

ARKUS AORTANIN BÜTÜN DALLARININ TIKALI OLDUĞU TAKAYASU ARTERİTLİ HASTA; OLGU SUNUMU VE LİTERATÜR DERLEMESİ

OCCLUSION OF ALL BRANCHES OF THE ARCUS AORTA IN A PATIENT WITH TAKAYASU ARTERITIS; CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

Ömer Ali SAYIN, Murat U/ URLUCAN, Tahran ÇINAR, Bengühan SÜRMEN, Ufuk ALPAGUT, Enver DAYIO/ LU, Ertan ONURSAL

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

Özet

Takayasu Arteriti, aort ve onun major dalların tutan otoimmün kaynaklı olduğu düşünülen inflamatuvar bir damar hastalığıdır. Etkilenen arterlere göre değişik klinik bulgularla kendini gösteren bu hastalık özellikle kadınlarda ortaya çıkar. Burada, arkus aortadan çıkan bütün major dalların tam tıkalı olduğu, serebral dolaşımın da iyi gelişmiş sağ vertebral arterden sağlandığı, ancak bu arterin başında da %60 stenoz saptanan Takayasu Arteritli bir olguyu sunacağız. (Damar Cer Der 2006;15(1):31-35).

Anahtar Kelimeler: Takayasu Arteriti; Arkus Aorta.

Abstract

Takayasu Arteritis is an inflammatory vascular disease which primarily affects the aorta and its major branches. The disease occurs mostly on women and the symptoms change due to the affected vessels. We want to present a patient whose major branches of the arcus aorta was totally occluded and the serebral circulation was dependent on the dilated right vertebral artery that also had a 60% stenosis. (Turkish J Vasc Surg 2006;15(1):31-35).

Keywords: Takayasu Arteritis; Arcus Aorta

Dr. Ömer Ali Sayın

Kilyos Yolu, Nalbanttepe,
Pelikan Park Evleri, B8-5
Zekeriyaköy, Sarıyer
İSTANBUL
Tel: 0 212 342 10 18
Fax: 0 212 534 22 32
e-mail: oasayin@hotmail.com

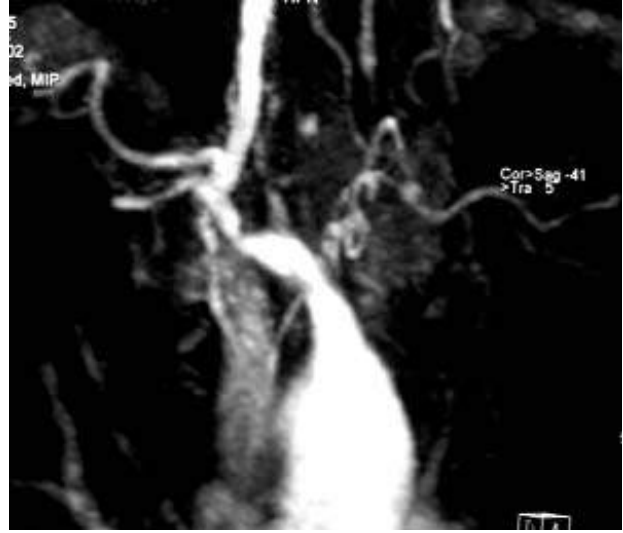
GİRİŞ

Takayasu Arteriti primer olarak aorta ve dalların tutan, etyolojisi bilinmeyen, kronik bir vaskülitir ⁽¹⁻⁴⁾. Hastalık genellikle yaflamın 10-40 yaflar arasında ortaya çıkmaktadır. %80-90 oranında belirgin olarak bayanlarda daha sık görülmektedir. Coğrafî açıdan özellikle Asya kıtasında görülen patoloji ile ilgili her yıl Japonya’da en az 150 yeni olgu bildirilmektedir ⁽⁵⁾. İnflamatuvar bir vaskülit olan Takayasu Arteriti kendisini stenoz, oklüzyon ve anevrizmalarla gösterir. Dönem dönem remisyon ve alevlenmelerle seyreden bu vaskülit farklı semptomlarla ortaya çıkabilmektedir.

Burada, arkus aortadan çıkan bütün dalların tam tıkalı olduğu, serebral dolaşımın ise sadece gelişimsel bir vertebral arterden sağlandığı olguyu literatür derlemesi ile birlikte sunacağız.

OLGU SUNUMU

2000 yılında Takayasu Arteriti tanısı konan ancak düzenli takiplerine uymayan 47 yaşında kadın hasta baş ağrısı ve baş dönmesi şikayetleriyle romatoloji kliniğine başvurmuştu. Muayenesinde üst ekstremitelerde nabızlar palpe edilememiş, alt ekstremitelerden ölçülen tansiyon ile hipertansif (sistolik > 300mmHg, diyastolik > 200mmHg) bulunmuş ve semptomatik tedavisi başlanıp ek tetkikleri için kliniğimize sevk edilmişti. Hastanın tarafından yapılan damar muayenesinde her iki üst ekstremitelerde ve bilateral karotis arterlerde nabız palpe edilemedi. Bilateral alt ekstremitelerde damar muayenesi normaldi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde ek bir özellik bulunmayan hastada TA 230/160 bulundu. Hipertansiyon etiyolojisini ve üst ekstremitelerde palpe edilemeyen nabızlar araştırmak amacıyla, aort ve major dallarına yönelik magnetik rezonans (MR) anjiyografi yapıldı ve hastada bilateral karotis ve subklavian arterlerin ve sol vertebral arterin tam tıkalı olduğu, beyin perfüzyonunun ise başında flüphemli %60’lık bir darlık bulunan dilate olduğu sağ vertebral arter tarafından sağlandığı görüldü (Resim 1, 2). Renal arterler normaldi. Pulmoner arterlere ilişkin yeterli bilgi edinilemedi. Hastada patolojiyi ve olası girişimsel tedaviyi daha net değerlendirmek amacıyla yapılan asendan aort ve major

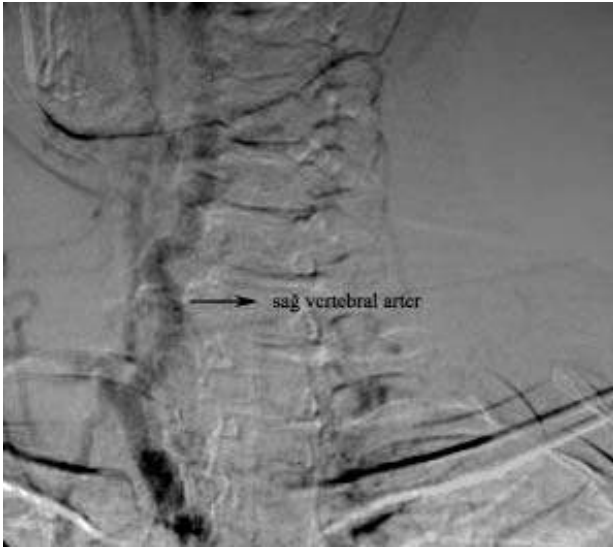


Resim 1: MR anjiyografi; vertebral arterde % 60 darlık



Resim 2: MR anjiyografi; vertebral arterde % 60 darlık ve tamamen tıkalı arkus aorta dalları

dallarına yönelik Dijital Subtraksiyon Anjiyografi’de (DSA) beyin perfüzyonunun sadece dilate olduğu sağ vertebral arterle sağlandığı doğrulandı; ancak, bu arterin başında herhangi bir lezyon görülmedi (Resim 3). Pulmoner arter tutulumunu değerlendirmek için çekilen multislice (çok kesitli) bilgisayarlı tomografide (BT) var olan lezyonlara ek tutulum saptanmadı (Resim 4). Tip I Takayasu Arteriti olarak değerlendirilen ve herhangi bir cerrahi tedavi planlanmayan hasta steroid ve antiagregan tedavi ile düzenli kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.



Resim 3: DSA vertebral arter



Resim 4: BT pulmoner arterler

TARTIŞMA

Takayasu Arteriti etyolojisi bilinmeyen, esas olarak aorta ve onun major dalların tutan kronik bir vaskülitir. İlk defa 1908 yılında Japon oftalmolog Takayasu tarafından tanımlanan ve %80-90 oranında kadınlara tutan bu hastalık, sıklıkla 10 ile 40 yaşları arasında ortaya çıkar.

Takayasu Arteritinin patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Genel olarak arterin media tabakasında aktif inflamasyonla kendini göstermektedir^(1,2,6). Elastik lamina ve muskuler media da meydana gelen harabiyet

sonucunda anevrizmal dilatasyon gelişir. İnflamasyon sonucu oluşan intimal proliferasyon arterde stenotik lezyonlara yol açar. Sonuçta, etkilenen arterlerde derecelerde ortaya çıkan daralma, oklüzyon yada dilatasyonlarla hastalık semptom vermeye başlar. İmmunopatogenetik çalışmalar sonucunda antiendotelial antibodylerin bu hastalığın oluşumunda rol alabileceği düşünülmüştür. Yapılan bir çalışmada 19 kişinin 18'inde bu antibodyler normal popülasyona göre 20 kat fazla bulunmuştur⁽⁷⁾.

Bu hastalarda inflamasyon sonucu ortaya çıkan sitokinlerin sistemik etkisi ile halsizlik, kilo kaybı ve hafif ateş gibi semptomlar görülür⁽⁸⁾.

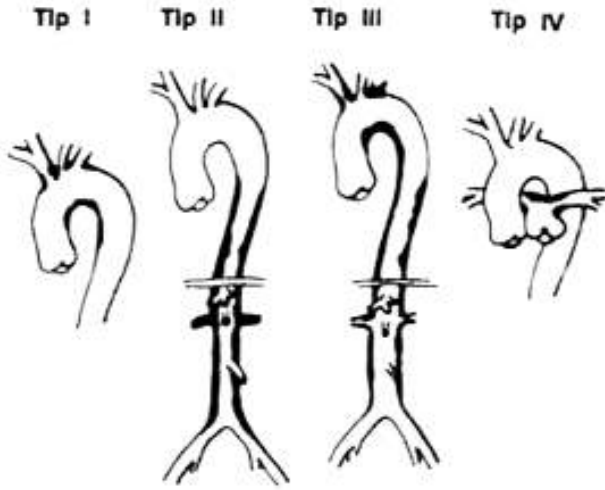
Başlangıçta damarsal lezyonlar nadir olarak ortaya çıkar. Bu lezyonlar sıklıkla proksimal yada orta sol subklavian arterdedir. ilerleyen dönemde stenoz yada tıkanıklarla kendini gösterir. Hastalık ilerledikçe sol kommon karotis, vertebral, brakiosefalik, sağ orta yada proksimal subklavian arterde tutulur. Subklavian arter tutulumu yada vertebral arterin proksimalindeki lezyonlar kendini nörolojik semptomlarla gösterir⁽⁹⁾. Karotis ve vertebral arterlerin tutulumuna bağlı bağı dönmesi, senkop, bilinç bulanıklığı gibi nörolojik şikayetler, mezenterik arter tutulumuna bağlı abdominal ağrı yada diare gibi şikayetler ortaya çıkabilir⁽¹⁰⁾. İlerlemiş vakalarda damarlarda oluşan tıkanıklığa bağlı gangren ve iskemik yaralar meydana gelebilir. Bizim de hastamızda bağı dönmesi şikayeti mevcuttu. Muayenesinde herhangi başka bir nörolojik bulgu yoktu.

Artralji ve myalji, Takayasu'lu hastaların yarısında ortaya çıkmaktadır⁽⁹⁻¹⁰⁾ Pulmoner arter tutulumu % 50 vakada görülsede bunların hepsinde semptomlar ortaya çıkmaz⁽⁹⁾. Hastamızda yapılan multislice (çok kesitli) BT'de pulmoner arter tutulumuna rastlanmamıştır.

En sık olarak tutulan damarlar, sırasıyla, sol subklavian, sağ subklavian ile sol kommon karotis arterdir. Hastamızda olduğu gibi aortik arkta çıkan bütün dalların tamamen tutulup tıkalı olduğu vakalar literatürde nadiren bildirilmifdir⁽⁶⁾.

Takayasu hastalığında karotis ve vertebral arter tıkanıklığı gibi çok ciddi vasküler lezyonlara rağmen gerek karotis gerekse vertebrobasiller sisteme ait nörolojik bulguların nispeten hafif olması karakteristiktir⁽¹⁾.

Bu hastalık damar lezyonlarının lokalizasyonuna göre 4 tipe ayrılmıştır; (resim 5):



Resim 5: Takayasu Arteritinde tutulan damarlara göre sınıflandırma (Rutherford RB Eds. Vascular Surgery 5 th Ed. Philadelphia, WB Saunders Comp.)

- Tip 1 Takayasu Arteriti; arkus aorta ve major dallarının tutulumu,
- Tip 2 Takayasu Arteriti; inen aortan ve abdominal aortanın tutulumu,
- Tip 3 Takayasu Arteriti; tip 1 ve tip 2'nin beraberliği,
- Tip 4 Takayasu Arteriti; diğer tiplerle beraber pulmoner arter tutulumu görülür.

Hastalığın tanısı amacıyla konvansiyonel anjiyografi ile beraber BT ve MR incelemesi yapılabilir. Yapılan bir çalışmada BT anjiyografinin damarlardaki duvar deşiflikliklerinin gösterilmesinde konvansiyonel anjiyografiye göre daha duyarlı olduğunu göstermiştir ⁽¹²⁾. Ancak stenozun değerlendirilmesinde DSA'nın yeri tartışılmaz. BT yada MR stenotik lezyonlarda yanlış değerlendirmelere yol açabilmektedir. Vakamızda da MR anjiyografiyle %60 olarak değerlendirilen vertebral arterdeki lezyon DSA ile tekrar kontrol edilmemiş ancak anlamlı stenoza rastlanmamıştır.

Vasküler patolojinin gelişiminden önce ortaya çıkan halsizlik, kilo kaybı, eklem ağrıları, hafif ateş gibi non spesifik semptomlar ile tanı koymak güçtür. Bu bulgulara, damar semptomlarında eklenen 40 yaşın altındaki kadınlarda mutlaka bu hastalık akla getirilmelidir.

American College of Rheumatology, Takayasu Arteriti tanısında kriterler belirlemiştir ve bunlardan en az üçü mevcut olan hastalar Takayasu Arteriti olarak değerlendirmektedir (tablo 1) ⁽³⁾.

Tablo 1: American College of Rheumatology Takayasu Arteriti tanı kriterleri

- < 40 yaşı
- Ekstremitelerde kladikasyon
- Bir yada her iki brakial arterde zayıf pulsasyon
- Her iki kol sistolik tansiyon farkının en az 10 mmHg farklı olması
- Bir yada her iki subklaviyan yada abdominal aortada üfürüm duyulması
- Aortanın proksimal üst yada alt ekstremitelerde primer dallarında yada kendisinde arteriyografik olarak daralma yada oklüzyon saptanması fakat bunlarda aterosklerotik yada fibromusküler etyolojinin olmaması

Takayasu arteritinde tedavinin temelinde glukortikoidler yer alır. Uygun ve gerekli olan vakalarda anjiyoplasti yada bypass ameliyatları yapılabilir. Yapılan steroid tedavisi ile sistemik semptomlar azalıp hastalığın ilerlemesi durdurulur. Akut faz reaktanları normal düzeye geriler. Arteriyel stenozlarda gerileme kaydedilebilir. Eklemik şikayetler azalır ⁽¹³⁾.

Semptomlar ve laboratuvar bulguları gerileyince steroid dozu yavaş yavaş azaltılmaya başlanır ve remisyona girene kadar devam eder. Aktivitesi devam eden ve yalnız başına glukortikoidlerden fayda görmeyen hastalara metotrexat yada azotioprin gibi ajanlar eklenebilir. ⁽¹⁴⁾

Takayasu Arteriti kendini alevlenmeler ve remisyonlarla gösteren inflamatuvar bir hastalıktır. Belirgin iskemik semptomların ortaya çıkması, geri dönüşümsüz stenozlarda anjiyoplasti yada bypass yapılabilir. Ancak aktif dönemdeki hastalara cerrahi önerilmez. Sistemik tedavi sonrası aktivitesi gerileyen hastalara anjiyoplasti ilk tercih olarak düşünülebilir. Endarterektomi, hastalık damarın tüm katlarının tuttuğu için, düşünülmaz ⁽⁶⁾. Belirli vakalarda, lezyonun aterosklerotik lezyonlara göre daha uzun segmenter olduğu anjiyoplastiyi zorlaştırır

(15-17)

TARTIŞMA

Genellikle 40 yaşlı altı kadınlar da rastlanan Takayasu Arteriti toplumumuzda nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Asendan aortadan çıkan bütün major dalların tamamen tıkalı olduğu ve beyin perfüzyonunun vertebral arterden sağlandığı bu tür Takayasu Arteritli hastalar çok daha azdır. Bu hastalarda, tedavide, öncelikli olarak kortikosteroidler ve immünsüpresif ajanlar tercih edilirken, kalıcı stenozlarda cerrahi tedavide uygulanır. Cerrahi revaskülarizasyon düşünülen Takayasu arteritli hastalarda, tanı da altın standart olan anjiyografik tetkikler mutlaka yapılmalı, MR anjiyografi gibi tetkiklerin darlıkların değerlendirilmesinde yardımcı olabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. In Rutherford RB Eds. Vascular Surgery 5 th Ed. Philadelphia, WB Saunders Comp. P. 366-368, 1995
2. Lupi-Herrera, E, Sanchez-Torres, G, Marcushamer, J, et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am Heart J 1977; 93:94.
3. Arend, WP, Michel, BA, Block, DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. Arthritis Rheum 1990; 33:1129.
4. Hata, A, Noda, M, Moriwaki, R, Numano, F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: New classification. Int J Cardiol 1997; 54(Suppl):155
5. Koide, K. Takayasu arteritis in Japan. Heart Vessels 1992; 7:48
6. Yalınz H., Topçuoğlu MS., Tokcan A. ve ark. Serebral Dolaşımın Sadece Sağ Vertebral Arterle Sağlandığı Bir Takayasu Arteritisi TDKDC Dergisi 1999;7:1:42
7. Eichhorn, J, Sima, D, Thiele, B, et al. Anti-endothelial cell antibodies in Takayasu arteritis. Circulation 1996; 94:2396.
8. Noris, M, Daina, E, Gamba, S, et al. Interleukin-6 and RANTES in Takayasu arteritis: a guide for therapeutic decisions?. Circulation 1999; 100:55.
9. Yoneda, S, Nukada, T, Tada, K, et al. Subclavian steal in Takayasu's arteritis. A hemodynamic study by means of ultrasonic Doppler flowmetry. Stroke 1977; 8:264.
10. Kerr, GS, Hallahan, CW, Giordano, J, et al. Takayasu arteritis. Ann Intern Med 1994; 120:919.
11. Rodriguez-Pla, A, de Miguel, G, Lopez-Contreras, J, et al. Bilateral blindness in Takayasu's disease. Scand J Rheumatol 1996; 25:394.
12. Yamada, I, Nakagawa, T, Himeno, Y, et al. Takayasu's arteritis: Evaluation of the thoracic aorta with CT angiography. Radiology 1998; 209:103.
13. Kerr, G. Takayasu's arteritis. Rheum Dis Clin North Am 1995; 21:1041.
14. Hoffman, GS, Leavitt, RY, Kerr, GS, et al. Treatment of glucocorticoid-resistant or relapsing Takayasu arteritis with methotrexate. Arthritis Rheum 1994; 37:578.
15. Hall, S, Barr, W, Lie, JT, et al. Takayasu arteritis: A study of 32 North American patients. Medicine 1985; 64:89.
16. Rao, SA, Mandalam, KR, Rao, VR, et al. Takayasu arteritis: Initial and long-term follow-up in 16 patients after percutaneous transluminal angioplasty of the descending thoracic and abdominal aorta. Radiology 1993; 189:173.
17. Ishikawa, K, Maetani, S. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analysis of related prognostic factors. Circulation 1994; 90:1853.