

Adolesan Hastada Bronřektazinin Ender Bir Nedeni Olarak Vasküler Ring

Vascular Ring as a Rare Cause of Bronchiectasis in an Adolescent Patient

Olgu Sunumu
Case Report

Tuba Tuncel[®], Özlem Sancaklı[®], Ulaş Karadař[®], Mehmet Bozkurt[®], Baran Uđurlu[®]
Emine Ece Özdođru[®]

Öz

Vasküler ringler, trakea ve/veya özofagus basısına neden olan arkus aortanın konjenital anomalileridir. Vasküler ringlerin neden olduđu trakea basısı stridor, tekrarlayan akciđer infeksiyonları, kronik öksürük ve hiřilti, özofagus basısı ise disfaji, beslenme zorlukları ve kusmaya neden olmaktadır. Bronřektazi, bronřial yapıda dilatasyon ve distorsiyon ile seyreden ve kronik akciđer hastalığına yol açan bir yapısal bozukluktur. Bronřektazinin en sık nedenleri kistik fibrozis ve geçirilmiş akciđer infeksiyonları iken konjenital anomaliler ender rastlanan nedenler arasındadır. Bu makalede, bronřektazisi olan ve vasküler ring tanısı alan bir olgu sunuldu.

On yedi yařında kız hasta, sürekli balgamlı öksürük yakınması ile başvurdu. Hastanın sütçocukluđu döneminden itibaren akciđer infeksiyonları olduđu öğrenildi. Hastanın çekilen Toraks BT'sinde sađ akciđer üst lob ve orta lobda ve sol akciđer alt lobda bronřektazi, özofagus ve trakeanın posteriorunda sađa dođru ilerleyen aberan subklavyen arter görüldü. Bronřektazinin diđer nedenleri açısından yapılan tetkikleri normal olan hasta vasküler ring nedeniyle opere edildi.

Hasta, bronřektazinin ender bir nedeni olan konjenital anomalisi olması ve adolesan dönemde tanı alması nedeniyle ilginç bulunarak sunuldu.

Anahtar kelimeler: Adolesan, bronřektazi, vasküler ring

ABSTRACT

Vascular rings are congenital anomalies of the aortic arch that can cause compression of the trachea and/or esophagus. The compression of the trachea can cause stridor, recurrent respiratory infections, chronic cough/wheezing, the compression of the esophagus can cause dysphagia, feeding difficulties and/or vomiting. Bronchiectasis is a structural disorder that progresses with bronchial dilatation and distortion and causes chronic lung disease. While the most common causes of bronchiectasis are cystic fibrosis and lung infections, congenital anomalies are rare.

A 17-year-old girl admitted with a complaint of persistent cough with sputum. It was learned that the patient had recurrent lung infections since infancy. Computed tomography of thorax revealed that bronchiectasis is at upper and middle lobes of the right lung and lower lobe of the left lung and the aberrant subclavian artery the right in the posterior of the esophagus and the trachea. The diagnostic investigations, which for the other causes of bronchiectasis, were normal and, she was operated for a vascular ring.

The patient is presented as interesting because it has a congenital anomaly, which is a rare cause of bronchiectasis and is diagnosed in the adolescent period.

Keywords: Adolescent, bronchiectasis, vascular ring

GİRİř

Vasküler ringler, trakea ve/veya özofagus basısına neden olan arkus aortanın konjenital anomalileridir. Konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %1-3'ünü oluş-

turmakla birlikte, gerçek sıklığı bilinmemektedir^(1,2). En sık rastlanan formları sađ arkus aorta aberan sol subklavyen arter ve çift arkus aortadır⁽³⁾. Vasküler ringlerin neden olduđu trakea basısı, stridor, yineleyen akciđer infeksiyonları,

Received/Geliř: 30.04.2020

Accepted/Kabul: 30.05.2020

Published Online: 18.08.2021

Tuba Tuncel

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Çocuk Sađlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Alerji-İmmunoloji Bilim Dalı,
İzmir - Türkiye
✉ ttuncel@yahoo.com.tr
ORCID: 0000-0002-9377-6750

Ö. Sancaklı 0000-0003-2489-4021

U. Karadas 0000-0003-0789-9736

E.E. Ozdogru 0000-0001-5968-1769

İzmir Tepecik Eđitim ve Arařtırma
Hastanesi, Çocuk Klinikleri,
İzmir, Türkiye

M. Bozkurt 0000-0002-5075-8325

İzmir Tepecik Eđitim ve Arařtırma
Hastanesi, Radyoloji Kliniđi,
İzmir, Türkiye

B. Uđurlu 0000-0002-3588-8383

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi
Ana Bilim Dalı,
İzmir, Türkiye

Cite as: Tuncel T, Sancaklı Ö, Karadas U, Bozkurt M, Uđurlu B, Ozdogru EE. Adolesan hastada bronřektazinin nadir bir nedeni olarak vasküler ring. Tepecik Eđit. ve Arařt. Hast. Dergisi. 2021;31(2):283-7.

© Telif hakkı T.C. Sađlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eđit. ve Arařt. Hastanesi. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

© Copyright Association of Publication of the T.C. Ministry of Health İzmir Tepecik Education and Research Hospital. This journal published by Logos Medical Publishing.

Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)



kronik öksürük ve hıřıltı, özefagus basısı ise disfaji, beslenme zorlukları ve kusmaya neden olmaktadır. Ancak, özellikle inkomplet vasküler ringler asemptomatik olabilmektedir. Hastaların büyük çođunluđunda semptomlar çocukluk çađında başlamakla birlikte, eriřkin dönemde semptom veren veya o döneme kadar tanı alamayan olgular da bildirilmiřtir (2,4,5).

Bronřektazi, bronřial yapıda dilatasyon ve distorsiyon ile seyreden ve kronik akciđer hastalıđına yol ačan bir yapısal bozukluktur. Geliřmiř ölkelerde en sık bronřektazi nedeni kistik fibrozis iken geliřmekte olan ölkelerde geçirilmiş infeksiyonlardır (6,7). Konjenital hava yolu anomalilerinin bronřektaziye neden olabileceđi bildirilmekle birlikte, geniř serilerde oldukça ender bir neden olduđu görölmektedir (7,8).

Burada, adolesan dönemde bronřektazi etiyolojisi arařtırılırken tanı alan bir vasküler ring olgusu sunulmuřtur.

OLGU

On yedi yařında kız olgu, öksürük ve balgam çıkarma yakınması ile bařvurdu. Hastanın bebeklik döneminden itibaren akciđer infeksiyonu nedeniyle sık sık tedavi aldıđı, ancak hiç tetkik edilmediđi, zekâ geriliđi nedeniyle kısa bir süre özel eđitim aldıđı, ancak sonrasında devam etmediđi öđrenildi.

Hastanın fizik muayenesinde; boy: 151 cm (3p altında), ađırlık: 56 kg (25-50p), KB: 110/65mmHg, KTA: 84/dk., SS:12/dk., VI: 36,7 °C idi. Akciđer oskültasyonunda bilateral ince raller ve ronküsler duyuldu. Hasta mental retarde görünümde idi ve ađzından sürekli salya aktıđı gözlemlendi. Diđer sistem bakılarında patolojik bulgu saptanmadı.

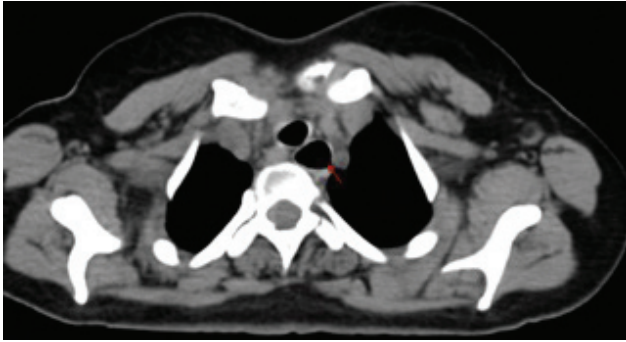
Tam kan sayımı ve akut faz belirteçleri normal olan hastanın çekilen akciđer grafisinde sađ parakardiyak alanda atelektazi, bilateral parakardiyak infiltrasyon saptandı. Toraks BT'sinde sađ akciđer üst lob posterior segmentte silendirik bronřektaziler ve subsegmental atelektazi, sađ akciđer orta lobda belirgin volüm kaybına neden olan atelektatik deđiřiklikler ve bronřektaziler, sol akciđer alt lobda minimal peribronřial kalınlařma ve bronřektatik deđiřiklikler.

volüm kaybına neden olan atelektatik deđiřiklikler ve bronřektaziler, sol akciđer alt lobda minimal peribronřial kalınlařma ve bronřektatik deđiřiklikler saptandı (Resim 1-3). Özefagusun normalden çok geniř olduđu gözlemlendi (Resim 4). Özefagus ve trakeanın

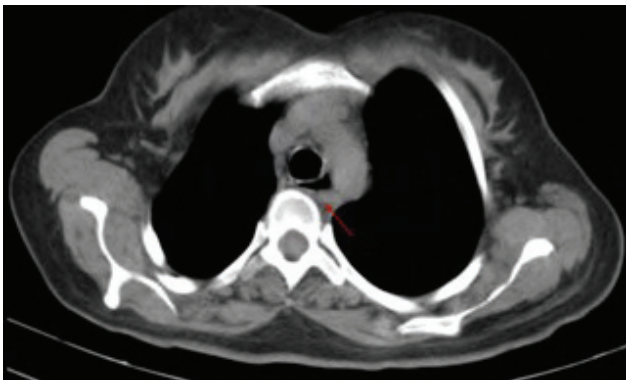


Resim 1-2-3. Toraks BT parankim penceresi görüntülerinde sađ akciđer üst lob posterior segmentte silendirik bronřektaziler ve subsegmental atelektazi, sađ akciđer orta lobda belirgin volüm kaybına neden olan atelektatik deđiřiklikler ve bronřektaziler, sol akciđer alt lobda minimal peribronřial kalınlařma ve bronřektatik deđiřiklikler.

posteriorunda sağa doğru ilerleyen aberan subklavyen arter görüldü (Resim 5). Hastada bronşektazinin etiyolojik nedenleri açısından yapılan diğer incelemelerde, ter testi, immunolojik değerlendirme normal bulundu. Ekokardiyografide mitral valv prolapsusu dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın klinik bulgularının vasküler ringe bağlı gelişen özefagus basısı ve kronik aspirasyona sekonder tekrarlayan akciğer infeksiyonlarına bağlı olabileceği düşünüldü. Tanıyı kesinleştirmek için kardiyak MRI çekildi (Resim 6). Normal sol arkus aorta seyirli olan hastada aortanın 4. dalı olarak çıkan ve retroözefagal seyir gösteren anormal sağ subklavyen arter görüntüledi. Hastaya sol torakotomi yapıldı. Anormal sağ subklavyen arter bulunarak bağlandı ve kesildi. Üzerindeki gerilimin alınması ile birlikte arterin kendiliğinden sağ mediastene kaydığı ve özefagus üzerindeki baskının kaybolduğu görüldü. Sağ kol dolaşımı ile ilgili sorun bir sorun gözlenmedi.

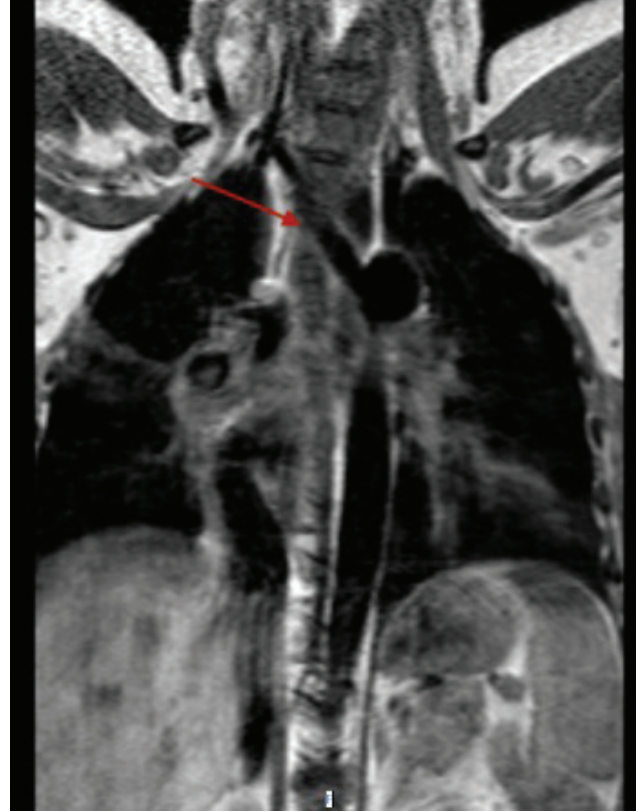


Resim 4. Toraks BT mediasten penceresi görüntülerinde genişlemiş özefagus (kırmızı ok).



Resim 5. Toraks BT mediasten penceresi görüntülerinde özefagus ve trakeanın posteriorinde sağa doğru ilerleyen aberan subklavyen arter (kırmızı ok).

Operasyon sonrasında altı aylık süre içinde iki kez bronşektazi alevlenmesi nedeniyle tedavi gereksinimi olan olgu, sonrasında erişkin yaşa ulaşması nedeniyle göğüs hastalıklarına devredildi. Hasta o dönemden sonra hastanemize başvurmadığı için takip bulguları öğrenilemedi.



Resim 6. Kardiyak MRI-Desendan aorta kökenli sağ subklavyen arter (kırmızı ok).

TARTIŞMA

Vasküler ringler, konjenital kalp hastalıkları içinde ender görülen bir grup hastalıktır ve gerçek sıklığı bilinmemektedir. Semptomlar trakea ve/veya özefagus basısına bağlı olarak görülmektedir. Başvuru anında hastalarında %70-97'sinde solunum sistemine ait semptomlar söz konusudur. Özellikle küçük yaşta hastalarda ortaya çıkan en sık bulgu stridorudur⁽⁹⁾. Büyük yaşta çocuklarda ilk başvuru semptomu olarak yineleyen akciğer infeksiyonları daha sık görülmektedir⁽¹⁰⁾. Vasküler ring nedeniyle izlenen hastaların incelendiği ülkemizden bir çalışmada, olguların %56'sında solunum sistemi semptomları,

bu hastaların %88'inde yineleyen hiřilti, bronřiolit, yineleyen akciđer infeksiyonları ve stridor bildirilmiřtir ⁽⁴⁾. Yirmi dđrt olguyu ieren bařka bir alıřmada da en sık solunum semptomu stridor ve hiřilti olarak saptanmıřtır ⁽¹¹⁾. Eriřkin yařta tanı alan olgularda da %43 oranında yineleyen akciđer infeksiyonu bulunmuřtur ⁽⁵⁾. Hastamızda sđrekli balgamlı ksrk yks olmakla birlikte solunum sistemine ait hiřilti veya stridor gibi bařka bir semptom yoktu. Solunum sistemi semptomlarına olguların yaklařık %25'inde beslenme gclđ ve kusma bařta olmak zere gastrointestinal sistem semptomları eřlik etmektedir ⁽⁴⁾. Hastaların %5-15'inde izole bir semptom olarak disfaji grlebilmektedir ⁽⁹⁾. Eriřkin hastaların en sık semptomu %63 ile disfaji olarak bulunmuřtur ⁽⁵⁾. Hastamızda gastrointestinal sistemi ilgilendiren kusma, beslenme gclđn dřndrecek disfaji yakınması yoktu. Hastamızın toraks BT'sinde zefagusun ok geniř olması zefagus basısını dřndrmekle birlikte mental retardasyonu ve konuřma kısıtlılıđı nedeniyle olası bir yutma gclđn tarif edemediđi ve ailenin sosyokltrel aıdan gerisi nedeniyle herhangi bir bulguyu fark edemedikleri dřnld.

Vaskler ringli hastalar genellikle stocukluđu dneminde semptomatik olmaktadır. Yayınlanmıř alıřmalarda, ortanca tanı yařı 4,5 ay-1,5 yař olmakla birlikte, hastalar arasında dođar dođmaz tanı alan olgular yanında adolesan dnemde tanı alabilenler de vardır ^(4,11). Olgu sunumlarında 48 yařında bařlayan disfaji nedeniyle tetkik edilirken, vaskler ring tanısı alan bir olgu vardır ⁽¹²⁾. Literatrde eriřkin yařta tanı alarak opere olan 65 hastayı kapsayan bir alıřma da vardır ⁽⁵⁾. Hastamızın akciđer sorunları aslında stocukluđu dneminde bařlamıř, ancak bu aıdan ilk kez tetkik edildiđi yař olan 17 yařında vaskler ring tanısı almıřtı. Bu nedenle erken dnemde semptomatik olmasına rađmen ge tanı alan bir olgu olduđu dřnld.

Bronřektazi etiyolojisine bakıldıđında geliřmemiř/geliřmekte olan lkelerde en sık bronřektazi nedeni geirilmıř akciđer infeksiyonlarıdır ⁽⁶⁾. Bunu immun yetmezlikler, yineleyen aspirasyonlar, yabancı cisim

aspirasyonu ve primer siliyer diskinezi izlemektedir ⁽⁷⁾. Konjenital hava yolu anomalileri nadir rastlanan bronřektazi nedenlerindedir. 989 KF dıřı bronřektazili ocuđun verilerinin incelendiđi bir derlemede, konjenital anomali sıklıđı %4 olarak bulunmuřtur ⁽⁷⁾. lkemizden yapılan KF dıřı bronřektazili 110 hastayı ieren bir alıřmada, biri konjenital bronřektazi birisi de pulmoner sekestrasyon olmak zere 2 hastada (%1,8) bronřektazi nedeni olarak konjenital anomaliler bulunmuřtur ⁽¹³⁾. lkemizden yapılan bařka bir alıřmada, KF dıřı bronřektazi olan 66 hastadan 2'sinde (%3) neden olarak konjenital anomali saptanmıř ve bu hastalardan birinde vaskler ring bulunmuřtur ⁽⁸⁾. Grldđ gibi konjenital anomaliler ve vaskler ringler ender bir bronřektazi nedeni olarak karřımıza ıkmaktadır.

Vaskler ring tanısı iin ncelikle řphe duyulması gerekmektedir. Akciđer lateral grafilerinde trakeanın anteriora dođru eđrilmesi vaskler ringden řphelendirilebilir ⁽²⁾. Baryumlu zefagus grafisi genellikle yutma sorunu olan hastalarda zefagustaki basıyı grmek amacıyla istenmektedir ^(2,4). Bronkoskopi, trakeadaki dinamik basıyı gstermek amacıyla yapılmakla birlikte, rutin kullanımı tartıřmalıdır ^(2,11,14). Ekokardiyografi ile her zaman vaskler yapıların deđerlendirilmesi olası olmayıp, genellikle eřlik eden kardiyak anomalileri deđerlendirmek amacıyla yapılmaktadır ^(2,5,11). řu anda tanı amacıyla en ok kullanılan tetkik manyetik rezonans anjiyografi (MRA) veya kontrastlı bilgisayarlı tomografidir (BT). Bu yntemlerle tanı konulduđu gibi operasyon iin gerekli olan anatomik detayda sađlanabilir, ancak hangi tetkikin isteneceđi hastaya ve hastanın izlendiđi merkeze gre deđiřebilmektedir ^(2,5,11,14). Hastamız yineleyen akciđer infeksiyonu nedeniyle tetkik amacıyla istenen kontrastlı toraks BT incelemesi ile vaskler ring tanısını aldı. Ek kardiyak anomaliler aısından yapılan ekokardiyografi ise mitral valv prolapsusu dıřında normal bulundu.

Hastamızda vaskler ringe sekonder aspirasyon olduđu, ancak gerek hastanın dile getirememesi gerekse ailenin sosyokltrel yapısı nedeniyle semptomların gzden katıđı, aspirasyonlara sekonder pnmoninin

tekrarlaması ile bronşektazi geliştiği düşünöldü. Hasta, bronşektazi etiyoöojisinde sık rastlanmayan bir vasküler ring olgusu olması ve adolesan dönemde tanı alması nedeniyle ilginç bulundu. Yineleyen akciğer infeksiyonu olan hastalarda alta yatan hastalığın erken tanı alması durumunda bronşektazi gelişimi engellenebilir. Bu hastaların erken dönemde tetkik edilmesi gerekliliğinin anımsatılması, her yaşta konjenital anomalilerin akılda tutulması ve özellikle semptomları dile getiremeyen hastalarda daha dikkatli olunmasının vurgulanması amacıyla sunuldu.

Çıkar Çatışması: Herhangi bir kişi veya kurumla çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Hasta Onamı: Bilgilendirilmiş olur alınmıştır.

Conflict of Interest: There is no conflict of interest related to any person and/or institution.

Informed Consent: Informed consent was obtained.

KAYNAKLAR

1. Powell AJ, Mandell VS. Vascular rings and slings. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd, Kean JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2006. p.811. [\[CrossRef\]](#)
2. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50:511-24. [\[CrossRef\]](#)
3. Evans WN, Acherman RJ, Ciccolo ML, et al. Vascular Ring Diagnosis and Management: Notable Trends Over 25 Years. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2016;7:717-20. [\[CrossRef\]](#)
4. Kir M, Saylam GS, Karadas U, et al. Vascular rings: Presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol.* 2012;33:607-17. [\[CrossRef\]](#)
5. Saran N, Dearani J, Said S, et al. Vascular Rings in Adults: Outcome of Surgical Management. *Ann Thorac Surg.* 2019;108:1217-27. [\[CrossRef\]](#)
6. Li AM, Sonnappa S, Lex C, et al. Non-CF bronchiectasis: Does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur Respir J.* 2005;26:8-14. [\[CrossRef\]](#)
7. Brower KS, Del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. *BMC Pediatr.* 2014;14:4. [\[CrossRef\]](#)
8. Babayigit A, Olmez D, Uzuner N, Cakmakci H, Tuncel T, Karaman O. A neglected problem of developing countries: Noncystic fibrosis bronchiectasis. *Ann Thorac Med.* 2009;4:21-4. [\[CrossRef\]](#)
9. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol.* 1997;24:93-105. [\[CrossRef\]](#)
10. Van Aalderen WMC, Hoekstra MO, Hess J, Gerritsen J, Knol K. Respiratory infections and vascular rings. *Acta Paediatr Scand.* 1990;79:477-80. [\[CrossRef\]](#)
11. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings--presentation, investigation and outcome. *Eur J Pediatr.* 2005;164:266-70. [\[CrossRef\]](#)
12. Sitzman TJ, Mell MW, Acher CW. Adult-onset dysphagia lusoria from an uncommon vascular ring: a case report and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg.* 2009;43:100-2. [\[CrossRef\]](#)
13. Bahçeci S, Karaman S, Nacaroğlu HT, Yazıcı S, Girit S, Ünsal-Karkiner Ş, Can D. Changing epidemiology of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Turk J Pediatr.* 2016;58:19-26. [\[CrossRef\]](#)
14. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics.* 2006;117:e903. [\[CrossRef\]](#)