

# Marfan Sendromuna Bağlı Progresif Aort Anevrizmasında Aşamalı Subtotal Aort Replasmanı

Dr. Esat Akıncı, Dr. Vedat Erentuğ, Dr. Hasan Basri Erdoğan  
Dr. Nilgün Ulusoy Bozbuğa, Dr. Atakan Erkılınç\*

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği ve  
\*Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

## Giriş

Marfan sendromu kardiyovasküler, iskelet ve oküler anormalliklerle karakterize bağ dokusu bozukluğu sonucu ortaya çıkan otozomal dominant geçişli bir hastalık olup 15. kromozomun üzerinde bulunan fibrillin genindeki mutasyon sonucu oluşmaktadır (1). Aortik disseksiyon ve rüptüre neden olan proksimal aortanın progressif dilatasyonu hastalığın tipik özelliğidir. Kardiyovasküler komplikasyonlar hastaların %95'inden fazlasında görülmektedir. Aortik annulusdaki dilatasyon aort kapağındaki dejenerasyon ve yetersizliğin nedenidir. Aortik disseksiyon ve beklenmeyen anevrizma rüptürü sendromun temel komplikasyonlarıdır. Tedavi edilmemiş kardiyovasküler komponentler hayatın ilk 4 dekatındaki ölüm nedenidir. Yaşam süresinin uzaması kardiyovasküler patoloji ve komplikasyonlarının kontrol veya önlenmesine bağlıdır. Marfan sendromlu hastalarda cerrahi tedavi sonrası redisseksiyon ve anevrizmanın nüksü sık görülmektedir. Kliniğimizde Marfan sendromunun kardiyovasküler patolojilerine yönelik cerrahi tedavi sonrası tekrarlayan anevrizma ve disseksiyon nedeniyle aşamalı subtotal aort replasmanı yapılan 2 olguyu literatür derlemesi eşliğinde sunmaktayız.

Kliniğimizde Marfan Sendromunun kardiyovasküler patolojilerine yönelik olarak 38 olguya 42 girişim yapılmıştır. Bu olgulardaki cerrahi endikasyonumuz annulo-aortik ektazi ve aort yetersizliği ve aort disseksiyonu idi. Bir olguda mitral kapak endokarditi nedeniyle iki olguda ise aortanın farklı bölgelerindeki redisseksiyon ve anevrizmanın nüksü nedeniyle girişimde bulunuldu.

## Olgu 1

Otuz dört yaşındaki kadın hasta Marfan sendromuna bağlı aort yetersizliği, assandan aort anevrizması ve

mitral yetersizliği tanılarıyla kliniğimize başvurdu. Aile bireylerinde Marfan sendromu ve buna bağlı erken ölümler mevcuttu. Fizik muayenesinde kas iskelet sistemi anormallikleri (skolyoz, kemik deformitesi) tespit edildi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde aort ve mitral yetersizliklerine ait üfürümler duyuluyordu. Telekardiyografisinde assandan aortada genişleme ekokardiyografide ise ileri derecede aort yetersizliği, orta derecede mitral ve triküspit yetersizliği ile assandan aortada 8 cm.'lik genişleme saptandı. Hasta bu tanımlarla operasyona alındı. Mediyen sternotomi sonrası kardiyopulmoner baypas (KPB) altında, etekli kompozit greft (23 "omnix" mekanik kapak+28 "no-dacron" tüp greft) ile aort kök replasmanı ve koroner arterlerin buton şeklinde reanastomozu gerçekleştirildi. Mitral yetersizliği için kapağa Carpenter Edwards rijit "ring" ile annuloplasti yapıldı. Postoperatif dönemde problemi olmayan hasta 3'er aylık kontrollere alındı. On ay sonra sırta vuran ağrı ile başvuran hastanın telegrafisinde desandan aorta bölgesinde genişleme mevcuttu (Resim 1). Bilgisayarlı tomografisinde desandan aortada subklavyen arterin hemen distalinden başlayan 10 cm. çapa ulaşan, 5cm.lik segmentte dissekan anevrizma saptandı. İkinci kez operasyona alınan hastaya sol femoral arter-ven kanülasyonu ile 1.5 lt/dk. pompa desteği sağlandı. Sol lateral torakotomi ile 5. interkostal aralıktan (İKA) girilerek anevrizmaya ulaşıldı. Proksimal ve distali teyp ile döndüldükten sonra klemp konularak anevrizma açıldı. Posteriyör spinal arter ağızları 5/0 prolene ile kapatıldı. "Hemoshild" dacron greft 24 no ile interpozisyon gerçekleştirildi. Hasta sorunsuz olarak taburcu edildi. On ay sonra karın ağrısı ile başvuran hastanın yapılan tomografisinde (Resim 2), diyafragmanın 5 cm üzerinden başlayıp iliak bifürkasyona kadar uzanan en geniş yerinde 6 cm çapa ulaşan dissekan anevrizma tespit edildi. Üçüncü kez operasyona alınan hastaya yine sol femoral arter-ven kanülasyonu sonrası torakoabdominal

insizyon (7.İKA) ve retroperitoniyal yolla aort eksplore edildi. İkinci operasyonda uygulanan greftin distaline ulaşıldı. Önceki greftin distaline yeni greft (24 no Vas- cutec) anastomoz edildi. Ardından diyafragma seviye- sindeki spinal arterler ada şeklinde hazırlanarak grefte anastomoz edildi. Greft ve aort üzerindeki kros klemp- ler aşamalı olarak distale doğru kaydırılarak; çölyak trunkus, superiyor mezenterik arter ve sağ renal arter tek ada halinde grefte anastomoz edildi. Sol renal ar- ter ise ayrı olarak, greftin distali iliyak bifürkasyon ön- cesinde sağlam aorta segmentine anastomoz edilip klemp kaldırıldıktan sonra, "side" klemp ile anastomoz edildi. Renal arterlere işlem öncesi soğuk Ringer ile ko- rumaya uygulandı. Hasta 32°C'ye kadar soğutuldu ve 1,5 lt/dk pompa desteği sağlandı. Operasyondan sorunsuz çıkan hasta yakın izleme alınarak taburcu edildi.

## Olgu 2

Marfan sendromlu 34 yaşındaki erkek hasta klini- ğimize göğüs ve sırt ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Çekilen ekokardiyografisinde assandan aortada 9 cm.lik dissekan anevrizma ve ileri aort yetersizliği tes- pit edildi. Ailede Marfan sendromuyla ilgili disseksi- yon ve erken ölüm hikayesi mevcut iken, kas iskelet sistemi anomalisi yoktu. Acil operasyona alınan has- taya etekli kompozit greft ile (23 no'lu "Carbome-

dics" kapak+28 no'lu intervasküler greft) aortik kök replasmanı uygulandı. Hasta sorunsuz olarak taburcu edildi. Altı ay sonra sırt ağrısı şikayeti ile başvuran hastanın torakoabdominal bilgisayarlı tomografisin- de desandan aort proximalinden başlayan iliyak bifür- kasyona kadar uzanan yer yer 8 cm. çapa ulaşan dis- sekan anevrizma tespit edildi (Resim 3). Sağ antero- lateral duvarı 1 cm. kalınlığında trombus içermektey- di. Hasta elektif olarak operasyona alındı. Sol femo- ral arter-ven kanülasyonu yapıldı. Hasta 32°C'ye ka- dar soğutuldu. Torakoabdominal insizyon ile 4. ve 7. İKA ve retroperitoniyal olarak aort eksplore edildi. Sol subklavyan arter öncesi arkus aortaya, sol subklavyen artere ve diyafragma üstünden desandan aortaya klemp konularak aort açıldı. Sol subklavyen arterin hemen distalinde proksimal anastomoz yapıldı (22 no'lu Dacron greft). Ardından çift klemp aşamalı ola- rak distale doğru kaydırılarak, torakal ve lumbal spi- nal arterler iki ayrı ada halinde, çölyak trunkus, sağ renal arter, süperiyor mezenterik arter aynı ada için- de, sol renal arter ise 8 mm. PTFE greft yardımıyla ana grefte anastomoz edildi. Distal anastomoz iliyak bifürkasyonun hemen öncesindeki sağlam aorta seg- mentine anastomoz edildi (Resim 4). İşlem sırasında renal arterlere soğuk Ringer solüsyonu ile koruma sağlandı. Postoperatif dönemde problemi olmayan hasta önerilerle taburcu edildi.



Resim 1. Telemekardiyografide assandan aort replasmanı sonrasında gelişen desandan aort anevrizması görünümü (Olgu 1)



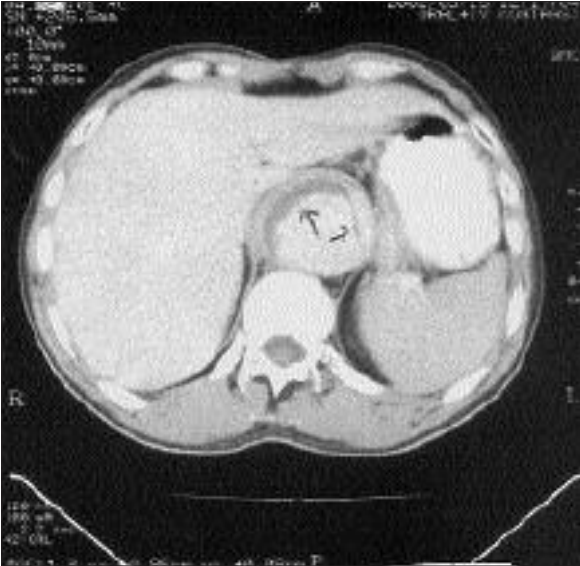
Resim 2. Bilgisayarlı tomografik incelemede 2. operasyon sonrasında torakoabdominal dissekan aort anevrizması görünümü (Olgu 1)

## Tartışma

Marfan sendromunda kardiyovasküler hastalık ölümlerin %90'ından sorumlu olup bunların %80'i aortik rüptür sonucu ile gelişmektedir. Cerrahi yöntemlerdeki gelişmeler Marfan sendromunun doğal seyirinde önemli değişiklikler yapmış olup aortik rüptüre bağlı ani ölümü önleyerek beklenen yaşam süresinin uzamasına neden olmuştur. Assandan aorta proksimalinin diffüz dilatasyonu ve buna sekonder olarak gelişen aortik yetersizliğin tedavisinde 1968 yılında Bentall DeBono tarafından aort kökü ve assandan aortanın kompozit greft ile değiştirilmesi, koroner arterlerin reimplantasyonunu bildirmeleri, gerek Marfan sendromu gerekse aort kökü ve assandan aortayı ilgilendiren patolojilerin tedavisindeki en önemli adım olmuştur (1). Klasik Bentall DeBono tekniğinde özellikle Marfan sendromlu hastalarda kanama ve psödoanevrizma riskinin fazla olması nedeniyle tekniğin modifikasyonları geliştirilmiştir. Kliniğimizde 1996 yılından itibaren modifiye edilmiş olan etekli kompozit greft ve buton yöntemi ile aortik kök replasmanı uygulanmaktadır (2, 3). Günümüzde assandan aorta ve aort kapağın kompozit greft ile replasmanı ve koroner arterlerin reimplantasyonu aortik kök anevrizması ve Marfan sendromunun tedavisinde düşük mortalite ve morbidite oranları ile yapılmaktadır. Aort kapağın korunduğu cerrahi onarım yöntemleri de seçili hasta grubunda güvenle yapılmakta-

dır. Asemptomatik hastalarda aortik köke yönelik cerrahi girişim kriteri aortik kökün ölçüsüdür. Aortik kök 55 mm olduğu zaman operasyon yapılmalıdır (4). Düzenli takiplerde progresif genişleme varsa 55 mm beklenmeden elektif olarak opere edilmelidir. Yüksek riskli ailelerde ve hamilelik planlayan kadınlarda daha erken cerrahi girişimde bulunulmalıdır. Legget ve ark. Marfan sendromlu hastalarda ölçülen aortik sinüs değerinin beklenen değere oranının 1.3 den büyük olduğu hastalarda disseksiyon ve rüptür oranının artmış olduğunu bildirmişlerdir (5).

Marfan sendromundaki anevrizma ve disseksiyon aortanın birçok segmentini içerebilmektedir ve etkilenen aortaya aşamalı replasman gerektirmektedir (6). Assandan aort anevrizmaları 6 cm. çapa ulaştığında, desandan aort anevrizmaları 7 cm. çapa ulaştığında elektif cerrahi girişim önerilmektedir. Ancak Marfan sendromuna bağlı aortik anevrizmalarda rüptür ve disseksiyon riski nedeniyle assandan aort anevrizmalarında 5 cm. desandan aort anevrizmalarında 6 cm boyutuna ulaştığı anda elektif cerrahi yapılması önerilmektedir (7, 8). Marfan sendromunda torakoabdominal aort replasmanından kaynaklanan komplikasyonlar geç mortalitenin primer nedenidir. Bu komplikasyonlar torakoabdominal aortik greft replasmanından sonra görülebilen multi organ yetmezliği ve inmedir. İnme aortik klempin konulmasından sonra boyun veya visseral damarlara emboli sonucu oluşabilmektedir ve geç ölümlerin de önemli nedenidir (9). Bununla birlikte son dönemlerde bildirilen etkin nörolojik koruma yöntemleri paropleji ve paraparezi insidansında önemli azalmaya neden olmuşlardır (10). Niinami ve ark. 114 hastalık Marfan deneyimlerinde hastalarının %28.9'unda aşamalı girişim uygulamışlar; erken ve aşamalı operasyonun morbidite ve mortaliteyi azattığını bildirmişlerdir (10).



Resim 3. Bilgisayarlı tomografik incelemede assandan aort replasmanı sonrasında gelişen dissekan torakoabdominal aort anevrizmasının suprarenal kesit görünümü (Olgu 2)



Resim 4. Torakoabdominal aortada greft replasmanı (Olgu 2)

## Sonuç

Marfan sendromu yeni gelişebilecek anevrizma ve disseksiyon yönünden yakın takip edilmeli, yeni oluşum varsa tedavi stratejisi rüptür riski olan bölgeleri elektif cerrahi girişim ile aşamalı veya total olarak değiştirmek olmalıdır. Operasyon sonrası erken dönemde ve sonrasında 6 aylık periyodlarla tomografi veya manyetik rezonans ile düzenli kontrolde kalmalıdır. Marfan sendromlu hastalardan özellikle ailede erken ölüm, disseksiyon hikayesi ve kas iskelet sistemi deformitesi olanlarda artmış rüptür riski nedeniyle daha kısa aralıklarla kontrol altında tutulmalıdır. Tıbbi takip altında ise beta-bloker ile aortik dilatasyondaki progresyonun yavaşlatılması uygun olacaktır.

## Kaynaklar

1. Bentall H, DeBono AA. Technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968;23:338-9.
2. Erentuğ V. Etekli kompozit greft ve buton yöntemi ile aort kökü replasmanı. *Kalp Damar Cerrahisi uzmanlık Tezi* 1998.
3. Kırallı K, Mansuroğlu D, Ömeroğlu SN, et al. Five-year experience in aortic root replacement with the flean-  
ged composite graft. *Ann Thorac Surg* 2002; 73:1130-7.
4. Gott VL, Greene PS, Alejo DE, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999; 340:1307-13.
5. Treasure T. Elective replacement of the aortic root in Marfan's syndrome. *Br Heart J* 1993;69:101-3.
6. Legget ME, Unger TA, O'Sullivan CK, et al. Aortic root complications in Marfan's syndrome: identification of a lower risk group. *Heart* 1996;75:389-95.
7. Crawford ES. Marfan's Syndrome: broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations. *Ann Surg* 1983;198:487-505.
8. Detter C, Mair H, Klein HG, Georgescu C, Welz A, Reichart B. Long-term prognosis of surgically-treated aortic aneurysms and dissections in patients with and without Marfan syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13:416-23.
9. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1877-80.
10. Niinami H, Aomi S, Koyanagi H: Aortic aneurysm in Marfan syndrome repair. In Liotta D, et al. (editors). *Diseases of the Aorta: Argentina: Domingo Liotta foundation Medical; 2001. p.373-80.*