

# Pediatric Bir Olguda Tip A Interrupted Aortic Arch: Kardiyak MR Görüntüleme ve MR Anjiyografi Bulguları

## Type A Interrupted Aortic Arch in A Pediatric Case: Cardiac MR Imaging and MR Angiography Findings

Dr. Yahya PAKSOY,<sup>a</sup>  
Dr. Orhan ÖZBEK,<sup>a</sup>  
Dr. Osman KOÇ,<sup>a</sup>  
Dr. Alaaddin NAYMAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Radyoloji AD,  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,  
Konya

Geliş Tarihi/Received: 13.01.2009  
Kabul Tarihi/Accepted: 20.07.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Alaaddin NAYMAN  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,  
Radyoloji AD, Konya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
naymanalaaddin@hotmail.com

**ÖZET** Doğumsal kalp hastalıkları çocukluk yaş grubu kalp hastalıkları arasında en önemli sıradadır. Interrupted aortic arch (kesintili aortik arkus) oldukça nadir bir doğumsal hastalıktır. Arkus aortanın luminal devamlılığının yokluğu olarak tanımlanabilecek anomalinin literatürde birçok doğumsal kalp hastalığı ile ilişkili olduğu rapor edilmiştir. Tam için en değerli iki tetkik ekokardiyografi ve konvansiyonel anjiyografidir. Son yıllarda ön plana çıkan kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG), manyetik rezonans anjiyografi (MRA) noninvaziv bir tetkik olması ve tanısal üstünlüğü nedeni ile kardiyak görüntülemeye önem kazanmaktadır. On dört günlük bebekte, oldukça nadir görülen kesintili aortik arkus ile buna eşlik eden arkus aorta ve kardiyak anomalileri invaziv olmayan ve radyasyon maruziyeti bulunmayan bir ileri görüntüleme yöntemi olan kardiyak MRG ve MRA ile değerlendirilerek tanıya katkısı tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Aort; aortik arkus sendromları; manyetik rezonans görüntüleme; manyetik rezonans anjiyografi

**ABSTRACT** Congenital heart disease constitutes the most common form of pediatric heart diseases. Interrupted aortic arch is a relatively rare entity. This condition which can be defined as absence of luminal continuity of aortic arch has been reported to be associated with a number of congenital heart diseases in the literature. The two most important diagnostic tools are echocardiography and conventional angiography. In recent years, magnetic resonance imaging has become the most important since magnetic resonance angiography (MRA) is noninvasive and has a superior diagnostic capability. We assessed a relatively rare interrupted aortic arch and accompanied aortic arch and cardiac abnormalities in a 14-day-old infant with cardiac MRI and MRA which are noninvasive and don't expose the patient to radiation and discussed their contribution to the diagnosis.

**Key Words:** Aorta; aortic arch syndromes; magnetic resonance imaging; magnetic resonance angiography

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2010;22(1):160-2

Interrupted aortik ark (IAA) bir milyon doğumda 3 hastada izlenen ve doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %1'ini oluşturan oldukça nadir bir durumdur.<sup>1-3</sup> Aort koarktasyonunun ileri bir formu olan bu anomali asendan ve desendan aorta arasında tam bir lümen olmaması ve anatomik devamlılığının kaybolması olarak tanımlanır.<sup>4</sup> Birçok IAA vakasında intrakardiyak başka bir patoloji birlikteliği vardır. Bu patolojiler arasında ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriosus (PDA), bikuspid aortik kapak, sol ventrikül çıkış obstrüksiyonu ve aortopulmoner pencere sayılabilir.<sup>1,2</sup>

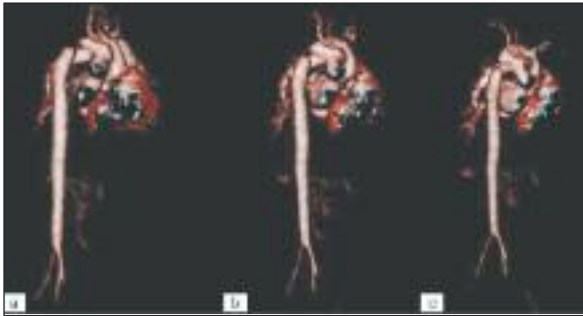
Cerrahi planlama için büyük arterlerin dallanma paternleri, asendan, desendan aort çapları, proksimal ve distal kesinti arasındaki mesafe, patent duktus varlığı ve eşlik eden diğer intrakardiyak patolojilerin varlığı bilinmelidir.<sup>5</sup>

Biz olgu sunumumuzda 14 günlük bir bebekte Tip A interrupted aortik ark anomali tanısının MRA ve MRG ile konması ile diğer tanı yöntemlerine göre avantaj - dezavantajlarını ve tanıya katkısını tartıştık.

## OLGU SUNUMU

14 günlük bebeğin rutin poliklinik kontrolünde kalp muayenesinde üfürüm tespit edilip tanı amacıyla hastaya ekokardiyografi uygulandı. Ekokardiyografide aort koarktasyonu ile birlikte VSD, atrial septal defekt (ASD) ve PDA tespit edildi. Hasta yakınları MR görüntüleme ile ilgili aydınlatılıp onam alındıktan sonra kalbin yapısal, fonksiyonel durumu ve kalple ilişkili ana vasküler yapıların anjiyografik değerlendirilmesi amacıyla hastaya 1.5-T MR cihazı ile kardiyak MRG tetkiki HASTE, FISP ve FLASH 3D teknikleri uygulandı.

MRG tetkikinde ASD, musküler tip VSD izlenirken şantın soldan sağa doğru olduğu anlaşıldı. Şanta sekonder sağ ventrikül duvar kalınlığı artmış olarak saptandı. Aort her iki ana karotid arter ve her iki subklavian arterleri verdikten sonra arkusun orta kesimi düzeyinde birden sonlanmakta (Şekil 1a,1b,1c) olup distalde duktustan beslenen arkus aortanın inen aorta ile devam etmekte olduğu izlendi. PDA açıklığı 3 mm olarak ölçüldü (Şekil 2). Bu bulgular Tip A interrupted aortik ark ile uyumlu bulundu.



ŞEKİL 1a, b, c: Volume Rendering Technique (VRT) reformat görüntü. Subklavian arterden sonra desendan aorta ile arkus arasında aortanın devamlılığı izlenmiyor.



ŞEKİL 2: VRT reformat görüntü. Torasik aortanın proksimal kesimi ile pulmoner arter arasında PDA izleniyor.

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Son derece nadir bir doğumsal aortik arkus anomali olan interrupted aortik ark; asendan ve desendan aorta arasındaki luminal devamlılığın kaybolması olarak bilinen doğumsal bir anomalidir.<sup>6</sup> Devamlılık tamamen kaybolmuş olabileceği gibi proksimal ve distal uçlar arasında küçük bir segmentte doku bulunabilir. Bu anomali ilk olarak 1959'da Ccloria ve Patton tarafından tanımlanmış olup halen bu tanımlama kullanılmaktadır.<sup>1</sup> Interruption pozisyonuna göre 3 ana grupta sınıflanabilir.<sup>1</sup> Interruption; eğer sol subklavian arter distalinden ise Tip A, sol subklavian arter ile ortak karotid arter arasından ise Tip B, brakiosefalik trunkus ile sol ortak karotid arter arasından ise Tip C olarak adlandırılır. Ayrıca bu ana gruplar subklavian arterin normal, aberran ve izole duktustan orijinli olmasına göre 3 alt gruba daha ayrılırlar. Görülme sıklığına göre Tip A %43, Tip B %53, Tip C %4 olarak sıralanırlar.<sup>7</sup> PDA bu olgularda desendan aorta ile kalp arasındaki tek ve gerekli bir bağlantıdır. Prevalansı 1:10.000 doğum olup cinsiyete göre sıklık oranı M1:F1'dir. Bebeklerde ciddi kalp yetmezliği bulguları verirken eğer durum düzeltilmezse ortalamaya 4 yaş civarı kaybedilmektedirler.<sup>8</sup> Patogene-

zinde birkaç mekanizma tartışılmıştır. İlk mekanizma; üçüncü ve dördüncü aortik arkların anormal gelişimi olarak tanımlanmıştır.<sup>9</sup> İkinci mekanizma ise; VSD ve sol ventrikül çıkışı obstrüksiyonlarına bağlı asendan aortadaki azalmış antegrade kan akımı olarak tanımlanmıştır. Olgularda ek kardiyak patolojilerle birliktelik olabilir. VSD, olguların yaklaşık %80-90'ında görülmektedir. Bunun yanında PDA, trunkus arteriozus, bikuspid aort kapağı, aberran innominant arterler, aortopulmoner pencere bildirilen diğer kardiyovasküler anomali beraberlikleridir. DiGeorge sendromu ile Tip B arasında ilişki anlamlı bulunmuş olup ayrıca IAA olan olgularda DiGeorge sendromu birlikteliği yaklaşık %24-42 olarak bildirilmiştir.<sup>9</sup>

Ekokardiografik inceleme yatak başı yapılabilmesi ve ucuz olması nedeniyle kalp ve büyük damar patolojilerinde ilk tercih edilecek tanı yöntemidir. Ancak her zaman bu yöntemle tanı koymak mümkün olmamaktadır. Mesela geniş bir duktus varlığında hipoplastik arkus aortanın distalini veya aberran bir subklavian arteri bu yöntemle izleyebilmek oldukça güç olabilmektedir.<sup>10</sup> Son zamanlarda kullanımı oldukça artmış olan çok kesitli BT ise yüksek rezolüsyonu, kolay uygulanabilirliğinin yanı sıra inceleme süresi oldukça kısa olan bir methodur. Uygulama sonrası işlemleri daha kolay olmakla birlikte üç boyutlu (3D), volume-rendering tekniği (VRT) görüntüler ile de klinisyenin patolojile-

re oryantasyonu sağlanmaktadır. Ancak çoğunlukla bebeklik dönemde tanı konulan bu anomalinin tespitinde hastaların iyonize radyasyon maruziyeti önemli bir dezavantajdır.<sup>8,11</sup> Konvansiyonel anjiyografi ise invaziv bir yöntemdir. Bu yüzden komplikasyon ihtimali daha fazladır. Distal aortanın izlenmesi için arteriyel kateterizasyon gerektirirken, proksimal aorta ve kalbin görüntülenebilmesi için venöz kateterizasyon gerektirebilir. Ayrıca oldukça sık birliktelik gösteren VSD ise kontrast maddenin dilue olması ve aortanın yeterince kontrastlanmamasına neden olabilmektedir. Üstelik uzun bir işlem olması nedeniyle özellikle bebeklerde daha uzun anestezi gerektirir.<sup>12</sup> MRA'nın daha az kontrast madde gerektirmesi, non invaziv olması, radyasyon maruziyetinin olmaması, aynı seansta kardiyak sekanslar yardımıyla diğer birliktelik gösteren kardiyak patolojileri de göstermesi, 3D VRT, maximum-intensity-projection (MIP), multiplanar reconstruction (MPR) reformat görüntüler vermesi, gerçek zamanlı değerlendirme imkanı vermesi gibi pek çok avantajları vardır. Ancak işlem süresinin uzaması, kalp ve solunum hareketleri nedeniyle oluşacak artefaktlara daha duyarlı olması, bebeklerde hipotermi riski içermesi nedeniyle işlem öncesi daha fazla hazırlık gerektirmesi ise dezavantajlarıdır. Olgumuz; MRG ve MRA'nın kompleks bir doğumsal kalp hastalığına tanı koymada noninvaziv bir yöntem olarak yararını ortaya koymaktadır.<sup>3,13-15</sup>

## KAYNAKLAR

- Messner G, Reul GJ, Flamm SD, Gregoric ID, Opfermann UT. Interrupted aortic arch in an adult single-stage extra-anatomic repair. *Tex Heart Inst J* 2002;29(2):118-21.
- Alp M, Kirali K. [Aortic coarctation and interrupted aortic]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol* 2003;16(4):281-93.
- Cinar A, Haliloglu M, Karagoz T, Karcaaltincaba M, Celiker A, Tekinalp G. Interrupted aortic arch in a neonate: multidetector CT diagnosis. *Pediatr Radiol* 2004;34(11):901-3.
- Ceviz N, Kantarci M, Okur A. Electrocardiographic gated multislice computed tomography of Uhl's anomaly. *Heart* 2004;90(8):886.
- Roche KJ, Krinsky G, Lee VS, Rofsky N, Genieser NB. Interrupted aortic arch: diagnosis with gadolinium-enhanced 3D MRA. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23(2):197-202.
- Canova CR, Carrel T, Dubach P, Turina M, Reinhardt WH. [Interrupted aortic arch: fortuitous diagnosis in a 72-year-old female patient with severe aortic insufficiency]. *Schweiz Med Wochenschr* 1995;125(1-2):26-30.
- Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. Interrupted aortic arch: surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971;27(2):200-11.
- Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckley L, Fyler DC, Castaneda AR. Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr* 1976;88(6):959-62.
- Conley ME, Beckwith JB, Mancier JF, Tenckhoff L. The spectrum of the DiGeorge syndrome. *J Pediatr* 1979;94(6):883-90.
- Riggs TW, Berry TE, Paul MH. Two-dimensional echocardiographic recognition of papillary muscle fibrosis in pediatric patients. *Chest* 1983;83(1):98-101.
- Prokop M. Multislice CT angiography. *Eur J Radiol* 2000;36(1):86-96.
- Hessel SJ, Adams DF, Abrams HL. Complications of angiography. *Radiology* 1981;138(2):273-81.
- Siegel MJ. Multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. *Radiology* 2003;229(3):641-50.
- Koşucu P, Koşucu M, Dinç H, Korkmaz L. Interrupted aortic arch in a adult: diagnosis with MSCT. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006;22(5):735-9.
- Dillman JR, Yarram SG, D'Amico AR, Hernandez RJ. Interrupted aortic arch: spectrum of MRI findings. *AJR Am J Roentgenol* 2008; 190(6):1467-74.