

approach, but there is no definite consensus on management. Non-surgical intervention includes transcatheter thrombolytic therapy, at least 6 months of anticoagulation, limb elevation, graduated compression arm sleeve and balloon angioplasty. Thrombolytic therapy may restore the circulation if given within two or three days. Mechanical intervention with Angiojet can evacuate a large quantity of thrombus and thereby limit the dose and duration of thrombolytic therapy. Anticoagulation therapy has been suggested to be an adequate strategy in most patients. For surgical intervention resection of the first rib is one of the most common option. We treated him with low molecular weight heparin, followed by oral anticoagulant therapy for 6 months. Only partial resolution of thrombosis was achieved after 6 months of anticoagulant therapy. However, one year later axiller-subclavian venography demonstrated the veins to be nearly fully patent (Fig. 3). This case illustrates that, although unusual, Paget-Schroetter syndrome can occur in a healthy patient especially as a result of mild to moderate exercise.

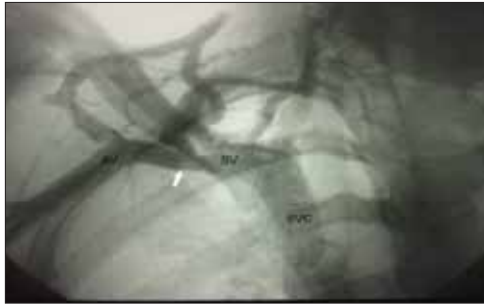


Figure 3. Venography revealed near complete resolution of occlusion one year later

AV-axillary vein, SVC-superior vena cava, SV-subclavian vein

Mehmet Cengiz Çolak, Hasan Kocatürk*, Ednan Bayram¹
Departments of Cardiovascular Surgery and *Cardiology,
Şifa Hospital
¹Department of Cardiology, Numune Hospital, Erzurum, Turkey

References

1. Liang HW, Su TC, Hwang BS, Hung MH. Effort thrombosis of the upper extremities related to an arm stretching exercise. J Formos Med Assoc 2006; 105: 182-6.
2. Vijaysadan V, Zimmerman AM, Pajaro RE. Paget-Schroetter syndrome in the young and active. J Am Board Fam Pract 2005; 18: 314-9.
3. Zell L, Kindermann W, Marschall F, Scheffler P, Gross J, Buchter A. Paget-Schroetter syndrome in sports activities - case study and literature review. Angiology 2001; 52: 337-42.
4. Sivashanmugham R, Gopalan V, Sukumar P, Ramamurthy A, Prasad PV, Gunasekaran R. Paget-Schroetter syndrome - a case report. Indian Heart J 1982; 34: 177-9.

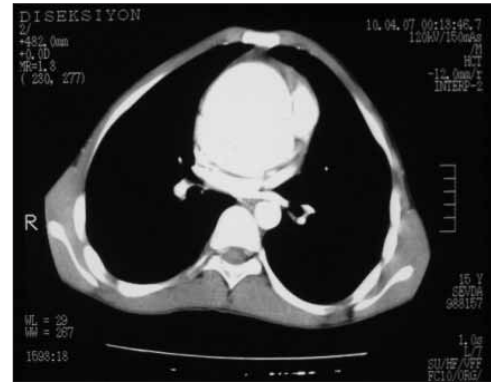
Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Dr. Mehmet Cengiz Çolak, Firat University, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Elazığ
Phone: +90 424 233 35 55 Fax: +90 424 238 8019 Gsm: +90 505 887 01 43 +90 533 812 66 80
E-mail: drmccolak@yahoo.com

Marfan sendromlu bir adolesanda aortik disseksiyon ve cerrahi tedavisi

A case of aortic dissection in an adolescent with Marfan syndrome and surgical treatment

Marfan sendromu, ekstrasellüler matriks proteini fibrillin 1 mutasyonları neticesi ortaya çıkan sistemik bir bağ dokusu hastalığıdır (1, 2). Otozomal

dominant kalıtım gösterir (2). Kardinal belirtileri arasında proksimal aortik anevrizma, oküler lensi dislokasyonu ve uzun kemiklerde aşırı büyüme sayılabilir (1). Hem erişkin, hem de pediatrik hastalarda Marfan sendromunun prognozu ilkin kardiyovasküler komplikasyonlar ile bağlantılıdır (3). Marfan sendromlu hastalarda assandan aorta anevrizması rüptürü en sık ölüm sebebi iken, Tip-A aortik disseksiyon ikinci en sık ölümcül lezyondur (4). Burada, Marfan sendromlu 15 yaşında bir adolesanda Tip-A aorta disseksiyonu ve başarılı cerrahi tedavisi kaynaklar gözden geçirilmek suretiyle sunulmaktadır. Hasta iki gün önce başlayan ani ve şiddetli göğüs ağrısı şikâyetiyle başvurdu. Ağrı, sırtına ve sağ koluna yayılmış ve gece artırmış. Özgeçmişinde, hastaya 7 sene önce MS tanısı konduğu, ailesinde başka bir kimsede bu hastalığın bulunmadığı, kalp ve damar sistemine ilişkin hiçbir şikâyeti olmadığı öğrenildi. Genel durumu orta, şuuru açık, oryante ve koopere idi. TA: 140/80 mmHg, Nabız: 110/dk ve sinüs ritminde idi. Kilosu 44 kg, boyu 1.80 metreydi. Marfanoid görünümdeydi. Belirgin pektus karinatum mevcuttu. Torako-abdominal bilgisayarlı tomografide (BT) assandan aorta çapının en geniş yerinde yaklaşık 8 santimetreye ulaştığı, aorta kökünden başlayarak arkus aortanın başlangıcına kadar uzanan disseksiyon olduğu görüldü (Resim 1). Ekokardiografide (EKO) ciddi aorta kapak yetmezliği tespit edildi ve aorta kökü 7.2 cm olarak ölçüldü. Assandan aortada arkusa kadar uzanan flep görünümü saptandı (Resim 2). Hastanın Tip-A akut aorta disseksiyonu tanısıyla acilen ameliyatına karar verildi. Acil şartlarda genel anestezi altında ameliyata alındı. Sağ femoral arter kanülasyonunun ardından midline sternotomi ile göğüs açıldı. Perikard dışardan bakıldığında gergin vaziyetteydi ve açıldığında assandan aortanın çok geniş olduğu, fakat arkus aortanın başlangıcından itibaren çapın yeniden normale indiği, her-



Resim 1. BT de assandan aorta çapı yaklaşık 7.5 cm olup flep görüntüsü mevcuttur

BT-bilgisayarlı tomografi



Resim 2. Transtorasik ekokardiografide assandan aortada flep görünümü vardır

hangi bir rüptür bulunmadığı görüldü. Sağ atriyal yoldan venöz kanülasyonu takibe baypasa girilip antegrad soğuk kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandıktan sonra aortotomi yapıldı. Koroner arter çıkış anomalisi olarak sağda ve solda ikişer koroner arter ağzı görüldü. Aorta kökü oldukça dilate idi ve kapakta belirgin yetmezlik mevcuttu. Assandan aortanın orta kesiminde enlemesine olarak çepçevre disseksiyon olduğu ve disseksiyonun ileriye doğru uzandığı görüldü. Koroner arterler serbestleştirildikten ve buton şeklinde hazırlandıktan sonra aortik kapak ve assandan aorta eksize edildi. Yirmi yedi numara Sorin® biliflet aortik protez kapak 32 mm Dakron tüp greftin içerisine dikildikten sonra tek tek plejltli dikişlerle aorta köküne yerleştirildi. Sağ ve sol koroner arterler buton şeklinde grefte anastomoz edildi ve sonra greftin distali arkus aortanın başlangıç kısmına devamlı teknikle dikilerek birleştirildi. Kros-klemp açıldıktan sonra kalp spontan çalıştı. Isınma ve de-aerasyonu takiben kardiyopulmoner baypastan sorunsuz çıkıldı. Kanama kontrolünün ardından göğüs usulüne uygun şekilde kapatıldı ve hasta kalp ve damar cerrahisi yoğun bakım ünitesine nakledildi. Burada sorunsuz seyreden hasta 2. günün sonunda servise çıkarıldı. Oral antikoagülan (warfarin), beta-bloker ve hipertansiyon sebebiyle ek olarak anjiyotensin reseptör blokeri (ARB) tedavisi başlandı. INR düzeyi ve TA istenilen seviyeye getirildikten sonra postoperatif 8. günde taburcu edildi. Ameliyat sonrası 2. ayda yapılan kontrolde hasta tamamen sorunsuz olarak normal yaşantısına devam etmekteydi. Düzenli aralıklarla kontrole gelmesi gerektiği bilhassa tavsiye edildi.

Marfan sendromu 10.000 canlı doğumda 2-3 olarak bildirilmektedir (1). İlk olarak 1896 yılında Antoine Bernard-Jean Marfan tarafından 5 yaşında bir kız çocuğunda tanımlandı. Günümüzde, hastalığın kesin tanısı 1996 yılında yeniden gözden geçirilen Ghent kriterleri doğrultusunda majör ve minör bulgular değerlendirilerek konur (2). Akut aorta disseksiyonu insan aortasının en ölümcül hastalık tablosudur ve ilk 24-48 saatte her saat için %1-2 mortaliteye sahiptir (1, 2). Genç hastalarda nadirdir ve genellikle travma, Marfan sendromu ve gebelikle birlikte görülmektedir. On dokuz yaş altı hastaların oranı iki büyük çalışmada %3,5 olarak bildirilmiştir. Bu hastaların büyük çoğunluğunda doğumsal kardiyak anomaliler (örn. aorta koarktasyonu) ve/veya bağ dokusu hastalığı (bunların içinde en iyi bilinenleri Ehler-Danlos sendromu ve Marfan sendromudur) mevcuttur (1-3). Travmatik olmayan aorta disseksiyonlarında temel predispozan faktör mediyal dejenerasyondur. Mediyal dejenerasyon, kalıtsal bağ dokusu hastalıklarının, özellikle de Ehler-Danlos Sendromu ve Marfan sendromu'nun belirgin özelliğidir (1-5). Aorta disseksiyonunun en yaygın lokalizasyonu assandan aortadır. Tanımlanmış assandan aort disseksiyonlarının büyük çoğunluğu bağ doku hastalıklarına ve konjenital anomalilere sekonderdir (1-3). Olgumuzda da disseksiyon assandan aortada idi ve Marfan sendromuna bağlı olarak gelişmişti. Zalzstein ve ark.'nın (5) dört merkezde 1970-2000 yılları arasında 25 yaş altında akut veya kronik aorta disseksiyonlu 13 hasta ile yaptıkları çalışmada yaş aralığı 1 gün ile 25 yaş arasında olup ortalama yaş 12.1 idi. Başlıca risk faktörleri doğumsal kalp hastalığı, Marfan sendromu ve künt göğüs travmasıydı. Bunlardan 6 hastaya başarılı cerrahi girişim uygulanmıştır (5).

Aortada dilatasyon tespit edilen hastaların tıbbi tedavisinde beta-bloker ajanlar temel ilaçlardır. Çalışmalar, aortik kök genişleme hızının düşürülmesinde ve aortik disseksiyon riskinin azaltılmasında beta-blokerlerin etkinliğini desteklemektedir (1, 3). Genç hastalarda aortik kök replasmanı endikasyonunun esas olarak aortik kök genişlemesindeki hız oranı olması gerektiğine inanılmaktadır (3). Aortik disseksiyonun belirleyicilerinden en önemli ikisi assandan aortanın en geniş yerindeki çapı ve aile öyküsünde disseksiyonun varlığıdır (1). Erişkinlerde assandan aorta çapının 50 mm ve üstüne çıkması halinde cerrahi müdahale tavsiye edilmektedir (2). Fakat çocuklukta cerrahinin zamanlamasında rehber alınabilecek kesin hususlar yoktur. Aortik dilatasyonun yılda 1 cm.'den fazla bir hızla artması halinde veya kısa sürede gelişen ciddi aortik yetmezlikte erken cerrahi girişim önerilmektedir (1). Aortik anevrizma ve akut aortik disseksiyonların cerrahisinde, aortik kök ve kapağın birlikte kompozit greft olarak replasmanının öncülleri Bentall ve De Bono'dur (1, 2). Çeşitli koroner re-implantasyonların geliştirilmesiyle beraber bu tekniğin modifikasyonları da uygulanmıştır. Hastamızda Bentall prosedürünü uygulamayı tercih ettik. Yirmi yedi numara biliflet prostetik aortik kapağın yerleştirilmiş olduğu 32 mm.'lik Dakron tüp greft kullanılarak aortik kapak ve kökün replasmanını gerçekleştirdik. Sonuç olarak, aorta disseksiyonu nadir görülen, oldukça mortal seyreden, genellikle ileri yaşlarda görülmesine karşın nadiren genç hatta çocuk yaşlarda da karşımıza çıkabilen bir patolojidir. Marfan sendromlu ve ciddi aortik kapak yetmezliği, hızla ilerleyen aortik dilatasyonu bulunan veya akut aortik disseksiyon gelişen genç hastalarda Bentall prosedürü güvenle uygulanabilen bir cerrahi yöntemdir.

**Mustafa Kemal Demirağ, Hasan Tahsin Keçelgil, Metin Sungur*,
Hakan Karamustafa, Serkan Çelik, Pelin Hacıömeroğlu*,
Kemal Baysal*
Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim
Dalı ve *Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Samsun, Türkiye**

Kaynaklar

1. Judge DP, Dietz HC. Marfan's syndrome. Lancet 2005; 366: 1965-76.
2. Erentuğ V, Polat A, Kırallı K, Akıncı E, Yakut C. Marfan sendromunda kardiyovasküler tutulum ve tedavi. Anadolu Kardiyol Derg 2005; 5: 46-52.
3. Dervanian P, Mace L, Folliquet TA, di Virgilio A, Grinda JM, Fuzellier JF et al. Surgical treatment of aortic root aneurysm related to Marfan syndrome in early childhood. Pediatr Cardiol 1998; 19: 369-73.
4. Kırallı K, Yakut N, Güler M, Denyan Mansuroğlu, Suat Ömeroğlu, Esat Akıncı, et al. Surgical treatment of siblings with Marfan syndrome. Asian Cardiovasc Thorac Ann 1999; 7:138-41.
5. Zalzstein E, Hamilton R, Zucker N, Diamant S, Webb G. Aortic dissection in children and young adults: diagnosis, patients at risk, and outcomes. Cardiol Young 2003; 13: 341-4.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Hasan Tahsin Keçelgil, Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye
Tel: +90 362 3121919 Faks: +90 362 457 60 41 E-posta: htkecelgil@yahoo.com