

TORASİK AORT HASTALIKLARININ TANI VE TEDAVİSİNDE ORTAK GÖRÜŞLER



Türk Kalp Damar Cerrahisi Derneği
Aort Cerrahisi ve Endovasküler Tedaviler Çalışma Grubu

TORASİK AORT HASTALIKLARININ TANI VE TEDAVİSİNDE ORTAK GÖRÜŞLER

AORT CERRAHİSİ VE ENDOVASKÜLER TEDAVİLER ÇALIŞMA GRUBU

Başkan

Fuat Bilgen

Başkan Yardımcısı

Altuğ Tuncer

Sekreter

Deniz Göksedef

Ayrıca emeği geçen Dr. Nihan Kayalar



Türk Kalp ve Damar Cerrahisi Derneği

Ataşehir Mah., Ataşehir Bulvarı, 48 Ada,
Mimoza 2/2, K: 2, D: 6, 34758 Ataşehir, İstanbul, Türkiye

Tel: +90 216 - 456 14 54

Faks (Fax): +90 216 - 456 14 54

e-posta (e-mail): info@tkdcd.org

URL: <http://www.tkdcd.org>

İÇİNDEKİLER

Torakik aort hastalıklarının tanı ve tedavisinde ortak görüşler	1
Torakik aort görüntüleme yöntemleri	1
Torakik aort anevrizması ve diseksiyonu ile ilişkili genetik sendromlar	6
<i>Marfan sendromu</i>	6
<i>Genetik sendromlara ilişkin öneriler</i>	9
<i>Ailesel torakik aort anevrizma ve diseksiyonlarına ilişkin öneriler</i>	10
<i>Yetişkinlerde biküspid aort kapağa ilişkin öneriler</i>	10
Torakik aortun enflamatuvar hastalıkları	10
<i>Takayasu arteriti ve dev hücreli arterite ilişkin öneriler</i>	11
Akut aortik sendromlar	11
<i>Akut aort diseksiyonu tedavisiyle ilgili öneriler</i>	15
<i>Intramural hematom ve penetre aortik ülser tedavisiyle ilgili öneriler</i>	15
Torakik aort anevrizmaları	16
<i>Torakik aort hastalığının medikal tedavisine ilişkin öneriler</i>	17
Torakik aort anevrizmasının cerrahi ve endovasküler tedavisi	17
<i>Semptomatik çıkan aort anevrizmasına ilişkin öneriler</i>	17
<i>Aseptomatik çıkan aort anevrizmasına ilişkin öneriler</i>	18
<i>Çıkan aort anevrizması açık cerrahisine ilişkin öneriler</i>	19
<i>Arkus aort anevrizmalarına ilişkin öneriler</i>	19
<i>İnen aort ve torakoabdominal aort anevrizmalarına ilişkin öneriler</i>	20
<i>Torakik endovasküler aort tamarine ilişkin öneriler</i>	20
<i>Torakik aort girişimlerinde eş zamanlı koroner arter lezyonlarına ilişkin öneriler</i>	21
<i>Torakik aort girişimlerinde anestezi ve izlem tekniklerine ilişkin öneriler</i>	22
<i>Çıkan aort ve arkus aort cerrahisinde beyin korunmasına ilişkin öneriler</i>	22
<i>İnen aortun açık cerrahisinde spinal kord korunmasına ilişkin öneriler</i>	23
<i>İnen aort endovasküler tamir ve açık cerrahisinde böbrek korunmasına ilişkin öneriler</i>	23
<i>Gebelikte torakik aort anevrizmasına ilişkin öneriler</i>	24
<i>Torakik aort hastalarının yaşam tarzlarına ilişkin öneriler</i>	25
Porselen aort	25
Kaynakça	25

TORASİK AORT HASTALIKLARININ TANI VE TEDAVİSİNDE ORTAK GÖRÜŞLER

Torasik aort hastalıklarının tanı ve tedavisinde ortak görüşleri içeren bu kitapçığın amacı, kalp-damar cerrahları ve kardiyologlara torasik aort hastalıklarının tanı ve tedavi yöntemleri ve bu yöntemlerin uygulanması konusunda yol göstermektir. Uluslararası güncel kılavuzlar dikkate alınarak ülkemiz koşulları ve uygulama pratiği çerçevesinde bu kısa kitapçık oluşturulmuştur.

Bu ortak görüş kitapçığında yer alan öneriler ve endikasyonlar uluslararası standartlara paralel olarak dört kategoride belirtilmiştir. **Mavi** zeminde önerilen işlem ya da tedavinin faydası riskinden çok fazladır, bu nedenle yapılmalıdır. **Pembe** zeminde önerilen işlem ya da tedavinin faydası riskinden daha fazladır, bu nedenle yapılması makuldür, mantıklıdır. **Sarı** zeminde önerilen işlem ya da tedavinin faydası riski ile eşit veya çok az fazladır, bu nedenle yapılması düşünülebilir. **Kırmızı** zeminde önerilen işlem ya da tedavi faydasız hatta zararlıdır bu nedenle yapılmamalıdır. Torasik aort hastalıkları tanı ve tedavisinde önerilen işlem ya da tedavi yöntemlerinin büyük bir çoğunluğu retrospektif çalışmalara, uzman ortak görüşlerine ve rutin uygulamaların kayıtlarına dayanır (C düzeyi). Bazı öneriler ise tek randomize çalışmaya veya geniş nonrandomize çalışmalarla elde edilen kanıtlara dayanmaktadır (B düzeyi).

TORASİK AORT GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

En uygun görüntüleme tekniğinin seçimi hem hasta ilişkili faktörlere (hemodinami, böbrek fonksiyonları, kontrast alerjisi) hem de kliniğin şartlarına (farklı görüntüleme tekniklerine

ulaşım hızı, teknolojik alt yapı, radyoloğun deneyimi) bağlıdır. Sınırdaki böbrek fonksiyonu olan hastalarda (serum kreatininin $>1.2-2.0$ mg/dL) dikkati olunmalıdır çünkü bu hastalarda bilgisayarlı tomografi (BT) sonrası kontrast maddeye bağlı nefropati riskinin yanı sıra manyetik rezonans görüntüleme (MRG) için kullanılan gadolinum nedeniyle nefrojenik sistemik fibroz riski vardır.

Akciğer Grafisi ile zaman zaman aort kontür ve çapındaki anomaliler tespit edilebilir. Akut diseksiyon ihtimali olan hastalarda öncelikle diğer nedenleri ayırt etmek için ve bunun yanı sıra genişlemiş aortu veya rüptür bulgularını belirlemede tarama testi olarak kullanılır.

Bilgisayarlı Tomografi görüntülemenin çok sayıda avantajı vardır;

- Yaygın bir şekilde neredeyse her yerde bulunabilmesi,
- Tüm aortun lümeni, duvarı ve periaortik bölgeleriyle görüntülenebilmesi,
- Anatomik varyasyonları ve yan dal tutulumlarını belirleyebilmesi,
- Akut aortik sendromları birbirinden ayırt edebilmesi [intramural hematoma (İMİH), penetran aterosklerotik ülser (PAÜ) ve akut aort diseksiyonu (AoD)],
- Görüntülemenin kısa sürmesi,
- Üç boyutlu (3D) veri elde edilebilmesi.

Yeni jenerasyon multidetektör helikal BT tarayıcılar %100'e varan duyarlılık ve %98-99 özgüllük göstermektedir. Akut aort diseksiyonu durumlarında yapılacak BT, İMH ile ilişkili ufak farklılıkları görebilmek için başlangıçta nonkontrast görüntüleme ve arkasından kontrast çalışma içermelidir. Kontrast görüntüleme ile diseksiyon flebinin varlığı ve uzanımı, malperfüzyon bölgelerinin tespiti ve rüptür gösteren kontrast kaçağı belirlenebilir. Torasik girişten pelvise kadar tüm vasküler ağacın görüntülenmesi cerrahi ve endovasküler tedavilerin planlanması için gerekli bilgileri sağlar.

Magnetik Rezonans Görüntüleme torasik aort hastalıklarının tanısında çok doğru sonuçlar vermektedir ve duyarlılık ve özgüllüğünün BT ve transözofageal ekokardiyografiye (TÖE) eşit hatta daha iyi olduğu gösterilmiştir.

Magnetik rezonans görüntülemenin avantajları şunları içermektedir;

- Akut aort diseksiyonunun anatomik varyanslarını (İMH ve PAÜ) belirleyebilmesi,
- Yan dal tutulumunu değerlendirebilmesi,
- Aort kapak patolojileri ve sol ventrikül disfonksiyonunu teşhis edebilmesi,
- Hastayı radyasyon ve iyodinli kontrasta maruz bırakmaması.

Magnetik rezonans görüntülemenin dezavantajları şunlardır;

- Görüntülemenin uzun sürmesi ve bu esnada hastaya müdahalenin mümkün olmaması,

- Böbrek yetmezlikli hastalarda gadolinum kontrast kullanılmaması,
- Klostrofobisi olan, metalik implant ve kalp pili taşıyan hastalarda kontrendike olması,
- Acil durumlarda her yerde ulaşmanın mümkün olmaması.

Ekokardiyografi aorttaki genişlemeyi ve aort hastalığının etyolojisi olan kardiyak patolojileri (ör. biküspid aort kapak) belirleyebilir. Hem transtorasik ekokardiyografinin (TEE) hem de TÖE'nin en büyük dezavantajı diseksiyon flebini taklit edebilen artefaktların varlığıdır.

Bu farklı aort görüntüleme yöntemlerinin seçiminde hasta özellikleri ile her tekniğin avantaj ve dezavantajları göz önüne alınmalıdır. Radyasyon maruziyeti en aza indirilmeye çalışılmalıdır. Radyasyon ilişkili malignite riski yenidoğan, çocuk ve genç yetişkinlerde en yüksektir. Genellikle 30-35 yaş üstünde radyasyon ilişkili malignite gelişimi azalmaktadır. Aort anomalilerinin ardışık kontrolü gereken hastalarda BT yerine MRG tercih edilmelidir. Ancak bazı hastalarda işlemin uzun süresi ve klostrofobi eğilimi nedeniyle sedasyon gerekebilir. Ekokardiyografi ile kıyaslandığında BT, torasik aort hastalıklarını en iyi şekilde tespit edebilmekte ve bunun yanı sıra aort hastalığını taklit edebilecek pulmoner emboli, perikard hastalıkları ve hiatus hernisi gibi hastalıkları da ayırt edebilmektedir. Girişimsel işlemler ve cerrahi tedaviden sonra da asemptomatik kaçakları ve psödoanevrizmaları tespitinde BT tercih edilmektedir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG eksternal aort çapını ölçerken, ekokardiyografi internal aort çapını ölçmektedir. İntralüminal trombüs, duvar enflamasyonu veya aort diseksiyonu nedeniyle

lümen çapı eksternal aort çapını doğru yansıtmayabilir. Tüm bu ölçümler kan akım aksına dik olarak yapılmalıdır. Aort kök ölçümleri için mid-sinüs düzeyinde olan en geniş çap dikkate alınmalıdır.

Aort görüntüleme raporlarında belirtilmesi gereken esas unsurlar Tablo 1 'de verilmiştir.

Tablo 1. Aort görüntüleme raporlarının esas unsurları

Aortun anormal olduğu bölgenin yerleşim yeri,
Dilatasyon varsa, aortun eksternal duvarından akım aksına dik olarak ölçülmüş maksimum çap ve anormal aort kısmının uzunluğu,
Aort kök hastalığı riski olan genetik hastalıkların varlığı belirlendiyse veya şüphesi varsa, aort kapak, Valsalva sinüsleri, sinotübüler bileşke ve çıkan aort ölçümleri,
Trombüs veya aterom ile uyumlu internal dolum defektlerinin varlığı,
İntramural hematom, penetran aortik ülser ve kalsifikasyon varlığı,
Aort diseksiyonu veya anevrizması gibi aort anomalilerinin yan dallara uzanımı ve uç organ hasarının ikincil belirteçleri (örn. böbrek veya bağırsak hipoperfüzyonu),
Aort rüptürünü gösteren periaortik ve mediastinal hematom, perikardiyal veya plevral sıvı ve aort lümeninden kontrast sızıntısı gibi bulgular,
Daha önce yapılmış bir görüntüleme varsa, çapta artış olup olmadığını belirlemek için görüntülerin doğrudan karşılaştırılması

Özellikle kıvrımlı (tortuous) aortlarda 3D rekonstrüksiyon imkanı olmadığında aksiyel kesitlerde elipsoid görüntünün kısa çapı, uzun çapa oranla gerçek maksimum aort çapını gösterir. Ancak patolojik aortlarda aortun yuvarlak şekilli olmayıp eksantrik olabileceği unutulmamalıdır.

Klinik veriler mevcut ise aort çapını hastanın yaşı ve vücut kütlesiyle orantılamak faydalıdır.

TORASİK AORT ANEVİZMASI VE DİSEKSİYONU İLE İLİŞKİLİ GENETİK SENDROMLAR

Marfan sendromu

Marfan sendromu otozomal dominant geçiş gösteren fibrillin-1 genindeki mutasyonların neden olduğu bir sistemik konnektif doku hastalığıdır. Marfan sendromunun tanısı için Ghent kriterlerinde tanımlanmış oküler, iskelet, kardiyovasküler ve genetik sistemlerdeki bulguların kombinasyonu esas alınır. Tanının konfirmasyonu için en az iki sistemde majör bulgu, üçüncü sistemde tutulum gereklidir (Ghent pozitifliği). Majör klinik kriterler Marfan sendromu için son derece spesifiktir; bunlar iskelet sistemi bulgularının kombinasyonu, ektopik lens, dural ektazi ve çıkan aort dilatasyonu ya da diseksiyonudur. Minör kriterler daha az tipiktir; fakat majör kriter eksikliğinde tanıya yardımcıdır. Birinci derecede yakını Marfan sendromu (familial olgu) ise bir sistemde majör kriter, ikinci sistemde tutulum tanı için yeterlidir. Bu kriterler yetersiz ise kesin tanı için genetik inceleme yapılabilir. Marfan hastalarında %70-90 oranında saptanabilen fibrillin-1 (FBN1) mutasyonu da bir majör kriter olarak kabul edilmektedir.

2010 yılında revize edilen Ghent kriterlerinde tanı için kardiyovasküler tutulum üzerine ağırlık verilmiştir. Aort kökü anevrizması ve ektopik lens temel klinik bulgular olarak belirlenmiştir. Aile öyküsü yokluğunda bu iki bulgu tanı için yeterli görülmektedir. Bu iki bulgunun bulunmaması durumunda FBN1 mutasyonunun gösterilmesi gereklidir.

Bu sendromda aort çapı 5 cm'ye ulaştığında cerrahi müdahale önerilir. Ancak ailede 5 cm'nin altında diseksiyon, hızlı genişleyen anevrizma varlığı veya ciddi aort yetmezliği öyküsü olan hastalarda daha erken müdahale önerilir.

Loeys-Dietz sendromu bifid uvula veya yarık damak, hipertelorizm, kraniosynostozis ve Marfan sendromuna benzer iskelet sistemi bulgularıyla seyreden bir hastalıktır. Torasik aort dışında diğer arterlerde de anevrizma ve diseksiyonlar ile arteriyel kıvrım görülür. Transforme edici büyüme faktörü-beta reseptör tip 1 ve tip 2'deki (TGFBRI ve TGFBRII) mutasyonların sonucudur. Cerrahi tedavi aort çapı TEE ölçümünde ≥ 4.2 cm (internal çap) ya da BT veya MRG ölçümünde ≥ 4.4 - 4.6 cm (eksternal çap) olduğunda önerilir.

Ehler-Danlos sendromu, vasküler tip ince ve şeffaf cilt, gastrointestinal rüptür, hamile uterusun rüptürü ve orta-büyük çaplı arterlerin rüptürleri ile karakterizedir. Tip 3 kolajen (COL3A1) gen mutasyonu ile ilişkilidir. Cerrahi onarım çok frajil dokular nedeniyle zordur ve invaziv olmayan görüntüleme teknikleri önerilir. Vasküler tip olmayan bazı Ehler-Danlos hastalarında da aort kök genişlemesi görülebilir ancak bu genişlemenin aort diseksiyonuna yol açması nadir görülür. Benzer şekilde FBN2 genindeki mutasyonlardan kaynaklanan doğuştan kontraktürlü

araknodaktili veya Beals sendromunda da diseksiyona ilerleyen aort kök genişlemesi görülebilir.

Turner sendromu, primer amenore, kısa boy, perdeli boyun, düşük kulaklar, alçak saç çizgisi ve geniş göğüs yapısı ile kendisini gösterir. 45, X0 karyotipi mevcuttur ve aort koarktasyonu ile biküspid aort kapak eşlik eden kardiyovasküler anomalilerdir. Biküspid aort kapak, aort koarktasyonu eşlik eden, hipertansiyon veya hamileliği olan olgularda aort diseksiyonu riski artmıştır.

Aort diseksiyonuna ilerleyen torasik aort anevrizmalarının eşlik ettiği diğer sendromlar arasında otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, Noonan sendromu ve Alagille sendromu bulunmaktadır.

Ailesel torasik aort anevrizmaları ve diseksiyonları ile ilişkili gen mutasyonlarından bazıları 5 cm'nin altında multipl aort diseksiyonları görülen TGFBR2 mutasyonu, patent duktus arteriozus ile 4.5 cm'de diseksiyon görülebilen MYH11 (myosin, heavy chain 11, smooth muscle) mutasyonu ve patent duktus arteriozus ile biküspid aort görülen ACTA2 (Alpha-Actin2) mutasyonudur.

Genetik Sendromlara İlişkin Öneriler

- Marfan sendromu tanısı konulduğunda aort kökü ve çıkan aort çaplarının belirlenmesi için ekokardiyografi yapılması önerilir. Altı ay sonra aort genişleme hızının tespiti için tekrar ekokardiyografi yapılmalıdır.
 - Loeys-Dietz sendromu veya aort anevrizma ve aort diseksiyonuna yatkınlık oluşturan gen mutasyonları (TGFB1, TGFB2, FBN1, ACTA2, veya MYH11) tespit edilmiş hastalarda ilk tanı konulduğunda ve bundan altı ay sonra tüm aort görüntülenmelidir.
 - Loeys-Dietz sendromlu hastalarda serebrovasküler dolaşımdan pelvise dek yıllık MRG yapılmalıdır.
-
- Loeys-Dietz sendromlu veya TGFB1 ya da TGFB2 gen mutasyonları tespit edilmiş, aort çapı TÖE ile 4.2 cm veya daha büyük (internal çap) ya da BT veya MRG ile 4.4-4.6 cm veya daha büyük (eksternal çap) olan tüm yetişkin hastalarda cerrahi onarım düşünülmelidir.
 - Marfan sendromlu olup da hamilelik düşünen kadınlarda aort kökünü ve çıkan aortu çapı 4 cm'ye ulaştığında profilaktik olarak değiştirmek faydalıdır.
 - Marfan sendromunda çıkan aort veya aort kökünün santimetrekare olarak maksimal kesit alanının metre olarak hastanın boyuna oranı 10'un üzerinde ise [kesit alanı (cm²)/boy (m) >10] cerrahi onarım mantıklıdır, çünkü kısa boylu hastalarda 5.0 cm'den daha küçük çaplarda diseksiyon gelişebilir.

Ailesel Torasik Aort Anevrizma ve Diseksiyonlarına İlişkin Öneriler

- Torasik aort anevrizması veya diseksiyonu olan hastaların birinci derece yakınlarında asemptomatik aort hastalığı olup olmadığını tespit etmek için görüntüleme yapılmalıdır.

Yetişkinlerde Biküspid Aort Kapağına İlişkin Öneriler

- Biküspid aort kapağı, torasik aort hastalığı veya ailesel torasik aort anevrizma ve diseksiyonu olan hastaların birinci derece yakınlarında biküspid aort kapak ve asemptomatik torasik aort hastalığı varlığı araştırılmalıdır.
- Biküspid aort kapağı olan tüm hastalarda hem aort kökü hem de çıkan aort dilatasyon açısından değerlendirilmelidir.

TORASİK AORTUN ENFLAMATUVAR HASTALIKLARI

- Takayasu arteriti
- Dev hücreli (Giant cell) arterit
- Behçet hastalığı
- Ankilozan spondilit
- Enfektif torasik aort anevrizmaları

Takayasu Arteriti ve Dev Hücreli Arterite İlişkin Öneriler

- Takayasu arteriti ve dev hücreli arteritin başlangıç tetkikleri, anevrizma ve tıkaçıcı hastalık ihtimali nedeniyle torasik aortu ve yan dalları görüntüleyen BT veya MRG içermelidir.
- Aktif Takayasu arteriti ve dev hücreli arterit için başlangıç tedavi aktif enflamatuvar durumu azaltmak amacıyla yüksek doz kortikosteroid olmalıdır.
- Takayasu arteriti ve dev hücreli arteriti olan hastaların elektif revaskülarizasyonu akut enflamatuvar durum tedavi edilene veya baskılanana kadar ertelenmelidir.

- Kortikosteroid ile tedavi edilen Takayasu arteritli hastalarda vasküler hastalıkta ilerleme, sistemik semptomlarda tekrarlamaya veya enflamasyon göstergelerinde artış gözlenirse ek bir anti-enflamatuvar ajan eklenmelidir.

AKUT AORTİK SENDROMLAR

- Akut aort diseksiyonu
- İntramural hematoma
- Penetre aortik ülser

Akut Aort Diseksiyonu: Akut aort diseksiyonu media tabakasının parçalanmasıyla aortun boylu boyunca kanamayla tabakalara ayrılması olarak tarif edilir. Hastaların %90'ında kanın media içerisine girmesine ve diseksiyon planı boyunca ilerlemesine yol açan intimal hasar (yırtık) bulunur. Bazen intimal sekonder

yırtıklar oluşur. Sahte (false) lümen zamanla tromboze olabilir. Klasik diseksiyonda iki lümen arasında bir septum (flep) bulunur. Akut aort diseksiyonunda yaklaşık %10 oranında intramural hematoma görüntüsünde intimal yırtık olmayabilir. Akut aort diseksiyonu, kolaylıkla adventisya yoluyla rüptür gelişebilmesi, akut aort kapak yetersizliği veya önemli aortik branşların tıkanmasına bağlı organ (koroner, serebral, spinal kord, viseral, renal, ekstremiteler) malperfüzyonları oluşabilmesi gibi nedenlerle ölümcül bir tablodur.

Aort diseksiyonunun genellikle en önemli ve ilk bulgusu, göğüs- te sırtta veya karında ani olarak başlayan çok şiddetli yırtar tarzda ağrıdır. Önemli muayene bulguları ise nabız defisiti, ekstremiteler arasında 20 mmHg'den fazla sistolik kan basıncı farkı, fokal nörolojik defisit, yeni aort yetmezliği üfürümü ve tamponad bulgularıdır. Aort diseksiyonu, ağrının başlangıcından itibaren geçen süre iki hafta ise akut, daha uzun ise kronik olarak adlandırılır.

Aort diseksiyon tanısına yönelik özgün görüntüleme yöntemi hastanın özelliklerine ve merkezin kapasitesine göre hızlı bir şekilde seçilmelidir. Klinik olarak ciddi şüphe varsa ilk görüntüleme negatif olsa bile ikinci görüntüleme yapılmalıdır.

Aort diseksiyonunda anatomik olarak iki sınıflama kullanılır:

- **DeBakey sınıflaması:**

Tip 1: Diseksiyon çıkan aorttan başlar ve distale uzanır. En azından arkusu tutar ve tipik olarak inen aorta devam eder (Cerrahi tavsiye edilir).

Tip 2: Diseksiyon çıkan aorttan başlar ve burada sınırlanır (Cerrahi tavsiye edilir).

Tip 3: Diseksiyon inen aorttan başlar ve sıklıkla distale uzanır (Genellikle cerrahi gerekmez).

Tip 3a: İnen aortta sınırlıdır.

Tip 3b: Diyaframın altına uzanır.

- **Stanford sınıflaması**

Tip A: Başlangıç yeri dikkate alınmaksızın diseksiyonun çıkan aortu tutması (Cerrahi tavsiye edilir).

Tip B: Çıkan aortu tutmayan tüm diseksiyonlar (Arkus aort diseksiyonu dahil), (Genellikle cerrahi gerekmez).

İntramural Hematom: Akut diseksiyon kliniği olan olguların yaklaşık %10'unda yalancı lümeninde kan akımı ve intimal yırtık görülmez. İntramural hematomun aortun media tabakasındaki vasa vasorumların kanamasıyla veya intimanın mikroskopik hasarı ile oluştuğu tahmin edilmektedir. Aort duvarında kresentik veya çevresel kalınlık oluşturan taze trombüs görüntüsü tipiktir. Bazı hastalarda PAÜ ile birlikte olabilir.

İntramural hematom klasik diseksiyona oranla daha yaşlı hastalarda ve inen aortta görülür; tipik bulgusu ağrıdır, malperfüzyon ve nabız kaybı nadirdir.

İntramural hematom rezorbe olabilir veya klasik diseksiyona dönüşebilir; sınıflama ve tedavi akut aort diseksiyonu ile aynıdır.

Tablo 2. Torasik aort diseksiyonu için risk faktörleri

Artmış aort duvar gerilimi ile ilişkili durumlar
Hipertansiyon, özellikle kontrolsüz ise
Feokromasitoma
Kokain ve diğer uyarıcı kullanımı
Ağırılık kaldırma veya diğer Valsalva manevraları
Travma veya cerrahi - kateter ilişkili aort manipülasyonu
Deselerasyon veya torsiyon hasarı (motorlu araç kazası, düşme vs.)
Aort koarktasyonu
Aortik media anomalisi ile ilişkili durumlar
<i>Genetik</i>
Marfan sendromu
Ehler Danlos sendromu, vasküler formu
Biküspid aort kapak (daha önce kapak replasmanı yapılanlar dahil)
Turner sendromu
Loeys-Dietz sendromu
Ailesel torasik aort anevrizma ve diseksiyon sendromu
<i>Enflamatuvar vaskülitler</i>
Takayasu arteriti
Dev hücreli arterit
Behçet arteriti
<i>Diğer</i>
Hamilelik
Polikistik böbrek hastalığı
Kronik kortikosteroid veya immünsüpresan ilaç kullanımı
<i>Bakteriyemi veya komşu enfeksiyonun ilerlemesiyle aort duvarını tutan enfeksiyonlar</i>

Akut Aort Diseksiyonu Tedavisiyle İlgili Öneriler

- Akut diseksiyonlu tüm olgulara ağrı ve kan basıncını kontrol amacıyla medikal tedavi başlanmalıdır.
- Tip A diseksiyonda acil cerrahi gereklidir.
- Komplike olmayan tip B diseksiyonda her zaman medikal tedavi önerilir.
- Komplike tip B diseksiyonda toraksik endovasküler aort tamir (TEVAR) yapılmalıdır.
- Tip A diseksiyonda organ malperfüzyonu varsa hibrid girişim (standart işleme ilave perkütan aort veya branş arter girişimi) faydalıdır.
- Komplike olmayan tip B diseksiyonda TEVAR faydalıdır.
- Komplike tip B diseksiyonda cerrahi düşünülebilir.

İntramural Hematom ve Penetre Aortik Ülser Tedavisiyle İlgili Öneriler

- İntramural hematom ve PAÜ olan tüm hastalarda ağrı ve kan basıncını kontrol amacıyla medikal tedavi uygulanmalıdır.
- Tip A İMH’de acil cerrahi gereklidir.
- Komplike olmayan tip B İMH ve PAÜ’de medikal tedavi altında tekrarlayıcı görüntüleme (BT veya MRG) yapılmalıdır.
- Komplike tip B İMH ve PAÜ’de TEVAR yapılması mantıklıdır.
- Tip A PAÜ’de cerrahi tedavi faydalıdır.
- Komplike tip B İMH ve PAÜ’de cerrahi tedavi düşünülebilir.

TORASİK AORT ANEVİZMALARARI

Torasik aort anevrizmalarının büyük bir kısmı dejeneratif hastalığa bağlı aort dilatasyonu sonucu oluşur. Yaygınlığı giderek artmakta olup yılda 100000 kişide yaklaşık 10 olgudur. Anevrizma gelişimindeki risk faktörleri hipertansiyon, sigara ve kronik obstrüktif akciğer hastalığıdır. Ayrıca bazı genetik sendromlar, enflamatuvar hastalıklar, biküspid aort kapak, bazı kardiovasküler anomaliler ve ailesel anevrizmalar predispozan faktörlerdir. Hastaların büyük bir kısmı asemptomatiktir ve tanı çoğunlukla başka nedenle çekilen göğüs grafisi veya BT ile tesadüfen konur.

Aort kökü veya çıkan aort dilatasyonuna bağlı aort kapak yetersizliği gelişebilir, aterosklerotik debrislerin embolizasyonları olabilir. Tedavi edilmez ise diseksiyon veya rüptür ile sonuçlanır.

Torasik aort anevrizması en sık aort kökü ve çıkan aortta bulunur; inen aortta daha az görülür. Arkus aortun tutulumu yaklaşık %10 oranındadır.

Torasik Aort Hastalığının Medikal Tedavisine İlişkin Öneriler

- Cerrahi gerektirmeyen küçük anevrizması olan hastalar ile cerrahi ve stent greft için uygun bulunmayan hastalarda hipertansiyon tedavi edilmeli ve lipid düzeyleri normale getirilmelidir. Sigara bıraktırılmalı ve aterosklerotik risk düşürme önlemleri sıkı bir şekilde takip edilmelidir.
- Marfan sendromu ve aort anevrizması olan tüm hastalara -kontraendikasyon yoksa- aort dilatasyon hızını azaltmak amacıyla Beta-adrenerjik bloker ilaçlar verilmelidir.

- Torasik aort anevrizması olan hastalarda kan basıncı, beta blokerler, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri veya anjiyotensin reseptör blokerleri kullanarak yan etki olmadan tolere edilebileceği en alt seviyeye düşürülmelidir.
- Marfan sendromlu hastalarda, kontraendikasyon yoksa aort dilatasyon hızını azaltmak amacıyla bir anjiyotensin reseptör blokeri (losartan) kullanılması faydalıdır.

TORASİK AORT ANEVİRİZMASININ CERRAHİ VE ENDOVASKÜLER TEDAVİSİ

Semptomatik Çıkan Aort Anevrizmasına İlişkin Öneriler

- Torasik aort anevrizmasının genişlemesine ilişkin olduğu düşünülen semptomları olan hastalara -başka komorbid durumlar nedeniyle yaşam beklentileri kısıtlı değilse- cerrahi girişim yapılmalıdır.

Asemptomatik Çıkan Aort Anevrizmasına İlişkin Öneriler

- Dejeneratif torasik aort anevrizması olan asemptomatik hastalara, uygun aday iseler ve çıkan aort veya aort sinüs çapı 5.5 cm ve üzerinde ise cerrahi onarım yapılmalıdır.
 - Marfan sendromu veya diğer genetik hastalıkları (vasküler Ehler-Danlos sendromu, Turner sendromu, biküspid aort kapak veya ailesel aort anevrizma ve diseksiyonu) olan hastalar, akut diseksiyon ve rüptürden kaçınmak amacıyla daha küçük çaplarda (4.0-5.0 cm, hastalığa göre) elektif olarak ameliyat edilmelidir.
 - Aort çapı 5.5 cm'nin altında olan hastalarda, yıllık büyüme hızı 0.5 cm'den fazla ise cerrahi girişim yapılmalıdır.
 - Aort kapak onarımı veya replasmanı yapılacak hastalarda çıkan aort veya aort kökü çapı 4.5 cm'nin üzerinde ise eş zamanlı aort kök onarımı veya çıkan aort replasmanı yapılmalıdır.
-
- Marfan sendromu, diğer genetik hastalıkları veya biküspid aort kapağı olan hastalarda cm^2 olarak maksimal çıkan aort veya aort kök alanı (π sayısı X yarı çapın karesi) metre olarak hastanın boyuna oranlandığında 10^4 u geçiyorsa elektif aort replasmanı yapılmalıdır.
 - Loeys-Dietz sendromlu veya TGFBR1 ya da TGFBR2 gen mutasyonları tespit edilmiş hastalarda, aort çapı TÖE ile 4.2 cm veya daha büyük (internal çap) ya da BT veya MRG ile 4.4-4.6 cm veya daha büyük (eksternal çap) çapa ulaşırsa cerrahi onarım düşünülmelidir.

Çıkan Aort Anevrizması Açık Cerrahisine İlişkin Öneriler

- İlave aort kapak hastalığı olan ve belirgin aort kök dilatasyonu olmayan olgularda, hastanın yaşı da dikkate alınarak aort kapak ve çıkan aort replasmanları ayrı ayrı yapılmalıdır.
- Marfan sendromu, Loeys-Dietz sendromu ve Ehlers-Danlos sendromu olan hastalarda veya aort kökü ve Valsalva sinüslerinde belirgin genişleme olan diğer hastalarda sinüsler eksize edilmeli, teknik olarak uygun ise modifiye David reimplantasyon ameliyatı; uygun değil ise kapaklı greft kondüit ile aort kök replasmanı uygulanmalıdır.

Arkus Aort Anevrizmalarına İlişkin Öneriler

- Proksimal arkus aortu içeren çıkan aort anevrizmalarında, sağ subklaviyan/aksiller arter perfüzyonu ile hipotermik sirkulatuar arrest altında proksimal arkus aort çıkan aort ile birlikte değiştirilmelidir.
- Akut aort diseksiyonunda, arkus anevrizmatik ise ya da yaygın arkus hasarı ve kaçağı var ise tüm arkusun değiştirilmesi mantıklıdır.
- Tüm arkus anevrizmatik ise kronik diseksiyonda ark genişlemiş ise proksimal inen aortu da içeren distal arkus anevrizması varsa tüm arkusun genellikle bir 'elephant trunk' işlemi ile değiştirilmesi faydalıdır.
- İzole dejeneratif veya aterosklerotik arkus aort anevrizması olan ameliyat riski düşük asemptomatik hastalarda arkus çapı 5.5 cm'yi geçtiğinde cerrahi tedavi önerilir.

İnen Aort ve Torakoabdominal Aort Anevrizmalarına İlişkin Öneriler

- Aort çapı 5.5 cm veya üzerinde olan kronik diseksiyonlu hastalarda, özellikle de bağ dokusu hastalığı ile ilişkili ise ciddi komorbid hastalık olmaması halinde açık onarım yapılmalıdır.
- Dejeneratif veya travmatik 5.5 cm çapa ulaşan inen aort anevrizmalarında, sakküler anevrizmalarda veya ameliyat sonrası psödoanevrizmalarda anatomik uygunluk halinde TEVAR yapılmalıdır.
- Endovasküler stent greft seçenekleri sınırlı olan torakoabdominal aort anevrizmalı hastalarda aort çapı 6.0 cm'yi geçtiğinde veya Marfan sendromu ya da Loeys-Dietz sendromu gibi bağ dokusu hastalıkları olan hastalarda daha küçük çaplarda elektif cerrahi tedavi uygulanmalıdır.

Torasik Endovasküler Aort Tamirine İlişkin Öneriler

- Anevrizmalarda stent-greft çapı landing zon çapından en az %10-15 fazla olmalıdır.
- Güvenilir yerleştirme ve kalıcı fiksasyon için en az 2 cm uzunluğunda proksimal ve distal landing zon gereklidir.
- Yerleştirme esnasında kan basıncı invaziv olarak monitörize edilmeli ve farmakolojik olarak veya hızlı pacing ile kontrol edilmelidir.
- Rüptüre olgularda anatomi uygun ve ekip deneyimi yeterli ise TEVAR açık cerrahiye tercih edilmelidir.

- Yüksek riskli hastalarda önleyici serebrospinal sıvı drenajı yapılması faydalıdır.
- Dejeneratif anevrizmalarda anatomi uygunsa TEVAR'ın açık cerrahiye tercih edilmesi mantıklıdır.
- Dejeneratif anevrizmalarda TEVAR için önerilen anevrizma çapı 5.5 cm ve üzeridir.
- TEVAR teknik olarak mümkün değilse anevrizma çapı 6.0 cm ve üzerine ulaştığında açık cerrahi uygulanmalıdır.
- Travmatik aort yaralanmasında anatomi uygun ise TEVAR açık cerrahiye tercih edilmelidir.
- Marfan sendromu ve diğer elastopatilerde açık cerrahi TEVAR'a tercih edilmelidir.

Toraksik Aort Girişimlerinde Eş Zamanlı Koroner Arter Lezyonlarına İlişkin Öneriler

- Anstabil koroner sendromlu veya semptomatik ciddi koroner arter lezyonları olan hastalar, toraksik aort cerrahisi veya endovasküler girişim öncesi perkütan girişim veya koroner arter baypas greft (KABG) ile revaskülarize edilmelidir.
- Klinik olarak stabil fakat anlamlı koroner arter darlıkları olan hastalara çıkan aort veya arkus aort cerrahisi esnasında eş zamanlı KABG yapılmalıdır.
- Klinik olarak stabil fakat anlamlı koroner arter darlıkları olan inen aort cerrahisi veya endovasküler girişim yapılacak hastalarda koroner revaskülarizasyon düşünülebilir ancak faydası net olarak ortaya konmamıştır.

Torasik Aort Girişimlerinde Anestezi ve İzlem Tekniklerine İlişkin Öneriler

- Anestezi ajanları ve teknikleri, monitörizasyon teknikleri cerrahi ve perfüzyon tekniklerini kolaylaştıracak şekilde hastaya özgü tasarlanmalıdır.
- Torasik aortun tüm cerrahi ve endovasküler işlemlerinde kontrendikasyon yoksa transözofageal ekokardiyografi yapılması faydalıdır.
- Antikoagülan ve antiagregan tedavilere bağlı nöroaksiyal hematom riski nedeniyle rejyonal anestezi teknikleri önerilmez.
- Üst hava yolunda ödem veya hemoraji komplikasyonu nedeniyle cerrahi sonrası rutin olarak çift lümenli endotrakeal tüp tek lümenli tüp ile değiştirilmemelidir.

Çıkan Aort ve Arkus Aort Cerrahisinde Beyin Korunmasına İlişkin Öneriler

- İnmeyi önleme ve kognitif fonksiyonları korumaya yönelik beyin koruma stratejisi cerrahi, anestezi ve perfüzyon tekniklerinin ana elemanı olmalıdır.
- Cerrahi tamir esnasında beyin hasarını en aza indirmek için derin hipotermik sirkülatuar arrest, selektif antegrad beyin perfüzyonu, retrograd beyin perfüzyonu teknikleri tek başına ya da kombinasyon şeklinde uygulanmalıdır. Bu tekniklerin seçiminde merkezin deneyimi önemli faktördür.

İnen Aortun Açık Cerrahisinde Spinal Kord Korunmasına İlişkin Öneriler

- Spinal kord iskemik hasar riski yüksek olan açık toraksik aort tamiri esnasında serebrospinal sıvı drenajı yapılmalıdır.
- Proksimal aort basıncının ayarlanması, distal aort perfüzyonu gibi tekniklerle spinal kord perfüzyon basıncının optimize edilmesi mantıklıdır.
- İnen aortun açık tamirinde orta derecede sistemik hipotermi faydalıdır.
- Spinal kordun iskemiyeye toleransını artıran ilave (adjunctive) teknikler (hipotermik solüsyonlarla epidural irigasyon, yüksek doz kortikosteroid, mannitol, intratekal papaverin, anestezi ajanlarıyla metabolik supresyon) uygulanabilir.
- Somatosensorial veya motor uyarılmış potansiyel gibi spinal kordun nörofizyolojik monitörizasyonu uygulanabilir.

İnen Aort Endovasküler Tamir ve Açık Cerrahisinde Böbrek Korunmasına İlişkin Öneriler

- İnen aortun açık tamirinde renal fonksiyonları korumak için ameliyat öncesi hidrasyon ve ameliyat sırası mannitol uygulanabilir.
- Torakoabdominal aort cerrahisinde renal arterlerin soğuk kristalloid veya kan ile perfüzyonu uygulanabilir.

Gebelikte Torasik Aort Anevrizmasına İlişkin Öneriler

- Marfan sendromlu ve aort dilatasyonu olan kadınlar ile bilinen aort hastalığı olan kadınlar hem aort diseksiyonu riskini hem de hastalığın kalıtsal doğasını belirlemek amacıyla hamilelik öncesi konsülte edilmelidir.
 - Torasik aort dilatasyonu veya ailesel ya da genetik aort diseksiyonu yatkınlığı olduğu bilinen hamile kadınlarda ciddi kan basıncı kontrolü yapılmalıdır.
 - Aort kökü veya çıkan aort dilatasyonu olduğu bilinen tüm hamile kadınlarda aort genişlemesini takip etmek için doğuma kadar her ay veya iki ayda bir ekokardiyografi ile çıkan aort çapları ölçülmelidir.
 - Arkus aort, inen aort veya abdominal aort dilatasyonu olan hamile hastaların görüntülenmesinde, anne ve fetüsü iyonize radyasyondan korumak amacıyla BT yerine MRG (gadolinum olmadan) yapılması tercih edilmelidir. Transözofageal ekokardiyografi de bir alternatiftir.
 - Aort anevrizması olan hamile kadınlar kardiyovasküler cerrahi olan merkezlerde doğum yapmalıdır.
- Ciddi aort genişlemesi, diseksiyonu veya aort kapak yetmezliği olan hastaların doğumu sezaryen ile yapılmalıdır.
- İlerleyici aort dilatasyonu veya artan aort yetmezliği tespit edildiyse profilaktik cerrahi düşünülebilir.

Torakik Aort Hastalarının Yaşam Tarzlarına İlişkin Öneriler

- Torakik anevrizma veya diseksiyonu olan ve diseksiyon nedeniyle aort tamiri yapılmış hastalarda Valsalva manevrası gerektiren ağırlık kaldırma gibi bazı spor aktiviteleri kısıtlanmalıdır.

Kalp hızının ve kan basıncının ilaçlarla kontrol altına alındığı hastalarda bireysel aerobik sporların (yürüyüş, yüzme vb.) faydalı olduğuna inanılmakla birlikte yarışmalı sporlarda bu kontrolün güç olduğu unutulmamalıdır.

PORSELEN AORT

Aortun ciddi ve yaygın ateroskleroza porselen aort olarak adlandırılır; sıklıkla göğüs filminde veya BT’de yumurta kabuğu görüntüsü verir. Bu patoloji daha önce tespit edilmemişse özellikle koroner veya valvüler kalp ameliyatları esnasında fark edilir. Porselen aort, cerrahi esnasında inme veya distal embolizasyon riski nedeniyle aortik kanülasyon, aort kros klemp, koroner greftlerin proksimal anastomozu gibi işlemleri engeller. Bu hastalarda aortun direkt manipülasyonundan kaçınılmalıdır. Bu durumda no-touch teknik, kanülasyon veya greftler için farklı lokasyonlar, çıkan aort replasmanı, intraaortik filtrasyon gibi alternatif teknikler kullanılır.

KAYNAKÇA

1. Hiratka LF, Bacris GL, Becman 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. J Am Coll Cardiol 2010;55(4):27-129

2. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the Diagnosis and Treatment of Aortic Disease. *European Heart Journal* 2014;35:2873-2926
3. De Paepe A, Deitz HC, Devereux RB et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 1996;62:417-26
4. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan sendrome. *J Med Genet* 2010;47:476-85.



Türk Kalp ve Damar Cerrahisi Derneği

Ataşehir Mah., Ataşehir Bulvarı, 48 Ada,
Mimoza 2/2, K: 2, D: 6, 34758 Ataşehir, İstanbul, Türkiye

Tel: +90 216 - 456 14 54

Faks (Fax): +90 216 - 456 14 54

e-posta (e-mail): info@tkdcd.org

URL: <http://www.tkdcd.org>