

Vasküler Ming

ür.Alpay ÇELİKER, Doç.Dr.Sema ÖZER, Yard.Doç.Dr.Metin DEMİRCİN, Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Solunum problemleri ile başvuran, özofagus grafisi, aortografi ve eş zamanlı aortografi-baryumlu özofagus grafisi ile; sağ aortik arkus, aberan orijinli retro-özofagial sol subklavian arter ve sol ligamentum arteriosumun oluşturduğu vasküler ring tanısı konularak cerrahi yolla tedavi edilen bir vaka sunulmuştur. Vasküler ring tanısında aortografi ile eş zamanlı baryumlu özofagus grafisi çalışmasının yararları ve solunum sıkıntısı ile gelen vakalarda bu anomalinin araştırılmasının gerekliliği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Vasküler Ring, Eş zamanlı aortografi-baryumlu özofagus grafisi.

Trakea ve ana bronşlar aorta ve büyük arterlere anatomik olarak oldukça yakın ilişkiindedir (1,2). Bu arterlerdeki bazı anomaliler havayolu obstrüksiyonuna neden olabilir (1-3). Bu şekilde trakeal ve özofagal baskıya yol açarı anomaliler, vasküler ring olarak tanımlanır (1,2) Vasküler ringlerin görülme sıklığı tüm konjenital kalp hastalıklarının %0.7'sini oluşturur (1-3) Çift aortik arkus (double aortic arcus); sağ aortik arkus-**aberan orijinli sol subklavian** arter bunun en sık görülen tipleridir (1-5).

Solunum sıkıntısı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ile hastanemize başvuran ve sağ aortik arkus-**aberan orijinli sol subklavian** arter tanısı olarak ameliyat edilen bir vaka; nadir görülmesi ve tanıda kullanılan eşzamanlı baryumlu özofagus grafisi-aortografi yönteminin önemi nedeniyle sunulmuştur.

Geliş Tarihi: 8.3.1989 Kabul Tarihi: 13.3.1989

Yazışma Adresi: Dr.Alpay ÇELİKER
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ped.Kardiyoloji Ünitesi
ANKARA

SUMMARY

VASCULAR RING (CASE REPORT)

Vascular ring was diagnosed in a case with respiratory symptoms. Barium esophagography, aortography and concomitant aortography with barium esophagography were used for diagnosis and the surgical therapy relieved the symptoms. It was emphasized that concomitant aortography with barium esophagography method had been superior to the routine diagnostic methods and this anomaly should be considered in the patients with respiratory difficulty.

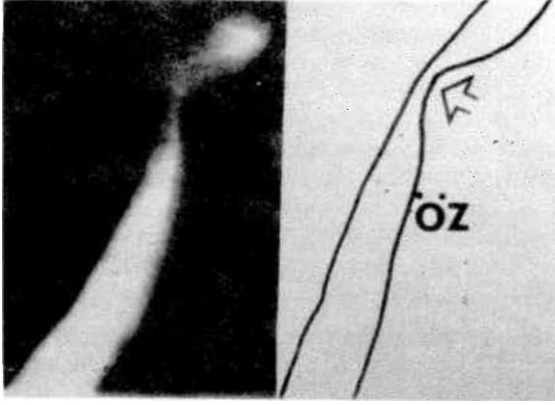
Key Words: Vascular ring, Concomitant aortography-barium esophagography.

VAKA TAKDİMİ

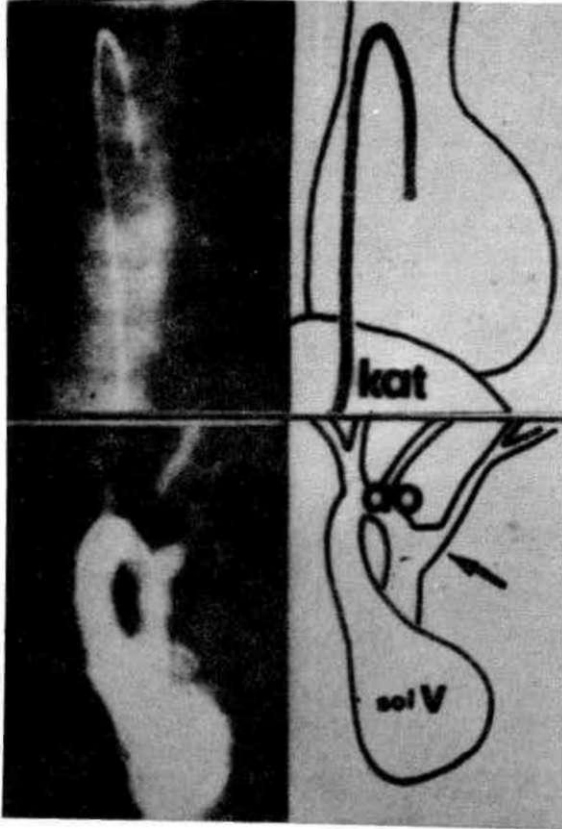
Dokuz aylık erkek çocuk, altı ay önce başlayan ve gittikçe artan hırıltılı solunum yakınması ile Hacettepe Çocuk Hastanesine başvurdu. Hikayesinden, çeşitli antibiyotikler kullandığı, solunum sıkıntısı ve hırıltısının düzelmediği, kusma ve yabancı cisim aspirasyonunun olmadığı, öz ve soy geçmişinden hastanın, ailenin ikinci çocuğu olduğu, aralarında akrabalık olmayan anne ve babanın ve dört yaşındaki kız kardeşinin sağlıklı oldukları öğrenildi.

Fizik incelemede; ateş 36.3°C, nabız 144/dk., kan basıncı 80/44 mmHg, solunum 52/dk., boy 63 cm., ağırlık 7800 gr., femoral arter nabızları alınıyordu. Genel durumu iyi, takipnesi var, solunumu hırıltılı idi. Siyanozu olmayan vakanın, kalp muayene bulguları normaldi. Akciğerlerde bilateral rontlan ve sibilan raileri vardı. Solunum sesleri sol hemitoraksta hafif azalmıştı. Diğer sistem bulguları normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde; Hb: 12 gr/dl, BK: 10800/mm³, Htc: %38 idi. Elektrokardiyogramı normal olan hastanın telekardiyogramında; kalp normal büyüklükte perihiler bölgede minimal infiltrasyon vardı. İki boyutlu ekokardiyogramda intrakardiyak yapı-



Şekil-1. Lateral baryumlu özofagogram. Vasküler ringin özofagus baskısı okla gösterilmiştir.

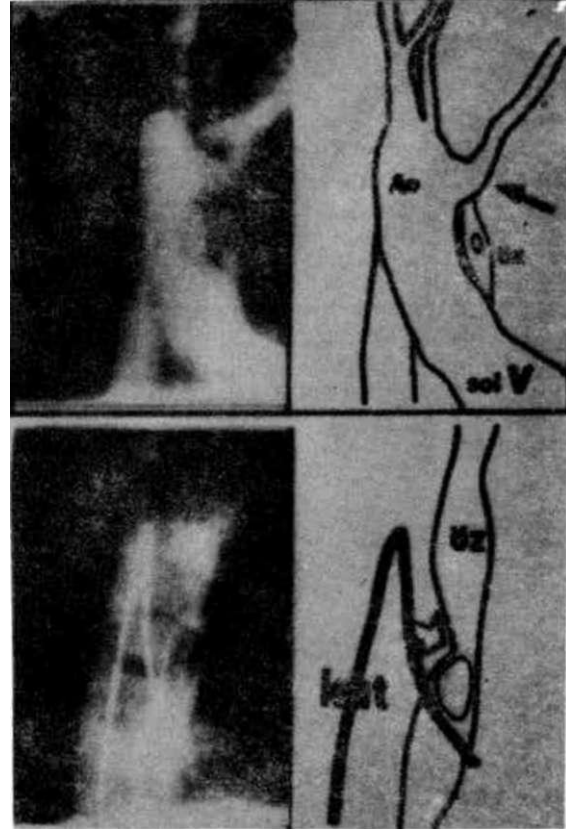


Şekil-2. Üstte: Kalp kateterizasyonu sırasında elde edilen bu ön-arka projeksiyondaki resimde; inen aortanın sağda yerleştiği içerisindeki kateterden anlaşılacaktır. Kateterin ucu çıkan aortadır. Altta: Sol ventriküler verilen radyopak madde ile elde edilen 30° sol-ön oblik anjiyokardiyogram. Ok aortik arkustan ayrılan sol subklavian arterin çıkış noktasındaki anevrizmatik genişlemeyi göstermektedir.

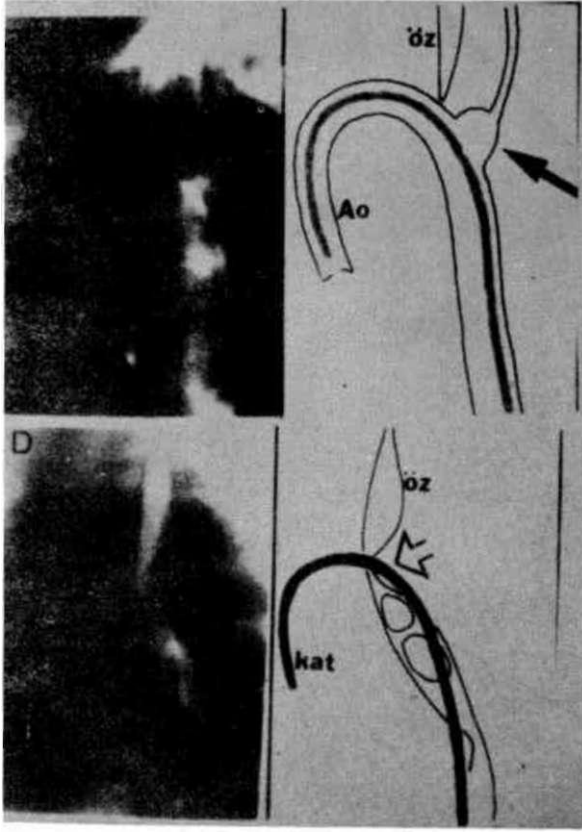
iar normal olarak değerlendirildi. Baryumlu özofagus grafisinde özofagusa posterior bası olduğu tespit edildi (Şekil 1) ;

Vasküler ring düşünülerek perkutan teknikle sol kalp kateterizasyonu yapıldı. Sol ventrikül anjiogramında ventriküler septal defekt görülmedi. Aortografide aortik arkusun sağdan seyrettiği, sol subklavian arterin aortadan çıkış yerinde 1-1.5 cm uzunluğunda anevrizmatik genişleme olduğu, patent duktus arteriosus ve koarktasyon bulunmadığı görüldü (Şekil 2). Aortogramla eşzamanlı baryumlu özofagus grafisinde sol subklavian arterin çıkış bölgesine superpoze olan bölgede özofagusa bası olduğu izlendi (Şekil 3,4). Vasküler ring tanısı alan hastanın ameliyatında sağ aortik arkus, aberan orijinli retroözofagal sol subklavian arter ve sol ligamentum arteriosumun vasküler ringi oluşturduğu, bunun frakea ve özofagusa bası yaptığı saptandı.

Cerrahi tedaviyle sol subklavian arter aortadan çıkış yerinden ayrıldı, ligamentum arteriosuma divizyon uygulandı. Ameliyat sonrası genel durumu iyi olan ve solunum sıkıntısı düzelen vaka hastaneden çıkarıldı.



Şekil-3 Baryumlu özofagogramla eş zamanlı sineanjiyokardiyogram. Üst ve alt şekilde vasküler ringin özofagusa meydana getirdiği darlık ön-arka projeksiyonda görülmektedir.



Şekil-4. Baryumlu özofagogramla eş zamanlı sineanjyokardi-yogram. Üst ve alt şekilde vasküler ringin özofagusta meydana getirdiği darlık lateral projeksiyonda görülmektedir.

TARTIŞMA

Aorta ve büyük arterlerin konjenital anomalileri trakea ve özofagus etrafında vasküler ring oluşturarak basıya neden olurlar (1-3) Çift aortik arkus, aberan orijinli sol subklavian arterle birlikte sağ aortik arkus, pulmoner sling (sol ana pulmoner arterin distalden çıkması) üç ana formudur (1,2,3,6). Bu anomaliler aortik arkusların gelişimindeki embriyolojik duraklama sonucu oluşurlar ve çeşitli intrakardiyak defektler ve aortanın diğer gelişme bozuklukları ile asosiyel olabilirler (1-4) Arteria subclavia ve arteria carotica communis arasında embriyolojik gelişmede duraklama olursa aortik arkus sağda, duktus solda yer alır (1,2,4). Duktus subklavian artere birleşirse gevşek bir ring, aortadaki divertikülle birleşirse sıkı bir ring oluşturur (2,4,7) ;

Görülme sıklığı tüm konjenital kalp hastalıklarının 960.1'i oranındadır ve vasküler ringi; önde asendan aorta ve ana pulmoner arter, arkada proksimal desendan aorta ve aberan orijinli retroözofagial sol subklavian arter ve solda duktus veya ligamentum arterio-

sum oluşturur (2,4) Vakamızda doğumdan kısa bir süre sonra başlayan ve aortografide aortik divertikülünden çıkan sol subklavian arterin tespit edilmesi oldukça sıkı bir vasküler ringi düşündürmüştü. Nikaidoh et al ve Arcioiegas et al araştırmalarında solunum sıkıntısı en sık görülen semptomdur (5,8) İfusma ve disfaji gibi belirtiler daha düşük bir oranda bildirilmiştir (5,6,8,9). Semptomlar, ring çok sıkıysa erken süt çocukluğu döneminde başlar ve oldukça belirgindir (2,5,6). Ağır vakalarda siyanoz gelişebilir. Asosiyel kardiyak anomali görülme oranı %7'dir (2,4).

Posteroanterior ve lateral akciğer grafilerinde trakea hava gölgesine bası tespit edilmesi vasküler ringi düşündürmelidir (1-3). Tanıda daha sonra kullanılacak olan baryumlu özofagus grafileridir (1,2,5). Bununla beraber bu yöntemlerin yeterli olmadığı ve bu anomalilerin anatomik yapısının belirlenmesinde aortografinin yararlı olduğu bildirilmektedir (2,5). Tonkin et al yaptıkları araştırmalarında eş zamanlı aortografi ve baryumlu özofagus grafisinin daha tanısallığını belirtmişlerdir (10) Şiz de tetkiklerimizi değinilen sıraya göre uyguladık. Baryumlu özofagus grafisi retro-özofagial subklavian arter yarlığını düşündürdü, Aortografide sağ aortik arkus ile birlikte aberan orijinli retro-özofagial sol subklavian arter görüldü. Tanı için bu bilgiler yeterli olmakla birlikte eş zamanlı aortografi ve baryumlu özofagus grafisi ile anomalinin ayrıntıları da öğrenilmiş oldu. Anjiyografi sırasında bu işlemin yapılmasının hastaya ve anjiyografi ekibine fazlaca yük getirmemesi ve anomaliyi daha iyi bir şekilde ortaya koyması nedeniyle benzer vakalara da uygulanmasının yararlı olabileceğini söyleyebiliriz (10) ;

Havayolu obstrüksiyonu olan vakalar cerrahi yöntemle tedavi edilmelidir (5,6,8,9,11) .Minimal yakınmaların klinik takiplerde düzeldiği bildirilmektedir (2,5) Şemptomatik vakaların ameliyatı geciktirilirse, irreversible trakeobronşial harabiyet gelişebilir (2,11) Şu nedenle vakamız tanı konulduktan bir ay sonra ameliyat edilmiştir. Cerrahi tedavide duktus veya ligamentum arteriosumun divizyonu ve bazı vakalarda aberan orijinli sol subklavian arterin aortadan çıkış yerinden ayrılması kullanılan yöntemlerdir (5,6,8,9,11). Arciniegas et al duktus veya ligamentum arteriosumun divizyonunun yeterli olduğunu ileri sürmektedirler (5). Nikaidoh et al araştırmalarında ise 26 vakanın 8'inde bizim de uyguladığımız gibi sol subklavian artere de divizyon yapmışlardır (8).

Sonuç olarak diyebiliriz ki; solunum problemi bulunan ve çoklukla akciğer enfeksiyonu düşünülen vakalarda semptomların tedaviye karşın düzelmemesi, vasküler ring olasılığını düşündürmelidir. Baryumlu özofagus grafisi tanıda oldukça değerli olmakla birlikte, ayrıntılı bilgilerin aortografi ile elde edilmesi, cerrahi tedavi yönünden önemlidir. Vakamızda uyguladığımız eş zamanlı aortografi-baryumlu özofagus grafisi çalışması ise daha da yararlıdır.

KAYNAKLAR

1. Sissman NJ: Anomalies of the aortic arch complex. In Moss Heart Disease in Adams FH, Emmanouilides GC (ed). Moss Heart Disease in Infants, Children and Adolescents (3 rd ed). Baltimore: Williams and Wilkins, pp 199-215, 1983.
2. Park SC, Zuberbuhler JR: Vascular ring and pulmonary sling. In Anderson RH, Macaitney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (ed). Paediatric Cardiology (1 st ed). Edinburg: Churchill Livingstone, 1123-1137, 1987.
3. Goor DA, Lillehei CW: Congenital Malformations of the Heart. Newyork: Grune and Stratton, (1 st ed), pp 286-297, 1975.
4. D'Cruz IA, Cantez T, Namin EP, et al: Right sided aorta. Part II. Right aortic arch, right descending aorta and associated anomalies. Br Heart J 28: 725-737, 1966.
5. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JH, Farooki Zq, Green EW. Surgical management of congenital vascular rings. J Thorac Cardiovasc Surg 77: 721-727, 1979.
6. Wychulis AR, Kincaid OW, Weidman WH, Danielson GK: Congenital vascular ring: Surgical considerations and results of operation. Mayo Clin Proc 46: 182-188, 1971.
7. Shannon JM: Aberrant right subclavian artery with Kommerell's diverticulum. J Thorac Cardiovasc Surg 41:408-411, 1961.
8. Nikaidoh H, Riker WL, Idriss FS: Surgical management of "vascular rings". Arch Surg 105: 327-333, 1972.
9. Zdebska E, Smolska I, Markowa M, Miezyński W: Early diagnosis and surgical treatment of children with congenital vascular rings and accompanying heart lesions. J Ped Surg 12: 121-124, 1977.
10. Tonkin IL, Elliott LP, Bargeron LM: Concomitant axial cineangiography and barium esophagography in the evaluation of vascular rings. Ped Radiology 135:69-75, 1980.
11. Inove T, Shohtsu A, Kawada K, Takeuchi S, Sohma Y: Late results following surgery for vascular ring in infancy, with special reference to associated extracardiac anomalies. J Cardiovasc Surg 14:404-407, 1973.