

Kronik Hipertansiyonun Çocukluk Döneminde Nadir Görülen Bir Komplikasyonu: Aort Diseksiyonu

A Rare Complication of Chronic Hypertension in Childhood: Aortic Dissection: A Case Report

Dr. Cemşit KARAKURT,^a
Dr. Güldam KOÇAK,^a
Dr. Nevzat ERDİL,^b
Dr. Bektaş BATTALOĞLU,^b
Dr. Vedat NİSANOĞLU,^b
Dr. Yılmaz TABEL,^c
Dr. Ahmet SİĞİRCİ^d

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,

^bKalp Damar Cerrahisi AD,

^cPediyatrik Nefroloji BD,

^dRadyoloji AD,

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Malatya

Geliş Tarihi/Received: 03.04.2009

Kabul Tarihi/Accepted: 12.11.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Cemşit KARAKURT
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, Malatya,
TÜRKİYE/TURKEY
ckarakurt@yahoo.com

ÖZET Aort diseksiyonu daha çok yaşlılarda görülen ve hipertansiyon, bağ dokusu hastalıkları, aterosklerozla ilişkili hayatı tehdit eden bir durumdur. Hipertansiyon erişkin hastalarda aort anevrizması gelişimi ve aort diseksiyonu için en önemli risk faktörüdür. Çocukluk döneminde nadir görülen bir durum olan aort diseksiyonu olgularının çoğu Marfan sendromu veya diğer bağ dokusu hastalıkları ile ilişkisiz olgulardır. Burada, kliniğimize şiddetli göğüs ağrısı ile başvuran 16 yaşındaki bir çocukta, kronik renal hipertansiyon sonucu gelişen ruptüre aort diseksiyonu sunulmuştur. Olgu, cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Çocukluk döneminde kronik hipertansiyonu olan hastalar ekokardiyografi ile aort kökü dilatasyonu ve aort diseksiyonu açısından yakından takip edilmelidirler.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, renal; aort hastalıkları

ABSTRACT Aortic dissection is a life-threatening condition and is commonly seen elderly patients with connective tissue disorders, hypertension, and atherosclerosis. Hypertension is a main risk factor of development aortic aneurysm and aortic dissection in adult patients. Aortic dissection is rare in infants and children younger than 16 years old, and is not always associated with Marfan's syndrome or other connective tissue disorder. We describe a 16-years-old boy, applied our emergency department due to strongly chest pain, with ruptured aortic dissection related to chronic renal hypertension and successfully treated with surgical approach. Chronic hypertensive patients in childhood should be monitoring with echocardiography regularly for aortic root dilatation and dissection.

Key Words: Hypertension, renal; aortic diseases

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2010;22(1):123-7

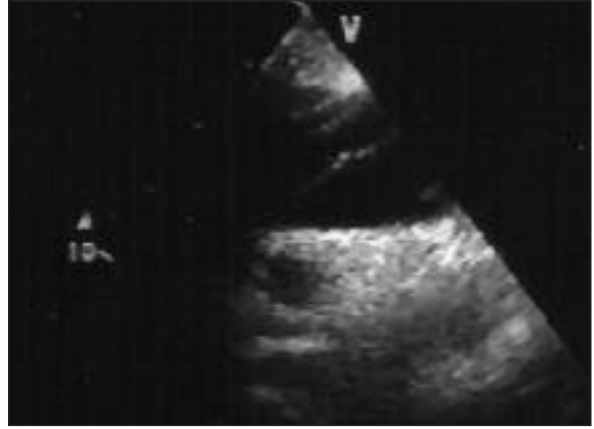
Sontan aort diseksiyonu daha çok ileri yaşlarda görülen, hipertansiyon, dislipidemi ve Marfan sendromu gibi bağ dokusu hastalıkları sonucu gelişen hayatı tehdit edici bir durumdur.¹ Çocukluk döneminde oldukça nadir olarak bildirilen aort diseksiyonu olgularının çoğu, travmatik nedenler, aort koarktasyonu ile ilişkili olgular veya Turner sendromu, Marfan sendromu gibi bağ dokusu hastalıkları, vaskülit sendromları ile ilişkili kistik medial nekroz sonucu gelişen aort diseksiyonu olgularıdır.³⁻⁵ Renal hipertansiyona bağlı aort diseksiyonu oldukça nadir bildirilmektedir.^{6,7}

Burada kliniğimize şiddetli göğüs ağrısı nedeniyle başvuran ve kronik hipertansiyonla ilişkili ruptüre aort diseksiyonu saptanan 16 yaşında erkek olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

16 yaşında erkek hasta ani başlayan göğüs ve sırt ağrısı ve hipertansiyon nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde 4 yıldır ölçülen kan basıncı değerlerinin yüksek olduğu, bir gün önce başlayan şiddetli göğüs ağrısı nedeniyle başvurduğu merkezde ölçülen kan basıncı değerinin 180/100 mmHg olması nedeniyle antihipertansif tedavi başlanarak kliniğimize gönderildiği öğrenildi. Hastanın özgeçmişinden 9 yaşında iken düşme sonucu beyin kanaması geçirdiği ve bu nedenle ameliyat edildiği, soygeçmişinden babasının hipertansiyon tedavisi gördüğü öğrenildi.

Başvuruda yapılan fizik incelemesinde hastanın genel durumunun orta, bilincinin açık ve huzursuz olduğu gözlemlendi. Obez görünümdeki hastanın vücut ağırlığı 80 kg (>97 persentil), boyu 164 cm (75 persentil) bulundu. Kalp tepe atımı 120/dk, kan basıncı 150/70 mmHg, solunum sayısı 25/dk ölçüldü. Kardiyak muayenesi normal olan hastanın tüm ekstremitelerde nabızları alınmaktaydı. Dört ekstremitelerde kan basıncı ölçümünde üst ekstremitelerde kan basıncı değerlerinin alt ekstremitelerde ölçümlerinden 10 mmHg daha yüksek olduğu saptandı. Elektrokardiyografik ve telekardiyografik incelemeleri normal olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikül ön duvarında 6 mm çapında perikardiyal effüzyon olduğu, çıkan aortada aort kökünden başlayan, sol subklaviyan arter düzeyine kadar devam ettiği izlenen diseksiyonla uyumlu görünüm izlendi. İki boyutlu ekokardiyografide hafif koarktasyon görünümü olmasına karşın CW dopplerle koarktasyon bölgesinde basınç farkı saptanamadı (Resim 1). İntravenöz betablokör ile tansiyon arteryel değerleri normal seyreden hasta ruptüre aort diseksiyonu tanısıyla acil operasyona alındı. Genel anestezi altında sağ aksiller arter kanülasyonu ve median sternotomiye takiben perikard açıldığında perikard içerisinde hemorajik mayi bulunduğu izlendi. Standart venöz kanülasyonu takiben kardiyopulmoner by-pass sonrası aortaya cross-clamp konuldu. Asendan aortada ruptüre diseksiyon bulunduğu izlendi (Resim 2). Hemoshield greft kullanılarak asendan ve arkus



RESİM 1: İki boyutlu ekokardiyografide suprasternal çalışmada asendan aortada aort diseksiyonu ile uyumlu görünüm.

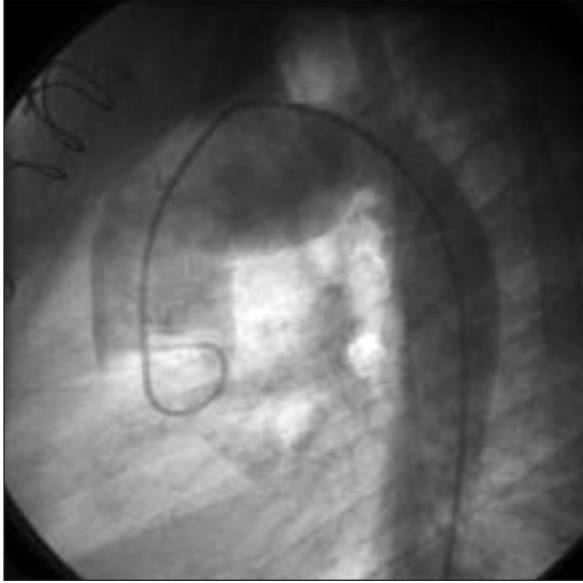


RESİM 2: Asendan aortada aort diseksiyonunun intraoperatif görünümü.

aorta replasmanı yapıldı. Ameliyat sonrası dönemde sorunu olmayan hastaya aspirin tedavisi önerildi. Yapılan incelemelerde göz dibinde kronik hipertansiyonla uyumlu görünüm olduğu saptandı. Hipertansiyonun devam etmesi nedeniyle almakta olduğu metoprolol tedavisine enalapril eklendi. Şüpheli koarktasyon görünümünün olması nedeniyle yapılan MR anjiyografide inen aortada sol subklaviyan arter düzeyinden başlayıp renal arter düzeyine kadar devam eden lineer hipodens intima ve diseksiyon görünümünün olduğu, koarktasyon görünümünün olmadığı izlendi (Resim 3). Postoperatif 20. gün yapılan kalp kateterizasyonunda sol subklaviyan arter düzeyinde anastomoz bölgesinde 14 mmHg sistolik basınç farkı olduğu,



RESİM 3: MR anjiyografide inen aortada sol subklaviyan arter düzeyinden başlayıp renal arter düzeyine kadar devam eden lineer hipodens intima ve diseksiyon görünümünün olduğu, sağ böbreğin atrofik, sol böbreğin hipertrofik olduğu görülmektedir.



RESİM 4: Kardiyak kateterizasyonda koarktasyon görünümünün olmadığı izlenmektedir.

belirgin bir koarktasyon görünümü olmadığı, nefrogramlarda sağ böbreğin küçük olarak izlendiği, sağ renal arterin hipoplazik olduğu saptandı (Resim 4, 5). Renal ultrasonografik incelemede sağ böbreğin atrofik (6.1 x 2.4 cm) olduğu, sol böbrekte kompansatuar olarak hipertrofi geliştiği (13.6 x 5.6 cm)

izlendi. DMSA incelemesinde sağ böbreğin atrofik ve renal parankimde skar dokusu olduğu tespit edildi. Ambulatuvar kan basıncı monitörizasyonunda sistolik kan basıncı değerlerinin yüksek seyretmesi nedeniyle almakta olduğu ilaçlara amlodipin tedavisi eklendi.

Hastanın sağ böbrek glomerüler filtrasyon hızının %10'un üzerinde (%15) olması nedeniyle nefrektomi düşünülmedi. Amlodipin, olmesartan, enalapril tedavisi ile tansiyon arteryel değerleri stabil seyreden hasta antihipertansifler ve aspirin tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Aort diseksiyonu daha çok erişkin dönemde ve ileri yaşlarda görülen hayatı tehdit edici, acil tedavi gerektiren bir durumdur. Travmatik, toksik, inflamatuvar, dejeneratif hastalıklar, ateroskleroz gibi nedenlerle aortanın özellikle media tabakası zayıflamakta, sonuç olarak aortada dilatasyon ve anevrizma gelişerek diseksiyon oluşumuna zemin hazırlamaktadır. Aort diseksiyonu çocukluk döneminde nadir bildirilmektedir. Bildirilen olguların çoğunun travma sonrası, koarktasyon balon anjiyoplasti komplikasyonu olarak veya kardiyopulmoner by-pass sırasında aortanın kanülasyonu sonucu geliştiği görülmektedir. Marfan sendromu ve Ehler-



RESİM 5: Sağ renal anjiyogramda sağ böbreğin atrofik ve sağ renal arterin hipoplastik olduğu izlenmektedir.

Danlos sendromu gibi bağ dokusu hastalıklarında aort anevrizması görülebilmekle birlikte bu durum 16 yaşın altında nadiren diseksiyona yol açmaktadır. Çalışmalar, Marfan sendromlu çocuklarda diseksiyona sadece dilate olan aort kısmında değil, dilate olmayan aortada da rastladığını göstermektedir.² Aort koarktasyonu olgularında aort diseksiyonunun koarktasyon öncesinde veya sonrasında gelişebildiği bildirilmektedir. Ayrıca biküspit aortik kapak olgularında gelişen asendan aort anevrizmalarında aort diseksiyonu görülebileceği bilinmektedir.¹ Otopsi yapılmayan ani ölüm olgularının da bir kısmının aort diseksiyonu olduğu düşünülmektedir. Puranik ve ark. 5-35 yaş arası 427 travma dışı ani ölüm olgusunu incelediklerinde olguların %56.4'ünün kardiyak nedenlerle geliştiğini ve kardiyak nedenlerin %5.4'ünde aort diseksiyonu olduğunu tespit etmişlerdir.⁸ Ngan ve ark. predispozan bir neden saptanamayan 17 yaşında erkek hastada spontan aort diseksiyonu saptamışlardır.⁹ Hastanın otopsisinde sol subklaviyan arter distalinde kistik medial dejenerasyon ve aort diseksiyonu olduğu gösterilmiştir. Zalstein ve ark. 1970-2000 yılları arasında 13 çocukta aort diseksiyonu saptamış ve bu olguların bir çoğunda altta yatan predispozan faktörün aortada dilatasyona neden olan dejeneratif bir hastalık veya konjenital kalp hastalığı olduğunu bildirmişlerdir.⁵

Çocukluk döneminde kronik sistemik arteriyel hipertansiyon sonucu gelişen aort diseksiyonu olgusu oldukça nadirdir.¹⁰ Vogt ve ark. yaşları 14-21 arasında değişen, kronik böbrek yetersizliğine bağlı hipertansiyonu olan ve fatal seyreden 4 olguda aort diseksiyonu bildirmişlerdir.⁶ Hipertansif köpeklerde yapılan bir çalışmada torasik aort duvarında vasa vasorumların dilate olma kapasitesi-

nin azaldığı, bozulmuş vasa vasorum akımı sonucu medial nekroz geliştiği ve bu nedenle aort diseksiyonuna predispozan bir durumun ortaya çıktığı gösterilmiştir.¹¹ Olgumuzda saptanan kronik hipertansiyonun sağ böbreğin atrofik olması sonucu geliştiği anlaşılmıştır. Olgumuzda da tedavi edilmiş hipertansiyonun aort duvarında medial nekroza neden olarak diseksiyona zemin hazırladığını düşünmekteyiz.

Aort diseksiyonunda olgular sıklıkla ani başlayan şiddetli göğüs ağrısı, senkop, hipertansiyon, kardiyak tamponat veya nörolojik bulgularla acil servise başvurmaktadır. Kronik diseksiyonlu olgularda ağrı saptanmayabilir. Aort diseksiyonu tanısı altta yatan predispozan faktörlerin varlığında, şiddetli göğüs ağrısı ile başvuran olgularda diseksiyonun düşünülmesi ile konulabilir. Aort diseksiyonu düşünülen olgularda tanının kesinleştirilmesi için transtorasik ekokardiyografi, transözofageal ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme ve anjiyografi başvurulabilecek görüntüleme yöntemleridir. Tanı ile birlikte olgu diseksiyonun yeri, yaygınlığı, ruptür olup olmadığı, diseksiyonun sınıflandırılması ve acil yaklaşım gerekip gerekmediği yönlerinden değerlendirilmelidir. Tanı aşamasında hastalar gözlem altına alınarak kan basınçları optimal düzeyde tutulmalı, aynı zamanda operasyon için gerekli hazırlıklar yapılmalıdır.

Sonuç olarak, çocukluk döneminde nadir bildirilmekle beraber altta yatan Marfan sendromu, Ehler-Danlos sendromu gibi bağ dokusu hastalıkları bulunan, hipertansiyon ve aort koarktasyonu olan hastalarda ani gelişen göğüs ağrısı durumunda aort diseksiyonu düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, et al; Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J* 2001;22(18):1642-81.
2. Ruiz ME, Sty JR, Wells RG. Aortic dissection in a 5-year old girl with Marfan's syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996;150(4):440-2.
3. Carlson M, Silberbach M. Dissection of the aorta in Turner syndrome: two cases and review of 85 cases in the literature. *J Med Genet* 2007;44(12):745-9.
4. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stockholm K, Hjerrild BE, Ledet T, Djurhuus CB, et al. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young* 2006;16(5):430-6.
5. Zalstein E, Hamilton R, Zucker N, Diamant S, Webb G. Aortic dissection in children and young adults: diagnosis, patients at risk, and outcomes. *Cardiol Young* 2003;13(4):341-4.
6. Vogt BA, Birk PE, Panzarino V, Hite SH, Kashtan CE. Aortic dissection in young patients with chronic hypertension. *Am J Kidney Dis* 1999;33(2):374-8.

7. Manso PH, Amaral FT, Vicente WV, Granzotti JA. Ascending aorta dissecting aneurysm in a teenager with isolated systemic hypertension. *Int J Cardiol* 2007;118(3):e72-4.
8. Puranik R, Chow CK, Dufflou JA, Kilborn MJ, McGuire MA. Sudden death in the young. *Heart Rhythm* 2005;2(12):1277-82.
9. Ngan KW, Hsueh C, Hsieh HC, Ueng SH. Aortic dissection in a young patient without any predisposing factors. *Chang Gung Med J* 2006;29(4):419-23.
10. Tsukube T, Yamaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Oshima Y. A rare case of renovascular hypertension due to iatrogenic thoraco-abdominal aortic dissection. A report of successful surgical treatment in childhood. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1990;31(6):753-5.
11. Marcus ML, Heistad DD, Armstrong ML, Abboud FM. Effects of chronic hypertension on vasa vasorum in the thoracic aorta. *Cardiovasc Res* 1985;19(12):777-81.