

Sütçocukluğu döneminde solunum sıkıntısının ender bir nedeni: Sağ arkus aorta anomalisi

An uncommon cause of respiratory distress in infancy: Right aortic arch anomaly

Mahmut DOĞRU, Tayfur GİNİŞ, İlknur BOSTANCI

Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji-İmmunoloji Bölümü, İzmir

ÖZET

Sağ arkus aorta anomalisi ender görülen bir vasküler patolojidir. Anatomik olarak bası yaparak solunum ve gastrointestinal sistem semptomlarına yol açabilir. Burada hızlı nefes alıp verme, öksürük ve hışıltı yakınmalarıyla başvuran ve sağ arkus aorta anomalisi tanısı konulan olgu sunulmuştur. Yenidoğan döneminde başlayan ve bronkodilatör tedaviye yanıtız hışıltılı olgularda anatomik bozukluklar akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: Sağ arkus aorta anomalisi, çocuk, solunum sıkıntısı

ABSTRACT

Right aortic arch anomaly is a rare vascular pathology. It may cause respiratory and gastrointestinal tract symptoms by compressing adjacent structures. Here, we presented a case who admitted with complaints of rapid breathing, cough and wheezing in our clinic who was diagnosed as right aortic arch anomaly. Anatomical abnormalities should be considered in cases with wheezing persisting since birth which does not respond to treatment with bronchodilators.

Key words: Right aortic arch anomaly, child, respiratory distress

Alındığı tarih: 16.07.2012

Kabul tarihi: 06.09.2012

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Mahmut Doğru, Babür Caddesi No:44, Altındağ-06080-Ankara

e-mail: mdmahmut@yahoo.com

GİRİŞ

Vasküler ring tiplerinden biri olan arkus aorta anomalileri özofagus ve hava yoluna bası yaparak semptomlara yol açarlar. Semptomların şiddeti ve başlama zamanı basının derecesine bağlıdır. Yineleyen akciğer infeksiyonları, devamlı ve/veya aralıklı hışıltı, dispne, apne, kusma, yutma güçlüğü gibi semptomlara yola açabilir⁽¹⁾. Bu yazıda, kliniğimize hızlı nefes alıp verme, öksürük ve hışıltı yakınmaları ile başvurup sağ arkus aorta anomalisi tanısı konulan olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

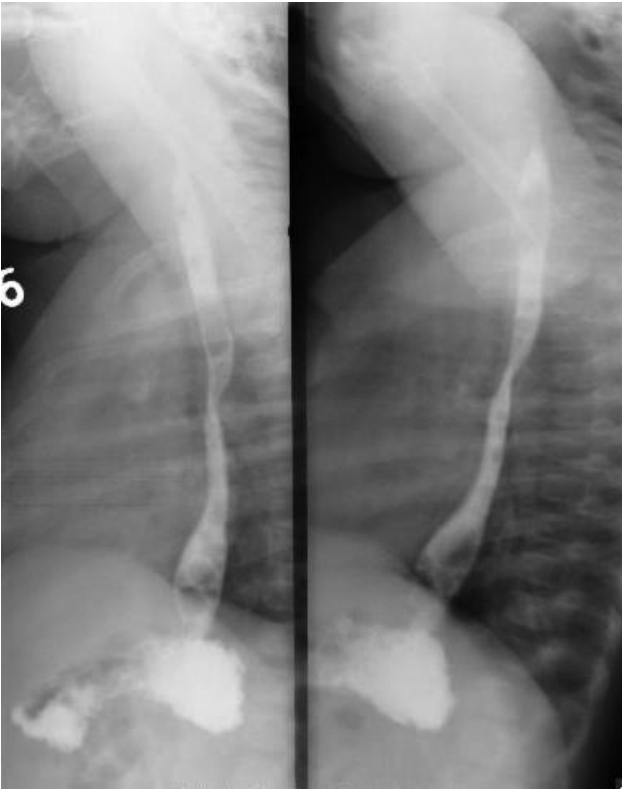
Beş ay 23 günlük erkek hasta hızlı nefes alıp

verme, öksürük ve hışıltı yakınmalarıyla polikliniğimize başvurdu. Doğduğundan beri hışıltısının olduğu ve son 3-4 gündür öksürükle birlikte arttığı öğrenildi. Özellikle üst solunum yolu infeksiyonu dönemlerinde hışıltısında artış olmaktaydı. Özgeçmişinde bir aylıkken başlayan atopik dermatit öyküsü vardı. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde solunum seslerinde inspiratuar kabalaşma, ekspirium uzunluğu ve ronkus duyuldu. Solunum sayısı: 60/dk. saturasyonu %98 idi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın salbutamole yanıtı yoktu. Posteroanterior akciğer grafisinde; kardiyotorasik oran artmış olarak saptandı (Resim 1). Ekokardiyografisinde patent foramen ovale, sağ arkus aorta ve şüpheli aberran sol subklavian arter saptandı. Baryumlu grafisinde özofagusa sağ ve posteriora

bası, sağ aortik ark ve beraberinde şüpheli aberran sol subklavian arter ile uyumlu görünüm saptandı (Resim 2). Bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde arkus aorta sağda olup, arkus aortadan sırasıyla sağ subklavian arter, sağ ana karotid arter ve brakiosefalik trunkus orjin almakta, brakiosefalik trunkustan sol ana karotid arter, sol subklavian arter ayrılmaktadır. Trakea



Resim 1. Hastanın PA Akciğer grafisindeki kardiyomegali.



Resim 2. Hastanın özofagografisindeki özofagusa sağ ve posteriordan bası.

kalibresi arkus aorta düzeyinde daralmakta olup, transvers çapı 4,6 mm, ön arka çapı 3,2 mm'dir. Bu bölgenin proksimalinde transvers çapı 6,9 mm, ön arka çapı 6,4 mm olarak ölçüldü. Hasta arkus aorta anomalisi tanısı ile izleme alındı. Takibinde hırıltıları azaldı.

TARTIŞMA

Aortik ark kompleksinin gelişimdeki anormallikler sonucu oluşan, özofagus ve/veya trakeya basıya neden olan vasküler anomaliler vasküler ring olarak adlandırılmaktadır. Anatomik olarak trakea ve özofagusun ikisinin birden bu damarlar ile çevrilmişse komplet, tam olarak çevrilmediği trakea veya özofagusun bir kısmının bası altında kaldığı formuna ise inkomplet vasküler ring denilmektedir ⁽²⁾. Vasküler ringler 4 ana sınıfta toplanmıştır. Bunlar; çift arkus aorta (en sık görüleni), sağ arkus aorta + sol ligamentum arteriosus, innominate arter kompresyonu ve pulmoner arter slingtir. İlk iki sınıf komplet tip vasküler ring iken, son ikisi inkomplet tip vasküler ringe örnektir ⁽³⁾.

Sağ arkus aorta anomalisi genel popülasyonda %0,1 sıklıkta görülen ender bir anomalidir ⁽⁴⁾. Normalde arkus aorta sağ aortik arkın regrese olması ile sol aortik arkta gelişmektedir. Sağ arkus aorta anomalisinde ise, embriyolojik yaşamda sol dördüncü aortik arkın ve sol dorsal aortanın regrese olması ve bunların yerine sağ dördüncü aortik ark ve sağ dorsal aortanın gelişmesiyle oluşur. Sağ aortik arkus anomalisinin sık görülen tipleri; retroözofageal sol subklavian arterli (%65) ve ayna hayali dallanan (%35) sağ arkus aortadır ⁽²⁾. Klinik bulguları yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısından erişkin dönemdeki asemptomatik olgulara kadar değişmektedir. Vasküler ringin yerine ve hava yoluna yaptığı bası derecesine göre yineleyen ve/veya devamlı hırıltı, stridor, solunum sıkıntısı, solunum arresti, aspirasyon, apne gibi bulgular görülebilir. Hışıltı ve stridor en sık görülen semptomlardır ⁽¹⁾. Özofagus basısına bağlı olarak yutma güçlüğü, disfaji, kusma görülebil-

mektedir. Hastamızda hızlı nefes alıp verme, öksürük ve hışıltı yakınmaları varken diđer yakınmalar yoktu. Ülkemizde vasküler ring anomalisi olan 11 hastanın değerlendirildiđi bir çalışmada, öksürük, hışıltı, stridor yedi hastada, katı gıdalarla disfaji iki hastada, yineleyen solunum yolu infeksiyonları bir hastada, disfaji, kusma, öksürük, sık geçirilen bronkopnömoni bir hastada varken, iki hastada herhangi bir semptom saptanmamıştır (5). Sağ arkus aorta anomalisi bulunun sekiz hastanın değerlendirildiđi başka bir çalışmada ise dört hasta asemptomatik iken, iki hastada eforla öksürük, bir hastada öksürük, bir hastada da göğüs ağrısı, dispne ve hemoptizi semptomları bildirilmiştir (6).

Vasküler ring tanısında akciđer grafisi, baryumlu grafi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme (MRG), ekokardiyografi, anjiyografi ve bronkoskopi kullanılmaktadır. Akciđer grafisi ilk yapılacak görüntüleme yöntemidir. Akciđer grafisinde arkusun yönü ve trakeadaki itilme görülebilir. Küçük çocuklarda timus bezi, kalp ve büyük damarın değerlendirilmesinde karışıklığa neden olabilir (7). Olgumuzun çekilen akciđer grafisinde timusa sekonder kardiyotorasik oranda artma saptandı. Vasküler ring şüphesinde akciđer grafisinden sonra yapılabilecek görüntüleme yöntemi baryumlu grafidir. Vasküler ringin tipine göre yanlardan, arkadan ve/veya önden bası görülebilir. Tanı ve eşlik eden anomalileri belirlemek amacıyla ekokardiyografinin yapılması önemlidir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG'da vasküler ring anomalisinin tipini, basının yerini belirlemede ve eşlik eden anomalileri değerlendirmede daha net bilgiler sağlamaktadır. Bronkoskopi üst hava yolu obstruksiyonu semptomları olan hastalarda sıklıkla kullanılmaktadır (8). Olgumuzun yapılan ekokardiyografisinde sağ arkus aorta, patent foramen ovale ve şüpheli aberran sol subklavian arter gözlemlendi. Çekilen baryumlu grafisinde de özofagusa olan basının görülmesi üzerine yapılan BT anjiyografide sağ arkus aorta (ayna hayali) saptandı.

Sađ aortik ark anomalilerinin tedavisi cerrahidir.

Cerrahi tedavi; ağır semptomları olan hastalara, solunum fonksiyon testlerinde ileri derecede bozukluk saptanan veya trakeadaki darlığın belirgin olduđu hastalara dekompresyon cerrahisi şeklinde uygulanmaktadır (9). Hava yolundaki darlık mekanik nedenden dolayı oluştüğundan bu hastalar bronkodilatatörlere yanıtları az veya yoktur. Hastamızın semptomları varken, verilen bronkodilatatöre yanıtı yoktu.

Sonuç olarak, doğumdan beri olan ve bronkodilatatör tedavisine yanıtı olmayan hışıltılarda anatomik anormallikler düşünölmeli ve buna yönelik tetkikler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN. Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997;18:127-132. <http://dx.doi.org/10.1007/s002469900130> PMID:9049126
2. Russell HM, Backer CL. Pediatric thoracic problems: patent ductus arteriosus, vascular rings, congenital tracheal stenosis, and pectus deformities. *Surg Clin North Am* 2010;90(5):1091-113. <http://dx.doi.org/10.1016/j.suc.2010.06.009> PMID:20955885
3. Backer CL, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000;69:308-318. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(99\)01279-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(99)01279-5)
4. VanDyke CW, White RD. Congenital abnormalities of the thoracic aorta presenting in the adult. *J Thorac Imaging* 1994;9:230-45. <http://dx.doi.org/10.1097/00005382-199423000-00004> PMID:7830294
5. Kınođlu B, Sarıođlu T, Saltık L, Özkara A, Sarıođlu A, Bilal MS ve ark. Vasküler Ring: Cerrahi Tedavi Ve Sonuçlar. *Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 1997;5:44-51.
6. Fındık S, Erkan L, Uzun O, Akan H, Atıcı AG, Bayrak M. Kliniđimizde sağ arkus aorta tanısı alan hastaların radyolojik ve klinik özellikleri. *Toraks Dergisi* 2005;6(1):13-18.
7. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR. Vascular rings in symptomatic children: Frequency of chest radiographic findings. *Radiology* 1997;203:423-426. PMID:9114098
8. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 2006;117(5):903-8. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2005-1674> PMID:16585275
9. Okutan O, Kartalođlu Z, Çalışkan T, Kunter E, Mutlu H, İlvan A. Sağ aortik ark anomalisi. *Akciđer Arşivi* 2005;6:120-122.