

Solunum Sıkıntısının Bir Nedeni Olarak Vasküler Ring

VASCULAR RING AS A CAUSE OF RESPIRATORY DISTRESS

Fatih FIRINCI¹, Duygu ÖLMEZ², Arzu BABAYİĞİT², Nevin UZUNER², Handan ÇAKMAKÇI³, Gül SAYLAM⁴, Nurettin ÜNAL⁴, Özkan KARAMAN²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Allerji Bilim Dalı

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kardiyoloji Bilim Dalı

ÖZET

Vasküler ring tiplerinden biri olan aortik ark anomalileri süt çocukluğu döneminde tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, devamlı hışıltı, stridor gibi solunumsal semptomların önemli bir sebebidir. Bu semptomlar, anatomik basıya ikincil olarak gelişen havayolu obstrüksiyonunun derecesi ile ilişkilidir. Havayolu obstrüksiyonu belirgin ise yakınmalar erken yaşta ve ağır olarak ortaya çıkar. Semptomlar hafif ve anatomik bası belirgin değil ise hastalık yaşamın daha geç döneminde tanınabilir. Burada astım bulguları ile başvuran, radyolojik değerlendirmeler ile vasküler ring tanısı alan 10 yaşında bir kız olgu sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Vasküler ring, solunum semptomları, çocuk

SUMMARY

Aortic arch anomalies such as vascular ring are important causes of respiratory symptoms including recurrent pulmonary infections, persistent wheezing and stridor in infancy. These symptoms are related with the severity of airway obstruction which is secondary to the anatomic impression. The symptoms begin at early age and severely if the airway obstruction is evident. The disease can be diagnosed in the later years of life if the symptoms are mild and the anatomic impression is not severe. Here; we reported a ten year old girl who admitted with symptoms of asthma and was diagnosed as vascular ring with radiological investigations.

Key words: Vascular ring, respiratory symptoms, child

Duygu ÖLMEZ

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Pediyatrik Allerji Bilim Dalı

İnciraltı, 35340 İZMİR

Tel: (232) 4123661

e-posta: duygu74olmez@yahoo.com

Çocukluk çağında havayoluna bası, doğumsal kalp hastalıkları ve aortik ark anomalilerine bağlı bir komplikasyon olarak karşımıza çıkabilmektedir. Havayolu obstrüksiyonu trakeobronşial ağaç ve vasküler yapılar arasındaki anormal bir ilişkiye (vasküler ring) veya dilate pulmoner arterler, büyük sol atrium veya masif kardiomegali gibi anatomik yapıların havayoluna dıştan bası yapmasına bağlı olarak görülebilmektedir (1). Nedeni açıklanamayan tekrarlayan solunum sıkıntısı, stridor, hışıltı ve apne gibi solunum bulguları olan süt çocuğu ve çocuklarda havayo-

luna bası olabileceği düşünülmeli ve etyolojide vasküler ring akılda tutulmalıdır. Burada astım benzeri semptomlar ile başvuran ve vasküler ring tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On yaşında kız hasta öksürük, hırıltı ve nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünden son beş yıldır soğuk algınlığı sonrasında öksürük, nefes darlığı ve hırıltısının olduğu, son bir yıldır ise soğuk algınlığı olmaksızın nefes darlığı ve hırıltısının sürekli devam ettiği, şikayetlerinin

egzersiz sonrasında arttığı, eşlik eden herhangi bir sistemik yakınmasının olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlığı 41,7 kg (%50-75), boyu 146 cm (%50-75) saptandı. Solunum sistemi ve diğer tüm sistemik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Özgeçmişinde özellik saptanmayan hastanın ailesinde ve kendisinde atopi öyküsü yoktu. Tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkikleri normal sınırlarda idi. Total eozinofil $100/\text{mm}^3$, eritrosit sedimentasyon hızı 6 mm/saat, serum total IgE 42 IU/ml saptandı. Akciğer grafisi normal idi. Tüberkülin deri testi 8x8 mm, yaygın allerjenler ile yapılan delme deri testi negatif saptandı. Solunum fonksiyon testi normal, egzersizle provokasyon testi negatif olarak bulundu. Elektrokardiyografi (EKG), eforlu EKG ve ekokardiyografi tetkikleri de normal idi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ aortik ark ve eşlik eden aberran sol subklavian arter anomalisi, trakea ve özofagusta sağ aortik arkın basısına bağlı olarak bir miktar deviasyon izlendi (Şekil 1).



Şekil 1. Hastanın bilgisayarlı tomografisi

Bunun üzerine yapılan kardiyak manyetik rezonans (MR) ve MR anjiyografi incelemesinde arkus aorta sağ yerleşimli, trakea-özofagus proksimal kesimde sağ arkus aortanın solunda ve önünde idi. Ayrıca subklavian arterin de arkus aortadan sağdan aberran çıkışlı olduğu ve vasküler ringe bağlı trakea ve özofagusa bası mevcut ol-

duğu izlendi (Şekil 2). Vasküler ringe yönelik cerrahi operasyon planlandı.

TARTIŞMA

Vasküler ring, aortik ark kompleksinin anormal gelişimi sonucunda meydana gelen ve çoğunlukla süt çocuğu döneminde trakeo-özofageal kompresyon bulguları ile kendini gösteren bir anomalidir (2). Tüm kardiyovasküler anomalilerin %1'inden azını oluşturan vasküler ringler patolojik olarak komplet ve inkomplet olmak üzere iki grup altında toplanırlar. Komplet ringler trakea ve özofagusu tamamen çevreleyen anormal vasküler oluşumlardır. Bunlar arasında çift arkus aorta, sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriyozum sayılabilir. İnkomplet vasküler ringler ise trakea ve özofagusu tamamen çevrelemeyen, ancak bası bulgularına yol açan anormal vasküler oluşumlardır. Bunlar arasında da innominant arter anomalisi, aberran çıkışlı subklavian arter ve sol pulmoner arter anomalisi sayılabilir (3). Çift arkus aorta vasküler ring patolojileri içinde en sık görülen anomalidir (4).



Şekil 2. Hastanın manyetik rezonans anjiyografisi

Vasküler ringe bağlı ortaya çıkan klinik bulgular, vasküler ringin yerine ve havayoluna yaptığı bası derecesine göre değişkenlik gösterir. Tekrarlayan ve/veya devamlı hışıltı, stridor, solunum sıkıntısı, solunum arresti, aspirasyon, apne gibi bulgular görülebilmektedir. Hışıltı ve stridor en sık görülen semptomlardır (5). Kronik hışıltı; ağlama, beslenme ve boynun fleksiyona getirilmesi ile belirginleşebilir. Boynun ekstansiyona getirilmesi ile solunum bulgularının azaldığı görülebilmektedir (6). Hastamız da benzer şekilde hışıltı, öksürük ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurmuştu. Ülkemizden yayınlanan bir makalede sekiz yıllık süre içinde vasküler ring tanısı ile ameliyat edilen 11 hasta; morfoloji, semptomatoloji ve uygulanan cerrahi teknik ile geç dönem sonuçları bakımından gözden geçirilmiştir. Yaşları 8 ay ile 20 yıl arasında değişen hastalardan çift arkus aorta bulunan altı hasta ile sağ arkus aorta, aberran sol subklavyan arter ve ligamentum arteriozum bulunan iki hastada trakeo-özofageal bası bulgularının ve sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarının önde gelen semptomlar oldukları görülmüştür. Sol arkus aorta ve aberran sağ subklavyan arterin oluşturduğu parsiyel vasküler ring belirlenen üç hastadan, ikisi asemptomatik olmasına karşılık, diğerinde disfaji, kusma ve beslenme ile ortaya çıkan öksürük yakınmaları saptanmıştır (7).

Vasküler ringe bağlı ortaya çıkan havayolu basısı belirgin ise yakınmalar yaşamın erken döneminde ve ağır olarak ortaya çıkmaktadır. Ancak havayolu obstrüksiyonu hafif ise bizim hastamızda da olduğu gibi yakınmalar geç dönemde ve hafif olarak ortaya çıkabilmektedir. Hastalar genellikle bronşiyolit, astım veya tekrarlayan pnömoni tanıları almakta ve vasküler ring tanısı geç koyulmaktadır (8).

Vasküler ringin özofagusu bası yapması sonucu bu hastalarda kusma, yutma güçlüğü, aspirasyon gibi bulgular görülebilmektedir (1,6,9). Özellikle katı gıda ile beslenme sırasında ortaya çıkan yutma güçlüğü ve kusma, obstrüksiyonun şiddetli olduğu çift arkus aorta olgularında sıklıkla görülen bir bulgudur (10). Bizim hastamızda da vasküler ring özofagusu bası yapmakta idi ancak basının hafif olması nedeni ile hastanın yutma güçlüğü yoktu.

Geçmişte vasküler ringlerin tanısı akciğer grafisi, baryumlu özofagogram, ekokardiyografi ve anjiyografi ile konulmakta iken günümüzde MR aortik ark anomalileri ile ilgili anatomiye ve trakeaya basıyı gösteren hızlı ve noninvaziv bir metod olarak sıkça kullanılmaktadır (11-18). Bizim hastamızda da vasküler ring tanısı toraks BT ile konuldu ve kardiyak MR anjiyografi ile daha ayrıntılı görüntüleme elde edildi.

Havayoluna bası varlığı radyolojik olarak kanıtlanan semptomatik hastalarda vasküler ringe yönelik cerrahi girişim önerilmektedir (6). Hastamızda da semptomlar belirgin olduğundan vasküler ringe yönelik cerrahi operasyon yapılması planlandı. Vasküler ring anomalilerinin ikinci sıklıkta rastlanan tipi olarak bilinen, hastamızda da saptadığımız sağ arkus aorta ile birlikte aberran sol subklavyan arter anomalisinde sol subklavyan arter desandan aortanın proksimalinden çoğunlukla bir divertikülden çıkarak, özofagusun arkasından sola doğru yönelir. Liga-mentum arteriozum ise sol subklavyan arterin çıkışından sol pulmoner artere doğru uzanmak sureti ile ringi tamamlar. Cerrahi tedavide; sol posterolateral torakotomi ile ligamentum arteriozumun divizyonu ve obstrüksiyonunun bulunduğu seviyelerde vasküler yapılar ile özofagusun mümkün olduğunca serbestleştirilmesi genellikle ringin giderilmesinde yeterli olmaktadır (10). Kınöglü ve ark. çalışmasında cerrahi tedavi uygulanan vasküler ringli 11 çocuk olgu operasyon sonrası $47,5 \pm 35,3$ ay takip edilmiştir (7). Postoperatif ikinci ayda ortaya çıkan disfaji nedeni ile özofagoskopi yapılan bir hastada striktür belirlenmesi üzerine balon dilatasyon uygulanmıştır. Diğer tüm hastaların geç dönem takiplerde asemptomatik olduğu belirlenmiştir (7). Atay ve ark. 1996-2000 yılları arasındaki dört yıllık dönemde vasküler ringli üç olguyu operasyon sonrasında ortalama 24 ay (5-48 ay) takip etmişler, erken ve geç dönem mortalite ve morbidite saptamamışlardır (19).

Nedeni açıklanamayan tekrarlayan solunum sıkıntısı, stridor, hışıltı, öksürük, apne gibi solunum bulguları olan çocuklarda havayoluna bası olabileceği düşünülmeli ve etyolojide vasküler ring akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular

- causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:60-74.
2. Whitman G, Stephenson LW, Weinberg P. Vascular ring: left cervical aortic arch, right descending aorta, and right ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83:311-315.
 3. Park MK, editors. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. St Louis: Mosby, 1996:245-250.
 4. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Symptomatic vascular rings in adulthood: An uncommon mimic of asthma. *J Asthma* 2000;37:275-280.
 5. Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN. Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:127-132.
 6. Bernstein D. Congenital Heart Disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: W.B Saunders Company; 2004;1499-1554.
 7. Kınoğlu B, Sarioğlu T, Saltık L, et al. Vasküler Ring: Cerrahi Tedavi Ve Sonuçlar. *Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 1997;5:44-51.
 8. Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, Olson JP, Heric BR. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. *Am Surg* 1999;65:1077-1083.
 9. Roesler M, De Leval M, Chrispin A, Stark J. Surgical management of vascular ring. *Ann Surg* 1983;197:139-146.
 10. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JH, Farooki ZQ, Green EW. Surgical management of congenital vascular rings. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;77:721-727.
 11. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992;53:597-602.
 12. Katz M, Konen E, Rozenman J, Szeinberg A, Itzhak Y. Spiral CT and 3D image reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 1995;19:564-568.
 13. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings. *Radiology* 1997;205:581-582.
 14. Tonkin IL, Elliott LP, Barger LM Jr. Concomitant axial cineangiography and barium esophagography in the evaluation of vascular rings. *Radiology* 1980;135:69-76.
 15. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:434-439.
 16. Beekman RP, Hazekamp MG, Sobotka MA, et al. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings: the role of MRI. *Magn Reson Imaging* 1998; 16:137-145.
 17. Ho VB, Prince MR. Thoracic MR aortography: imaging techniques and strategies. *Radiographics* 1998;18:287-309.
 18. van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 2001; 57:604-610.
 19. Atay Y, Uyem H, Yağdı T, Alayunt EA. Çift Arkus Aort: Tanı Yöntemleri ve Cerrahi Yaklaşım. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2001;9:250-252.