

Çocuklarda vasküler halka: Klinik bulgular, tanı ve tedavi

Vascular rings in childhood: Clinical findings, diagnosis and treatment

Figen Akalın(*)

Özet

Arkus aortayı oluşturan embriyonik yapıların involusyonundaki anormallikler nedeni ile oluşan vasküler halkalar çocukluk çağında trakea ve özofagusu sıkıştırarak solunum zorluğu ve yutma güçlüğü gibi semptomlara neden olmaktadır. Kliniğimize solunum güçlüğü, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeni ile başvuran 6 hastada vasküler baskı tespit edilmiş, hastalarda baryumlu özofagus grafisi, ekokardiyografi, manyetik rezonans görüntüleme, bronkoskopi, anjiyografi gibi yöntemler ile tanıya gidilmiştir. Hastaların beşi cerrahiye verilmiş, bir hasta glikojen depo hastalığına bağlı kardiyomyopati nedeni ile kaybedilmiştir. Hastaların klinik özellikleri literatür bilgileri ışığında değerlendirilerek sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: vasküler halka, çift arkus aorta, ekokardiyografi, trakea basısı

Summary

Vascular rings are formed when there is a failure of normal regression of the embryonic arch segments resulting in a persistence of a vascular ring tissue surrounding the trachea and esophagus. The compression of the trachea and esophagus by these vascular structures causes symptoms such as dyspnea and difficulty in swallowing.

We diagnosed vascular compression in 6 patients who presented with respiratory difficulty, stridor and frequent pulmonary infections. Diagnostic work-up included barium esophagography, echocardiography, magnetic resonance imaging, bronchoscopy and angiography. Five of the patients had surgery and one of them died due to cardiomyopathy and glycogen storage disease type II.

Key words: vascular ring, double arcus aorta, echocardiography, tracheal compression

Giriş

Arkus aortanın yapısal anomalileri tanı alan hastalara oranla daha siktir, ancak tek başına olduklarında ya da solunum yollarına baskı yapmadığında hastalar tamamen asemptomatik olabilir. Diğer taraftan ciddi baskı yaratan vasküler halkalar hayatı tehdit eden ciddi klinik bulgular ile karşımıza çıkabilir (1). Vasküler halkalar izole anomaliler olabileceği gibi değişik kardiyak anomalilere de eşlik edebilirler. Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu, hırıltılı solunum nedeni ile araştırılan hastalarda özellikle inspiratuvar solunum zorluğu mevcut ise ayırıcı tanıda vasküler

halka düşünülmeli ve hasta bu yönden değerlendirilmelidir (1, 2). Tanı amacı ile baryumlu özofagus grafisi, ekokardiyografi, anjiyografi, manyetik rezonans görüntüleme (MRI) gibi yöntemler kullanılabilir (3). Değişik klinik tablolar ile başvuran ve vasküler ring tanısı alan 6 hastamızın klinik bulguları, uygulanan tanı yöntemleri ve tedavi girişimleri mevcut literatür bilgileri ışığında değerlendirilerek sunulmuştur.

Olgu: 1

ÖT, 5 aylık, kız hasta, öksürük, hırıltılı solunum yakınması

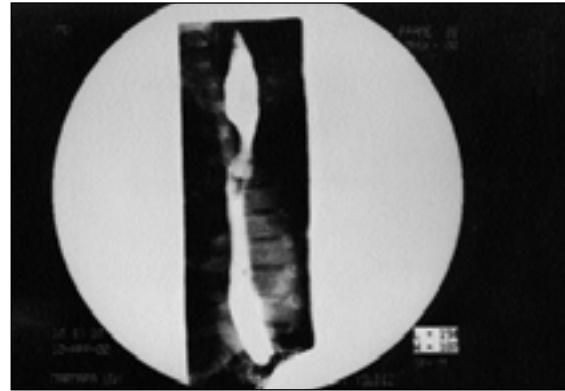
(*) Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Yazışma adresi: Dr.Figen Akalın, Bahariye, Safa Sokak 19/11, 8131 Kadıköy-İstanbul
Tel: 0216 347 36 75, 0216 327 10 10-296-115, e-mail: figenakalin@superonline.com

ile başvurdu. Öyküsünde 3 kez hastaneye yatmasını gerektiren solunum sıkıntısı yakınması olduğu öğrenildi. Hasta inhale steroid ve β -mimetik kullanıyordu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmadı. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, afebrildi, özellikle inspiryumda belirgin solunum zorluğu ve stridoru gözleniyordu, havlar tarzda öksürük mevcuttu. Dinlemekle akciğer sesleri kaba ve yaygın ralleri mevcuttu. Diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi. Hastanın bronkoscopisinde subglottik alandan itibaren trakeanın normal yapısını kaybettiği, kıkırdakların seçilemediği, lümenin daraldığı ve mukozanın ödemli olduğu görüldü. Çekilen baryumlu özofagus grafisinde, fistül ya da gastroözofageal reflü gözlenmedi, özofagus lümeninin üst-orta zonda sağa doğru itildiği gözlemlendi (Resim 1). Damar basısı olabileceği düşünülerek yapılan ekokardiyografik incelemede intrakardiyak patoloji tesbit edilmedi, çift arkus aortanın mevcut olduğu, soldaki arkusun daha ince, sağdakinin geniş olduğu görüldü. Manyetik rezonans görüntülemesi ile de çift arkus mevcuttu ancak solunum artefaktı nedeni ile anatomi tam olarak gösterilemedi. Cerrahi öncesi anatominin gösterilmesi için anjiyografi yapıldı; iki arkus aortanın mevcut olduğu sağ subklavyen ve sağ karotid arterin sağdaki arkusdan, sol subklavyen ve sol karotid arterin sol arkusdan çıktığı görüldü. Hasta cerrahiye verildi. Operasyon sonrası 1 yıllık izlemde sıklığı azalmakla birlikte hırıltılı solunum ataklarının devam ettiği gözlemlendi.

Olgu: 2

DY, 4 aylık, kız hasta. Doğduğundan beri olan hırıltı ve 2 aydır süren öksürük ve terleme yakınması ile başvurdu. Salbutamol ve steroid kullandığı ve yarar görmediği öğrenildi. Postnatal öyküsünde 5 gün solunum problemi nedeni ile yoğun bakımda izlendiği öğrenildi. Aile öyküsünde özellik yoktu. Dışarıda çekilen baryumlu özofagus gra-



Resim 1: Birinci olgumuza ait baryumlu özofagus grafisinde özofagus 1/3 üst kısmında vasküler halkaya ait basının oluşturduğu indentasyon görülmektedir.

fisinde torakal 6-7 seviyesinde sebat eden daralma ve bu bölgede opak maddenin duraklayarak geçtiği belirtildi. Manyetik rezonans görüntülemesinde de trakeaya dıştan bası yapan konjenital anomali düşünüldü. Bronkoscopide trakeada karina hizasında dıştan bası yapan pulsatil kitle dikkati çekti. Bunun üzerine yapılan ekokardiyografisinde çift arkus aortanın mevcut olduğu tespit edildi. Anjiyografik olarak da sağ ve solda iki ayrı arkusun mevcut olduğu gösterildi. Hasta 1.5 yaşında opere edildi. Beş yıllık takip süresince reaktif hava yolu nedeni ile izlendi bronkodilatör tedavi aldı. Büyüme ve gelişmesi normaldi.

Olgu: 3

NSÇ, 2.2 aylık kız hasta, hırıltılı solunum, morarma yakınması ile başvurdu. Doğumdan itibaren solunum sıkıntılarını başlayan hastanın uzun süre kuvözde kaldığı öğrenildi. Başvurudan önce izlendiği merkezde üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografik incelemede ventriküller septal defekt (VSD) saptanmıştı. Daha sonra hırıltılı solunum, morarma nedeni ile gittikleri hastanede çekilen akciğer grafisi aspirasyon pnömonisi ile uyumlu idi. Kalp yetersizliği, pnömoni tanılarını ile hasta servise yatırıldı. Anne ve babası 1. dereceden akraba olan hastanın bir kardeşinde polidaktili mevcuttu. Fizik muayenesinde takipne ve retraksiyonları vardı, akciğerlerde yaygın ronküsler ve ekspiryum uzaması, kalbinde mezokardiyak odakta 3/6 dereceden pansistolik üfürüm duyuluyordu, sağ ayakta polidaktilisi mevcuttu. Baryumlu özofagus grafisinde önemli gastroözofageal reflünün yanı sıra özofagus 1/3 orta kısmına uyan pulsasyon gösteren bası tesbit edildi. Tekrarlanan ekokardiyografisinde perimembranöz bölgede orta genişlikte VSD, pulmoner hipertansiyon saptandı, sol ventrikül-sağ ventrikül gradiyenti 45 mmHg idi, pulmoner arter genişliği artmıştı. Sol arkus aorta mevcuttu ve üç büyük damarın normal olarak ayrıldığı görüldü ancak ilk ayrılan damarın dallanması görüntülenemedi. Manyetik rezonans görüntüleme ile sağ aberran subklavyen arter tanısı konuldu ve anjiyo ile desteklendi. Hastanın kalp yetersizliğinin devam etmesi ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarının olması nedeni ile hasta cerrahiye verildi. Ventrikül septal defekt kapatıldı ancak subklavyen artere yönelik girişim yapılmadı. Üç yıllık izlem sonunda hastanın kardiyak açıdan stabil olduğu solunum yolu enfeksiyonlarının azaldığı görüldü ancak hastanın atipik yüz görünümü, mikrognatisi ve mental retardasyonu mevcuttu. Hastanın takipten çıkması nedeni ile genetik araştırma yapılamadı.

Olgu: 4

FG, 4 aylık erkek hasta, hırıltılı solunum nedeni ile başvurdu. Yakınmalarının doğumdan itibaren devam ettiği ve as-

pirasyon pnömonisi tanısı ile başka bir merkezde interne edildiği öğrenildi. Gastroözofageal reflü düşünülerek çekilen baryumlu özofagus grafisinde özofagus 2/3 üst kısmında bası düşündüren görüntü mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede sağ arkus aorta tesbit edildi. Sağ arkusdan üç büyük damar ayrılıyordu. Manyetik rezonans görüntüleme ile sağ arkus aorta ve aberran sağ subklavyen arter tanısı kondu. Cerrahi öncesi anatomisinin değerlendirilmesi için yapılan anjiyografide sağ arkus aortanın mevcut olduğu, sol trunkus brakioyosefalikusun medyalden çıktığı ve sol karotis ve sol subklavyen artere ayrıldığı ancak desandan aorta ile devamlılığının olmadığı görüldü, burada sağ arkus için normal bir dallanma sözkonusu idi, ancak arkusu tamamlayan duktus ligamentinin mevcut olduğu düşünüldü. Hastanın semptomatik olması nedeni ile cerrahi girişim uygulandı, cerrahide tanı desteklendi.

Olgu: 5

FK, 4 aylık, erkek hasta, başvurudan yaklaşık 1 ay önce başlayan öksürük, solunum zorluğu, halsizlik yakınmaları ile başvurdu. reaktif hava yolu hastalığı ve timus hiperplazisi tanıları ile hastaya Salbutamol tedavisi başlanmıştı. Ağlarken dudak çevresinde morarma olduğu belirtiliyordu. Anne ve babası birinci dereceden akraba idi, prenatal öyküsünde özellik yoktu. Fizik incelemede hastanın takipneik ve dispneik olduğu, interkostal ve subkostal retraksiyonlarının gözlemlendiği, hışıltı duyulduğu tesbit edildi. Akciğer oskültasyonunda yaygın raller mevcuttu ve kardiyak muayenesinde triküspid odakta 2/6 dereceden yumuşak sistolik üfürüm duyuldu. Karaciğer kosta kenarında orta hatta 4 cm büyüklüğünde ve sert olarak palpe ediliyordu. Nöromusküler sistem muayenesinde kas tonusunun yaygın olarak azaldığı ve tüm ekstremitelerde derin tendon reflekslerinin alınmadığı tesbit edildi. Akciğer grafisinde kalp gölgesinin üst mediyasteni de kapsayacak şekilde büyüktü, pulmoner vasküler gölgeler artmıştı. Elektrokardiyografide biventriküler hipertrofi, sol aks deviasyonu ve kısa PR aralığı mevcuttu. Karaciğer enzimleri hafif yüksek, kan şekeri, ürik asit düzeyleri normal, amonyak, laktik asit, kreatinin fosfokinaz düzeyi yüksek ve karnitin düzeyi düşük bulundu. Açık karnitin, aminoasit profili, biyotinidaz eksikliği ve galaktoz üridiltransferaz için yapılan tarama testleri normaldi. Ekokardiyografide masif sol ventrikül hipertrofisi mevcuttu, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu saptanmadı. Suprasternal incelemede arkus aorta tam olarak görüntülenemedi, bir arkus anomalisinin olabileceği düşünüldü. Baryumlu özofagus tetkikinde aort seviyesinde anormal indentasyonun bulunması bu olasılığı güçlendirdi. Manyetik rezonans görüntüleme ile çift arkus aorta tanısı kondu (Resim 2). Anjiyografi ile de tam olarak gelişmiş iki aortik arkus

olduğu, sağ karotis ve sağ subklavyen arterlerin sağ arkus aortadan, sol karotis ve sol subklavyen arterlerin ise sol arkus aortadan çıktığı gösterildi (Resim 3). Hipertrofik kardiyomiyopatiye eşlik eden karaciğer ve iskelet kası tutulumu hastada öncelikle glikojen depo hastalığı Tip II olmak üzere bir metabolik hastalık düşündürmekteydi. Kuadriseps femoris'den alınan kas biyopsisinde miyozitler içinde lizozomal PAS (+) madde birikiminin gösterilmesi ile Pompe hastalığı tanısı doğrulandı. Hasta tanıdan 3 ay sonra solunum ve kalp yetersizliği bulguları ile kaybedildi. Hastanın postmortem karaciğer biyopsisinde de hepatositler içinde glikojen depolanması mevcuttu (4).

Olgu: 6

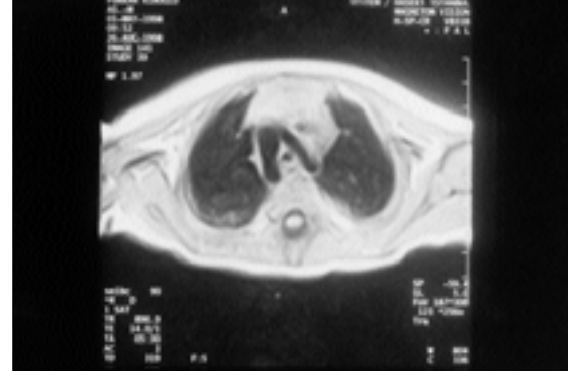
AI, 5.5 yaşında, erkek hasta, 9 aydan beri devam eden öksürük yakınması ile başvurdu. Sol akciğerde zaman zaman kapanıp açılan totale yakın atelektazisinin olduğu görüldü. Hastanın özgeçmişinde 10 aylıkken patent duktus arteriyozus nedeni ile opere olduğu öğrenildi. Anne ve babası 1. dereceden akraba idi. Yapılan bronkoskopik incelemesinde sol ana bronşun dışarıdan bası ile tıma yakın kapanmış olduğu görüldü. Hastanın ekokardiyografik incelemesi tamamen normaldi. Anjiyografik incelemede arkus aorta ve diğer damarsal yapıların normal olduğu görüldü. Ancak hastanın alt solunum yolu enfeksiyonlarının devam etmesi ve tekrarlanan bronkoskopide aynı basının devam etmesi üzerine MRI incelemesi yapıldı. Burada sol ana bronşun desandan aorta ve sol pulmoner arter arasında sıkışmış olduğu ve lümenin daraldığı görüldü (Resim 4). İncelenen operasyon raporlarında Patent Duktus Arteriyozus (PDA) operasyonunda duktusun kısa ve kalın olduğu ve cerrahi sırasında çift ligasyon uygulandığı ancak divizyon yapılmadığı öğrenildi. Hasta solunum problemlerinin devam etmesi üzerine cerrahiye verildi. Duktusa ait yapılar rezeke edildi ve sol ana bronş serbestleştirildi.

Tartışma

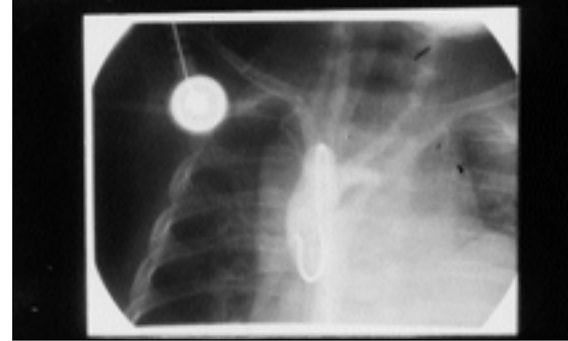
Vasküler halkalar arkus aortayı oluşturan damarsal yapıların embriyoner hayatta normal involusyonunun olmaması ya da normalden farklı noktalarda involusyonun meydana gelmesi sonucu oluşur (1). Bu damarsal oluşumlar trakea ve/veya özofagusu sıkıştırıp, bası yaparak semptom oluşturlar. Asemptomatik olgular nedeni ile gerçek sıklığı bilinmemekle birlikte bildirilen olgulardan daha fazla olduğu düşünülmektedir (2). En sık görülen tipi her iki arkusun da tam olarak gelişmiş olduğu çift arkus aortadır. Genellikle arkuslardan biri daha geniştir ve sol karotid ve subklavyen arter sol arkusdan, sağ karotid ve subklavyen arter sağ arkusdan çıkar (1). Bizim olgula-

rımızın üçünde de bu tip anomali saptanmıştır, ve ikisinde sağ arkus sola göre daha gelişmiştir (1., 2. ve 5. olgular). Daha az sıklıkla görülen ikinci tip sağ arkus aorta ile birlikte görülen tiptir. Arkusdan çıkan büyük damarlar normalin ayna hayali bir diziliş gösterirler burada halkayı tamamlayan yapı solda bulunan duktus ya da duktus ligamentidir (1). Dördüncü olgumuzda bu tip anomali saptanmıştır. Bazen de sağ arkus aortanın yanısıra sol subklavyen arterin aberan çıkışı söz konusudur. Sol arkus aorta ile birlikte de üçüncü olguda olduğu gibi sağ subklavyen arterin aberan olarak desandan aortadan çıkışı görülebilir. Bunların dışında innominate arterin anormal çıkışı, servika arkus aorta, pulmoner arter "sling"i gibi anomaliler de vasküler basi nedeni olabilirler.

Vasküler halkalar konjenital intrakardiyak anomalilerle birlikte olabildikleri gibi çoğunlukla tek başlarına bulunurlar. En sık birlikte bulunan kardiyak anomaliler Fallot Tetralojisi, büyük arterlerin transpozisyonu ve aort koarktasyonudur (5). Etiyolojide teratojenik ajanlar suçlanmakla birlikte neden belli değildir ancak yapılan son genetik çalışmalarında diğer konotrunkal anomalilerde olduğu gibi izole vasküler halka olgularında da 22q11 delesyonunun



Resim 2: Beşinci olgumuza ait MRI kesitinde çift arkus aorta görülmektedir.



Resim 3: Beşinci olgumuza ait anjiyografi filminde çift arkus aortanın mevcut olduğu sağ subklavyen ve karotid arterin sağ arkusdan, sol subklavyen ve karotid arterin sol arkusdan köken aldığı görülmektedir.

sık görüldüğü bildirilmektedir (6). Üçüncü olgumuzda genetik araştırma yapılamamakla birlikte atipik yüz görünümü, mental retardasyon, polidaktili, VSD ve aberran sol subklavyen arterin birarada bulunması genetik etyolojinin etkili olduğunu düşündürmektedir.

Klinikte en çok yutma güçlüğü, öksürük, hırıltı, özellikle inspiryumda belirgin solunum güçlüğü ve stridor başvuru nedenidir. Semptomların çok erken başlaması bu tür konjenital bir anomali varlığını düşündürmelidir (1). Olgularımızın 5'inde de tanı yaşı 6 ayın altındadır ve dört hastada semptomlar doğumdan itibaren ortaya çıkmıştır. Ayrıca hastalarımızda aspirasyon pnömonisinin de gözlenmesi gastroözofageal reflü ayırıcı tanısında da vasküler halkaların düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktadır.

Direkt akciğer grafisinde arkusun yönü ve trakeadaki itilme çoğu zaman görülebilir. Özellikle yan grafide trakea lümeninin daralması, trakeanın öne doğru eğilmesi ve retrotrakeal opasite artışının gösterilmesi tanıda değerlidir, ancak küçük çocuklarda timus bezi kalbin ve büyük damarlara ait şekil değişikliklerinin yeterince değerlendirilmesine neden olabilir (7). Bu durumda, baryumlu özofagus grafisi oldukça yararlı bir yöntemdir. Tam gelişmiş çift arkus aortada özofagusu hem önden hem de arkadan basıya ait indentasyon mevcuttur. Buna karşılık retroözofageal seyreden aberran subklavyen arter özofagusu arkadan bası oluşturarak tek taraflı indentasyon yaratır (3). Ekokardiyografik olarak suprasternal incelemede normal bir sol arkus aortanın gösterilmesi, buradan normal olarak ayrılan üç büyük damarın varlığı ve ilk ayrılan damarın (trunkus brakiosefalikus) ikiye ayrıldıktan sonra ilk dalının arkusun ters yönünde ilerlemesi vasküler halka olasılığını ortadan kaldırır. Suprasternal uzun eksen kesitlerde



Resim 4: Altıncı olgumuza ait MRI incelemesinde sol ana bronşun desandan aorta ve sol pulmoner arter arasında sıkışmış olduğu görülmektedir.

transdüserin saat ve tersi yönünde hareketi ile arkus yönünü belirlenebilir, hem sağ hem sol arkus varlığında ilk ayrılan brakiosefalik arterin bifurkasyonunun gösterilemesi aberran subklavyen arteri düşündürür (8-10). Baryumlu özofagus grafisi, bronkoskopi, bilgisayarlı tomografi gibi yöntemlerin tümü basının varlığını göstermekte yararlıdır ve tarama testi olarak önerilir, ancak ekokardiyografik olarak vasküler halka tanısı konulabilir. Ekokardiyografinin üstünlüğü non-invazif bir yöntem olması, çoğu olguda hafif bir sedasyonun yeterli olması ve anatominin belirlenmesinde yararlı olmasıdır (8). Arkusun ekokardiyografik olarak iyi görüntülenemediği olgularda MRI ve anjiyografi cerrahi öncesi anatomik ayrıntıların gösterilmesi için yararlı olabilir (3). Vasküler basıya bağlı solunum sıkıntısı olan hastalarda ekokardiyografik görüntüleme yetersiz kalabilir, ancak aynı sorun MRI incelemesinin kalitesini de etkilemektedir ve artefakta yolaçmaktadır.

Beşinci olgumuzda çift arkus aorta glikojen depo hastalığına (Tip II) eşlik etmektedir. Bu birliktelik ilk kez saptanmıştır (4). Bunun rastlantısal bir bulgu mu yoksa ortak bir genetik anomallik sonucu ortaya çıkan bir birliktelik mi olduğunun belirlenmesi için yeni olguların gösterilmesi gereklidir. Ancak Pompe hastalığı ile birlikte damak yarığının arttığını gösteren araştırmalar α -glikozidaz enziminin yapısal genler üzerinde etkili olabileceğini düşündürmektedir (11).

Altıncı olgumuzda gerçek bir konjenital vasküler halka olmamakla birlikte iyatrojenik olarak oluşturulmuş bir vasküler bası söz konusudur. Burada duktusa yapılan cerrahi girişim sırasında ligasyon uygulanması ancak divizyon yapılmaması nedeni ile kısa ve geniş duktus büzülerek desandan aorta ve sol pulmoner arter birbirine doğru çekilmiş ve sol ana bronşu sıkıştırmıştır. Bu olgu duktus cerrahisi sırasında çift ligasyon ve divizyon yönteminin uygulanması gereğini vurgulamaktadır. Ayrıca divizyon yapılmayan hastalarda rezidüel şant oranı da oldukça yüksektir (12).

Vasküler halka tanısı alan semptomatik hastalarda cerrahi endikedir. Cerrahi sırasında halka oluşturan yapılar dize edilerek, diğer oluşumlar serbestleştirilir ve bası ortadan kaldırılır. Damarsal yapıların toraks duvarına asılması da önerilen yöntemlerdendir. Operasyon mortalitesi düşüktür ancak bazı olgularda operasyon sonrası solunum problemleri devam edebilir. Bu durum trakea halkalarındaki yapısal bozukluk ve uzun süren basıya bağlı edinilmiş trakeomalasi nedeniyle ortaya çıkmaktadır (13). Bizim hastalarımızın da solunum yolu semptomları sıklığı ve şiddeti azalsa da cerrahi sonrası devam etmiştir. Torakoskopik cerrahi de son yıllarda vasküler ring tedavisinde uygulanan bir yöntemdir (14).

Sonuç olarak, vasküler halkalar erken yaşta başlayan solunum güçlüğü, yutma zorluğu, morarma, hırıltı, stridor,

tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve aspirasyon pnömonisi gibi tablolarla başvuran hastaların ayırıcı tanısında düşünülmesi ve araştırılması gereken konjenital anomalilerdir. Baryumlu özofagus grafisi ucuz ve non-invazif bir yöntem olması nedeni ile ekokardiyografi tanıda yönlendirici olacaktır, ekokardiyografinin yetersiz kaldığı hastalarda MRI ve anjiyografik görüntüleme düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Morrow WR, Huhta JC. Aortic arch and pulmonary artery anomalies. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. (eds), The Science and practice of Pediatric Cardiology Second edition. Maryland. Williams and Wilkins 1998, Maryland, 1347-81.
2. Murdison KA. Ultrasonic imaging of vascular rings and other anomalies causing tracheobronchial compression. *Echocardiography: A Journal of CV Ultrasound and Allied Techniques* 1996; 13: 337-55.
3. Van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 604-10.
4. Akalin F, Alper G, Öztunç F, Kotiloğlu E, Turan S. A case of glycogen storage disease type II with double aortic arch. *Acta Paediatr Scand* 2000; 89: 884-6.
5. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies with chromosome 22q11 deletion (CATCH 22). *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 97-102.
6. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. In: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). *Heart Disease in infants, children and adolescents*. Sixth edition. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkins 2001: 707-35.
7. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR. Vascular rings in symptomatic children: Frequency of chest radiographic findings *Radiology* 1997; 203: 423-6.
8. Snider Ar. Congenital anomalies of the aortic arch. *Echocardiography. A Journal of CV Ultrasound and Allied Techniques* 1996; 13:167-82.
9. Murdison KA, Andrews BA, Chin AJ. Ultrasonographic display of complex vascular rings. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1645-53.
10. Lillehei CW, Colan S. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *Journal of Pediatric Surgery* 1992; 27:1118-21.
11. Huie ML, Kasper JS, Am PH, Greenberg CR, Hirshorn R. Increased occurrence of cleft lip in Glycogen Storage Disease Type II (GSDII): exclusion of a contiguous gene syndrome in two patients by presence of intragenic mutations including a novel nonsense mutation Gln58Stop. *Am J Med Genet* 1999; 85: 5-8.
12. Bickford BJ. Surgical aspects of patent ductus arteriosus. *Arch Dis Child* 1960; 35:92-6.
13. 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.
14. Burke RP, Rosenfeld HM, Wernovsky G, Jonas RA. Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 943-7.