

ÇİFT ARKUS AORTALI İKİ OLGU SUNUMU

Ergun NACARKÜÇÜK*, Ergün ÇİL**, Işık ŞENKAYA***

ÖZET

Arkus aortanın doğumsal anomalisine bağlı olarak oluşan vasküler halka (vasküler ring), trakea ve özefagusa değişik derecede bası yaparak çeşitli bulguların ortaya çıkmasına neden olur. Bu yazıdaki ilk olgu 19 aylık olup, 5 aylıktan itibaren sık akciğer enfeksiyonu ve 16 aylıktan itibaren de katı gıdaları yutamama yakınması ile; ikinci olgu ise 5,5 aylık olup 40 günlükten itibaren sık akciğer enfeksiyonu geçirme yakınması ile başvurdu. İki olguda da yapılan incelemeler sonucunda sağ arkus aortanın dominant olduğu çift arkus aorta anomalisi saptandı ve ameliyat edildikten sonra her iki olgunun klinik bulguları süratle düzeldi. Solunum sıkıntısı, yutma güçlüğü, sık akciğer enfeksiyonu yakınması olan çocuklarda, vasküler halkanın ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi gerektiği sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Vasküler ring (vasküler halka), çift arkus aorta, dominant sağ arkus

SUMMARY

Two cases with double arcus aorta Vascular ring is a kind of congenital arcus aorta anomaly and causes various findings by compressing trachea and esophagus. The first case reported here was a 19 month-old boy presented with recurrent pulmonary infections after 5 months of age and inability to swallow foods after 16 months of age. The second case was a 5.5 month old girl admitted due to recurrent pulmonary infections since she was 40 days old. A double arcus aorta anomaly with the predominance of right arcus aorta was diagnosed in both cases. After the operation, they rapidly improved. The diagnosis of vascular ring must be thought in the patients with respiratory distress, dysphagia and recurrent respiratory infections.

Key Words: Vascular ring, double arcus aorta, dominant right arcus

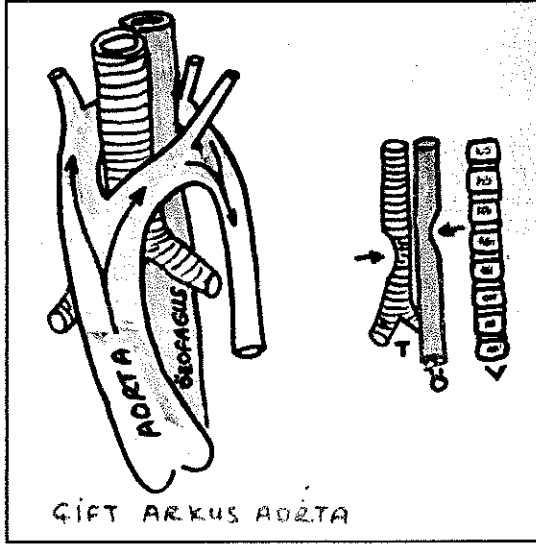
GİRİŞ

Vasküler halka, aortik arkın doğumsal anomalisidir ve oluşan vasküler halka sonucunda trakea ve özefagusa değişik derecede bası olur⁽¹⁰⁾ (Resim 1). Vasküler halka, tüm doğumsal kardiovasküler anomaliler arasında % 1' den daha az oranda görülür. Ancak bu gerçek oranı tam yansıtmayabilir, çünkü bazı hastalar asemptomatiktir⁽¹¹⁾. Vasküler halkalar tam ve kısmi olmak üzere ikiye ayrılır. Tam vasküler halkada, trakea ve özefagus anormal damarsal yapılar tarafından tam bir halka oluşturacak şekilde sarılmıştır. Çift arkus aorta tüm vasküler halkalar arasında % 40 ile en sık görülenidir. Erken süt çocukluğu dönemlerinde solunum sıkıntısı ve beslenme problemi yaratabilirler. Sağ aortik

ark, sola nazaran genellikle daha geniştir. Sol aortik ark nadir de olsa kısmen tıkalı veya tam atretik olabilir^(2,11). Vasküler halkaların tipik klinik bulgularının olmaması, solunum ve/veya sindirim sistemi bulgularıyla birlikte görülmesi nedeni ile tanısının konulması genellikle gecikmektedir. Bu yazıda birisi 19 aylık, diğeri 5 aylık olan çift arkus aortalı iki olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Ö.T., On dokuz aylık erkek hasta katı gıdaları yiyememe, nefes almada güçlük, hırıltılı solunum şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünden 5 aylıktan beri hemen hemen her ay bir veya iki kez aynı şikayetlerle doktora başvurduğu, bronşit ve astım tanılarını aldığı, ancak verilen tedavilerle semptomlarının düzelmediği öğrenildi. Aile, son 3 ay-

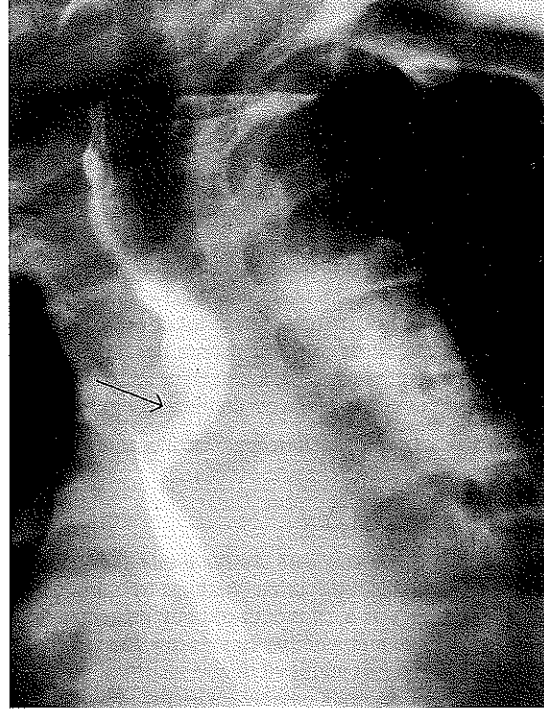
Resim 1. En sık görülen vasküler halka olan çift arkus aorta ve bunun sonucunda trakea ve özefagusun arkadan basılması şematik görünüşü (T: trakea, Ö: özefagus, V: vertebra).



dir hiç katı gıda veremediğini ve bu şekilde nefes almada güçlük yakınmasının azaldığını ifade etti. Özgeçmişinde yukarıdaki bulguların sık tekrarlaması dışında özellik saptanmadı. Soygeçmişinde anne-baba arasında 4. kuşak akrabalık vardı.

Fizik muayenede patolojik olarak; akciğer seslerinde kabalaşma ve hırıltılı solunum saptandı. Laboratuvar bulgularında patoloji bulunmadı. Hastanın tele-akciğer grafisinde; sağ akciğer perihiler bölgede infiltrasyon, sol altta havalanma artışı ve distal trakeada bası görüntüsü vardı. EKG normaldi. Ekokardiyografide; çift arkus aortaya ait şüpheli görünüm saptandı. Bunun üzerine olguya baryumlu özefagus grafisi ve toraksın komputertize tomografisi (CT) çekildi. Baryumlu grafide özefagusun arkadan basıldığı (Resim 2), toraks CT' de ise torakal aortada çift arkus görünümü ve bu çift arkusun trakea ve özefagusu komprese ettiği görüldü. Ayrıca sol akciğer alt lob superior segment düzeyinde atelektazi saptandı. Bunları takiben yapılan anjiyografide; sağ arkusun dominant olduğu çift arkus aorta görüldü (Resim 3). Takiben operasyonla sol arkus kesilerek vas-

Resim 2. İlk olgunun baryumlu grafisinde özefagusun arkadan basılması gösterilmiştir.



Resim 3. İlk olgunun anjiokardiografisinde; aortanın arkus hizasında iki dala ayrıldığı sağ arkusun dominant olduğu ve her iki arkusun tekrar birleştiği görülmektedir.



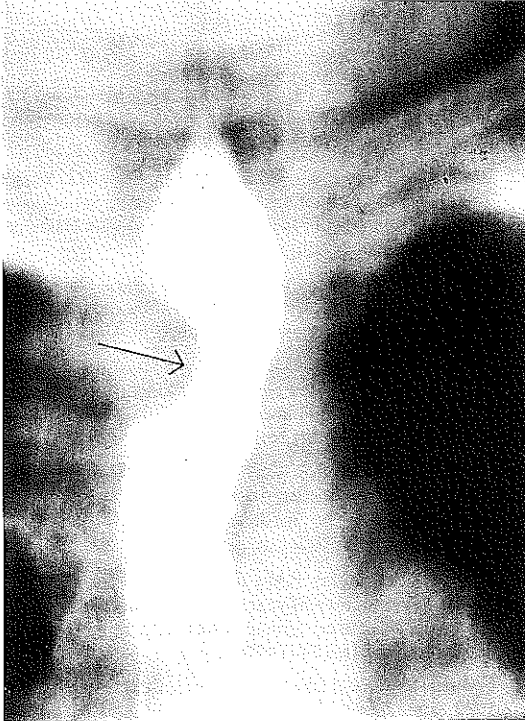
küler halka ortadan kaldırıldı. Hasta 4 yıldır asemptomatik olarak izlenmektedir.

Olgu 2: M.Z. Beş buçuk aylık kız çocuğu hırıltılı solunum, öksürük yakınması ile başvurdu. Hikayesinden ilk kez 16 günlükken hırıltısının ortaya çıktığı, 40 günlükken ve 5 aylıkken hırıltısının çok artması ve solunum sıkıntısının eklenmesi nedeniyle hastaneye

yattığı, allerjik bronşit tanısının konulduğu ve tedavi ile hırıltısının azaldığı, ancak tam olarak geçmediği öğrenildi. Özgeçmişinde sürekli devam eden hırıltılı solunum dışında özellik yoktu. Soygeçmişinde de özellik saptanmadı.

Fizik muayenesinde huzursuzluk, dispneik solunum, takipne (60/dak), akciğer seslerinde iki taraflı kabalaşma ve sibilan ronküsler saptandı. Kan biyokimyası ve hemogram tablosu normal bulundu. Hastanın tele-akciğer grafisinde patoloji yoktu. Ekokardiyografik incelemede rezolüsyonunun iyi olması nedeni ile vasküler yapılar hakkında fikir elde edilemedi. Baryumlu özefagus grafisi çekildi. Grafide torasik özefagus proksimal bölümüne sağdan ve arkadan bası saptanınca anjiyografi planlandı (Resim 4). Anjiyografide, sağ arkusun dominant olduğu çift arkus aorta görüldü. Bu olguda da sol arkus kesilerek vasküler halka ortadan kaldırıldı ve klinik bulguları süratle düzeldi.

Resim 4. İkinci olgunun baryumlu grafisinde, torasik özefagus proksimal bölümüne sağdan ve arkadan olan bası okla gösterilmiştir.



TARTIŞMA

Vasküler halka, doğumsal üst havayolu obstrüksiyonlu çocuklardaki önemli etyolojik faktörlerden biridir. Wu ve arkadaşlarının⁽¹⁴⁾ yaptığı bir çalışmada, stridoru olan 92 çocuğun yapılan tetkikleri sonucunda, 7 çocukta (%7.7) değişik vasküler halka anomalileri saptandığı bildirildi. Vasküler halkalar arasında en sık çift arkus aorta görülür ve klasik kitaplardaki oran % 40 civarındadır⁽¹¹⁾. Bunu destekler şekilde Ledwith ve arkadaşlarının⁽⁷⁾ yaptıkları çalışmada; 21 vasküler halkalı olgunun 11 tanesinin (% 52) çift arkus aorta olduğunu bildirmişlerdir.

Vasküler halkalı olgularda semptomların başlangıcı yenidoğan döneminde olabileceği gibi, geç çocukluk döneminde de olabilir^(8,11). Çift arkus aorta için bu süre ortalama 3 ay civarındadır^(8,11). Bizim olgularımızdan ilkinde 5 aylıkken, ikincisinde ise 16 günlükken semptomlar ortaya çıkmıştı. Klinik bulgular daha çok stridor, wheezing, siyanoz, dispne, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, öksürük gibi semptomlarla birlikte solunum sistemi ile ilgilidir^(5,8,11). İkinci sıklıkta ise hasta katı gıdaları almaya başladığında gıdaları yutamama, kilo alamama gibi gastrointestinal semptomlar bulunur^(4,8). Bizim ilk olgumuzda 5 aylıkken solunum sistemi bulguları başlamış olup, buna 16 günlükken solunum semptomları başlamış, henüz katı gıda almaya başlamadığı için yutma gücü eklenmemiş idi.

Vasküler halkalı olgularda nadir olarak; Falot tetralojisi, ventriküler septal defekt, büyük arterlerin transpozisyonu, aort koarktasyonu gibi patolojilerin bulunabileceği bildirilmiştir⁽¹¹⁾. Bizim her iki olgumuzda da ek kardiyak anomaliye rastlanmadı.

Tipik klinik bulguların ve fizik muayene bulgularının olmaması, tanıda güçlükler yaratır⁽⁸⁾. Göğüs radyografisi tanı için kullanılan tetkiklerden biridir. Pickhardt ve arkadaşlarının⁽¹²⁾ yaptıkları çalışmada; vasküler

halkalı 41 çocuğun frontal radyografisinde 20 olguda (%49) trakeaya bası saptanmış; aynı olguların 39 tanesinin çekilen lateral grafilerinde ise, 24 olguda (%62) trakeaya bası saptanmıştır. Bizim ilk olgumuzun düz göğüs radyografisinde trakeaya bası görüntüsü ancak tanısı konulduktan sonra fark edilirken, ikinci olgumuzda hiç saptanmadı.

Ekokardiyografi tanıdan ziyade beraberinde başka bir konjenital kalp hastalığını tespit için kullanılır. İlk olgumuzun ekokardiyografisinde şüpheli çift arkus aorta görünümü saptanırken, ikinci olguda ise rezolüsyonun yetersizliği nedeni ile ekokardiyografide fikir edinilemedi.

Baryumlu özefagus grafileri tanıda kullanılan değerli ve pratik bir yöntemdir (8). İlk olgumuzda özefagusa arkadan bası, ikinci olguda ise torasik özefagus proksimal bölümüne sağdan ve arkadan bası saptandı. Bunun sonucunda vasküler halka olasılığı güçlenmiş oldu.

MRI son yıllarda vasküler halka tanısındaki başarısından dolayı invaziv tetkik yöntemlerinin sayısını azaltmıştır (1,9). MRI ve CT gibi görüntüleme yöntemleri noninvazif olması nedeniyle tercih edilirken, yorumlamada tecrübe gerektirmesi ve bazı vakalarda dominant arkusun belirlenmesinde kesin kanıya varılamaması nedeniyle anjiyografiye de gereksinim olabilmektedir. Çünkü operasyon öncesi hangi arkusun kesileceğine karar verilebilmesi için dominant arkusun kesin olarak belirlenmesi gerekir. Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi, tanı için kullanılan ve invaziv olan bir yöntemdir (8,11). Vasküler halka tanısındaki endikasyonu giderek azalmakla birlikte, beraberinde başka bir konjenital kalp hastalığı varsa veya hangi aortik arkın dominant olduğunun belirlenmesinde kesin fikir vermesi açısından gerekli durumlarda kullanılır. İlk olgu toraks CT ile incelenmesine karşın kesin ve yeterli bilgi vermemesi nedeni ile anjiyografiye gerek du-

yulurken, ikinci olguda tanı doğrudan anjiyografi ile konuldu ve her ikisinde de sağ aortik arkın dominant olduğu görüldü.

Semptomatik olgularda cerrahi girişim önerilir ve bu ne kadar erken yapılırsa trakeal hasar o oranda az olmaktadır (8,11). Cordovilla ve arkadaşlarının (3), 43 vasküler halkalı olguyu içeren retrospektif çalışmasında cerrahi sonrası mortalite %2.3 olarak saptanmış olup, olguların % 90' ı operasyon sonrası asemptomatik hale gelmiştir. Bu çalışmadaki cerrahi tedavi uygulanma yaş ortalaması 17 ay idi. Kocis ve arkadaşları da (6), cerrahi tedavi uygulanma yaşını 18 ay olarak bildirmişlerdir. Bizim her iki olgumuz da cerrahi uygulama sonrası asemptomatik hale gelmiştir. Bu iki olgu, devamlı veya sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, stridor, wheezing, dispne, disfaji gibi semptomlarla gelen olguların ayırıcı tanısında vasküler halkaların mutlaka düşünülmesi gerektiğini kanıtlamaktadır. Bu vakalarda pratik ve ucuz bir yöntem olan baryumlu özefagus grafisinde bası görülmesi ileri tetkik gerektiğini gösterir.

KAYNAKLAR

1. Beekman RP, Beek FJ, Hezekamp MG, Meijboom EJ: The value of MRI in diagnosing vascular abnormalities causing stridor. *Eur J Pediatr* 156:516 (1997).
2. Boston ÖM, Şenkaya I, Çil E, Topal U, Özer ZG, Yazıcı ZB: Nadir bir komplet vasküler ring olgusu: Sol arkusun atretik olduğu çift arkus aorta. *U.Ü.T.F.Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Yıllığı* (1998), sf.66
3. Cordovilla Zurdo G, Cabo Salvador J, Sanz Galeote E, Moreno Granados F, Alvarez Diaz F: Vascular rings of aortic origin: The surgical experience in 43 cases. *Rev Esp Cardiol* 47:468 (1994).
4. Donatelli F, Pocar M, Pelenghi S, Moneta A, Grossi A: Aortic diverticulum without vascular ring: a rare cause of dysphagia. *J Vasc Surg* 26:142 (1997).
5. Fadel E, Chapelier AR, Cerrina J, Macchiarini P, Darteville PG: Vascular ring causing symptomatic tracheal compression in adulthood. *Ann Thorac Surg* 60:1411 (1995).
6. Kocis K.C., Midgley F.M., Ruckman R.N.: Aortic arch complex anomalies: 20 year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 18:127 (1997).
7. Ledwith MV, Duff DF: A review of vascular rings 1980-1992. *Ir Med J* 87:178 (1994).

8. Lierl M: Congenital abnormalities, "Pediatric Respiratory Disease, editör: Hilman B.C.W.B. Saunders, Louisiana (1993), sayfa 447.
9. Ito K, Kougure T, Hayashi S, kaneko I, Shimada M, Tubuku M, Kusama K: A case of the incomplete double aortic arch diagnosed in adulthood by MR imaging. *Radiat Med* 13:263 (1995).
10. Pruitt AW: Anomalies of the aortic arch. *Nelson Textbook of pediatrics*, editörler: Behrman RE, Kleigman RM, Nelson WE, Vaughan VC. Philadelphia, WB Saunders 14. baskı (1992), sayfa 1183.
11. Park MK: *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Mosby, 3.baskı, (1996) sayfa 245.
12. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR: Vascular rings in symptomatic children. Frequency of chest radiographic findings. *Radiology* 203:423 (1997).
13. Suetsugu F, Matsuo K, Yokoyama S, Fujiwara T, Okajima Y, Aotsuka H: Repair of D-transposition of the great arteries associated with double aortic arch. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 45:894 (1997).
14. Wu JM, Chen CT, Wang JN, Wu MH, Lin CH, Yang YI: Upper airway obstruction caused by vascular anomalies in children. *Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih* 37:122 (1996).