

Persistan Wheezing'in Nadir Bir Nedeni: Pulmoner Arter Sling A Rare Cause of Persistent Wheezing: Pulmonary Artery Sling

Cemil KAYA¹, Bülent GÜZEL², Kenan YILMAZ³, Ali YILDIRIM⁴

1. Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği, Şanlıurfa, Türkiye
2. Suruç Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği, Şanlıurfa, Türkiye
3. Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji Polikliniği, Şanlıurfa Türkiye
4. Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Polikliniği, Şanlıurfa Türkiye

ÖZET

Giriş: Pulmoner arter sling sol pulmoner arterin sağ pulmoner arter arka kısmından köken aldığı vasküler bir patolojidir ve genellikle yaşamın ilk yılı içinde semptomlar ortaya çıkabilir.

Olgu: Sekiz aylık erkek çocuk Çocuk Kardiyoloji Polikliniğine düzelmeyen hışıltı nedeniyle yönlendirildi. Hastanın hikâyesinden şikâyetlerinin doğumun birinci ayından itibaren mevcut olduğu öğrenildi. Hastada persistan wheezing tespit edilmesi nedeniyle kardiyak değerlendirme yapılması amacıyla tarafımıza sevk edildi. Hastanın kardiyak muayenesinde mezokardiyak odakta 4/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. Ekokardiyografide ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus ve sol pulmoner arterinin sağ pulmoner arterden köken aldığı tespit edildi. Hastanın kontrastlı toraks tomografisinde sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden köken aldığı arkaya doğru ilerleyerek trakea ve özefagus arasından geçerek sol akciğer hilusuna ilerlediği tespit edildi. Trakeanın bu bölgede 3 mm'ye kadar daraldığı izlendi.

Sonuç: Persistan wheezing ile başvuran hastalarda şikâyetlerin başlama zamanı ve karakteri iyi sorgulanmalı ve kardiyak değerlendirme dikkatli bir şekilde yapılmalarak vasküler ring değerlendirilmeli.

Anahtar Kelimeler: infant; hışıltı; pulmoner sling

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary artery sling is created by anomalous origin of the left pulmonary artery from the posterior aspect of the right pulmonary artery. Symptoms usually occur within the first year of life.

Case: Eight-month-old boy was referred to pediatric cardiology department because of persistent wheezing. From the patient's anamnesis the complaints have been found since the first month of life. In order to be detected etiology of persistent wheezing, he was referred to us due to cardiac evaluation. Pansystolic murmur found in the left lower sternal border on cardiac examination. It was found ventricular septal defect, patent ductus arteriosus and pulmonary artery sling on echocardiography. Chest CT was detected the left pulmonary artery arises right pulmonary artery and then courses behind the trachea and in front of esophagus. Trachea has narrowed up to 3 mm in this region.

Conclusion: The character and onset time of complaints should be well questioned in patient with persistent wheezing and cardiac evaluation must be done carefully in these patients.

Keywords: infant; wheezing; pulmonary sling

İletişim:

Sorumlu Yazar: Dr. Ali YILDIRIM

Adres: Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hast. Çocuk Kardiyoloji Polikliniği, Şanlıurfa Türkiye

Tel: +90 (530) 882 23 19

E-Posta: yldrmaly@gmail.com

Makale Geliş: 28.02.2016

Makale Kabul: 20.03.2016

DOI: <http://dx.doi.org/10.16948/zktb.94215>

GİRİŞ

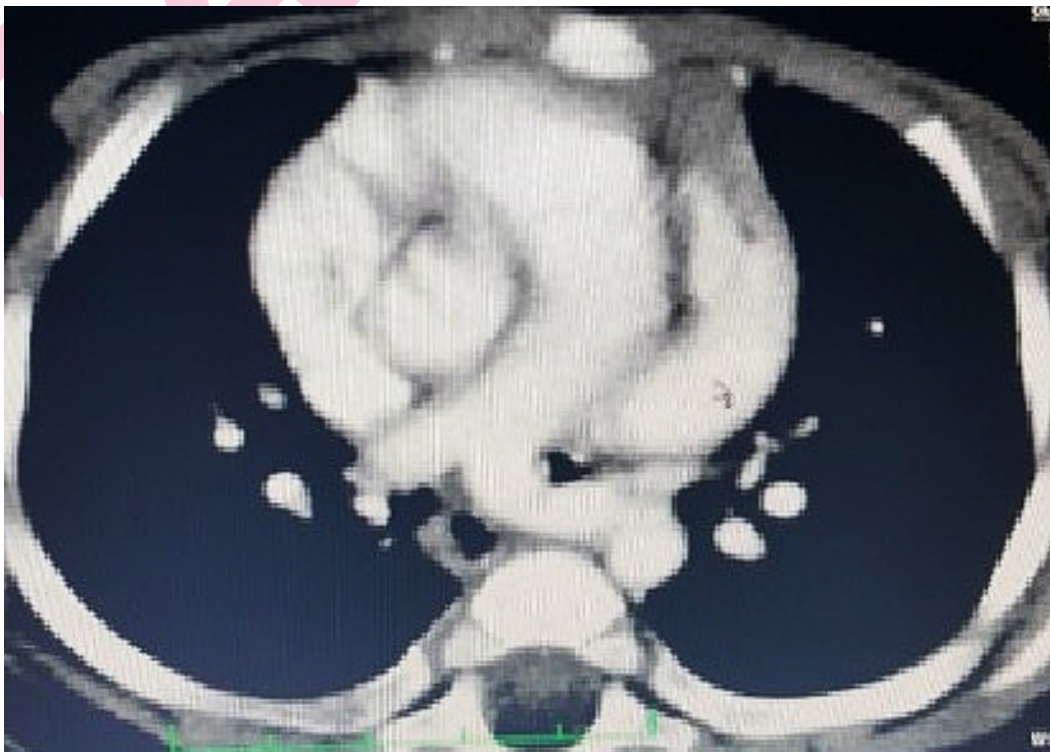
Vasküler ringler arkus aortayı oluşturan embriyonik yapıların involüsyonundaki anormallikler nedeniyle oluşur. Vasküler ringler, çocukluk çağında trakea ve özefagusu bası yaparak solunum güçlüğü, öksürük, wheezing, stridor, beslenme problemleri ve kusmalara neden olabilir (1). Çift arkus aorta vasküler ringlerin en sık görülen tipi iken, pulmoner arter sling (PAS) nadir görülen bir tipidir (1, 2).

PAS sol pulmoner arterin, sağ pulmoner arter arka kısmından köken alıp, sağ ana bronş üzerinde seyrettikten sonra, trakea veya karinanın arkasında ve özefagusun önünde ilerleyip sol akciğer hilusunda sonlandığı konjenital bir anomalidir (3). Literatürde az sayıda vaka olsa da PAS vakaları genellikle olgu sunumları şeklindedir. Sıklığı 56:1.000.000 olarak bildirilmiştir (4). Olguların hemen tamamında sağ ana bronş ve/veya trakea basısı vardır. Sol ana bronş basısı ise nadiren görülür (3-5). Bu anormal sol pulmoner arter, alt trakea ve sağ ana bronşa bası yaparak üst hava yolu semptomlarına neden olmaktadır. PAS genellikle yenidoğan ve infant döneminde bulgu verir. Diğer konjenital kalp hastalıklarına eşlik edebilir (6). Tekrarlayan hışıltı ve tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonu nedeniyle kliniğimize başvuran sekiz aylık erkek hastada tespit edilen PAS, vasküler ringlerin nadir görülen bir tipi olması nedeniyle sunuldu.

OLGU SUNUMU

Sekiz aylık erkek çocuk solunum hastalıkları uzmanı tarafından çocuk kardiyoloji polikliniğine düzelmeyen hışıltı nedeniyle yönlendirildi. Hastanın hikayesinden şikayetlerinin doğumun birinci ayından itibaren mevcut olduğu öğrenildi. Şikayetleri hastalıklarla birlikte artıp azalma gösteriyormuş. Pnömoni nedeniyle iki kez hastaneye yatırılıp tedavi sonrası taburcu edilmiş. Çocuk hastalıkları uzmanı tarafından yönlendirilen Kulak Burun Boğaz uzmanı tarafından hastanın laringomalazisi olduğu ve şikayetlerinin 2 yaş civarında geçeceği söylenerek eve gönderilmiş.

Şikayetleri gerilemeyen hasta Çocuk Solunum Hastalıkları uzmanına yönlendirilmiş. Hastada persistan wheezing tespit edilmesi nedeniyle kardiyak değerlendirme yapılması amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Ağırlığı 8400 gr (10-25 P), boyu 72 cm (25-50 P), kalp tepe atımı 128/dk ve ritmik, solunum sayısı 43/dk idi. Solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor, solunum sesleri bilateral doğal, ral ve ronkus yoktu. Hastanın kardiyak muayenesinde mezokardiyak odakta 4/6 pansistolik üfürümü mevcuttu. Elektrokardiyografisinde özellik olmayan hastanın ekokardiyografisinde perimebranöz bölgede ventriküler septal defekt (VSD) ve oldukça ince patent duktus arteriozus (PDA) saptanan hastanın, sol pulmoner arterinin sağ pulmoner arterden kaynak



Resim 1: Kontrastlı toraks tomografisinde pulmoner arter sling görünümü.

aldığı şüphelenildi. Hastanın çekilen kontrastlı toraks tomografisinde sol pulmoner arter sağ pulmoner arterden orijin aldığı ve trakea ile özefagus arasından geçerek sola doğru yöneldiği ve trakeanın bu bölgede 3 mm'ye kadar daraldığı izlendi (Resim 1).

BT ile PAS tanısı kesinleştirilen hasta cerrahiye yönlendirildi.

TARTIŞMA

Vasküler ringler, trakea ve özefagusu çevreleyen komplet (çift arkus aorta ve ligamentum arteriyozumun eşlik ettiği sağ arkus aorta) ve trakea ve özefagusa bası yapan inkomplet (aberran sağ subklavyen arter, innominate arter ve vasküler sling) olmak üzere iki ana grupta toplanır (2, 6). PAS, vasküler ring anomalilerinin en nadir görülen şeklidir (7).

Pulmoner arter slingte, sol pulmoner arter, sağ pulmoner arterin arka cephesinden orijin alır. Sol pulmoner arter, sağ ana bronşun çevresinden ve trakeanın alt bölümü ile özefagus arasından geçerek trakeayı sola çeker. Sağ ana bronş ve özefagus önden basıya uğrar. Ligamentum arteriyozum ve duktus arteriyozus ana pulmoner arterden orijin almakta olup, sol ana bronküsü geçip inen aortaya katılarak ringi tamamlar (8, 9). Atriyal septal defekt (ASD), PDA, VSD ve sol süperior vena kava olmak üzere %50 oranında konjenital kalp defektleri vasküler slinge eşlik eder (2, 7, 10). Hastamızda ekokardiyografide sol pulmoner arterin normal lokalizasyonu yerine oldukça uzaktan sağ pulmoner arterden orijin aldığı ve keskin bir açılanma ile sola doğru yöneldiği izlenildi. Ayrıca hastamızda ince bir PDA ve VSD mevcuttu.

Aortik ark ve pulmoner arterin konjenital anomalileri, infant döneminde havayolu obstrüksiyonunun ciddi bir sebebidir. Vasküler ringler içinde en nadir olarak rastlanan, altıncı brankial arkın anormal gelişimi sonucu oluşan PAS'dir. PAS'de, semptomların başlangıç yaşı ve ağırlığı trakea ve özefagus düzeyinde oluşan vasküler basının derecesine bağlıdır. Trakeal kompresyon nedeni ile oluşan solunum sistemi bulguları, tanı anında vasküler ringli olguların %70-97'sinde bulunur.

PAS'de klinik belirtiler olguların %85'inde hayatın ilk bir ayı içerisinde ortaya çıkar. Bu da pulmoner arter basıncının fizyolojik sınırlara düşmeye başladığı ve pul-

moner arterin volüm etkisiyle genişleyerek bası semptomlarını arttırdığı döneme denk gelmektedir. Kliniğin başlangıç zamanını eşlik eden trakeal ve kardiyak anomaliler de değiştirebilir. PAS olguları; inatçı öksürük, wheezing atakları, kronik stridor, gürültülü solunum, kusma, disfaji, pnömoni atakları ve atelettaziler gibi semptom ve bulgular ile kliniğe başvurur. (4,11-13). Olgumuzda da doğumun birinci ayından itibaren başlayan hırıltılı solunum hastalıklarıyla birlikte artıp azalma göstermekteydi.

PAS'de akciğer radyografisinde trakeada sola çekilme, sağ ana bronşa bası sonucu sağ akciğerde havalanma artışı ve çok ağır basının olduğu olgularda tek bir lob veya bir akciğerde atelettazi görülebilir (7, 10, 14).

Olgumuzun akciğer grafisi normal bulundu. Özellikle tomografi ve manyetik rezonans, PAS tanısında ve eşlik eden hava yolu anomalilerinin belirlenmesinde, varsa trakeobronşial darlığın ciddiyetini ve uzunluğunu saptamada ve operasyon stratejisinin planlanmasında non-invaziv önemli tanı yöntemleridir (15-17). Olgumuzda PAS tanısı ekokardiyografide şüphelenilerek BT ile konuldu. Vasküler ring düşünülen hastalarda ekokardiyografi, uygulaması kolay, basit, tekrarlanabilen, ilk yapılması gereken tetkiktir. Şüphelenilen durumlarda tanı BT veya MR anjiyografi ile doğrulanmalıdır.

PAS, çaprazlaşan pulmoner arter ile karışabilmektedir. Çaprazlaşan pulmoner arterlerde sol pulmoner arter sağ pulmoner arterden orijin aldıktan sonra sola doğru ilerleyip trakeanın önünde seyrederken pulmoner arter slingde trakeanın arkasından seyreder (18). Çaprazlaşan pulmoner arterlerde trakeal bası bulguları yoktur.

Özellikle doğumdan itibaren şikayetleri mevcut olan, iyileşmeyen veya persistan wheezing, stridor, öksürük ve akciğer enfeksiyonu olan hastalarda vasküler ring araştırılması gereken konjenital anomalilerdendir.

SONUÇ

Bu olgu süt çocukluğun döneminde tekrarlayan wheezing atakları olan hastalarda PAS düşünülmesi gerektiğini vurgulamak için sunulmuştur. Wheezing ile başvuran hastalarda şikâyetlerin başlama zamanı ve karakteri iyi sorgulanmalı. Persistan wheezing saptanan hastalarda kardiyak değerlendirme dikkatli bir şekilde yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings- presentation, investigation and outcome. *Eur J Pediatr* 2005; 164:266-70.
2. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24: 17.
3. Yu JM, Liao CP, Ge S, Weng ZC, Hsiung MC, Chang JK, et al. The prevalence and clinical impact of pulmonary artery sling on school-aged children: a large-scale screening study. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:656-61.
4. Oguz B, Alan S, Ozcelik U, Haliloglu M. Horseshoe lung associated with left-lung hypoplasia, left pulmonary artery sling and bilateral agenesis of upper lobe bronchi. *Pediatr Radiol* 2009;39: 1002-5.
5. Joshi A, Agarwal S, Aggarwal SK, Datt V, Sethi GR, Satsangi DK. Single stage repair of tetralogy of fallot associated with left pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *J Card Surg*. 2013 Sep;28(5):595-8.
6. Sebening C, Jakob H, Tochtermann U, et al. Vascular tracheobronchial compression syndromes experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 164-74.
7. Dodge-Khatami A, Tulevski II, Hitchcock JF, de Mol BA, Bennink GB. Vascular rings and pulmonary arterial sling: from respiratory collapse to surgical cure, with emphasis on judicious imaging in the hi-tech era. *Cardiol Young* 2002;12:96-104.
8. Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 38-46.
9. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 961-79.
10. Takeda Y, Asou T, Fakhri D, et al. Pulmonary artery sling associated with tetralogy of fallot. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005; 13: 77-8.
11. Collins RT 2nd, Weinberg PM, Goldmuntz E, Harris M. Images in cardiovascular medicine. Partial anomalous left pulmonary artery. *Circulation* 2009;119:2405-7
12. Ma GQ, Li ZZ, Li XF, Peng Y, DU ZD, Jin LZ, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. *Chin Med J* 2007;120:1408-12.
13. Uçar S, Zorlu P, Metin O, Orün UA. Pulmonary artery sling as a cause of recurrent wheezing in children. *Tuberk toraks* 2010;58:311-5.
14. Pumberger W, Voithl P, Gopfrich H. Recurrent respiratory tract infections and dysphagia in a child with an aortic vascular ring. *South Med J* 2002; 95: 265-8
15. Chen SJ, Lee WJ, Lin MT, Wang JK, Chang CI, Chiu IS, et al. Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1645-50.
16. Song ZW, Xu CY, Ge W, Zhao YP, Chen MK, Wu AQ, et al. The diagnostic value of MSCT multi-dimensional reconstructions for congenital vascular ring with tracheal stenosis. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2011;91:619-22.
17. Wang JH, Ding GC, Zhang MY, Liu M, Niu HY. Clinical and imaging features of pulmonary artery sling in infants without significant hemodynamic changes. *Chin Med J* 2011;124:3412-4.
18. Koca B, Öztunç F, Yalçın Y. Crossed pulmonary arteries in conjunction with tetralogy of Fallot. *Arch Turk Soc Cardiol* 2011;39:499-500.