

## Konjenital Biküspid Aort Kapağına Eşlik Eden Assandan Aort Anevrizması: İki Olgu Sunumu

Dr. Uğur Gürcün, Dr. Erdem A. Özkısacık, Dr. Mehmet Boğa, Dr. M.İsmail Badak

Dr. Berent Dişçigil, Suat Buket\*

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Aydın

\* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

### Giriş

Tüm konjenital kardiyak anomalilerin insidansı biküspid aort kapağı hariç tutulduğunda yaklaşık % 0.8 iken, toplumda konjenital biküspid aort kapak insidansı % 1-2 olarak görülmektedir. Konjenital biküspid aortu olan kişilerin en az üçte birinde aort darlığı, aort yetmezliği, enfektif endokardit veya aortik diseksiyon gibi ciddi komplikasyonlar ortaya çıkmaktadır (1). Bununla birlikte konjenital biküspid aort kapağında aortik duvarın daha zayıf olduğunu, aort kökü ve annulusun normalden daha geniş olduğunu gösteren çalışmalar vardır (2). Hiç de küçümsenmeyecek derecede sık görülen bu patolojinin ailesel geçişi hakkında kesin bilgiler olmamakla birlikte, bizim karşılaştığımız duruma benzer şekilde biküspid aort kapağının ailesel olarak görülmüş olduğunu bildiren birkaç makale yayınlanmıştır (3,4). Bu çalışmada yakın akraba olan (amca - yeğen) ve hayatı tehdit edecek boyutta assandan aort anevrizması olan iki konjenital biküspid aort kapağı olgusu sunulmaktadır.

### Olgu 1

Kırk altı yaşında öksürük dışında başka bir semptomu olmayan erkek olgunun, çekilen PA akciğer grafisinde assandan aortunun geniş olduğu görüldü. Bunun sonucunda yapılan ekokardiyografisinde biküspid aort kapağı, 3. derece aort yetmezliği ve assandan aort dilatasyonu saptandı (Tablo1). Bilgisayarlı toraks tomografisinde assandan aort çapının

10 cm, arkus ve torakal aortanın normal çapta olduğu görüldü. Kasım 1998'de elektif olarak ameliyata alındı. Derin hipotermik sirkulatuar arrest altında gerçekleştirilen operasyonda assandan aortun anevrizmatik, aort kökünün ve annulusunun geniş, aort kapağının biküspid olduğu görüldü (Resim 1-2). 27 no St. Jude kompozit greft ile aort kapağı, assandan aort ve hemiarkus replasmanı ve koroner arter reimplantasyonu operasyonları uygulandı. Olgu postoperatif 7. günde taburcu edildi. Yapılan patolojik değerlendirmede, miksoid değişiklikler içeren aort dokusu rapor edildi. Olgu geç dönem kontrolünde asemptomatik idi.

### Olgu 2

Otuz iki yaşında kardiyak semptomları olmayan kadın olguda kulak- burun- boğaz polikliniğindeki muayene sırasında kardiyak üfürüm saptanması üzerine yapılan ekokardiyografik incelemede ileri aort darlığı (maksimum gradient 110 mmHg) ve assandan aort anevrizması (assandan aort çapı 7 cm) saptandı (Tablo 1). Şubat 2000'de elektif olarak ameliyata alındı. Bu olgunun da operasyonu derin hipotermik total sirkulatuar arrest altında gerçekleştirildi; yine assandan aortun anevrizmatik ve aort kapağının biküspid olduğu görüldü. Aortik annulus geniş olmadığından kompozit greft kullanılmadı. 23 no St Jude mekanik protez ile aort kapak replasmanı ve 24 mm dakron tubuler greft ile assandan aort replasmanı (Wheat operasyonu) uygulandı. Postoperatif 7. günde taburcu edildi. Yapılan patolojik değerlendirme birinci olguda olduğu gibi miksoid değişiklikler içeren aort dokusu olarak rapor edildi. Olgunun erken dönemde ve daha sonra yapılan kontrollerinde bir sorun saptanmadı.

Yazışma Adresi: Dr Uğur Gürcün  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve  
Damar Cerrahisi Anabilim Dalı  
35100 Bornova - İzmir

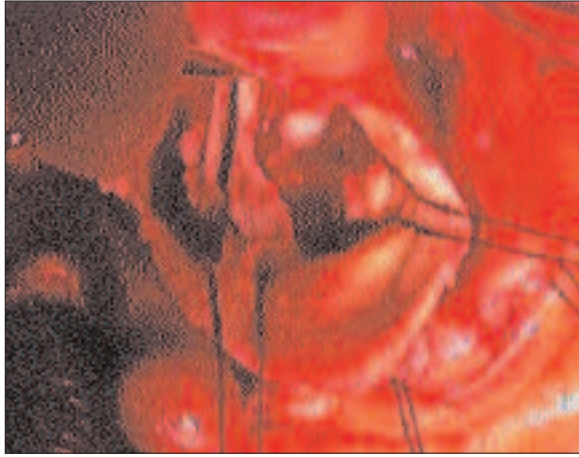
## Sonuç

Konjenital biküspid aorta kapak patolojisi genel popülasyonda % 1-2 arasında görülmekte olup aort koarktasyonu, aort anevrizması ve kistik medial nekroz sıklıkla eşlik etmektedir (5). Bu çalışmada sunulan iki olgu yakın akrabadır ve her iki olgunun aort doku-

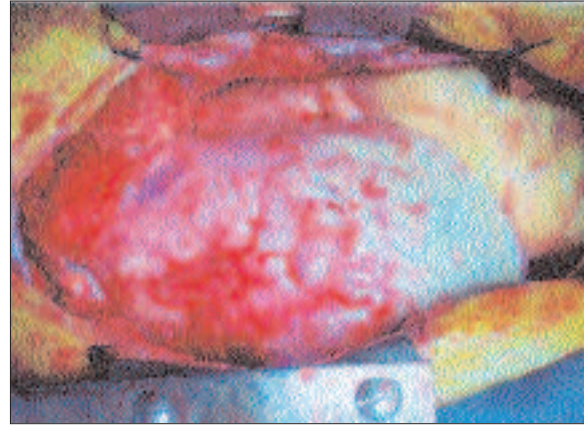
kapak patolojisine veya aort dilatasyonuna bağlı olarak, yaşamı tehdit eden ciddi komplikasyonlarla karşılaşabileceği göz önüne alınarak periyodik muayeneleri yapılmalı ve aile fertleri biküspid aort kapağı yönünden tetkik edilmelidir. Böylece bu patolojiye bağlı mortalite ve morbiditenin azaltılabileceği düşünülmektedir.

**Tablo 1: Olguların ekokardiyografik bulguları**

	NYHA	Aort Patolojisi	Aort Kapak alanı	Assandan Aort Çapı (cm)	Aort Kökü Çapı (cm)
1. olgu	1	Aort yemezliği	3.1	10	4.6
2. olgu	1	Aort darlığı	0.8	7	2.7



**Resim 1: Biküspid aort kapağının operatif görünümü**



**Resim 2: Assandan aort anevrizmasının operatif görünümü**

larının patolojik incelemesinde mikroid dejenerasyon saptanmıştır. Assandan aort çapı birinci olguda yaklaşık 10 cm, ikincisinde ise yaklaşık 7 cm ve hayatı tehdit edecek durumda olup her iki olguda da rastlantısal olarak saptanmıştır. Olgularımızdan birinde üçüncü derece aort yetmezliği, diğerinde de aort darlığı vardır ve kapak bozukluğuna ait semptomlar henüz ortaya çıkmadığı halde anevrizma gelişmiştir.

Normal fonksiyonlu konjenital biküspid aort kapağı olan kişilerde diseksiyona neden olabilecek aort kökü genişlemesi ortaya çıkabilmektedir. Marfan sendromunda yaklaşık % 40 oranında aort diseksiyonu görülürken, biküspid aort kapağında bu oran yaklaşık % 5 dolayındadır. Toplumda konjenital biküspid aort kapak insidansı % 1-2 iken, Marfan sendromu insidansı ise % 0.01'dir ve bu nedenle genel toplam ele alındığında konjenital biküspid aort kapağının aort diseksiyonu etiolojisindeki yeri çok daha fazladır (6).

Biküspid aort kapağı bulunan kişilerin, direkt aort

## Kaynaklar

1. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. Heart 2000; 83: 81-5.
2. Nistri S, Sorbo M D, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. Heart 1999; 82: 19-22.
3. McDonald K, Maurer BJ. Familial aortic valve disease: evidence for a genetic influence? Eur Heart J 1989;10:676-7.
4. Gale AN, McKusick VA, Hutchins GM, Gott VL. Familial congenital bicuspid aortic valve: secondary calcific aortic stenosis and aortic aneurysm. Chest 1977;72:668-70.
5. McKusick VA, Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim's cystic medial necrosis. Lancet.1972; 6:1026-7.
6. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW, et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). Mayo Clin Proc 1993; 68: 642-51.