

Koroner Arterlerin Aortik Kökeni Anormal Olan Erişkinlerin Yönetimi

Dr. Melih Öz

Yorumlayan: Dr. Melih Öz

Çalışmanın ismi: Koroner Arterlerin Aortik Kökeni Anormal Olan Erişkinlerin Yönetimi

Kaynak: Hahn RT, Badano LP, Bartko PE, et al. Tricuspid regurgitation: recent advances in understanding pathophysiology, severity grading and outcome [published correction appears in Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2022 Oct 13;:]. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2022;23(7):913-929. doi:10.1093/ehjci/jeac009

GİRİŞ

Görüntüleme teknolojilerindeki ilerlemeler ve tarama protokollerinin artan kullanımı nedeniyle koroner arterlerin anormal aortik kökeni (AAOCA) tanısı alan yetişkin hastaların sayısı son yıllarda artmaktadır. Mevcut kılavuzlar bu hastaların yönetimi ve tedavisi için bir çerçeve sağlar, ancak AAOCA'lı hastalar, sınırlı uygulanabilirliğe sahip genel önerilere yol açan çok çeşitli anomaliler ve semptomlarla ortaya çıkar. Özellikle tedavi için geniş bir müdahale yelpazesi kullanılabilir ve kullanılacak en uygun yaklaşım konusunda fikir birliğine varılamamıştır. Bu yazıda, klinik ve girişimsel kardiyologlar ile kalp cerrahlarından oluşan multidisipliner bir grup, yetişkin hastalarda AAOCA'nın girişimsel tedavisine ilişkin mevcut kanıtların sistematik bir incelemesini ve eleştirel değerlendirmesini gerçekleştirmiştir.

AAOCA Sınıflandırmasının Anatomisi ve Yaygınlığı

Koroner arter anomalileri, genel popülasyonun <math><1\%</math>inden az görülen geniş bir varyant yelpazesini kapsar. Anatomik isimlendirmeler üzerinde fikir birliği yoktur ve mevcut sınıflandırmalar genellikle risk sınıflandırması ve klinik karar verme açısından çok önemli olan ayrıntılardan yoksundur. Bu konuda çeşitli sınıflandırmalar geliştirilmiştir.

Prevalans

AAOCA; izole olarak ya da Büyük Arterlerin Transpozisyonu veya Fallot tetralojisi gibi (vakaların %6'sı) sendromik konjenital kalp hastalıklarında veya biküspid aort kapağı (BAV) gibi (AAOCA prevalansı triküspit aort kapağı olan hastalara göre neredeyse iki kat daha fazladır) diğer kalp anomalileri olan hastalarda gözlemlenebilir. AAOCA, Marfan sendromu gibi sendromik kalıtsal bağ dokusu hastalıkları olan hastalarda da ortaya çıkabilir. Genel popülasyondan alınan otopsi serilerinde genel prevalans, AAOCA oranı %0,2 ile %0,5 arasında değişmektedir. Ani kalp ölümü (AKÖ) yaşayan kişilerin ulusal patoloji kayıtlarında 5.100 vakanın 30'unda (%0,6) koroner anomaliler görülmüştür. Sporcu olmayan AKÖ yaşayan seçilmiş serilerde prevalans %5 arasında değişmektedir. En sık görülen anomali sirkumfleks arterin sağ koroner arterden (RCA) veya sağ Valsalva sinüsünden çıkışıdır; daha az görülen diğer anomaliler arasında RCA'nın veya sol koroner arterin başka bir koroner arterden, uygun olmayan bir Valsalva sinüsünden veya çıkan aorttaki ektopik bir ostiyumdan köken alması yer alır. 5,169 asemptomatik adolesanın kardiyak manyetik rezonans (CMR) taramasını içeren büyük bir çalışma, Valsalva'nın karşı sinüsünden gelen AAOCA prevalansının %0,44 olduğunu, bunların %0,33 AAOCA RCA'nın sol sinüsten (R-AAOCA) %0,12 sol koroner arterin sağ sinüsten (L-AAOCA) kaynaklandığını göstermiştir.

İskemi Mekanizması

AAOCA hastalarında miyokard iskemisinin mekanizmaları hem sabit hem de dinamik stenotik bileşenleri içerir. Sabit bileşenler proksimal lümen daralması ve/veya osteal anormallikler ile ilişkiyken dinamik bileşenler ise koroner arterin aort duvarı veya miyokard içindeki seyri ve arteriyel spazm ile ilgilidir. Geleneksel olarak, aort ile pulmoner arter arasındaki interarteriyel seyrin, iki damar arasındaki kompresyondan kaynaklanan ana iskemik mekanizma olduğu düşünülüyordu. Bununla birlikte, mevcut genel düşünce, arterler arası seyrin tek başına anlamlı koroner basıya neden olma ihtimalinin düşük olduğu yönündedir (çünkü aorttaki ve koroner arterlerdeki basınç, pulmoner dolaşım ile karşılaştırıldığında daha yüksektir). İskeminin gerçek mekanizması koroner arterin intramural segmentinin varlığı (aort duvarı içinde) ile ilişkilendirilmiştir (her ne kadar inter-arteriyel seyri olan ve intramural segmenti olmayan veya çok kısa intramural segmenti olan hastalarda dönürülen AKÖ vakaları tanımlanmış olmasına rağmen).

Dinlenme koşulları altında, AAOCA'nın intramural, oval damar kısmı, kalp döngüsü boyunca sistolde belirgin bir kompresyonla birlikte fazık bir lateral kompresyon gösterir. Yorucu egzersiz altında artan atım hacmi, kan basıncı ve kalp hızına ikincil olarak artan aort duvarı gerilimi ile dinamik kompresyon, oval damarın kesit alanının azalması ve akışa karşı daha yüksek direnç nedeniyle hipoperfüzyona ve miyokard iskemisine yol açabilir. Ostiyum anormalliklerine gelince, önemli bir yüksek riskli anatomik özellik intramural bir segmentle ilişkili olabilen veya olmayabilen yarık benzeri ostiyumdur. Diğer potansiyel stenotik bileşenler arasında aort kapağının interkommissural sütununun arkasındaki seyir, osteal hipoplazi veya nadir durumlarda intramural segmente distal koroner arterin darlığı yer alır. İskemi, yüksek riskli anatomik özelliklerin varlığında tutarlı bir şekilde ortaya çıkmaz ve aynı hastada iskeminin fiziksel aktivite ile tekrarlanabilir şekilde ortaya çıkmaması, diğer faktörlerin önemli bir tetikleyici rol oynayabileceğini düşündüren bulgulardır (örneğin; hacim durumu, egzersiz türü ve diğer bilinmeyen değişkenler).

AAOCA'NIN KORONER DIŞI KALP CERRAHİSİ GEÇİRİLEN HASTALARDA OPERATİF RİSKİ ÜZERİNDEKİ ETKİLERİ

AAOCA varlığında koroner dışı hastalıklara yönelik kalp cerrahisi ile ilişkili perioperatif risk, anomalili koroner arterin kökenine ve seyrine bağlıdır. BAV ameliyatı geçiren hastalarda en sık tanımlanan varyant sağ koroner sinüsten çıkan anormal sirkumfleks arterdir. Damar genellikle atriyoventriküler oluğa doğru posterior bir yol alır ve aortotomi sırasında yaralanabilir. Yetersiz miyokardiyal koruma ve AAOCA'da kompresyon, distorsiyon ve sütür sıkışması da rapor edilmiştir. Bu komplikasyonları önlemeye yönelik önlemler arasında aort protezinin boyutunun küçültülmesi veya kapağın halka üstü pozisyonda implante edilmesi yer alır; ancak bu, optimal olmayan hemodinamiklere yol açabilir. Aortik halka yakınındaki anormal arterin keskin diseksiyonu ve mobilizasyonu teknik olarak zorlayıcı olabilir ancak optimal aort kapak değişimine izin verir. Anormal arter mitral kapak halkasına yakın bir yerden ilerleyebileceğinden, mitral halkanın ileri derecede kalsifiye olduğu durumlarda ve mitral kapak cerrahisinde kompresyon riski de vardır. Transkateter aort kapak müdahalelerinde, atriyoventriküler oluktaki anormal sirkumfleks arterin dışsal sıkışması da rapor edilmiştir. Aort komissürüne çok yakın anormal koroner ostiyumu olan hastalarda aort kökü replasmanı yapıldığında, distorsiyon ve postoperatif iskemi riskini azaltmak için ostiyum komissüre bağlı bırakılabilir ancak AAOCA'nın proksimal ligasyonu ve koroner arter bypass greftlemesi (CABG), karmaşık vakalarda en güvenli strateji olabilir. Koroner arterlerin boyutu ve uzunluğundaki değişiklikler (AAOCA değil) aynı zamanda kalp cerrahisi prosedürlerinin operatif riskini de artırabilir. BAV'lı hastalarda sol ana koroner arter sıklıkla kısadır ve seçici kardiyoplejinin verilmesi zor olabilir. Benzer şekilde küçük bir RCA, yetersiz kardiyoplejisi iletimine ve sağ ventriküler korumaya yol açabilir.

Görüntüleme

AAOCA hastalarının risk sınıflandırması, anatomik değerlendirmesi ve miyokard iskemisinin kanıtlarının değerlendirilmesi görüntülemeye dayanır. Ana görüntüleme yaklaşımları burada özetlenmiştir.

Anatomik Değerlendirme

İnvazif anjiyografi

İnvaziv koroner anjiyografi, yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlükle AAOCA kökeninin belirlenmesine ve kalp döngüsü boyunca lümen çapındaki dinamik değişikliklerin değerlendirilmesine olanak sağlar. Bu yaklaşım, başlangıçta ve farmakolojik ajanlar (örn. dobutamin) sırasında koroner akışın ölçülmesine olanak tanır ve böylece koroner anatominin fizyolojik stres etkenlerini barındırmak için yeterliliğine dair içgörü sağlar. Daha sonra anlatılacağı gibi intravasküler ultrason (IVUS), lümen daralması ve damar duvarı özelliklerine ilişkin ek bilgi sağlayabilir. Dezavantajları arasında popülasyona dayalı tarama için kullanımın yasaklanması, radyasyona maruz kalma ve/veya AAOCA seyrinin ve dinamik sıkıştırmanın tanımlanmasına ilişkin teknik zorluklar ve çevredeki yapılarla mekansal ilişkiye ilişkin sınırlı bilgi yer almaktadır.

Noninvazif anjiyografi

Yaygın olarak kullanılan kardiyak BTA teknolojileri köken, gidişat, lümen daralması ve koroner ateroskleroz gibi risk değiştiricileri değerlendirmek amacıyla, büyük arterler ve miyokardiyal geometri ile ilişkili olarak koroner anatominin tanımlanması için milimetre altı uzaysal çözünürlük sağlar. Çok sayıda çalışma, kardiyak BTA'nın koroner intramural segmenti ve diğer yüksek riskli özellikleri belirlemede yüksek doğruluk sağladığını göstermiştir. Risk sınıflandırması ile ilgili olarak, kayıt verileri iskemi ile ilişkili anatomik faktörlerin intramural segmentin varlığı ve uzunluğu ile yüksek veya yarık benzeri bir açıklığı içerdiğini bildirmiştir. Bununla birlikte, büyük bir kohort çalışması, stres iskemisi kanıtı olan ve olmayan genç R-AAOCA hastaları arasında duvar içi segmentin varlığı ve uzunluğunda herhangi bir fark olmadığını bildirmiştir. Kardiyak BTA aynı zamanda AAOCA hastalarında eşlik eden aterosklerozu tanımlamak için de kullanılmıştır; bu, karar verme konusunda bilgilendirici önemli bir bulgudur. Manyetik rezonans anjiyografi (MRA), AAOCA'nın noninvazif anatomik tanımlanmasına bir alternatif sağlar. Temel avantajları arasında iyonlaştırıcı radyasyonun bulunmaması, kontrast maddeye kesin bir ihtiyaç duyulmaması ve kardiyak yapı, fonksiyon ve miyokardiyal doku karakterizasyonu dahil olmak üzere tek bir incelemede elde edilebilen yardımcı veriler yer alır. Ancak MRA, kapalı alan görüntüleme ortamı, kardiyak BTA'ya göre daha düşük uzaysal çözünürlük, uzun süreli çekim süresi ve müdahalelerden sonra gözetimi tehlikeye atabilecek metalik implantların (cerrahi zımbalar, stentler) ürettiği duyarlılık artefaktları gibi faktörlerle sınırlanabilir. Kardiyak BTA ile karşılaştırıldığında daha düşük uzaysal çözünürlük, genellikle yüksek riskli anatomik özelliklerin kesin karakterizasyonunu sınırlar. Kardiyak CTA ve MRA verileri tipik olarak kalp döngüsünün tek bir aşamasında elde edilir ve bu nedenle dinamik koroner kompresyona sınırlı bir pencere sağlar.

Ekokardiyografi

Transtoraksik ekokardiyografinin kullanımı, yetişkinlerde koroner anatomiyi belirleme konusundaki sınırlı yeteneği göz önüne alındığında, büyük ölçüde pediatrik popülasyonun taranmasıyla sınırlıdır. Ek dezavantajlar arasında, koroner baskınlığın yanı sıra yarık benzeri köken ve intramiyokardiyal segment hakkında sınırlı bilgi yer alır.

Fonksiyonel Değerlendirme

Mevcut ABD ve Avrupa kılavuzları AAOCA hastalarında ilk olarak fizyolojik değerlendirmeyi önermektedir ve Avrupa kılavuzları iskemiye değerlendirmek ve tedavi kararlarını bilgilendirmek için farmakolojik olmayan fonksiyonel görüntülemeyi (örn. Nükleer teknikler, ekokardiyografi veya CMR egzersiz stresi) açıkça önermektedir.

Genel prensip olarak, egzersiz (öngörülen kalp hızının $>90\%$) veya dobutamin, vazodilatör stres testine göre tercih edilir; çünkü önceki yaklaşımların, AAOCA hastalarında iskemi ile sonuçlanan dinamik hemodinamik koşulları daha iyi yansıttığı düşünülür.

AAOCA'da iskemi değerlendirmesine yönelik ana fonksiyonel yöntemler burada özetlenmiştir.

Perfüzyon Görüntüleme

Miyokard perfüzyon görüntülemesi çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılarak gerçekleştirilebilir. Bunların her biri, iskeminin

anatomik risk taşıyıcılarıyla ilişkili olarak test edildiği küçük AAOCA kohortlarında araştırılmıştır. CMR çalışmaları yüksek riskli anatomik varyasyonlar ile iskemi arasında bir ilişki olduğunu gösterse de, tek foton emisyon bilgisayarlı tomografi perfüzyon görüntülemesi kullanan çalışmalar çelişkili sonuçlar bildirmiştir. Pozitron emisyon tomografisinin kullanıldığı çalışmalar, perfüzyon anormalliklerinin sıklıkla anormal koroner anatomi dışındaki nedenlerle ilişkili olduğunu göstermiştir. Hem pozitron emisyon tomografisi hem de CMR için egzersiz stres protokolleri deneyimli merkezlerde AAOCA değerlendirmesi için ümit verici olabilir. Daha da önemlisi, mevcut perfüzyon teknolojileri iskemiye yalnızca AAOCA'nın hizmet ettiği miyokardiyal bölge sol ventrikül içinde olduğunda değerlendirilebilir, ancak sağ ventriküler perfüzyonun değerlendirilmesi için sınırlıdır.

IVUS ve İnvaziv Fonksiyonel Görüntüleme

İntravasküler görüntüleme (öncelikle IVUS) ve invazif fonksiyonel testleri kullanan invazif koroner değerlendirme yöntemleri, iskemi mekanizmalarına yeni bakış açıları sağlayabilir ve AAOCA'lı hastaların risk sınıflandırması için ek fırsatlar sunabilir. IVUS, intramural segmentin varlığını ve uzunluğunu değerlendirebilir, koroner kesit alanının yüksek uzaysal ve zamansal çözünürlükte ayrıntılı ve dinamik bir değerlendirmesini sağlar ve simüle edilmiş egzersizle kesit alanındaki değişiklikleri ölçmek için farmakolojik stres testiyle eşleştirilebilir.

İnvazif anjiyografi aynı zamanda AAOCA'ya ikincil koroner akış bozukluğunu değerlendirmek için fonksiyonel testlerle de eşleştirilebilir, stres CMR ile fraksiyonel akış rezervi (FFR) arasında makul bir uyum olduğu rapor edilmiştir. Ancak intrakoroner akışa ilişkin mevcut eşik değerleri büyük ölçüde aterosklerotik kalp hastalığı olan yetişkinlerde yapılan çalışmalardan elde edilmiştir ve AAOCA'lı hastalar için geçerli olmayabilir. AAOCA'lı bazı hastalarda yaygın koroner arter spazmının meydana geldiği ve iskemi için nedensel bir faktör olabileceği gösterilmiştir. Tedavi kararlarını bilgilendirmek için asetilkolin provokatif testi düşünülebilir.

Bilgisayarlı Tomografi Fraksiyonel Akış Rezervi

AAOCA için bilgisayarlı tomografi FFR'nin (CT FFR) kullanımına ilişkin sınırlı veri mevcuttur. İlk araştırma çalışmasında CT-FFR<0,80, yüzey daralması, damar eksantrikliği ve azalmış açılanma ile ilişkilendirildi ve CT-FFR, intramural segmentli AAOCA'nın tanımlanmasında iyi performans göstermiştir. Bununla birlikte, kardiyak BTA veri setlerinin neredeyse yarısının CT-FFR için yetersiz olduğu düşünülmekte ve bu da genel izlenebilirliği açısından belirsizliği artırmaktadır. Ayrıca CT-FFR protokolleri koroner arter hastalığı olan hastalarda valide edilmiştir ve AAOCA hastaları için yetersiz kalabilir.

Klinik Karar Verme

AAOCA hastalarında mevcut ABD ve Avrupa kılavuzları semptomların veya iskemi kanıtının varlığında müdahaleyi önermektedir. Kılavuzlar müdahale endikasyonu olarak yüksek riskli anatomik özelliklere yapılan vurgu konusunda farklılık göstermektedir. ABD kılavuzları, L-AAOCA'lı hastalar ve ilişkili semptomları, iskemi kanıtları veya aritmileri olan R-AAOCA'lı hastalar için anatomik özelliklerin endikasyonun gücünü nasıl değiştirdiğine özel olarak değinmeden, aynı şekilde ameliyatı önermektedir. Avrupa kılavuzları, tipik anjinal semptomları ve iskemi kanıtı olan (anormal koroner ve/veya yüksek riskli anatomik bulguların bulunduğu bölgelerde) hastalara müdahale için en güçlü tavsiyeyi sağlar. Bununla birlikte, risk-fayda değerlendirmesini uyarlamak ve klinik karar almayı optimize etmek için hastaya özgü bir dizi faktör dikkate alınmalıdır. Mevcut kanıtları, bireysel özellikleri ve hasta tercihini dikkate alarak ortak karar verme büyük önem taşımaktadır.

Anatomik Özellikler

AAOCA'nın anatomik özellikleri şu anda klinik karar vermede önemlidir, ancak bu özellikler ile AKÖ riski arasındaki etkileşime ilişkin anlayış henüz tamamlanmamıştır.

Orijin

Otopsi verileri, R-AAOCA'nın popülasyon prevalansının L-AAOCA'ninkini yaklaşık 5 ila 10 kat aşmasına rağmen, AKÖ'lü genç atletlerdeki L-AAOCA prevalansının, R-AAOCA'ninkini yaklaşık 5 kat aştığını göstermektedir. Bu bulgu, tedavi endikasyonunun L-AAOCA için daha güçlü olduğu güncel kılavuzlara da yansımıştır. Semptomların veya pozitif fonksiyonel test sonuçlarının yokluğunda R-AAOCA'ya müdahale endikasyonları, göreceli olarak düşük AKÖ riski göz önüne alındığında (muhtemelen anatomik olarak normal popülasyondan daha yüksek olmasına rağmen) tartışmalıdır.

Seyir ve diğer yüksek riskli anatomik özellikler

Veriler, AAOCA seyirinin AKÖ riskini değiştirdiğini göstermektedir. Popülasyon düzeyinde retro aortik (%0,28) ve interarteriyel R-AAOCA (%0,23) seyirleri, interarteriyel L-AAOCA (%0,03) ile karşılaştırıldığında nispeten yaygın olmasına rağmen, AKÖ'nün otopsi serilerinde çok sık karşılaşılmaz ve semptomlarla daha az sıklıkla ilişkilendirilirler. Farklı anormal AAOCA seyirleri arasında (yani retroaortik, prepulmonik, interarteriyel, transeptal, retrokardiyak), interarteriyel seyir (ve özellikle interarteriyel L-AAOCA), AKÖ'nün otopsi serisine hakimdir. Daha fazla risk sınıflandırması, intramural segmentin varlığı ve uzunluğu, yarı benzeri bir ostiyum, proksimal daralma, akut marjın aort açısı ve kalınlaşmış koroner arası sütun gibi yüksek riskli anatomik özelliklerin varlığına veya yokluğuna dayandırılabilir. Tüm bu özellikler semptomlarla, fonksiyonel testlerdeki iskemiyle ve otopsi serilerindeki AKÖ ile ilişkilendirilmiştir ve tedavi kararlarında bunların dikkate alınması gerekir.

Semptomlar

AAOCA'lı yetişkin hastalarda, anjina benzeri sendromların birden fazla nedeni bir arada mevcut olabilir (koroner ateroskleroz, mikrovasküler koroner hastalık, kalp dışı göğüs ağrısı) ve AAOCA ile ilişkili semptomlar atipik olabilir, bu nedenle semptomların tedavi kararlarını bilgilendirmedeki rolü belirsizdir. Tipik anjinal semptomları olan bir hastada AAOCA'nın kapsadığı bölgede strese bağlı iskemi veya MI kanıtı, tedaviyi destekleyen en güçlü kanıt düzeyini sağlar. Fizyolojik testlerde iskemi oluşturulamaması, atipik semptomlar ve koroner damar hastalığı için risk faktörlerinin varlığı bu desteğin gücünü azaltmaktadır. Süreksiz ventriküler taşikardi, ABD kılavuzlarında Sınıf IIb müdahale endikasyonudur. Bir

başka önemli uyarıda AKO yaşayan birçok hastanın olaydan önce klinik olarak rapor edilmiş hiçbir semptomunun olmamasıdır, bu da semptomların yokluğunun akut olaylara karşı güvence sağlamak için yetersiz olduğunu gösterir. Bunun aksine, yeni tespit edilen AAOCA'lı orta yaşlı ve yaşlı yetişkin hastalarda konservatif tedaviyle olumsuz sonuç riski düşüktür ve muhtemelen AAOCA'lı asemptomatik hastaların çoğu (özellikle iskemi belirtisi olmayan R-AAOCA), hastayı da içeren multidisipliner bir değerlendirmeye dayanan konservatif bekle ve gör yaklaşımıyla tedavi edilebilir.

Yaş ve Aktivite Düzeyi

Yaş ve aktivite düzeyi AKÖ riskinin önemli değiştiricileridir. Mevcut verilerin çoğu genç rekabetçi atletlerin otopsi serilerinden elde edilmiştir ve AKÖ vakalarının çoğu 30 yaş altı hastalarda tanımlanmıştır. Klinik olarak endikasyonu olan ve kardiyak BTA uygulanan orta yaşlı hastalarla (ortalama yaş 56+/-11) yapılan bir çalışmada, AAOCA'nın varlığı, eşleştirilmiş kontrol denekleriyle karşılaştırıldığında majör olumsuz kardiyak olay riskinde artışla ilişkili değildir. Ancak yaşlı hastalarda da AKÖ rapor edilmiştir ve ileri yaş tek başına müdahale ihtiyacını dışlamaz. Avrupa kılavuzları, açık destekleyici veriler olmamasına rağmen, 35 yaş sonrasında müdahaleye yönelik önerinin gücünü değiştirmektedir. Yeni teşhis edilen AAOCA ve yüksek risk özelliklerine sahip hastaların tetkik sırasında aktivitelerini kısıtlamak mantıklıdır. AKÖ ile ilgili verilerin çoğu rekabetçi sporcularda yapılan çalışmalardan elde edilmiş olsa da, AAOCA'ya atfedilen AKÖ'nün yalnızca efor sırasında veya hemen sonrasında ortaya çıkmadığı da kabul edilmelidir. AAOCA'nın spontan diseksiyonu vakaları da rapor edilmiştir.

Cerrahi Risk

Deneyimli operatörlerin elinde, majör prosedür komplikasyonları ve ölüm risklerinin son derece düşük olduğu, ancak risklerin cerrahi yaklaşıma göre değişmesine rağmen, cerrahi riskler karar verme sürecine dahil edilmelidir. Kırılganlığı ve birden fazla komorbiditesi olan yaşlı yetişkinlerde cerrahi risk artabilir ve azalan aktivite seviyesi, daha kısa yaşam beklentisi ve birbiriyle yarışan risk faktörleri nedeniyle onarımın faydaları muhtemelen körelebilir.

Hasta Tercih

Yaşam kalitesi klinik semptomlardan olumsuz etkilenir ve fiziksel semptomların yokluğunda bile, AAOCA hastaları AKÖ ile ilişkili bir durumun bilgisinden dolayı ciddi zihinsel stres yaşayabilir. Bir hastanın AKÖ riski ile ilgili endişelerden kaçınma isteği ve egzersiz kısıtlaması tedavi kararlarını etkileyebilir. Yarışmacı sporcularda AAOCA'ya yönelik terapötik yaklaşımın, sporcunun kariyeri ve genel refahı açısından da önemli sonuçları olabilir.

Cerrahi Teknikler

Unroofing (Çatı Açma): Çatının açılması, AAOCA onarımı için en sık kullanılan tekniktir ve intramural bileşeni olan vakalarda uygulanabilir (ancak intramural segmentin uzunluğunun kesin olarak belirlenmesi ameliyat öncesi görüntüleme temelinde zor olabilir). Çoğu durumda, intramural segment, sol veya sağ aort komissürü üzerinde uzanır ve onarım, endotelial doku flebinin insizyonu ve marsupiyalizasyonu ve gerektiğinde sınırlı rezeksiyon yoluyla aort kapağına müdahale edilmeden gerçekleştirilebilir. Kesi intramural segmentin tüm uzunluğu boyunca uzanmalı ve genellikle 5 ila 15 mm uzunluğunda olmalıdır. Bazı hastalarda intramural tünel aort kapak komissürünün altından veya üzerinden geçer. Bu durumlarda, komissürün diğer tarafında bir neo-ostium oluşturmak mümkündür (doğru sinüse kısmi çatı açma). Potansiyel komplikasyonlar aort diseksiyonu (yetersiz marsupiyalizasyon veya travma nedeniyle), komissür prolapsusundan kaynaklanan aort yetersizliği ve genellikle tavanın tam olarak açılmaması ile ilişkili tekrarlayan stenozdur. Arter interkoroner sütunun arkasından veya ona yakın bir şekilde gittiğinde, kısa intramural segmentinin tavanının yeterli şekilde açılmasından sonra artık kompresyon ve iskemi rapor edilmiştir.

Osteoplasti: Osteoplastinin amacı uygun Valsalva sinüsü içerisinde yeterli büyüklükte bir ostiyum oluşturmaktır; prosedür genellikle unroofing işlemi ile birleştirilir. Osteoplasti, yarı benzeri bir ostiyum veya AAOCA'nın aorttan çıkış açısı dar olan hastalarda endikedir. Ameliyatta çıkan aort, AAOCA çıkışının üzerinden kesilir ve insizyon dikey olarak koroner artere doğru uzatılır. Koroner ostiyumu genişletmek ve akut kalkış açısını ortadan kaldırmak için üçgen şeklinde bir otolog perikardiyum yaması kullanılır. Bu prosedürün kritik bir bileşeni yamanın boyutunun tanımıyla ilgilidir. Küçük boyutlandırma, ostial stenozun yetersiz şekilde giderilmesine yol açabilirken, aşırı boyutlandırma, bükülme, tromboz veya anevrizmal dejenerasyona yol açabilir. Kısa vadeli sonuçlar mükemmeldir ve ameliyat riski düşüktür, ancak uzun vadeli veriler sınırlıdır ve muhtemelen yama malzemesinin dayanıklılığına bağlıdır.

Koroner Arter Bypass Grefti: AAOCA'lı hastalarda KABG erişimdeki değişiklikler, kardiyopulmoner bypass kullanımı ve kardiyoplejik solüsyonlar dahil olmak üzere, aterosklerotik koroner arter hastalığı için kullanılan standart yöntemler kullanılarak gerçekleştirilir. Yetişkinlerde AAOCA'yı tedavi etmek için mevcut tüm cerrahi çözümler arasında KABG teknik olarak en kolay olanıdır. Büyük Safen ven ve sağ ve sol internal torasik arterler (yerinde veya aorta anastomozlu) CABG kanalları olarak kullanılmıştır. Arteriyel greftler muhtemelen venöz greftlerden daha iyi uzun vadeli açıklık oranlarına sahiptir ancak kronik koroner rekabetçi akışın etkisine karşı daha savunmasızdır. Önemli ve tartışmalı bir konu da KABG sırasında AAOCA'nın yönetimidir. AAOCA'lı hastaların çoğunda, koroner akıştaki tıkanma aralıktır ve KABG greft yetmezliği için önemli bir risk faktörü olan yüksek bir kronik yarışmalı akış riski vardır. Doğal koroner arterin ligasyonu, koroner yarışmalı akışı önler ve potansiyel olarak greft açıklığını en üst düzeye çıkarır, ancak muhtemelen genç ve aktif hastalarda koroner dolaşımın tamamen greft akışına bağımlı hale getirilmesi endişesinden dolayı klinik uygulamada rutin olarak benimsenmemektedir. Anormal koroner arterleri olan hastalarda KABG sonuçlarına ilişkin kanıtlar vaka raporları ve küçük vaka serileriyle sınırlıdır; prosedür güvenlidir ve ameliyatla ölüm bildirilmemiştir, ancak çok az uzun vadeli veri vardı. Doğal koroner arter bağlanmadığında erken greft yetmezliği ve greft atrezisi vakaları rapor edilmiştir. Mevcut kanıtların önemli bir sınırlaması, CABG greft açıklığı ve koroner rekabetçi akışın etkisine ilişkin tüm verilerin aterosklerotik koroner hastalığı olan hastalarda gerçekleştirilen çalışmalardan elde edilmesi ve AAOCA hastalarına uygulanamayabilmesidir.

Reimplantasyon: Koroner reimplantasyon, anormal koronerin kesilen proksimal kısmının mobilizasyonunu gerektirir. Daha

sonra aort duvarı kapatılır (bazen küçük bir perikard yama kullanılarak) ve anormal koroner, anatomik olarak doğru aort sinüsüne yeniden yerleştirilir. Damar travmasını ve bükülmeyi önlemek için dikkatli olunmalıdır. Koroner arter duvarı çok ince ve kırılabilir olduğundan, aort üzerinde doğrudan anastomozu zorlaştıracağından prosedür teknik olarak zorlayıcı olabilir; bu durumlarda perikardiyal yama kullanımı endike olabilir. Koroner reimplantasyon unroofing veya osteoplasti gibi diğer tekniklerle birleştirilebilir.

Akciğer Translokasyonu: Pulmoner translokasyonu, aort ile pulmoner arter arasında uzanan AAOCA üzerindeki baskıyı hafifletmek için büyük damarlar arasındaki boşluğu genişletmeyi amaçlamaktadır. Pulmoner arter çatallandığı yerden bölünür ve ana ve sol pulmoner arterlerin bir yama kullanılarak anastomoz edilmesiyle yeni bir çatallanma oluşturulur. Alternatif olarak pulmoner arter aortanın anterioruna doğru hareket ettirebilir. Tek başına prosedür, yalnızca miyokard iskemisiyle ilişkili olduğu düşünülen tek anatomik anormalliğin interarteriyel seyir olduğu çok nadir vakalarda endikedir, ancak çatının açılması gibi diğer müdahalelerle de ilişkili olabilir.

Cerrahi Tekniğin Seçimi: AAOCA'daki iskeminin farklı mekanizmalardan kaynaklanabileceği göz önüne alındığında, cerrahi onarım bunların hepsini ele almalı ve farklı tekniklerin kombinasyonu gerekli olabilir. İnterarteriyel AAOCA hastalarında hangi cerrahi yaklaşımın kullanılacağına intramural segmentin varlığı, uzunluğu ve konumuna göre karar verilir. Aort kapağı seviyesinin üzerine çıkan uzun bir intramural segment olması durumunda çatının açılması tercih edilen tedavi yöntemidir. İntamural segmentin aort kapağı seviyesinin altına inmesi durumunda, koroner reimplantasyon, osteoplasti ve kısmi tavanın açılması tercih edilen seçeneklerdir. İntamural segment kısaysa veya çatının açılması ostiumun interkoroner sütuna çok yakın olmasına neden olarsa koroner yeniden implantasyon düşünülmelidir. İntamural segmentin olmadığı ve interkoroner sütundan oldukça uzakta bulunan koroner ostiyumun izole stenozu vakalarında, osteoplasti uygundur. KABG, eşlik eden aterosklerotik koroner arter hastalığı olan veya anatomik düzeltmenin teknik veya anatomik nedenlerden dolayı yetersiz olduğu hastalar için saklanmalıdır.

Perkütan Tedavi Seçenekleri: AAOCA'da perkütan koroner girişimleri (PKG) destekleyen kanıtlar hem elektif olarak hem de akut ortamda uygulanan küçük vaka serileriyle sınırlıdır. Perkütan seçenekler, AAOCA ile birlikte bulunan aterosklerotik koroner hastalığı veya anormal koroner arter segmentinin kendisini (genellikle yarık benzeri bir ostium veya intramural proksimal segment anahtar anatomik özellik olduğunda) tedavi etmeyi amaçlayabilir. Uygun tanısal veya yönlendirici kateterin seçilmesi, işlem başarısının en önemli belirleyicisidir. Amplatz sol tip veya çok amaçlı kateterler genellikle uygundur ancak ekstra backup kateter de kullanılabilir. Sağ taraftaki anormal sirkumfleks arter, stent yerleştirilmesi için zorlayıcı olabilir ve bazen tek başına balon anjiyoplasti ile tedavi edilebilir. Kılavuz uzatma kateterleri (Guide extension kateter), zorlu durumlarda stent kateterlerinin başarılı bir şekilde iletilmesi için destek sağlayabilir. AAOCA'nın intramural segmentinde PKG uygulandığında damarın yeniden şekillenmesini optimize etmek için yüksek basınçlarla (20 bar) implante edilen kalın desteklere sahip ilaç salınımlı stentler kullanılır. IVUS rehberliği önerilmektedir. PKG ile tedavi edilen AAOCA'lı 67 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada, 5 yıllık stent içi restenoz oranı %13'tür. Aterosklerozun dinamik kompresyona maruz kalması büyük ölçüde bilinmemektedir. Bu nedenle, daha fazla kanıt elde edilene kadar PCI, cerrahi dışı adaylarla sınırlandırılmalıdır.

Sonuç

AAOCA hastalarında, mevcut tüm kanıtların, bireysel hasta özelliklerinin ve tercihin dikkate alınarak ortak karar verilmesi önerilmektedir. AAOCA hakkındaki mevcut temel bilgi boşlukları göz önüne alındığında, hasta ve ilgili tüm sağlık sağlayıcıları dahil olmak üzere ortak karar alma, tedaviyi hastanın ihtiyaç ve beklentilerine göre kişiselleştirmek için kritik öneme sahiptir. Erişkin hastalarda AAOCA'nın düzeltilmesi mevcut tüm yaklaşımlar konusunda deneyimi olan merkezlerde yapılmalıdır. Müdahale tekniği seçiminin yerel olarak mevcut seçeneklerden ziyade koroner anatomiye ve hastanın klinik durumuna göre yapılması önemlidir. AAOCA'lı hastalarda iskemi, sabit ve dinamik darlığın farklı mekanizmalarından veya koroner arterin sıkışmasından kaynaklanabilir. Cerrahi onarım iskeminin tüm potansiyel mekanizmalarını ele almalıdır ve farklı tekniklerin bir kombinasyonu gerekli olabilir. Mümkün olduğunda anatomik onarım tercih edilmelidir. Anatomik onarımın mümkün olmadığı, başarı olasılığının düşük olduğu veya eşlik eden koroner arter hastalığı durumlarında koroner bypass ameliyatı düşünülebilir. Koroner bypass ameliyatı, ameliyat riski düşük, basit bir müdahaledir. Ancak AAOCA'lı hastalardaki etkinliği yeterince araştırılmamıştır ve uzun süreli greft açıklığı konusunda endişeler vardır. Koroner yarışmalı akımın ortadan kaldırılması ve arteriyel greftlerin kullanılması bu hedefe ulaşmak için önemli teknik değişikliklerdir. Mümkünse, doğal koroner arterin ligasyonu, iyi greft akışının doğrulandığı ve iskemi kanıtının olmadığı bir geçici oklüzyon test süresinden sonra gerçekleştirilmelidir. Miyokard iskemisi kanıtı olmayan asemptomatik hastalarda, yüksek riskli anatominin varlığı ve başarılı anatomik onarım şansı müdahale kararını etkilemelidir. Koroner dışı cerrahi uygulanan AAOCA hastalarının çoğunda, koroner anomalinin eş zamanlı onarımı da düşünülmelidir. Çoğu durumda, birincil kalp ameliyatına AAOCA onarımının eklenmesi ameliyat riskini artırmaz ve uzun vadeli faydalar sağlayabilir. Müdahale kararı koroner anomalinin tipine, risk-fayda oranına ve her hastada anatomik onarım şansına göre verilmelidir. AAOCA'nın perkütan tedavisi cerrahi olmayan adaylarla sınırlandırılmalıdır. AAOCA tedavisi endike olduğunda, şu anda perkütan seçenekleri destekleyen çok sınırlı kanıt bulunmaktadır. AAOCA'nın prevalansını, prognozunu ve doğal seyrini belirlemek, görüntüleme tekniklerinin faydasını tanımlamak ve farklı tedavilerin sonuçlarını karşılaştırmak için gelecekteki araştırmalara acilen ihtiyaç vardır. Mevcut kanıtlar klinik karar verme sürecini bilgilendirmek açısından büyük ölçüde yetersizdir.