

Sol dominansı olan çift arkus aorta: Olgu sunumu

Double aortic arch with dominant left arch: case report

Dr. Feyza Ayşenur Paç, Dr. Mustafa Paç,[#] Dr. İbrahim Ece

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara;

[#]Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

Özet- Vasküler halka aort arkusu ve dallarının trakea ve özefagusu bası yapan ve nadir görülen bir anomalisidir. Çift arkus aorta en sık görülen formu olup genellikle infant ya da erken çocukluk döneminde bulgu verir. Bu yazıda, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu ve yutma güçlüğü nedeniyle kliniğimize başvuran yedi yaşındaki bir kız olgu sunuldu. Ekokardiyografide çift arkus aorta düşünüldü. Kardiyak bilgisayarlı tomografide çift arkus aorta tanısı doğrulandı. Kardiyak kateterizasyon ve bilgisayarlı tomografide sol arkusun daha gelişmiş olduğu görüldü. Cerrahi girişim uygulanan hastanın semptomları belirgin olarak geriledi. Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve yutma güçlüğü olan hastalarda vasküler halka düşünülmelidir. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi ile tam iyileşme sağlanabilir.

Summary- A vascular ring is defined as an anomaly of the great arteries (aortic arch and its branches) that compresses the trachea or esophagus. Double aortic arch is the most common vascular ring. Double aortic arch is very rare and typically becomes symptomatic in infancy or early childhood. We present a 7-year-old girl admitted to our clinic for evaluation of recurrent respiratory infection with dysphagia. Double aortic arch was suspected from echocardiography and diagnosed with cardiac computed tomography. Left aortic arcus was larger than the right at computed tomography and cardiac catheterisation. After surgery the symptoms improved strikingly. We conclude that vascular ring should be considered in the patients presenting with recurrent pulmonary infections and dysphagia. Early diagnosis and treatment may prevent chronic, irreversible complications.

Doğuştan kardiyovasküler anomaliler içerisinde vasküler halkalar %1'in altında bir sıklıkta görülür. En sık görülen vasküler halka anomalisi olan çift arkus aorta ilk olarak 1939 yılında Wolman tarafından bildirilmiştir. Bu anomalinin ilk başarılı cerrahi tedavisi 1945 yılında Dr. Robert Gross tarafından gerçekleştirilmiştir.^[1,2] Bu anomalide hem sağ hem de sol dördüncü arkın yetersiz gerilemesi sonucu sağ ve sol arklar trakea ve özefagusu tam olarak çevreler ve basıya neden olarak erken süt çocukluğu döneminde solunum sıkıntısı ve beslenme problemlerine yol açar. Normal bireylerde ise sağ 4. ark geriler ve sol 4. arkus sol aortik arkı oluşturur.^[3]

Bu yazıda, çift arkus aortalı bir olgu ameliyat öncesi ekokardiyografik, radyolojik görüntüleri ve başarılı cerrahi tedavisi sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşındaki kız hastanın, yenidoğan döneminden itibaren solunum sıkıntısının başladığı ve sık sık bronşiyolit tanısıyla hastaneye yatırıldığı, aynı zamanda katı gıdaları yutmada zorlandığı öğrenildi. Hastaya bronşiyal astım düşünülerek tedavi başlanmış ancak yakınmalarının devam etmesi üzerine vasküler anomali ve solunum yollarına yabancı cisim kaçması ön tanılarıyla çocuk kardiyoloji ve göğüs hastalıkları bölümlerine yönlendirilmişti. Hastaneye gelişte yapılan muayenesinde her iki akciğerde ronküsler vardı ve ekspiriyumu uzundu. Diğer sistem bakıları ile biyokimyasal değerleri normaldi. Ekokardiyografisinde suprasternal kısa eksen bakıda

Kısaltma:

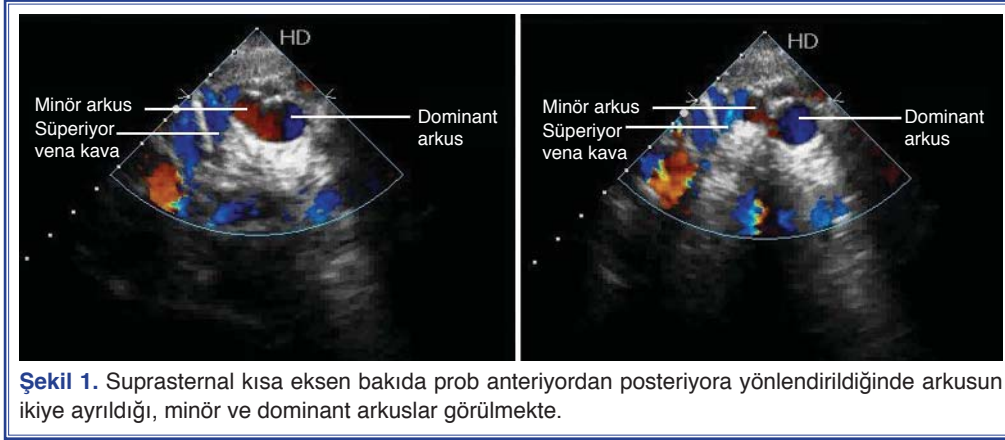
BT Bilgisayarlı tomografi

Geliş tarihi: 03.01.2012 Kabul tarihi: 03.04.2012

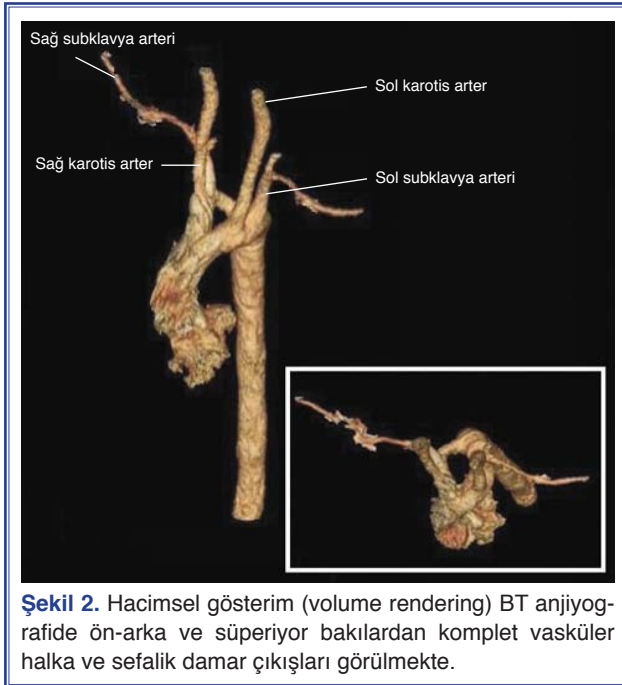
Yazışma adresi: Dr. Feyza Ayşenur Paç, Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Ankara.

Tel: +90 312 - 306 17 24 e-mail: aysepac@gmail.com

© 2012 Türk Kardiyoloji Derneği



Şekil 1. Suprasternal kısa eksen bakıda prob anteriyordan posteriyora yönlendirildiğinde arkusun ikiye ayrıldığı, minör ve dominant arkuslar görülmekte.



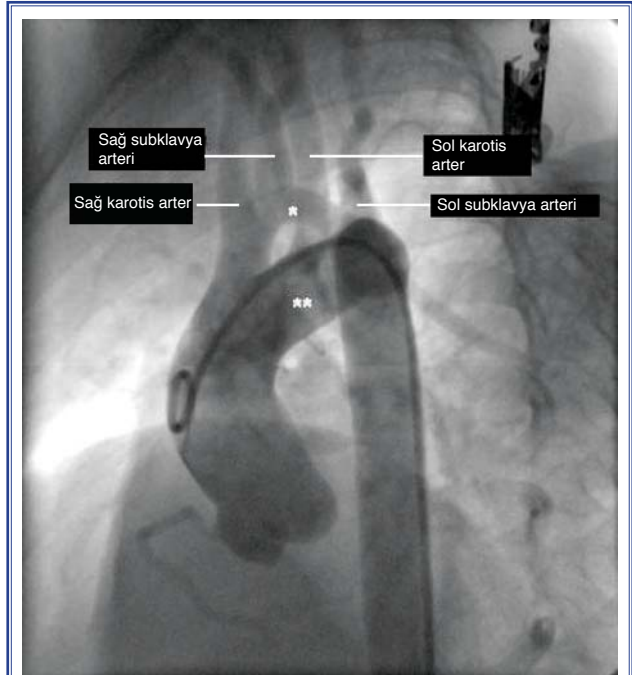
Şekil 2. Hacimsel gösterim (volume rendering) BT anjiyografide ön-arka ve süperiyör bakılardan komplet vasküler halka ve sefalik damar çıkışları görülmekte.

arkusun ikiye ayrıldığı görüldü (Şekil 1). Çift arkus aorta düşünülen hastaya bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi ve çift arkus aorta tanısı doğrulandı. Arka sağ arkustan sırasıyla sağ karotis arter ve sağ subklavya arteri, ön sol arkustan sol karotis arter ve sol subklavya arterinin çıktığı gösterildi (Şekil 2). İlave kardiyak anomali yönünden kateter anjiyografisi yapıldı. Anjiyografide çift arkus aorta ve sefalik damar çıkışları gösterildi. İlave kardiyak anomali saptanmadı (Şekil 3). Baryumlu özefagogram çekilerek özefagus basısı gösterildi (Şekil 4). Yapılan tetkikler sonucunda sol arkusu dominant olmak üzere çift arkus aorta tanısı konan olgu cerrahiye verildi. Sağ posterolateral torakotomi ile toraksa girildi, minör arkus aorta ile inen torasik aort gösterildi. Oklüzyon testi için klemp sağ arkusa konuldu. Klemp sonrası basınç gradiyenti sap-

tanmadı ve hemodinamik değişiklik olmadı. Klemp kaldırılmadan arter kesilerek her iki ucu dikildi (Şekil 5a, b) Hasta ameliyat sonrası beşinci gün şifa ile taburcu edildi. Hastanın cerrahi sonrası 18 aylık izleminde hışırtılı ve zorlu solunumu kayboldu ve yutma güçlüğü düzeldi. Hasta halen polikliniğimizde herhangi bir tıbbi tedavi almadan sorunsuz olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Vasküler halkaların embriyolojik gelişimleri Edwards tarafından tarif edilmiş olup ilk başarılı çift arkus aortalı olgu ameliyatı Gross tarafından gerçek-



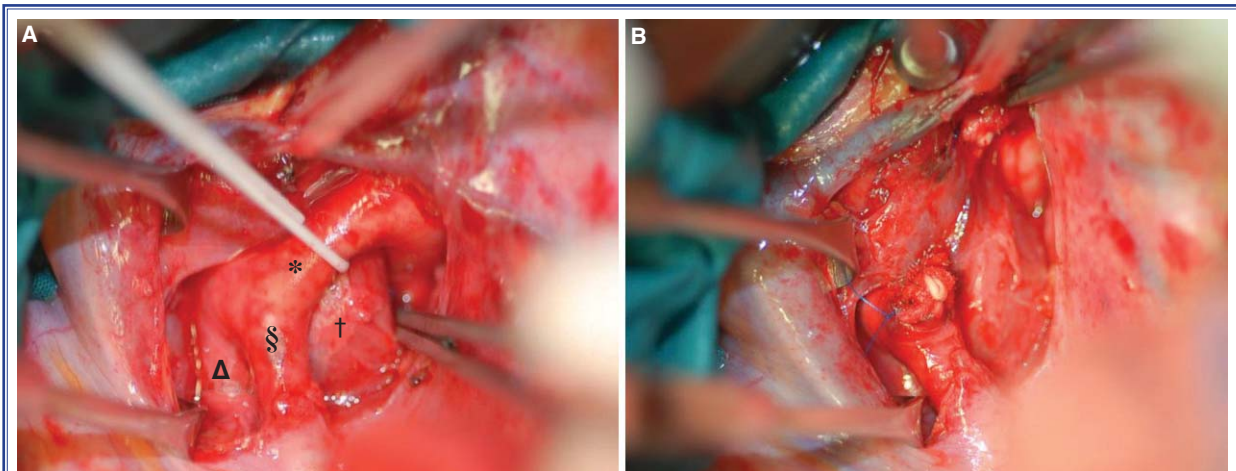
Şekil 3. Dominant arkustan geçilerek sol anteriyör oblik pozisyonunda yapılan aort kökü anjiyografisinde vasküler halka ve sefalik damar çıkışları görülmekte. * Minör arkus; ** Dominant arkus.



Şekil 4. Baryumlu özefagus pasaj ön-arka grafisinde özefagusa basılar gösterilmekte.

leştirilmiştir.^[2,3] Çift arkus aorta en sık karşılaşılan vasküler halka tipi olup sağ 4. aortik arkın gerilemesi sonucu oluşmaktadır. Bu anomalide çıkan aort sağ ve sol arkus olarak ikiye ayrılmakta, biri sağda ve arkada, diğeri solda ve önde yerleşmekte ve önden trakeaya, arkadan özefagusa bası yapmaktadır. Bu yapı sıkı bir halkaya neden olmaktadır. Her iki arkus da patent olup, sıklıkla sağ arkus aorta dominant bulunmaktadır.^[3] Bizim olgumuzda ise sol arkus

dominansı saptanmıştır. Vasküler halka anomalisinde en sık görülen semptomlar inspiryum ve ekspiryumda hırıltılı ve zorlu solunumdur. Semptomlar genellikle yenidoğan döneminde başlar. Backer ve ark.^[4] ameliyat ettikleri çift arkus aortalı 61 hastanın %92'sinin yaşamlarının ilk altı ayı içinde belirti verdiğini bildirmiştir. Olgumuz yenidoğan döneminden itibaren solunum sıkıntısı yaşamış olup, bronşiyal astım ve solunum yollarına yabancı cisim kaçması tanlarıyla izlenmiş ve tedavi edilmeye çalışılmıştır. Çift arkus aorta olgumuzda olduğu gibi genellikle izole anomali olmasına rağmen, nadiren Fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonu ile birlikte görülebilir.^[3] Akciğer grafisi ve baryumlu özefagogram vasküler halka tanısı ve trakea ve özefagus basısını göstermede kullanılan en başta gelen incelemelerdir. Olgumuza tanıyı desteklemek için çekilen baryumlu özefagogramda iki taraflı bası ile lümenin daralmış olduğu ve soldaki basının daha belirgin olduğu görüldü. Anjiyografi tanıyı doğrulamak ve ek kardiyak anomalileri saptamak için uygulanmaktadır. Ancak arkus aorta anomalilerinin morfolojik özelliklerinin belirlenmesinde aortagrafi yetersiz kalabilmekte, BT ve manyetik rezonans görüntüleme daha yararlı bilgiler vermektedir.^[5] Olgumuzda hem anjiyografi hem de BT ameliyat öncesi damar ilişkilerini göstermek, ilave anomalileri saptamak ve ameliyatı planlamak amacıyla yapılmıştır. Bu hastalarda bronkoskopinin tanısal amaçlı kullanımı sınırlı olup, ayırıcı tanı yönünden yapılabilmektedir. Olgumuzda solunum yollarına yabancı cisim kaçması düşünülerek başka bir merkezde bronkoskopi yapıl-



Şekil 5. (A) Sağ posterolateral torakotomi sonrası hastanın baş kısmından bakıldığında minör arkustan sırasıyla sağ karotis arter ve sağ subklavyen arter çıkışı ve özefagus görülmekte. **(B)** Minör arkın kesilmesi sonrası özefagusun serbestleştiği görülmekte. * Minör arkus; † Özefagus; § Sağ subklavyen arter; Δ Sağ karotis arter.

mış ve trakea basısı görülmüştü.

Çift arkus aort operasyonlarında dominant olan arkusun durumuna göre hastaya sağ veya sol yan yatar pozisyonu verilir. Cerrahi tedavide amaç hipoplazik arkusun desendan aorta ile birleştiği yerin yakınından kesilmesidir. Ayrıca ligamentum arteriozum kesilmeli ve trakea ve özefagusun tam serbestleştiğinden emin olunmalıdır. Açığa çıkarılan aortik arklardan hangisinin dominant olduğuna karar vermek için mutlaka oklüzyon testi yapılır.^[3] Alsenaidi ve ark.nın^[6] serisinde 81 çift arkus aortalı vakanın %71'inde sağ arkus dominansı, %20'sinde sol arkus dominansı ve %9'unda da her iki arkusun dengeli olduğu görülmüştür. Bu hastaların ameliyat sonrası izleminde solunumsal problemlerin sık olarak devam ettiği, özefagus basısına bağlı semptomların ise cerrahi sonrası düzelme gösterdiği bildirilmiştir. Olgumuzda cerrahi sonrası 18 aylık izleme döneminde özefagus basısına ait yakınmalar yanında solunum sorunları da ortadan kalktı.

Sonuç olarak, hayatın erken döneminde başlayan solunum sıkıntısı, beslenme problemleri ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan olgularda vasküler anomali mutlaka düşünülmelidir. Erken tanı ve uygun tedavi ile tam iyileşme sağlanabilmektedir.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

1. Wolman IJ. Syndrome of constricting double aortic arch in infancy: report of a case. J Pediatr 1939;14:527-33.
2. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. N Engl J Med 1945;233:586-90.
3. Matherne GP, Lim DS. Double aortic arch. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. Moss & Adams heart disease in infants, children & adolescents: including the fetus and young adults. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 749-52.
4. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:725-31.
5. Kınöğlu B, Sarioğlu T, Saltık L, Özkara A, Sarioğlu A, Bilal MS ve ark. Vasküler ring: Cerrahi tedavi ve sonuçlar. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 1997;5:44-51.
6. Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. Pediatrics 2006;118:e1336-41.

Anahtar sözcükler: Aort, torasik/anormallikler/cerrahi; çift arkus aorta; çocuk, okul öncesi; doğuştan anormallikler/tanı; vasküler halka.

Key words: Aorta, thoracic/abnormalities/surgery; double aortic arch; child, preschool; congenital abnormalities/diagnosis; vascular ring.