

Hışıltılı solunumla başvuran altı aylık bir süt çocuğu A six-months-old infant with wheezing

Erkut Öztürk, Pınar Gökmirza Özdemir, Kazım Öztarhan, Belgin Turalı Aktaş, Rengin Şiraneci
Sağlık Bakanlığı Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Olgu bildirisi

Altı aylık kız hasta öksürük ve hırıltı yakınması ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinden doğum öncesi ve doğum öyküsünde bir özellik olmadığı, aşılarının yaptırılmadığı, iki ve dört aylıkken, iki kez, akut bronşiyolit tanısı ile hastanede yattığı öğrenildi.

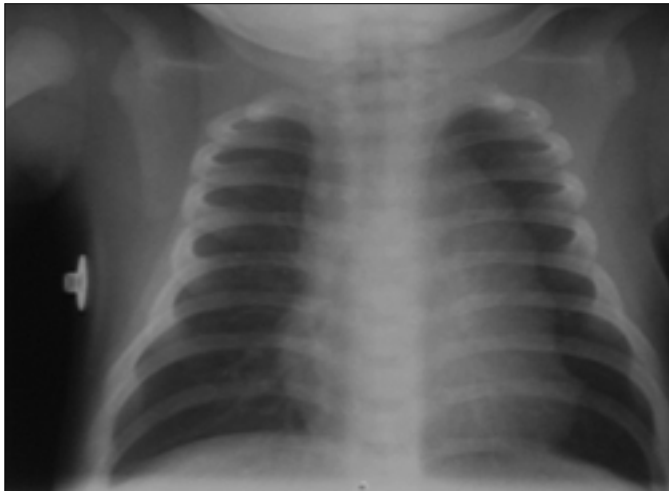
Fizik muayenesinde; boy 75 cm, ağırlık 7 kg olup 10-25 persantildeydi. Solunum sayısı dakikada 50 olup hasta dispneikti. Siyanoz yoktu. Her iki akciğer alanlarında sibilan raller duyuluyordu ve ekspiryum uzundu. Diğer sistem muayenelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

Laboratuvar bulgularında hemogram, tam idrar tahlili ve biyokimyasal değişkenlerde patoloji saptanmadı. Tekrarlayan bronşiyoliti nedeniyle yapılan ter testi ve immünglobulin düzeyleri normaldi. PPD negatifti.

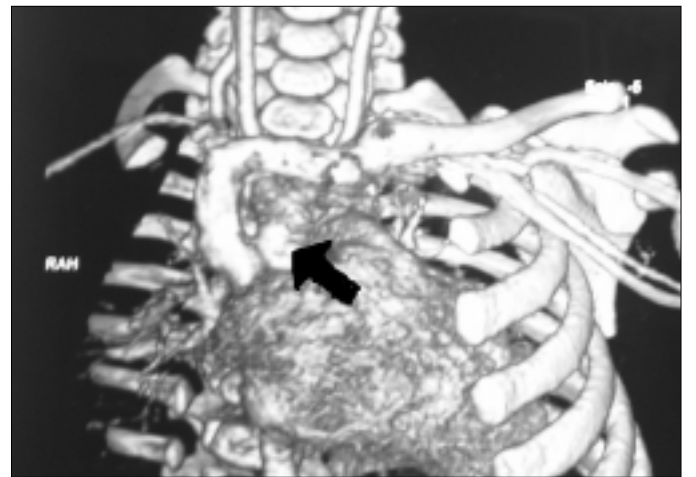
Akciğer grafisinde yaygın havalanma artışı vardı (Resim 1). İleri tetkik olarak baryumlu özofagus grafisi (Resim 2), ekokardiyografi ve bilgisayarlı tomografi anjiyogram (BTA) (Resim 3) yapıldı.



Resim 2.



Resim 1.



Resim 3.

Resim 1. Olgunun akciğer grafisi

Resim 2. Olgunun özofagus pasaj grafisi

Resim 3. Olgunun BT anjiyosu

Tanı -Tartışma

Çift arkus aorta- "vasküler ring"

Baryumlu özofagus grafisinde trakeaya arkadan bası saptandı (Resim 2). Ekokardiyografide çift arkus aorta saptandı. Bilgisayarlı tomografi anjiyografide çift arkus aorta ayrıntılı olarak belirlendi (Resim 3) Hasta bir göğüs- kalp damar cerrahisi merkezine yönlendirildi ve çift arkusun cerrahi düzeltilmesi gerçekleştirildi. Ameliyat sonrası komplikasyon gözlenmeyen hasta poliklinik kontrolüne çağrılarak taburcu edildi.

Hişiltılı solunuma doğumsal veya edinsel nedenler yol açabilmektedir. Bu nedenler arasında en sık viral respiratuar enfeksiyonlar ve astım görülmekle birlikte "vasküler ring" anomalileri de ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1). "Vasküler ring", süt çocuklarında solunum yoluna baskı yaparak hişiltılı solunuma neden olmaktadır.

Çift arkus aorta oldukça seyrek görülen vasküler bir anomalidir. Doğumsal kalp anomalilerinin %1-2 sini kapsar (2), Edwards'ın (3,4) varsayımına göre çift arkus aorta sağ ve sol arkın daha sonraki oluşum aşamasında küçülememe hatasından kaynaklanmaktadır. Çift arkus aorta vasküler ring'in en sık görülen tipidir (%40) (5). Çift arkus aortanın doğumsal kardiyopatiler ile birlikteliği oldukça seyrek görülür. En sık görülenler Fallot dörtlüsü ve büyük damarların transpozisyonu'dur. Daha seyrek olarak atriyal septal defekt, aort koarktasyonu, patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt ile birlikte görülebilir (6-8). Bizim olgumuzda başka herhangi bir doğumsal kalp anomalisi yoktu.

Çift arkus aorta özofagus ve trakeaya bası yaparak yaşamın erken dönemlerinden itibaren dispne, hişiltı, yutma güçlüğü, beslenme güçlüğü, morarma, kusma gibi bulgulara neden olabilir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve bunun sonucunda "obliteratif" bronşiyolite neden olmaktadır. Olgumuzda da hişiltı ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu saptandı.

Pek çok görüntüleme yöntemi çift arkus aorta tanısında yardımcıdır. Akciğer grafisinde arkusun yönü ve trakeadaki itilme çoğu zaman görülmekle birlikte küçük çocuklarda timus bezi kalbin ve büyük damarlara ait şekil değişikliklerini yeterince değerlendirilmesini engelleyebilmektedir (9). Baryumlu özofagus grafisinde özofagusun arkasında basının görülmesi çift arkus aorta varlığına işaret eder (10).

Klinik bulgusu ve baryumlu özofagus grafisinde bası bulgusu olan olgularda suprasternal ve subkostal ekokardiyografik değerlendirme çift arkus aorta için oldukça özgüdür (11-13). Arkusun ekokardiyografik olarak görüntülenemediği olgularda manyetik rezonans (MR), BTA ve klasik anjiyo cerrahi öncesi anatomik ayrıntıların gösterilmesi için gereklidir (14).

"Vasküler ring" tanısı alan bulgusu olan hastalarda cerrahi işlem gereklidir. Cerrahi sırasında halka oluşturan yapılar ayrıştırılarak, diğer oluşumlar serbestleştirilir ve bası ortadan kaldırılır. Damarsal yapıların toraks tavanına asılması da önerilen yöntemlerdendir.

Torakoskopik cerrahi son yıllarda "vasküler ring" tedavisinde uygulanan diğer bir yöntemdir (15).

Cerrahi sırasında ölüm oranı düşüktür (<%1), ancak bazı olgularda cerrahi sonrası solunum sıkıntısı devam edebilir. Bu durum trakea halkalarındaki yapısal bozukluk ve uzun süren basıya bağlı edinilmiş trakeomalasi nedeniyle ortaya çıkmaktadır (16). Berge ve ark.'larının (17) yaptığı 10 yıllık izlem çalışmasında çift arkus aorta nedeniyle opere edilen on olgunun hepsinde cerrahi girişim sonrasında yakınmalarının gerilediği belirtilmektedir. Backer ve ark.'ları (18) serilerindeki olguların geç dönem takiplerinde % 92'sinin yakınmasız seyir gösterdiğini ifade etmişlerdir.

Bizim olgumuzda da akciğer grafisi ve baryumlu özofagogram sonrasında ekokardiyografi yapılarak "vasküler ring" tanısı konulmuş, BTA ile arkus aorta ayrıntılı incelenerek cerrahi ayrıştırmanın şekline karar verilmiştir. Solunum sıkıntısı cerrahi ayrıştırma sonrası gerilemiştir. Sonuç olarak, "vasküler ring" anomalileri erken yaşta başlayan solunum güçlüğü, yutma zorluğu, morarma, hırıltı, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve aspirasyon pnömonisi gibi tablolarla başvuran hastaların ayırıcı tanısında düşünülmesi ve araştırılması gereken doğumsal anomalilerdir. Özellikle baryumlu özofagus grafisi tanıda önemlidir. Bunu ekokardiyografi ve gerekiyorsa BTA veya klasik anjiyo takip etmelidir. Erken tanı obliteratif bronşiyolit gibi komplikasyonların önlenmesi açısından çok önemlidir.

Kaynaklar

1. Krawiec M, Lmarske RF. Wheezing in infants. In:Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004: 1417-9.
2. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. N Engl Med 1945; 233: 586-90.
3. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. Med Clin North Am 1948; 32: 925-49.
4. Edward JE. Malformations of the aortic arch system manifested as vascular rings. Lab Invest 1953; 2: 56-75.
5. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Vascular ring in adulthood: An uncommon mimic of asthma. J Astma 2000; 37: 275-80.
6. Hawker RE, Celermajer JM, Cartmil TB, Bowdler JD. Double aortic arch and complex cardiac malformations. Br Heart J 1972; 34: 1311-3.
7. Singer SJ, Fellows KE, Jonas RA. Double aortic arch with bilateral coarctations. Am J Cardiol 1988; 61:196-7.
8. Shirali GS, Geva T, Ott DA, Bricker JT. Double aortic arch and bilateral patent ductus arteriosus associated with transposition of the great arteries : missing clinical link in an embryologic theory. Am Heart J 1994; 127: 451-4.
9. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings. Radiology 1997; 203: 423-6.
10. Berdon WE, Baker DH. Vascular anomalies and the infant lung: rings, sling and other things. Semin Roentgenol 1972; 7: 39-64.

11. Alboliras ET, Lombarda S, Antillon J. Truncus arteriosus with double aortic arch: two dimensional and color flow doppler echocardiography diagnosis. *Am Heart J* 1995; 129: 415-7.
12. Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, Ovitt TW. Two-dimensional echocardiography and intravenous digital video subtraction angiography for diagnosis and evaluation of double aortic arch. *Am J Cardiol* 1986; 50: 342-6.
13. Enderlein MA, Silverman NH, Stanger P, Heymann MA. Usefulness of suprasternal notch echocardiography for diagnosis double aortic arch. *Am J Cardiol* 1986; 57: 359-61.
14. Lee ML, Wang JK, Wu MH, Lue HC, Chiu IS, Chang CI. Clinical implications of isolated double aortic arch and its complex with intracardiac anomalies. *Int J Cardiol* 1998; 63: 205-10.
15. Burke RP, Rosenfeld HM, Wernovsky G, Jonas RA. Video-assisted thoracoscopy vascular ring division in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 943-7.
16. Roberts CS, Othersen HB, Sade RM, Smith CD, Tagge EP, Crawford FA. Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: Analysis of 30 operatively treated children. *Journal of Pediatric Surgery* 1994; 29: 334-8.
17. Ten Berge M, Van der Laag J, Van der Ent CK, Beek FJ. Clinical, radiological and functional follow-up after surgical decompression of double aortic arch. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 561-6.
18. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss F, et al: Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 725-31.