957'de Lillehei tarafından yapılmıştır (7). Sinüs valsalva anevrizmalarında rüptür durumunda endovasküler kapama cihazları ile umut verici sonuçlara rağmen, cerrahi altın standart tedavi yöntemidir (3). Rüptür ve kalp yetmezliği olan hastaların ameliyata kadar stabilizasyonu için medikal tedavi başlatılır. Anevrizma rüptürü durumunda, rüptür sol-sağ şant nedeniyle akut başlangıçlı konjestif kalp yetmezliğine yol açabileceğinden hastalar hızlı bir şekilde tedavi için değerlendirilmelidir. Ventriküler septal defekt veya aort yetersizliği durumunda da cerrahi endikedir. Diğer cerrahi endikasyonlar

anevrizmaların boyutuna bağlıdır ve 5,5 cm'den büyük anevrizmalarda, biküspit aort kapağında 5 cm'de, bağ dokusu bozukluklarında 4,5 cm'de ve yıllık anevrizma büyüme hızı 0,5 cm'den fazla olan hastalarda cerrahi endikedir (3). Çocukluk çağında ise bu endikasyonlar ile ilgili halen kabul görmüş endikasyonlar net değildir ve hastalar bireysel olarak değerlendirilmektedir. İnfektif endokardit profilaksisi, vaskülit sendromları, hipertansiyon, ritim bozuklukları ve iskemik kalp hastalığı gibi anevrizmanın etiolojisine karşı da medikal tedavi gereklidir (8). Hastamızda sinüs valsalva anevrizmasının en geniş çapı 6,1 cm idi. Ayrıca hastamızda Marfan sendromu mevcuttu. Bu durumda hastamıza cerrahi tedavi önerdik. Operasyon sırasında anevrizma duvarının incelendiğini gözlemledik. Marfan sendromu olması nedeniyle hastamızda sinüs valsalva anevrizması onarımı yerine, ileride gelişebilecek asendan aort anevrizması için de profilaktik tedavi olması amacıyla "Bentall de Bono" prosedürü uyguladık.

Cerrahi tedavinin amacı, normal aort kapak fonksiyonları ile aort kökü geometrisini korumaktır (9). Küçük anevrizmalar için primer onarım uygulanabilir; ancak daha büyük olgularda rezeksiyon ve yama onarımı tercih edilir. Olguların %30-50'sinde hastalığa aort yetersizliği eşlik ettiği için aort kapak değiştirme oranı düşük değildir (3). Varsa ek patolojiler de ameliyat sırasında tedavi edilir. Hastamızda ameliyat öncesi EKO ile saptanan orta önemli derecede aort yetersizliği vardı. "Benthall de Bono" ameliyatı ile aort yetersizliği düzeltildi.

Sonuç olarak sinüs valsalva anevrizmaları nadirdir ve büyük boyutlu anevrizmalarda komplikasyon ve ölümü önlemek için tedavi endikedir. Aort kökü geometrisini ve kapak fonksiyonlarını korumaya yönelik cerrahi, tedavinin ana hedefleridir; ancak, mümkün olmadığında ve özellikle bizim hastamızda da olduğu gibi kolajen doku hastalıkları varlığında aort kökü replasmanı ve hatta asendan aort replasmanı gerekebilmektedir.

KAYNAKLAR

1. De Paulis R, Salica A. Surgical anatomy of the aortic valve and root-implications for valve repair. *Ann Cardiothorac Surg*. 2019 May;8(3):313-321.
2. Ugurlucan M, Yildiz Y, Guler E, Ulukan MO, Oztas, DM, Ata EC, Turkoglu, H. (2019). Giant aneurysm of the non-coronary sinus of valsalva. *Brazilian journal of car-diovascular surgery*, 35, 589-590.
3. Weinreich M, Yu PJ, Trost B. Sinus of valsalva aneurysms: review of the literature and an update on management. *Clin Cardiol*. 2015;38(3):185–189. doi: 10.1002/clc.22359.
4. Vural KM, Sener E, Taşdemir O, Bayazit K. Approach to sinus of valsalva aneurysms: a review of 53 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;20(1):71–76. doi: 10.1016/s1010-7940(01)00758-8.
5. Sharma A, Yedlapati N, Bob-Manuel T, Woods T, Donovan D, Ibebuogu UN. Sponta-neous rupture of sinus of valsalva aneurysm presenting as perivalvular hematoma. *J Cardiovasc Echogr*. 2018;28(3):201–203. doi: 10.4103/jcecho.jcecho_6_18.
6. Erk MK, Yüksel M, Marfan Sendromu. *Ondokuzmayıs Üni. Tıp Fak. Derg.*1988;5(4):557-567
7. Mayer ED, Ruffman K, Saggau W, et al: Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 81-85.
8. Sridhar GS, Sadiq MA, Ahmad WA, Supuramaniam C, Watson T, Abidin IZ, et al. Unruptured sinus of valsalva aneurysm with right ventricular outflow tract obstruction and supracristal ventricular septal defect: a rare case. *Tex Heart Inst J*. 2015;42(5):462–464. doi: 10.14503/THIJ-14-4483.
9. Abralov K, Alimov A. Short-term results of sinus of valsalva aneurysm repair. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2017;8(1):13–17. doi: 10.1177/2150135116673809.