

Atrial Septal Defekt Beraberliğinde Aberan Sağ Subklavian Arter Anomalisi

ATRIAL SEPTAL DEFECT ASSOCIATED WITH ABERRANT RIGHT SUBCLAVIAN ARTERY (A CASE REPORT)

Yard.Doç.Dr.Ferhat KOLBAKIR, Yard.Doç.Dr.M.Kâmuran ERK,
Doç.Dr.Kemal BAYSAL, Doç.Dr.Mikâil YÜKSEL

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Kalp-Damar Cerrahisi ve Pediatrik Kardiyoloji, SAMSUN

ÖZET

Fetal hayatta mevcut olan çift arkus aortanın gerilemesindeki bozukluk, trakea ve özefagusu bası yapabilecek arkus aorta anomalilerinin gelişmesine neden olur. Atrial septal defekt eşliğindeki aberan sağ subklavian arter anomalisi olgusu cerrahi olarak tedavi edildi. Anomalinin gelişimi ile ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Arkus aorta, Anomali, Atrial septal defekt, Konjenital

T Klin Kardiyoloji 1992, 5:219-221

Aberan sağ subklavian arter oluşumu nadir rastlanılan konjenital anomalidir (1). Embriyonik hayatta, arkus aorta gelişimi sırasındaki inhibisyon mekanizmalarının yetersiz kalmasına bağlı olarak çıktığı ileri sürülmekte ve beraberinde kardiyak, göz, beyin ve kemik dokuların anomalileri de olabilmektedir (1,2). Çocukluk çağlarında, anomaliye ait olabilecek klinik semptomlar belirgin olmadığında tanı; klinik semptom veren başka bir anomalinin detaylı incelenmesi yapılırken tesadüfen konmaktadır. Aberan sağ subklavian arter, sol subklavian arterin distalinde dorsal kısımdan başlamakta ve sağ-yukarı doğru dönerken trakea ve özefagusu bası yapabilmektedir. Çoğunlukla, bebeklik döneminde semptomsuz bası nedeniyle; solunum sıkıntısı, stridor veya tekrarlayan solunum sistemi infeksiyonlarına neden olabilir. Erişkin dönemde aberan vasküler yapının dilatasyonu ve anevrizmatik değişikliği nedeniyle, özofagusu fistülize olup kanamaya; torasik sempatik ganglionlara basarak, superior vena kava sendromuna yol

Geliş Tarihi: 20.6.1991

Kabul Tarihi: 19.10.1991

Yazışma Adresi: Yard.Doç.Dr.Ferhat KOLBAKIR)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi
Kalp-Damar Cerrahisi 55239
Kurupelit, SAMSUN

Turk J Cardiol 1992, 5

SUMMARY

Abnormalities in resolution of the double aortic arch system present in fetal life may results In anomalies of the aortic arch that can compress the trachea and esophagus. The patient having atrial septal defect associated with aberrant right subclavian artery was treated surgically. Literature concerning about the developing of the anomalie was reviewed.

Key Words: Aortic arch, Anomalie, Atrial septal defect, Congenital

Turk J Cardiol 1992, 5:219-221

açabilir (3-8). Literatür incelendiğinde; kardiyak anomaliler içinde, ventriküler septal defektte birlikte arkus aorta anomalileri daha sık görülmesine karşın, atrial septal defekt eşliğinde arkus aorta anomalileri yok denecek kadar azdır (1,2,9-17).

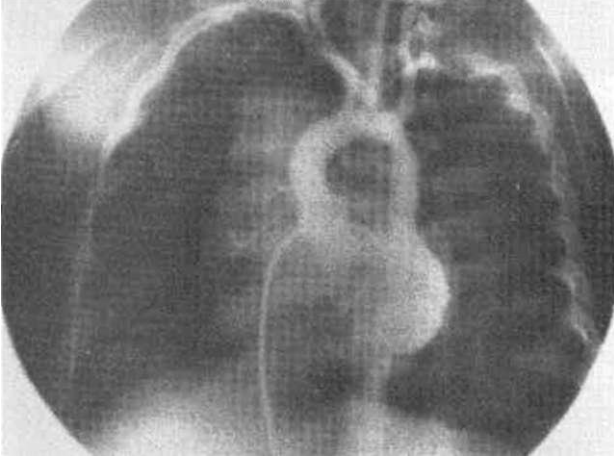
OLGU SUNUMU

9.5 aylık erkek (8.000 kg) hasta solunum sıkıntısı yakınması ile hastanemize getirildi. Öyküsünde zaman zaman solunumun hırıltılı olduğu ve ağladığında morarmasının olduğu belirtildi. Malernal özgeçmişinde, hamileliğin 15.gününde röntgen filmi çektiği ve bu devrede ateşli hastalık geçirdiği öğrenildi. Fizik incelemede; nabız 170/dk, solunum sıkıntılı, interkostal çekilmelerinin olduğu saptandı. Karaciğer 4 cm kosta kenarında ele geliyordu. Dinlemekle her iki akciğer sahalarında yaygın krepitan raller ve sağ parasternal yayılan sistolik üfürüm duyuldu.

Rutin hematolojik ve biyokimyasal inceleme sonuçları normal sınırlar içindeydi. Akciğer grafisinde yaygın infiltratif gölgelenme vardı. Baryumlu özofagus grafisinde bası görülmemekteydi.

Renkli doppler ekokardiografide atrial septal defekt saptandı ve ventriküler septal defekten şüphe edildi. Bu nedenle yapılan kateterizasyonda; oksijen saturasyonu sistemik venlerde %75, sağ atriumda %85, sağ

ventrikülde %89, soldan-sağa şant 2 lt/dk, akımlar oranı sağ/sol=2/1 bulundu. Sineangiografik değerlendirme için atrial septal defekten sol atriuma girildi. Sol ventrikülografi ile VSD olmadığı saptandı. Arkus aortanın distalindeki aberan sağ subklavian arterin visualize olduğu görüldü (Şekil 1 ve 2).



Şekil 1. Sineangiografide aberan sağ subklavian arterin visualizasyonu

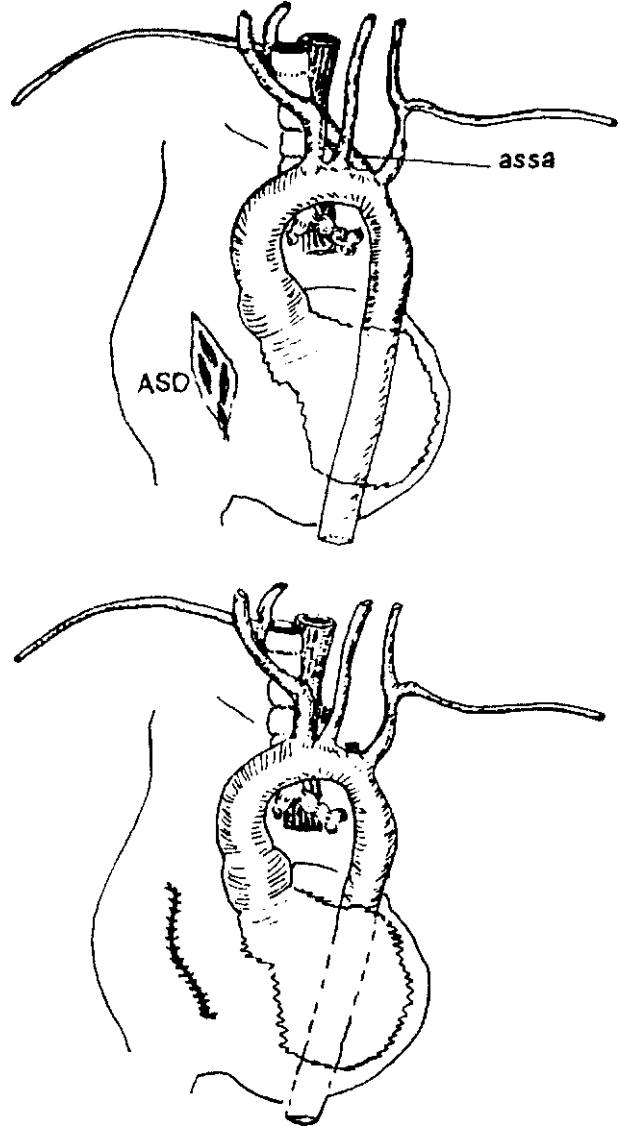
Hasta 20.5.1991'de ameliyata alındı. Midsternal sternotomi yapıldı. Timus sağa deviyeye edilerek ekstraparikardial arkus aorta desendan aorta seviyesine kadar eksplere edildi. Aberan sağ subklavian arterin çıkış bölümü görülmekle beraber bu insizyonla damarın diseksiyonu ve askıya alınmasının olanaksız olduğu anlaşıldı. Bunun üzerine birinci seansta orta derecede hipotermi ve kardiopulmoner bypass uygulanarak, kribri-form sekundum tipi 4 ayrı delik halinde olan atrial septal defekt primer olarak kapatıldı. İkinci seansta sol posterolateral pozisyonunda torakotomi yapılarak toraksa girildi. Mediastinal plevra vagus ve frenik sinir arasından vertikal olarak açıldı. Ligamentum duktus arteriosus normal boyutlara göre daha uzundu (yaklaşık 30 mm). Distal ve proksimalinden bağlanarak kesildi. Aberan sağ subklavian arter, subklavian arter distalinde inen aortanın dorsolateralinden çıkıyordu. Çapı sol subklavian arter çapındaydı. Arter 20 dakika süre ile oklüde edildi ve beklendi. Sağ üst ekstremitede nabız kaybolmasına rağmen ısı ve renk değişimi olmadı. Damar aortadan ayırım yerinden iki taraflı bağlandı ve transfikasyon sütürü kondu, kesildi. Arterin ucu özofagus ve trakeanın arkasına doğru kendiliğinden çekilerek bölgeden uzaklaştı. Ameliyatta ve ameliyat sonrası komplikasyon olmadı. Hasta ameliyat sonrası 15.gün sağlıklı olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Arkus aorta anomalileri, arkus aorta ve pulmoner arteriel sistemin şekillenmesi sırasında, herhangi bir nedenle embriyonik vasküler arkusların birleşimi ve ge-

rilemesindeki duraksamaya bağlıdır (1). Vasküler ring şeklinde gelişen arkus aorta anomalileri nadir olmakla beraber, içinde en sık görülenin aberan sağ subklavian arter tipinin olduğu belirtilmektedir (1). Vasküler ringli hastalarda ayrıca kardiyak anomalilerinde bulunduğu vakalara seyrek de olsa rastlanmaktadır (1,9,11-18). Kardiyak anomaliler içinde en sık ventriküler septal defektle beraber görülmektedir. Literatür gözden geçirildiğinde atrial septal defektle beraber seyrek görüldüğü, az sayıda olgu sunumunun olduğu dikkat çekicidir (2,11,17).

Aberan sağ subklavian arterde zamanla gelişen histopatolojik yapı değişikliği, intraoperatif ve post operatif mortaliteyi ve morbiditeyi olumsuz yönde etkilemektedir (3). Bu hastalarda erişkin yaşlarda arteriosklerotik anevrizma gelişebilmekte; özofagus fistülizasyon, rüptür, tromboz, emboli gibi öldürücü komplikasyonların görüldüğü bildirilmiştir (1,3-9). Bu nedenle,



Şekil 2 a-b. Aberan sağ subklavian arterin sineangiografideki ve cerrahi tedavi sonrasındaki şematik görünümü

linik olarak semptom bulunmasa bile, ameliyatın erken çocukluk devresinde yapılması önerilmektedir (1). Klasik olarak, İzole aberan sağ subklavian artere sol posterolateral 3., 4. interkostal aralıktan göğüze girilerek cerrahi uygulanmaktadır. Ancak, bir kardiyak malformasyona eşlik ettiğinde midsternal insizyon kullanılabilir. Kardiyopulmoner bypass uygulanmadan, arkus aorta disseke edilerek aberan arterin ligasyonu ve bu arterin sağ tarafta aorta veya dallarından birine end-to-side veya side-to-side anostomozu düşünülebilir. Ancak, arkus aortanın inen bölümünde arkaya doğru dönen aberan subklavian arterin divizyonunun bu keşiden çoğu kez olanaksız ya da uğraşılırsa çok riskli olacağı görüşündeyiz. Bazı yazarlar sol torakotomi ile aberan damar divizyonundan sonra, kesilen güdük ucun sağ torakotomi yapılarak aortaya yeniden anostomoz yapılmasının gerekli olduğunu, genç hastalarda, omuz ve kolda iskemiye bağlı ağrı ve güçsüzlük görüleceğini, hatta reanostomoz yapılmasının subklavian çalma fenomeniyle sonuçlanabileceği görüşündedirler (1,3). Bunun yanı sıra, bağlanan subklavian arterin revaskülarizasyonun daha sonraya bırakılabileceği de söylenmektedir (1).

Konjenital siyanotik kalp hastalıklarının palyasyonu için öteden beri uygulanmakta olan Blalock-Taussing şantı yapılan vakalarda, kolda iskemiye bağlı komplikasyonlar beklenildiği kadar fazla olmamış, omuz bölgesindeki yaygın kollateral ağ daha da zenginleşerek yeterli kan akımını sağlayabilmiştir. Bununla beraber seyrek de olsa şant ameliyatını takiben, yeterli kollateral kan akımı olmayan bazı hastalarda kolda iskemik gangren olduğu bildirilmiştir (18). Bizim olgumuza operasyon sırasında ve sonrasında takibinde kolda ısı ve renk değişimi olmadı. Arkus aortadan ayrılan İki karotis arterin bulunması, aberan subklavian çalma fenomeni de beklenmemektedir.

KAYNAKLAR

1. Cooley DA. Correction of rare anomalies and lesions. Techniques in Cardiac Surgery. Cooley DA, ed. WB Saunders Co, 1984: 305-36.
2. Goldhammer Y, Smith JL Cryptophthalmos syndrome with basal encephaloceles. Am J Ophthalmol 1975; 80(1):146-9.
3. Gordini V, Collice M, Fedriga E, Moreo A, Morello M, Porrini A, Donatelli F. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery: report of a surgically treated case. Tex Heart Inst J 1991; 18(1):76-9.
4. Esposito RA; Khalil I, Gouway AC, Spencer FC. Surgical treatment for aneurysm of aberrant subclavian artery based on a case and review of the literature (review). J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95:888-91.
5. Kullnig P. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery bleeding into the esophageal wall. Semin Roentgenol 1989; 24:75-6.
6. Jebera VA, Fabiani JN, Acar C, Deloche A, Carpentier A. Surgical treatment of aberrant right subclavian artery aneurysms. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98:297-8.
7. Hardy JD. Aneurysm of aberrant right subclavian artery and Ondine's curse. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97:319-20.
8. Yavuzer S, Çobanlı B, Kavukçu S, Beder S, Akay H, Kara E. Aneurysms of aberrant right subclavian artery. A rare cause of the superior vena cava syndrome (review). Vasa 1989; 18:69-73.
9. Austin EH, Wolfe WG. Aneurysm of aberrant subclavian artery with a review of literature (review). Vase Surg 1985; 2:571-7.
10. Right cervical aortic arch associated with a ventricular septal defect. Chest 1975; 65(4):601-3.
11. Atlas P, Deutsch V, Palant A, Kalter JE, Neufeld HN. Multipl anomalous venous systemic connections in a case of atrial septal defect associated with right aortic arch and spine deformities. Cardiology 1974; 59(4):268-75.
12. Barratt-Boyes BG, Nicholls TT, Brandt PW, Neutze JM. Aortic arch interruption associated with patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, and total anomalous pulmonary venous connection, total correction in an 8-day-old infant by means of profound hypothermia and limited cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1972; 63(3):367-73.
13. Erk MK, Gürses N, Akçoral A. Çift arkus aortalı bir bebek. Ondokuzmayıs Tıp Der 1982; 1(2):81-6.
14. Turley K, Yee ES, Ebert PA. The total repair of interrupted arch complex in infants: the anterior approach. Circulation 1984; 70(3 Pt2):116-20.
15. Jacobsen JR, Efsen F, Halveg A, Lauridsen P, Wennevold A. Cervical aortic arch with ventricular septal defect, A differential diagnosis from interrupted aortic arch. Eur J Cardiol 1979; 9(4):277-83.
16. Primary definitive repair of type B interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and patent ductus arteriosus. Early and late results. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82(4):501-10.
17. Velasco Alvarez PD, Gonzalez Cerna JL. Surgical treatment of congenital interruption and hypoplasia of aortic arch. Bol Med Hosp Infant Mex 1976; 33(5):1085-98.
18. Geiss D, Williams WG, Lindsay WK, Rowe RD. Upper extremity gangrene: a complication of subclavian artery division. Ann Thorac Surg 1980; 30:487-9.