

Bir olguda çoklu anomali: Aort arkusu anomalisi, aberran sol subklavyen arter, sol atriyum divertikülü ve miyokardiyal non-compaction

A case of multiple abnormalities: aortic arch anomaly, aberrant left subclavian artery, left atrial diverticulum, and myocardial noncompaction

Dr. Hürkan Kurşaklıoğlu, Dr. Atila İyisoy, Dr. Turgay Çelik, Dr. Sedat Köse

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Atipik göğüs ağrısı nedeniyle başvuran 21 yaşındaki erkek hastanın ekokardiyografi, ventrikülografi ve pulmoner anjiyografi ile değerlendirilmesinde aort arkusu anomalisi, sol subklavyen arterin anormal (aberran) çıkışı, sol pulmoner venlerin sol atriya tek kök halinde katılması, sol atriyum divertikülü ve sol ventrikülde miyokardiyal *non-compaction* saptandı. Hastanın 24 saatlik Holter monitör takibinde aritmi izlenmedi ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal sınırlarda bulundu. Bu nedenle, cerrahi tedavi gerekli görülmemeye hasta anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ve aspirin tedavisi ile izlemeye alındı. Literatürde, bildirilen anomalilerin bir arada görüldüğü bir olguya rastlanmadı.

Anahtar sözcükler: Anormallik, multipl/komplikasyon/tanı; divertikül; ekokardiyografi; kalp ventrikülü; subklavyen arter/anormallik.

Doğuştan kalp anomalileri tek başına bulunabileceği gibi bir arada da bulunabilirler. Bu birlikteliklerin bir kısmı, Fallot tetralojisi veya pulmoner stenoz-ventriküler septal defekt birlikteliğinde olduğu gibi sık görülür. Bazen de, genellikle tek başına görülen doğuştan anomaliler bir hastada birlikte izlenebilir. Bu anomalilerin embriyolojik dönemde aynı etkene bağlı olarak mı geliştikleri, yoksa tesadüfen mi bir arada buldukları sorusunu yanıtlamak sıklıkla mümkün olamaz. Bu yazıda aortik ark anomalisi, sol subklavyen arterin anormal (aberran) çıkışı, sol pulmoner venlerin sol atriya tek kök halinde katılması, sol atriyum divertikülü ve sol ventrikülde miyokardiyal *non-compaction* saptanan bir hasta sunuldu.

A 21-year-old male patient presented with atypical chest pain. Examinations with echocardiography, ventriculography, and pulmonary angiography showed multiple abnormalities including an aortic arch anomaly, aberrant origin of the left subclavian artery, connection of the left pulmonary veins to the left atrium via a single root, left atrial diverticulum, and left ventricular myocardial noncompaction. A 24-hour Holter monitoring detected no arrhythmias and the left ventricular systolic function was in normal range. Surgical correction was not considered, so a medical follow-up program was initiated with an angiotensin-converting enzyme inhibitor and aspirin. To our knowledge, association of the above-mentioned anomalies has been hitherto unreported.

Key words: Abnormalities, multiple/complications/diagnosis; diverticulum; echocardiography; heart ventricles; subclavian artery/abnormalities.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yaşındaki erkek hasta atipik göğüs ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Soygeçmişinde önemli bir özellik bulunmuyordu. Dört yıl önce appendektomi geçirmişti; üç yıldır günde bir paket sigara kullanıyordu. Fizik muayenede arteriyel kan basıncı 120/70 mmHg, nabız: 76/dakika ve ritmik bulundu; dinlemekle kalp sesleri normal idi ve diğer sistem muayenelerinde bir özellik yoktu.

Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi izlendi. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikülde miyokardiyal *non-compaction* ve aortik ark anomalisi saptandı. Bu bulgularla hastaya kalp kateterizasyonu yapılmamasına karar verildi.

Geliş tarihi: 20.04.2005 Kabul tarihi: 30.06.2005

Yazışma adresi: Dr. Hürkan Kurşaklıoğlu. Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kardiyoloji Anabilim Dalı, 06018 Etlik, Ankara.
Tel: 0312 - 304 23 54 Faks: 0312 - 304 42 50 e-posta: shurkan@superonline.com

Sağ femoral arter-ven yoluyla gerçekleştirilen işleminde, inen aortun aort arkusu ile devam etmeyip kör bir uçla sonlandığı, buradan sol subklavyen arterin anormal çıkışı gösterdiği izlendi (Şekil 1). Aort arkusunun inen aort ile yaklaşık 45 derecelik bir açı ile birleştiği görüldü. İnen aort ve aort arkusu arasında bir basınç gradiyenti bulunmamaktaydı. Çıkan aorttan ilk dal olarak sol karotis arter ayrılmakta (Şekil 2), bunu innominat arter izlemekteydi; sol subklavyen arter ise inen aortun tepe bölümünden anormal çıkış göstermekteydi. Sol ventrikülografide miyokardiyal *non-compaction* bulunduğu görüldü. Bu anomali anjiyografik olarak özellikle sol ventrikülün posterobazal bölümünde belirgindi ve bu bölgede tipik “çim adam” manzarası vardı (Şekil 3). Pulmoner anjiyografinin geç fazında, sol pulmoner venlerin sol atriyum dışında birleşerek sol atriyuma tek kök halinde katıldıkları ve sol atriyum üst duvarında yaklaşık 1 cm çaplı küçük bir divertikül bulunduğu izlendi (Şekil 4, 5). Divertikül, sol atriyum ile senkronizasyon içinde kasılıp gevşemekteydi.

Yirmi dört saatlik Holter monitörizasyonunda atriyal ya da ventriküler aritmi izlenmedi.

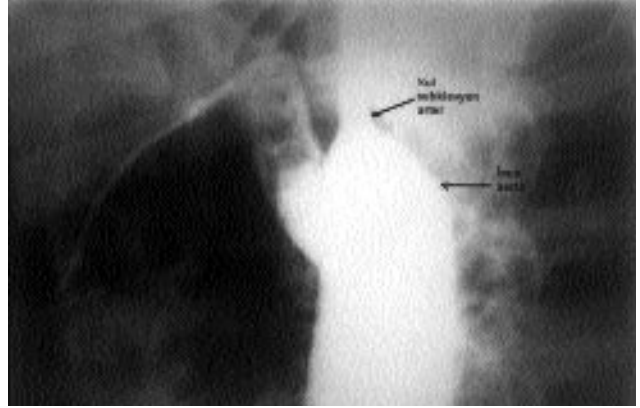
Bu bulgular ile hastaya cerrahi girişim düşünülmedi. Hasta kaptopril (75 mg/gün) ve aspirin tedavisi (100 mg/gün) ile takip programına alındı.

TARTIŞMA

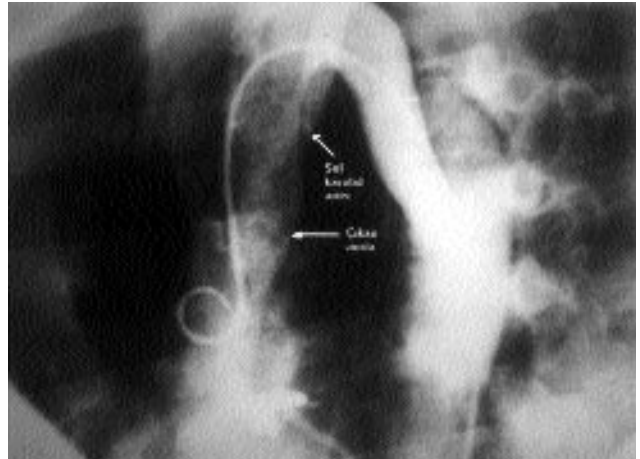
Olgumuzda bir arada görülen doğuştan kardiyovasküler anomaliler, aort arkusu anomalisi, sol subklavyen arterin anormal çıkışı, sol pulmoner venlerin sol atriyuma tek kök halinde katılması, sol atriyum divertikülü ve sol ventrikülde miyokardiyal *non-compaction* idi. Bu anomalilerin birlikte olduğu bir olgu literatürde bildirilmemiştir.

Aort arkusu anomalileri içinde muhtemelen en sık görülenlerden biri sağ aort arkusu anomalisidir.^[1] Bu anomalide, çıkan aorttan ilk dal olarak sol karotis arter ayrılmakta, bunu sağ karotis ve sağ subklavyen arterler izlemektedir. Sol subklavyen arter ise genellikle inen aorttan Kommerell divertikülü vasıtasıyla anormal çıkış gösterir. Bu anomalide retroözofajiyal seyir gösteren sol subklavyen arter vasküler ring patolojilerinden birini meydana getirmektedir.^[2] Olgumuzda aortun dallanması sağ aort arkusu anomalisi ile örtüşmekteydi. Ancak, anormal çıkışlı sol subklavyen arter Kommerell divertikülünden kaynaklanmamakta ve retroözofajiyal seyir göstermemekteydi. Ayrıca, inen aort, aort arkusunun devamı şeklinde seyretmeyip, aort arkusu inen aorta başlangıcından birkaç cm sonra 45 derecelik bir açı ile katılmaktaydı. Bu durumda, inen

aortun başlangıç kısmı superior yerleşimli bir Kommerell divertikülü olarak yorumlanabilir. Fakat, bildirilmiş Kommerell divertikülleri inen aortun başlangıç bölümünde sol veya sağ taraf yerleşimlidir.^[3]



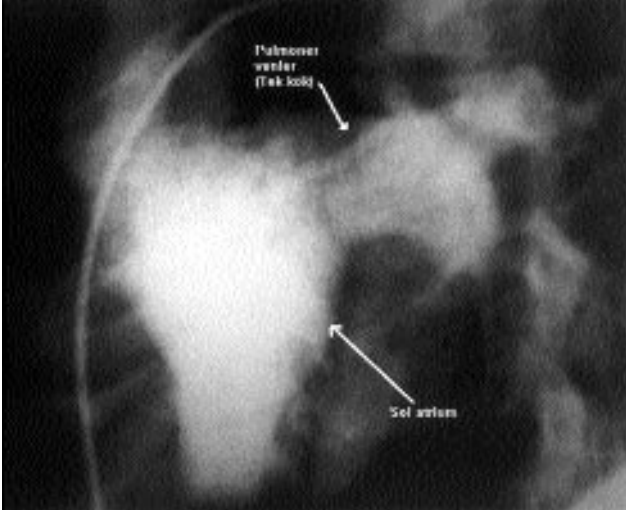
Şekil 1. Aortografide, inen aortun aort arkusu ile devam etmeyip kör bir uçla sonlandığı, buradan sol subklavyen arterin anormal çıkışı gösterdiği izlenmekte.



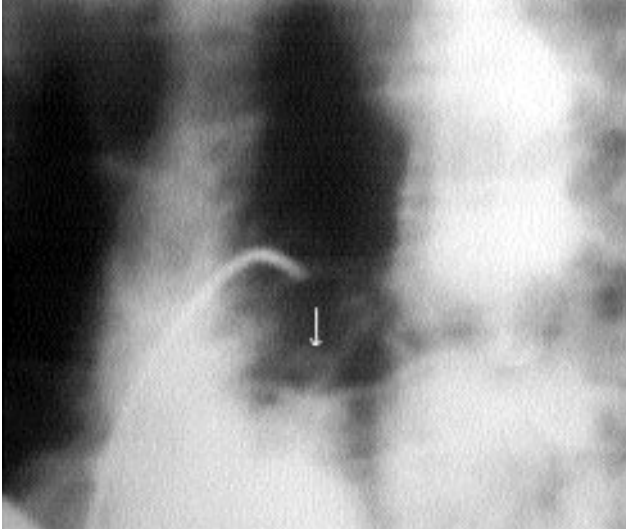
Şekil 2. Aortografide çıkan aortun ilk dalı olarak sol karotis arteri verildiği, aort arkusunun inen aort ile devam etmeyip ona yaklaşık 45 derecelik bir açı ile bağlandığı izlenmektedir.



Şekil 3. Sol ventrikülografide miyokardiyal *non-compaction* ve sol ventrikülün posterobazal bölümünde tipik “çim adam” görünümü izlenmektedir.



Şekil 4. Pulmoner anjiyografinin geç döneminde, sol pulmoner venlerin sol atriyuma tek kök halinde katıldıkları görülüyor.



Şekil 5. Sol atriyumun üst duvarından kaynaklanan divertikül görülmekte (ok işaretli).

Süperior yerleşimli bir Kommerell divertikülü bugüne kadar bildirilmemiştir. Bu nedenle, olgumuzdaki patolojiyi Kommerell divertikülü olarak sınıflandırmak pek mümkün görünmemektedir. Anormal çıkışlı sol subklavyen arterin retroözofajiyal seyir göstermemesi de göz önüne alınarak, olguyu sınıflandırılmamış bir aort arkusu anomalisi olarak kabul etmek daha doğru olacaktır.

Sol atriyum anevrizma ya da divertikülü kavramları arasında kesin bir ayrım bulunmamakta, iki kavram sıklıkla birbirinin yerine kullanılmaktadır. Ancak, son zamanlarda, doğuştan olan ve sol atriyum duvarına küçük bir bağlantı noktası ile bağlanıp sonradan genişleme gösteren yapıların divertikül olarak

adlandırılması yönünde bir eğilim bulunmaktadır. Olgumuzdaki sol atriyum divertikülü, atriyumun üst duvarından köken almaktaydı ve küçük bir bağlantı bölgesi vardı. Üst bölümü daha geniş olan divertikülün atriyum ile senkronizasyon içinde kasılması müsküler yapıda olduğunu göstermektedir. Bildirilen doğuştan sol atriyum divertiküllerinin çoğu bölgesel perikard yokluğu ile ilişkilidir ve sol atrium appendiks bölgesinde bulunmaktadır.^[4] Sol atriyumun diğer bölgelerinden kaynaklanan ve perikard yokluğuna eşlik etmeyen divertiküller oldukça nadir görülmektedir. Bunlar, klinikte atriyal aritmiler ve tromboembolik olaylara neden olabilirler.^[5] Olgumuzda aritmi izlenmedi. Bu özellik, divertikülün yerleşimi, nispeten küçük olması veya müsküler yapıda olmasıyla ilişkili olabilir. Tromboembolik komplikasyonlar daha ziyade fibröz yapıdaki divertiküllerde görülmekte, müsküler divertiküllerde çok az rastlanmaktadır. Bu durum, fibröz divertiküllerde kanın göllenme göstermesi, müsküler divertiküllerde ise etkin bir yıkanma olmasının göllenmeyi engellemesine bağlıdır. Yine de, oluşabilecek tromboembolik komplikasyonları önlemek amacıyla olgumuzda aspirine başlanmıştır.

Sol pulmoner venler sol atriyuma, alt ve üst venler olmak üzere iki grup halinde katılırlar. Ancak, iki grubun sol atriyum dışında birleşip sol atriyuma tek kök halinde katılması da nadir bir durum değildir. Olgumuzda da, sol pulmoner venler sol atriyuma tek kök halinde katılmaktaydı. Bunun benign bir anomali olduğu ve özel bir tedavi gerektirmediği kabul edilmektedir.

Miyokardiyal *non-compaction*, sol ve/veya sağ ventrikülde endomiyokardiyal morfogenezde bir bozukluğa bağlı gelişen derin trabekülasyonlar olarak tanımlanmaktadır.^[6] Erişkin olgularda aritmiler veya ciddi kalp yetersizliği nedeniyle ölümcül seyredebilmektedir. Ayrıca, beraberinde sıklıkla embolik olaylar da görülmektedir. Ancak, daha hafif fenotip sergileyen bazı olgularda klinik tablo bu kadar ağır seyretmeyebilir.^[7] Olgumuzda 24 saatlik Holter monitör takibinde aritmi izlenmedi ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal sınırlarda bulundu. Bu nedenle hasta, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ve aspirin tedavisi ile izlemeye alındı.

Olgumuzdaki anomalilerin birlikteliğinin etyopatogenezini ortaya koyabilmek mümkün değildir. Ancak, aort arkusu anomalisi ya da miyokardiyal *non-compaction* saptanan bir olguda diğer anomalilerin de bulunabileceği göz önüne alınmalı ve bu olgular ekokardiyografik ve anjiyografik olarak iyi değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Wong PH, Lee JW. Right aortic arch and Kommerell's diverticulum. *Thorax* 1983;38:553-5.
2. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992;53: 597-602.
3. Backer CL, Hillman N, Mavroudis C, Holinger LD. Resection of Kommerell's diverticulum and left subclavian artery transfer for recurrent symptoms after vascular ring division. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:64-9.
4. Stone KS, Brown JW, Canal D, Caldwell R, Hurwitz R, King H. Congenital aneurysm of the left atrial wall in infancy. *Ann Thorac Surg* 1990;49:476-8.
5. Srinivasan V, Levinsky L, Idbeis B, Gingell RL, Pieroni DR, Subramanian S. Congenital diverticulum of the left atrium. *Cardiovasc Dis* 1980;7:405-10.
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507-13.
7. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2005;26:187-92.