

Vasküler Halka Nedeniyle Solunum Arresti Gelişen İnfant: Ayna Görüntüsü Dallanması ile Sağ Arkus Aorta ve Sol Ligamentum Arteriosum

Respiratory Arrest in Infant Secondary to Vascular Ring; Mirror Image Branching with Right Aortic Arch and Left Ligamentum Arteriosum

Ali Yıldırım, Pelin Köşger, Gökmen Özdemir, Tevfik Demir, Birsen Uçar, Zübeyir Kılıç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye



Anahtar kelimeler

Vasküler ring, ayna görüntüsü dallanması ile sağ arkus aorta, sol ligamentum arteriosum

Keywords

Vascular ring, mirror image branching with right aortic arch, left ligamentum arteriosum

Geliş Tarihi/Received : 28.06.2013

Kabul Tarihi/Accepted : 13.02.2014

DOI:10.4274/jcp.43531

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Ali Yıldırım, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye
Tel.: +90 530 882 23 19
E-posta: yldrmaly@gmail.com

© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Öz

Vasküler halka aortik ark ve pulmoner arterin, trakea ve özefagusu değişen derecelerde bası yaparak solunum ve beslenme problemlerine neden olabilen bir anomali grubudur. En sık saptanan tipi double aortik arktır. Hastalarda değişen şiddetlerde öksürük, dispne, inspiratuvar stridor, disfaji ve solunum yetersizliği görülür. Solunum güçlüğü, hırıltılı solunum ve öksürük nedeniyle başvurduğu hastanede pnömoni tanısı konan 15 günlük erkek bebek hasta yatırılmış. Antibiyotik tedavisi başlanan hasta şikayetlerinin gerilememesi ve solunum arresti gelişmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Yapılan değerlendirilmesinde ayna görüntüsü hayali dallanması ile sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosum tespit edildi. Hastanın trakea ve özefagusunda değişen şiddetlerde bası mevcuttu. Opere edilen hastanın trakeal kompresyon sonucu gelişen trakeomalaziye bağlı şikayetleri devam etti. Postoperatif 43. günde pnömoni ve sepsis nedeniyle hasta kaybedildi. Bu hasta ile özellikle infant ve erken çocukluk döneminde acil servise kronik öksürük, stridor ve hırıltı gibi tekrarlayan solunum şikayetleri ve solunum arresti ile başvuran hastalarda vasküler ringin ayrıntı tanıda yer alması gerekliliği vurgulanmak istendi.

Abstract

Vascular ring is a group of abnormalities that may cause respiratory and feeding problems with varying degrees of compression on the trachea and esophagus by the aortic arch and pulmonary artery. Cough, dyspnea, inspiratory stridor, dysphagia and respiratory failure are seen in these patients at varying intensities. The 15 days old male baby who had difficulty in breathing, had wheezing and coughing was diagnosed with pneumonia and was hospitalized. The patient was referred to us upon developing respiratory arrest. Mirror image branching with right arcus aorta and left ligamentum arteriosum was detected. Trachea and esophagus of the patient were compressed at varying intensities. Symptoms of the patient related with tracheobronchomalacia which developed due to tracheal compression continued after operation. Patient died on the postoperative day 43 after developing pneumonia and sepsis. With this patient emphasis was placed on the necessity of vascular ring should be in the differential diagnosis in infant and early childhood patients applying with recurrent respiratory symptoms such as wheezing, chronic cough, stridor and those applying with respiratory arrest to the emergency department.

Giriş

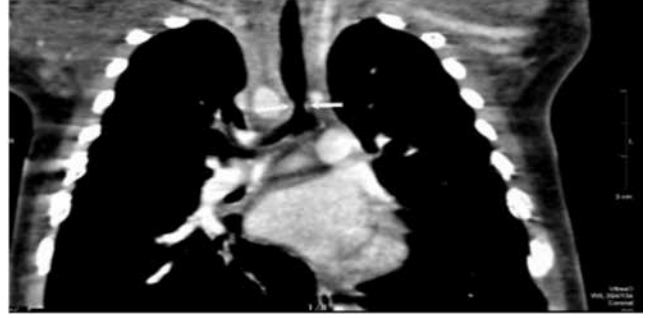
Vasküler halka aortik ark ve pulmoner arterin, trakea ve özefagusa değişen derecelerde bası yaparak solunum ve beslenme problemlerine neden olabilen bir anomali grubudur (1,2). İnsidansı %0,2'nin altında olarak bildirilmektedir. Tüm kardiyovasküler anomaliler arasında %1'den az oranda bildirilmiştir. Asemptomatik olgular nedeniyle bu oran gerçek değerinin altındadır. En sık saptanan tipi double aortik arktır. Hastalarda değişik şiddetlerde öksürük, dispne, inspiratuvar stridor, disfaji ve solunum yetersizliği görülür. Bulguları erken başlayan ve ağır solunum yetmezliği ile seyreden, ayna hayali dallanma ile sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosuma bağlı vasküler ring olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu

Hastanın öyküsünden 15 günlükken solunum güçlüğü, hırıltılı solunum ve öksürük şikayetleriyle başvurduğu hastanede pnömoni tanısıyla yatırılıp, antibiyotik tedavisi başlandığı öğrenildi. Üç haftalık geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine rağmen solunum sıkıntısı gerilemeyen hasta, solunum arresti gelişince entübe edilerek, kliniğimize yönlendirildi. Hasta entübe edilmiş olarak yoğun bakımda görüldü, solunum sesleri bilateral eşit alınmıyordu, sol akciğer bazalinde krepitan raller ve sol parasternal bölgede nonspesifik 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Direk akciğer grafisinde sol alt lobda infiltrasyonu olan hastanın elektrokardiyogramı normaldi. Gerilemeyen solunum sıkıntısı ve üfürümü nedeniyle yapılan ekokardiografik incelemede sağ arkus aortanın olduğu ve bu arkusun önünde, arkusa paralel uzanan, daha hipoplazik ikinci bir vasküler yapının olduğu görüldü. Vasküler ring düşünülen hastaya toraks bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi çekildi. BT anjiyografide ayna hayali dallanma gösteren sağ arkus aortanın mevcut olduğu brakiosefalik arterin asenden aortadan ayrılıp trakeanın önünden sola doğru geçerek sol karotis kommunis ve sol subklavian dallarını verdiği, trakeanın karina bölgesinde ve sol ana bronşun proksimalinde basıya uğradığı (Resim 1-3) görüldü. Kalp kateterizasyonu ile bulgular teyit edilerek hasta operasyona verildi. Postoperatif dönemde semptomları tedrici olarak azalan hastanın tüpü çıkarıldıktan sonra zamanla taşipnesi gelişerek tekrar entübe oluyordu. Yoğun bakım şartlarında trakeomalazisi nedeniyle minimal solunumsal desteklerle takip edilen hasta postoperatif 43. günde pnömoni ve sepsis nedeniyle hasta kaybedildi.

Tartışma

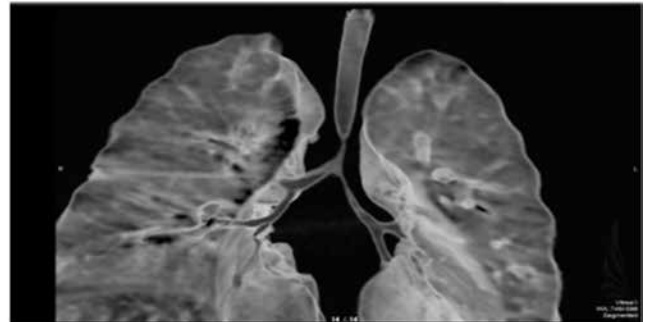
Vasküler halka; trakea veya özefagusa aort, büyük arterler ve dallarının basısı sonucu kısmı veya tama yakın tıkanmasıdır. Hastalar, solunum yollarına ve özefagusa bası derecesine göre stridor, dispne, sık tekrarlayan veya düzelmeyen pnömoni ve bronşiolit



Resim 1. Karina seviyesinde trakeaya dıştan basının koronal multiplanar reformat görüntüsü



Resim 2. Karina seviyesinde trakeaya dıştan basının sagittal multiplanar reformat görüntüsü



Resim 3. Karina seviyesinde trakeaya dıştan basının hava kolonu Volüm Rendering ile koronal görüntüsü

ataklarıyla başvururlar. Semptomlar genellikle hayatın erken dönemlerinde olmakla birlikte ilerleyen yaşlarda tanı alan olgularda mevcuttur (3,4). Özellikle büyük çocuklarda ve erişkinlerde astım tanısı konulup uzun süre takip edilen olgular bildirilmektedir (5,6). Vasküler ringi olan hastalarda özefagusu bası nedeniyle semptomlar katı gıda ile beslenmeye başladıktan sonra çıkabilir. Disfaji erişkinlerdeki en sık görülen başvuru semptomudur. Bizim hastamızda trakeanın ve sol ana bronşun ciddi düzeyde basısına bağlı olarak semptomlar postnatal 15. günde başlamış ve hasta 45 günlükken tanı almıştı.

En sık saptanan tipi double aortik ark olup, ayna hayali dallanma ile sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosum olan hastalarda özefagus ve trakeaya değişen derecelerde bası görülür. Sağ arkus aortası olan hastalarda, aortik ark trakeal bifurkasyonun sağından geçerek prevertebral bölgede vertebral kolumnanın sol tarafında seyrederek diyafragmadan aşağıya inmektedir. Bu hastalarda trakeaya önden sol baş-boyunu ve kolu besleyen truncus brakiocefalicus, soldan descendens aorta ile pulmoner arter arasında olan duktusun kalıntısı olan ligamentum arteriosumun sıkıştırılması sonucu semptomlar ortaya çıkmaktadır (7).

Vasküler ringi olan hastalarda, hayatın erken dönemlerinden itibaren zayıf olan trakeal yapıya bası sonucunda, değişen derecelerde trakeomalasi eşlik etmektedir. Hastalarda cerrahi tedavi sonrası trakeomalasiye gerilemelerle birlikte %10 olguda trakeomalazi devam etmektedir. Cerrahi sonrası 1-2 yıl boyunca semptomları devam eden olgular bildirilmektedir (8). Sunduğumuz hastada postoperatif semptomlar azalmakla birlikte mevcut trakeomalazinin gerilememesi nedeniyle hastaya solunum desteği kliniğine göre aralıklı devam ediyordu. Hasta mekanik ventilasyonda takipte iken gelişen pnömoni ve sepsise bağlı hasta kaybedildi.

İntravenöz sıvı tedavisi, hipertansiyon ve ekzersiz sonrası aortik çapta meydana gelen artış, trakeal basısı olan hastalarda semptomların şiddetlenmesine neden olabilmektedir (7).

Vasküler ringi olan hastalarda akciğer grafisinde mediastinal genişleme, sağ taraflı aort topuzu veya trakeal bası bulguları görülebilir. Baryumlu özefagus grafisinde arka taraftan olan özefageal bası, uygun olgularda uygulanan bronkoskopide trakeal bası

gözlenebilir (9,10). Tanısı şüpheli olgularda BT, manyetik rezonans görüntüleme ve anjiyografi ile tüm anatomi aydınlatılabilir ve uygun operasyon seçimine yardım edebilir.

Ekokardiyografi vasküler ringi olan hastalar için önemli bulgular verebilir. Uygun semptomu olan hastalarda double aortik ark, sağ arkus aorta ile birlikte aortanın baş-boyun dallarının anormal yerleşimleri ve pulmoner sling olguları tespit edilebilir. Hastamızda akciğer grafisinde trakeomalaziye bağlı sol akciğerde infiltrasyon mevcuttu. Ekokardiyografide vasküler ringden şüphelenilip BT ile tanı konuldu.

Son yıllarda, fetal ekokardiyografi ile prenatal tanısı konulan ve postnatal erken dönemde cerrahi müdahale edilen olgular mevcuttur (11). Fetal ekokardiyografi ile vasküler ring açısından prenatal dönemde şüphelenilip postnatal takipleri yapılabilmektedir.

Semptomatik vasküler ringi olan hastalarda tedavi cerrahidir. Video-torakoskopik cerrahi ile tedavi olan hastalarda bildirilmektedir (12).

Sonuç

Özellikle infant ve erken çocukluk döneminde kronik öksürük, stridor ve wheezing gibi tekrarlayan solunum şikayetleri ve acil servise solunum arresti ile başvuran hastalarda vasküler ringin ayırıcı tanıda yer alması gerekliliği vurgulanmak istendi.

Kaynaklar

1. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP, editors. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents including the Fetus and young Adult. 5th Ed. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1995. 810-38.
2. Greil GF, Kramer U, Dammann F, Schick F, Millr S, Clanssen CD, et al. Diagnosis of vascular rings and slings using an interleaved 3D double-slab FISP MR angiography technique. *Pediatr Radiol* 2005;35:396-401.
3. Tjang YS, Aramendi JI, Crespo A, Hamzeh G, Voces R, Rodriguez MA. Right cervical aortic arch with aberrant left subclavian artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16:e37-9.
4. Hardin RE, Brevetti GR, Sanusi M, Bhaskaran D, Burack JH, Genovesi MH, et al. Treatment of symptomatic vascular rings in the elderly. *Tex Heart Inst J* 2005;32:411-5.
5. Payne DN, Lincoln C, Bush A. Lesson of the week: Right sided aortic arch in children with persistent respiratory symptoms. *BMJ* 2000;321:687-8.
6. Stoica SC, Lockowandt U, Coulden R, Ward R, Bilton D, Dunning J. Double aortic arch masquerading as asthma for thirty years. *Respiration* 2002;69:92-5.

7. Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, Olson JP, Heric BR. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. *Am Surg* 1999;65:1077-83.
8. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:725-31.
9. Van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Pairolero PC, Puga FJ, et al. Surgical treatment of vascular rings: the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc* 1993;68:1056-63.
10. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22 years experience. *Ann Thorac Surg* 1992;53:597-602b.
11. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med* 2006;25:251-7.
12. Koontz CS, Bhatia A, Forbess J, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic division of vascular rings in pediatric patients. *Am Surg* 2005;71:289-91.