

Sağ Aortik Ark Anomalisi

Oğuzhan Okutan*, Zafer Kartaloğlu*, Tayfun Çalışkan*, Erdoğan Kunter*, Hakan Mutlu*, Ahmet İlvan**

* GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Servisi

** GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Servisi

Özet

Sağ aortik ark, embriyonel dönemde sol 4. aortik arkın ve sol dorsal aortanın tamamen oblitere olmasıyla ve yerine sağ 4. aortik ark ve sağ dorsal aortanın gelişmesiyle oluşur. Beraberinde diğer vasküler ve kardiyak anomaliler de olabilmektedir. Bu anomali basiya bağlı olarak disfaji ya da dispne şikayetlerine yol açabilir. Tanısı anjiyografik inceleme ile konulur. Bizim olgumuzda yaklaşık bir yıldır süregelen nefes darlığı şikayeti vardı. Akciğer grafisinde üst mediastende genişleme gözlenen hastanın bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ aortik ark saptanmıştır. Toraks magnetik rezonans angiografik incelemede sağ aortik ark anomalisi saptanmış olup, aort arkından sırasıyla sağ subklaviyan arter, sol subklaviyan arter ve sol ana karotis arterin izole olarak orijin aldığı görülmüştür. Hastanın kliniği nedeniyle cerrahi yaklaşım düşünülmemiştir. Akciğer Arşivi: 2005; 6: 124-122

Anahtar Kelimeler: Mediastinal kitle, intratorasik guatr, solunum yetmezliği

Summary

Right Aortic Arch Anomaly (A Case Report)

Right aortic arch shows after the complete obliteration of the 4th aortic arch and left dorsal aorta when right aortic arch and right dorsal aorta develops. Other cardio-vascular anomalies may accompany this phenomenon. Dyspnea and dysphagia may be due to pushing effect of this anomaly. True diagnosis is via angiography. Our case was a 22 years old male with the complaint of dyspnea beginning one year ago. Upper mediastinal enlargement appearing in the chest x-ray examination was showed to be due to right aortic arch by computerized tomography, later. Magnetic resonance imaging examination revealed the existence of right aortic arch where right subclavian artery, left subclavian artery and left main carotis artery in order, where originated from the arch. Clinical situation of the patient did not indicate a surgical intervention. Archives of Lung: 2005; 6: 124-122

Key Words: Mediastinal mass, intrathoracic goiter, respiratory failure

Giriş

Sağ aortik ark anomalisi nadir görülen bir anomali olup yaklaşık 2.500 kişide bir görülmektedir (1). Sağ aortik ark, embriyonel dönemde sol 4. aortik arkın ve sol dorsal aortanın tamamen oblitere olması ve bunların yerine sağ 4. aortik ark ve sağ dorsal aortanın gelişmesiyle oluşur (2). Sağ aortik ark anomalisi (AAA) tek başına olabildiği gibi beraberinde başka vasküler anomaliler de görülebilmektedir. Bu anomali daha çok çocukluk döneminde semptom verebileceği gibi ilerleyen dönemlerde de şikayetlere yol açabilir.

Olguların çoğu tanı konulmadan önceki bir yılda semptomatik hale gelmektedir. AAA, özellikle infantil dönemde

trakeal veya özefageal basiya neden olarak dispne veya disfajiye yol açabilir (3-5). Bir solunum fonksiyon testi olan akım-volüm eğrisi, trakeal obstrüksiyonu ortaya koyarak distal hava yollarını ilgilendiren obstrüktif akciğer hastalıklarından ayırt etmede yardımcı olur. Anomalinin saptanmasında bilgisayarlı toraks tomografisi ve angiografi gereklidir. Sağ AAA saptanan bir olgu literatürler ışığında gözden geçirildi.

Olgu

Olgumuz 23 yaşında erkek hasta olup, yaklaşık bir yıldır süregelen nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma şikayetleri nedeniyle çekilen akciğer grafisinde sağ üst me-

diastende genişleme saptanması üzerine ileri tetkik için kliniğimize sevk edildi. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Bir paket/yıl sigara anamnezi vardı.

Fizik muayenede; genel durum iyi, vital bulgular normal olarak saptandı. Solunum sistemi ve diğer sistem bulguları doğal olarak bulundu. Rutin laboratuvar incelemeleri normal sınırlarda idi. Solunum fonksiyon testinde hafif restriktif tip ventilasyon bozukluğu saptandı, akım-volüm eğrisi normaldi. Posteroanterior ve yan akciğer grafisinde üst mediastende genişleme izlendi (Resim 1 a,b).

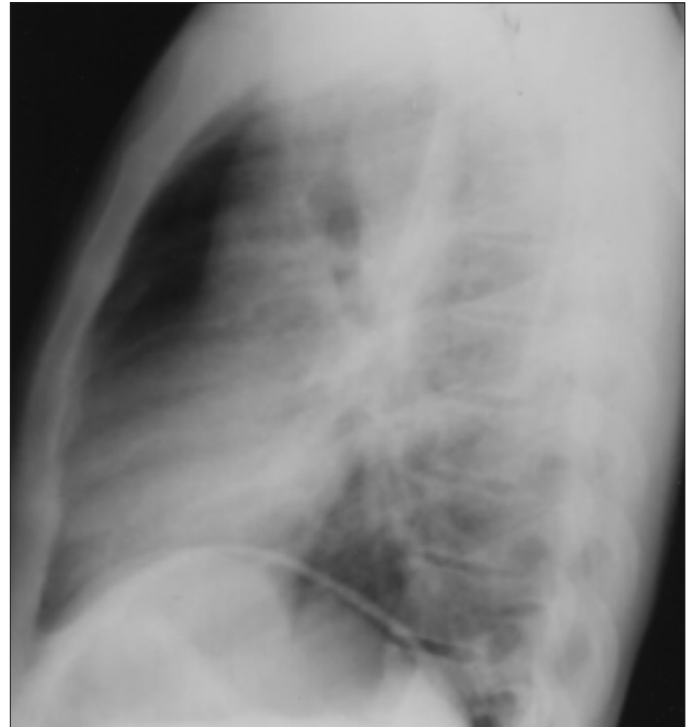
Fiberoptik bronkoskopik incelemede trakea alt bölümünün sağ anterolateralden dıştan bası ile kavis yaptığı gözlemlendi.

Bilgisayarlı toraks tomografisinde, sağ AAA saptandı (Resim 2). Toraks magnetik rezonans anjiyografide sağ AAA'nin yanı sıra aort arkından sırasıyla sağ subklaviyan arter, sol subklaviyan arter ve sol ana karotis arterin izole olarak orijin aldığı görüldü. Diğer vasküler yapılar normal olarak izlendi (Resim 3). Ek kardiyak patolojileri değerlendirmek için ekokardiyografi yapılan olguda koroner sinüs normalden geniş olarak izlendi.

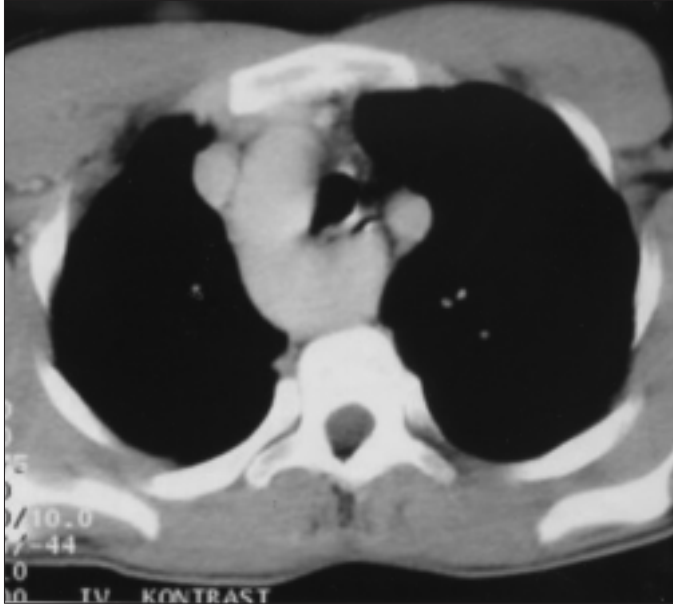
Tartışma

Sağ AAA oldukça nadir görülen bir vasküler anomalidir. Üst mediastende görülen diğer vasküler anomalilerin çoğu gibi, genellikle klinik olarak önemli değildirler ve semptom vermezler. Bunların bir kısmı başka amaçla çekilen akciğer grafileri ile ortaya çıkmaktadırlar (6). Bu olgularda bilgisayarlı toraks tomografisi, trakeaya yapılan basıyı saptamada yardımcı olur ki, bizim olgumuzda da bilgisayarlı toraks tomografisinde trakeaya yapılan bası saptanmıştır. Semptomatik olgularda en sık özefageal ve trakeal basıya bağlı şikayetler görülmektedir (7-10). Genellikle infantil dönemde ilk semptom dispne ve disfaji olmaktadır (3-5). Dispne ile seyreden olgular astımı taklit

eder ve yanlışlıkla uzun süre astım tedavisi görebilirler (4,11,12). Olgumuzda semptomlar genelde rastlanılan tersine erişkin yaşta ortaya çıkmıştır. Semptomatik olan AAA olgularında yapılan akım-volüm eğrilerinde iki taraflı platolaşma görülmektedir. Bu basit noninvaziv yöntem, trakeal darlığı göstermesi bakımından önemlidir. Olgumuzda yapılan bronkoskopik incelemede trakeanın distal kısımda bası belirgin olmasına rağmen, akım-volüm eğrisinde beklenen tersine patoloji saptanmamıştır. Solunum fonksiyon testinde sadece hafif restriktif tip ventilasyon bozukluğu gözlenmiştir. Cerrahi tedavi, ancak semptomları çok belirgin olan, solunum fonksiyon testlerinde ileri derecede bozukluk olan ve belirgin trakeal kompresyon yapan olgularda dekompresyon ameliyatı şeklinde uygulanır (13). Bazen embriyonel hayatta her iki aortik arkın oluşmasıyla vasküler halka oluşur. Özefagus ve trakea bu aortik vasküler halkanın ortasında yer alırlar. Bazı olgularda ise bu halkanın sağ kısmını sağ aortik ark, sol kısmını ise ligamentum arteriosum oluşturur (14). Vasküler halka oluşturan çift AAA'lerinde cerrahi tedavi daha sık tercih edilmektedir (4,7,9,13). Sağ AAA ile beraber sağ-sol subklaviyan arter, ve kardiyak anomaliler de olabilmektedir (15,16). Olgumuzda, toraks magnetik rezonans anjiyografide, aort arkından sırasıyla sağ subklaviyan arter, sol subklaviyan arter ve sol ana karotis arterin izole olarak orijin aldığı gözlenmiştir. Ekokardiyografide ek bir kardiyak patoloji saptanmamıştır. AAA bazen Di George sendromunun bir komponenti olarak görülebilir (10). Bu olgularda timus ve paratiroid hipoplazisine bağlı olarak gelişen tetani, kandida enfeksiyonları, sağ AAA, Fallot tetralojisi, özefagus atrezisi gibi patolojiler olup sürvi oldukça kısadır. Parathormon ve serum kalsiyum



Resim 1a,b: PA ve sağ yan akciğer grafisinde üst mediastende genişleme izlenmektedir.

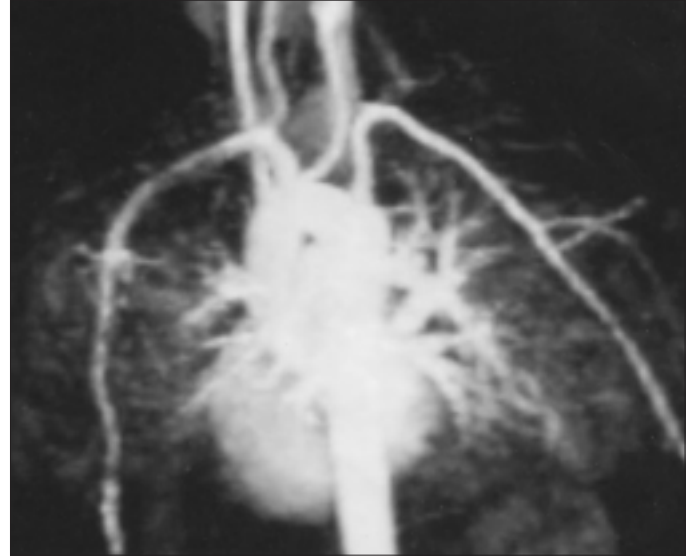


Resim 2: Bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ aortik ark izlenmektedir.

seviyeleri olgumuzda normal olarak saptanmıştır. Tanı bilgisayarlı toraks tomografisi ve magnetik rezonans anjiyografi ile konmuştur. Solunum fonksiyon testlerinde bozukluk saptanmadığı için cerrahi tedavi düşünülmemiştir. Sonuç olarak; akciğer grafilerinde üst mediasten genişlemesi olan ya da uzun süreli dispne veya disfaji yakınması olan olgularda sağ AAA anomalisi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Naidich PD, Webb WR, Müller NL, Krinsky GA, Zerhouni EA, Siegelman SS. Computed tomography and magnetic resonance of the thorax. Third Ed. London: Lippincott Williams&Wilkins, 1999:521-5.
2. Langman J. Medical Embryology, Fourth Edition, 1981:190-1.
3. Ponce J, Gaspar E, Del Val A, Garrigues V, Sancho-Tello MJ. Dysphagia of vascular origin. Rev Esp Enferm Dig 1991;80:53-6.
4. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Symptomatic vascular rings in adulthood: an uncommon mimic of asthma. J Asthma 2000;69:275-80.
5. Elami A. More about obstructive lesions of the right aortic arch. Ann Thorac Surg 2000;69:1296-7.
6. Çiftçi F, Deniz Ö, Tozkoparan E, Kartaloğlu Z, Okutan O. Sağ aortik ark anomalisi (bir olgu sunumu) Gülhane Tıp Dergisi 2000;42:286-88.



Resim 3: Toraks magnetik rezonans anjiyografide sağ aortik ark anomalisi izlenmekte olup, aort arkından sırasıyla sağ subklaviyan arter, sol subklaviyan arter ve sol ana karotis arterin izole olarak orijin aldığı görülmektedir.

7. Barry A. The aortic arch derivatives in human adult. Anot Res. 1951;11:221.
8. Greiner A, Perkmann R, Rieger M, Neuhauser B, Fraedrich G. Vascular ring causing tracheal compression in an adult patient. Thorac Surg. 2003;75:1959-60.
9. Miller RD. Obstructing lesions of the larynx and trachea. In: Fishman A: Pulmonary Diseases and Disorders. London: McGraw-Hill Companies, Inc, 1988:1174.
10. Urrejola P, Cattani A, Heusser F, Talesnik E. Di George syndrome. Rev Chil Pediatr. 1991;62:381-5.
11. Amirav I, Rotsschild M, Bar-Yishay E. Pulmonary function tests leading to diagnosis of vascular ring in an infant. Pediatr Pulmonol. 2003;35:62-6.
12. Lunde R, Sanders E, Hoskam JA. Right aortic arch symptomatic in adulthood. Neth J Med. 2002;60:212-5.
13. McElhinney DB, Thompson LD, Weinberg PM, Jue KL, Hanley FL. Surgical approach to complicated cervical aortic arch: Anatomic developmental and surgical consideration. Cardiol Young. 2000;10:212-9.
14. Ceviz N, Ozer S, Ikizler C. Vascular ring formed by right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum: A rare cause of respiratory distress in newborn infants. Turk J Pediatr. 1999;41:403-7.
15. Gil Jaurena JM, Murtra M, Goncalves A, Miro I. Aortic coarctation, vascular ring, and right aortic arch with aberrant subclavian artery. Ann Thorac Surg. 2002;73:1640-2.
16. Craatz S, Kunzel E, Spanel-Borowski K. Right-sided aortic arch and tetralogy of Fallot in human –a morphological study of 10 cases. Cardiovasc Pathol. 2003;12:226-32.