

# Yenidoğanda Solunum Sıkıntısının Ender Bir Nedeni: Vasküler Ring Anomalisi

Nalan KARABAYIR \*, Selvinaz EDİZER \*\*, Erdal ADAL \*\*\*, Güldemet KAYA \*\*, Sultan KABA \*\*

## *Yenidoğanda Solunum Sıkıntısının Ender Bir Nedeni: Vasküler Ring Anomalisi*

Embriyolojik olarak fetal yaşamda bronşial ark sisteminin anormal regresyonu sonucu ortaya çıkan aortik ark anomalileri trakea ve/veya özofagusu tam ya da inkomplet olarak sararak solunum sistemi semptomlarına neden olabilir. Bu anomaliler doğumdan hemen sonra ortaya çıkan ağır solunum sıkıntısına neden olabileceği gibi yaşam boyu asemptomatik de olabilir. Ancak, vasküler ring anomalisi olan pek çok çocuk dispne, öksürük, yineleyen akciğer enfeksiyonları, stridor ya da disfaji ile gelir. İki günlük term erkek bebek solunum sıkıntısı ve emmeme yakınmalarıyla yenidoğan servisine yatırıldı. Fizik muayenede hışıltısı olan vakanın akciğer grafisinde infiltrasyon görülmesi ve enfeksiyon göstergelerinin pozitif olması nedeniyle pnömoni tanısı konarak antibiyoterapi başlandı. İlerleyen günlerde hışıltı yanında özellikle beslenmeden sonra belirginleşen inspiratuar stridor ve siyanozu ortaya çıktı. Laringeal anomalileri dışlamak amacıyla yapılan KBB muayenesi normal olan vakanın ekokardiyogramında aortik ark anomalisi olabileceği düşünüldü. Baryumlu grafide özofagus basısının görülmesi üzerine çekilen HRCT’de “double aortik ark” tanısı kesinleştirilen hasta operasyona verildi. Operasyon sonrası semptomları ortadan kalkan hasta halen ayakta izlenmektedir. Yenidoğanda özellikle stridor varlığında vasküler ring anomalisi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar kelimeler:** Solunum sıkıntısı, vasküler ring, yenidoğan

Çocuk Dergisi 2010; 9(2):100-102

## GİRİŞ

Yenidoğanda solunum sıkıntısına neden olabilecek pek çok nedenden biri de vasküler ring anomalileridir. Embriyolojik olarak fetal yaşamda bronşial ark sisteminin anormal regresyonu sonucu ortaya çıkan

**Alındığı tarih:** 01.12.2009

**Kabul tarihi:** 03.01.2010

\* SB Bakırköy Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Uzm. Dr.

\*\* SB Bakırköy Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ass. Dr.

\*\*\* SB Bakırköy Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Doç. Dr.

## *A Rare Cause of Respiratory Distress in the Newborn: Vascular Ring Anomaly*

Aortic arch abnormalities which emerge as a result of the abnormal regression of the bronchial arch system during fetal life, may completely or partially surround the trachea and/or esophagus leading to respiratory system symptoms. Such abnormalities may cause a severe respiratory distress immediately after birth or can remain asymptomatic during the entire life period of the individual. However, many children with a vascular ring anomaly may present with dyspnea, coughing, lung infections, stridor or dysphagia.

An increasing inspiratory stridor and cyanosis developed in a term neonate, after a feeding event. He had been hospitalized with diagnosis of pneumoniae showing signs of respiratory distress and feeding difficulty. Laryngoscopic examination revealed normal findings, but an echocardiogram of the infant demonstrated an aortic arch abnormality. Barium scan displayed an indentation on the esophagus and a HRCT confirmed the diagnosis of a double aortic arch, and the baby was operated. He is currently followed at the outpatient clinic as his symptoms disappeared after surgery. In conclusion, respiratory system symptoms in neonates, particularly when a stridor event is present, must make us consider vascular ring abnormality in the differential diagnosis.

**Key words:** Respiratory distress, newborn, vascular ring

J Child 2010; 9(2):100-102

aortik ark anomalileri trakea ve/veya özofagusu tam ya da inkomplet olarak sararak solunum sistemi semptomlarına neden olabilir. Bu makalede yaşamın 2. gününde solunum sıkıntısı ile başvuran semptomları giderek artan, yapılan tetkikler sonucu “double aortik ark” tanısı konan bir yenidoğan vakası sunuldu.

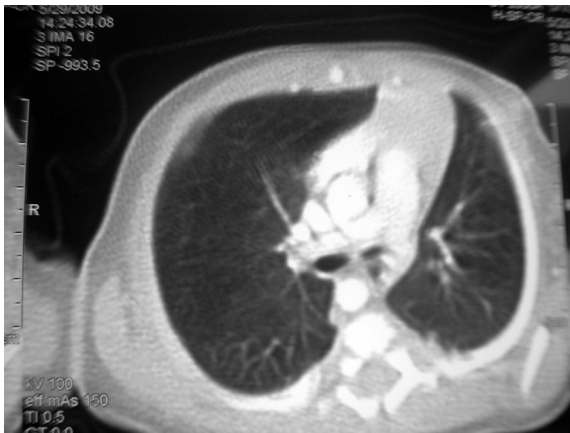
## VAKA

İki günlük term erkek bebek solunum sıkıntısı ve emmeme nedeniyle yenidoğan ünitesine yatırıldı. Spontan vajinal doğum ile zamanında 3,400 g ağırlığında doğan, APGAR skoru 1. dk. 7, 5. dk. 9 olan

bebeğin fizik muayenesinde taşipne, dispne, dinlemekle ekspiryum uzunluğu saptandı; diğer muayene bulgularında özellik yoktu. Çekilen akciğer grafisinde parakardiyak infiltrasyonu olan bebeğin hemogramda lökosit 25600, % 12 bant, % 56 parçalı, % 32 lenfosit, trombosit 22,400 /mm<sup>3</sup>, CRP:28 mg/dL bulunması üzerine bakteriyel pnömoni düşünülerek Ampisilin+Sulbaktam ve Amikasin tedavisi başlandı. İnfeksiyon göstergeleri gerileyen vakanın yatışının 6. gününde stridoru ortaya çıktı. Laringeal anomal olabileceği düşünülen vakanın yapılan laringoskopik muayenesinde özellik saptanmadı. Bu arada özellikle beslenmeden sonra solunum sıkıntısının giderek arttığı ve peroral siyanozunun ortaya çıktığı gözlemlendi. Bu belirti ve bulgularla vasküler ring anomalisi olabileceği düşünülen vakanın yapılan ekokardiyografisinde subklavian ve karotis arterin tek bir daldan çıktığı, “double aortik ark” anomalisi olabileceği düşünüldü. Çekilen baryumlu grafide özofagus



Resim 1. Baryumlu grafide özofagus basısı.



Resim 2. BT’de aortik arkın trakeaya yaptığı bası.

basısı görülen vakanın yapılan HRCT tetkikinde hem trakea hem de özofagusu tamamen saran double aortik ark görülerek tanı kesinleştirildi (Resim 1 ve 2). Cerrahi girişim yapılmak üzere kalp damar cerrahisine yönlendirilen vakanın operasyon sonrası semptomları geriledi.

## TARTIŞMA

Embriyolojik olarak fetal yaşamda bronşiyal ark sisteminin anormal regresyonu sonucu ortaya çıkan aortik ark anomalileri trakea ve/veya özofagusu tam ya da inkomplet olarak sararak solunum sistemi semptomlarına neden olabilir. Bu anomaliler doğumdan hemen sonra ortaya çıkan ağır solunum sıkıntısına neden olabileceği gibi yaşam boyu asemptomatik de olabilir <sup>(1,2)</sup>.

Vasküler ring anomalileri ender görülen anomalilerdir, prevalansı % 1 olarak bildirilmektedir <sup>(3)</sup>.

Aortik ark anomalileri birden fazla formda olup, sıklıkla trakeal obstrüksiyon ve solunum sıkıntısına yol açan vasküler halka yapısındadır <sup>(4)</sup>. Beş tip aortik ark anomalisi tanımlanmıştır: Sol duktus/ligamentum arteriosus ile sağ aortik ark, double aortik ark, aberran subklavian arter, anormal sol pulmoner arter ve ark anomalisi. “Double aortik ark” anomalisi komplet vasküler ringin en sık görülen formu olup, inen aorta tarkeanın sağ ve solundan aşağı doğru inen 2 dala ayrılır. Bir dalı diğerinden daha geniş olmakla beraber her iki dal da açıktır. Trakea ve özofagus aortik ark ve dallarının birleşmesi sonucu tamamen sarılmıştır <sup>(2)</sup>.

Bu anomaliler genellikle trakea basısına bağlı olarak ortaya çıkan stridor, dispne, öksürük ve yineleyen solunum yolu infeksiyonlarıyla gelir. Solunum sistemi bulguları sıklıkla doğumda mevcuttur. Beslenmeyi takiben ortaya çıkan solunum sıkıntısı özofagus basısı sonucudur. Sekresyonların yutulmaması aspirasyon pnömonisine yol açabilir. Ayrıca apne ve siyanoz da bildirilmiştir <sup>(5)</sup>. “Double aortik ark” anomalisi diğer vasküler ring anomalilerine göre daha erken bulgu verir. Vakamızda da semptomlar yaşamın ikinci gününde ortaya çıkmıştır. En sık Fallot tetralojisi olmak üzere aort koarktasyonu ve patent duktus arteriosus gibi kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir. Vakamızda ek kardiyak anomaliler saptanmamıştır.

Tanıda akciğer grafisi, baryumlu grafi, bilgisayarlı tomografi, MRI, ekokardiyografi ve anjiyografi, ark anomalisi ve eşlik eden kardiyak defektleri ortaya koymada önemlidir. İlk yapılacak tetkikler akciğer grafisi ve baryumlu grafi olmalıdır. Akciğer grafisi trakeal daralma ya da aortik ark varlığını göserebilir. Vakamızın çekilen akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Alsenaidi ve ark. (2) yaptığı 81 vakalık bir çalışmada, vakaların % 20'sinde akciğer grafisinin normal olduğunu saptamıştır. Vasküler ring şüphesinde eşlik eden anomalileri dışlamak amacıyla ekokardiyografi yapılması önemlidir. BT ve MRI da vasküler ring anomalisi tanısı koymada yardımcı tanı yöntemleridir. Ek kardiyak anomalisi olan vakalarda anjiyografi de uygulanmalıdır (3). Fiberoptik laringoskopi ve/veya bronkoskopi laringomalazi gibi stridora neden olabilecek diğer nedenleri dışlamak için önemlidir. Vakamızın yapılan ekokardiyografisinde aortik ark anomalisi olabileceği düşünülmüş, çekilen baryumlu grafide de özofagusa olan basının görülmesi üzerine yapılan BT'de double aortik ark anomalisi tanısı konmuştu.

Yenidoğanda stridor ayırıcı tanısında vasküler ring dışında koanal atrezi, pulmoner sekestrasyon, trakea-özefageal fistül, krup, yabancı cisim aspirasyonu, bilateral kord paralizi gibi laringeal anomaliler düşünülmelidir. Semptomatik double aortik ark anomalileri yaşamın erken döneminde tanınmakla beraber özellikle diğer vasküler ring anomalilerinde tanı gecikebilir (6). Akciğer grafisinde aşırı havalanma ve/veya atelettazi gibi trakea kompresyonu bulgularıyla baryumlu grafide özefageal bası varlığında vasküler ring tanısı akla gelmelidir.

Vasküler ring tedavisinde cerrahi girişim ile halka

oluşturulan yapılar ayrıştırılarak bası ortadan kaldırılır. Diğer bir yöntem ise torakoskopik cerrahidir (7). Cerrahi sonrası yapısal bozukluk ya da uzun süreli basıya bağlı trakeomalazi nedeniyle bazı vakalarda solunum sıkıntısı devam ederken, çoğu vakada semptomlar tamamen ortada kalkmaktadır (8-10).

Sonuç olarak, önemli mortalite ve morbiditeye neden olabilecek vasküler ring anomalileri ender görülmekle beraber yenidoğan döneminde stridor, beslenme sonrası artan solunum sıkıntısı varlığında ayırıcı tanı kesinlikle akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. **Cakir E, Ersu RH, Uyan ZS, Oktem S, Karadag B, Yapar O, Pamukcu O, Karakoc F, Dagli E.** Flexible bronchoscopy as a valuable tool in the evaluation of persistent wheezing in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009; Sep 4.
2. **Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW.** Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics* 2006; 118(5):e1336-41. Epub 2006.
3. **Bakker DA, Berger RM, Witsenburg M, Bogers AJ.** Vascular rings: a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr* 1999; 88(9):947-52.
4. **Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW.** Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience. *J Pediatr Surg* 2009; 44(7):1328-32.
5. **Roesler M, De LM, Chrispin A, Stark J.** Surgical management of vascular ring. *Ann Surg* 1983; 197:139-46.
6. **Cerillo AG, Amoretti F, Moschetti R, Murzi B, Chiappino D.** Sixteen-row multislice computed tomography in infants with double aortic arch. *Int J Cardiol* 2005; 99(2):191-4.
7. **Burke RP, Rosenfeld HM, Wenovsky G, Jonas RA.** Video-assisted thoracoscopy vascular ring division in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:943-7.
8. **Roberts CS, Othersen HB, Sade RM, Smith CD, Tagge EP, Crawford FA.** Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: analysis of 30 operatively treated children. *J Pediatr Surg* 1994; 29:334-8.
9. **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.
10. **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.