

Konjenital Kalp Hastalıklarına Eşlik Eden Brakiosefalik (Arteria Innominate) Arter Anomalileri

Uz.Dr.Semra ATALAY, Prof.Dr.Şencan ÜZME,
üz.Dr.Selmin KARADEMİR, Doç.Dr.Sema ÖZER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Brakiosefalik arter anomalileri embriyolojik hayatta arkus aortanın gelişimindeki duraklama sonucu oluşabilirler. Brakiosefalik arter anomalileri genellikle asemptomatik olduğundan gerçek sıklığı bilinmemektedir. Bununla birlikte bu çeşit anomaliler %20-30 oranında bildirilmişlerdir. Trakeal bası semptom ve bulguları varsa, cerrahi tedavi gerekir. Brakiosefalik arter anomalileri ventrikülerseptal defekt ile birlikte görülebilir.

Bu yazımızda anjiyokardiyografi ile tanı konulan brakiosefalik arter anomalisi olan 3 vaka **takdim** edilmiş ve konuyla ilgili literatür araştırılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Brakiosefalik arter anomalileri, konjenital kalp kalp hastalığı, anjiokardiyografi.

Arkus aorta anomalileri, erken çocukluk döneminde trakeal ve özofageal obstrüksiyona yol açarak, fatal seyredebilir (1,2). Bu tür anomalilerin varlığı 18. yüzyıldan beri bilinmektedir (3). Vakaların çoğunun asemptomatik olması nedeni ile, insidans sıklıkla otopsi çalışmalarından öğrenilmektedir, 1964 yılında Best ve arkadaşları tarafından perkütan arteriografi ile yapılan bir çalışmada normal popülasyonda brakiosefalik arter anomalilerinin %20-30 oranında bulunduğu ve ventriküler septal defektli hastalarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir (4).

Bu yazımızda Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde, konjenital kalp hastalığı nedeni ile izlenen ve anjiokardiyografi yapılarak tanı konulan, semptom vermeyen

Geliş Tarihi: 12.2.1990

Kabul Tarihi: 20.4.1990

Yazışma Adresi: Dr.Semra ATALAY

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi
ANKARA

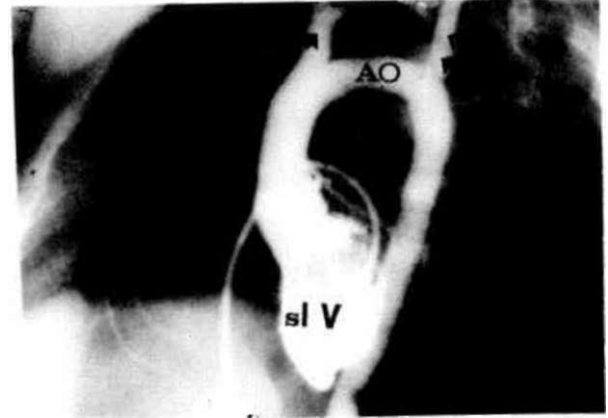
SUMMARY

THE ANOMALIES OF THE BRACHIOCEPHALIC ARTERY

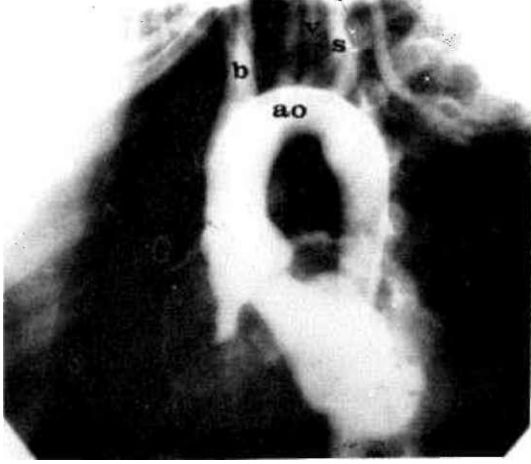
The anomalies of the brachiocephalic artery may be occurred the cessation of the development of the aortic arch in the embryonic life. For this, brachiocephalic artery anomalies are usually asemptomalic, the real incidence is not known. However, this kind of anomalies have been reported 20-30 % in the autopsies. If there are signs and symptoms of the tracheal compression, surgical management is necessary. The anomalies of the brachiocephalic artery may be frequently seen associated ventricular septal defect and esophageal atresia.

In this article, three cases had brachiocephalic artery anomalies which diagnosed by angiocardiology were present and related literature were reviewed.

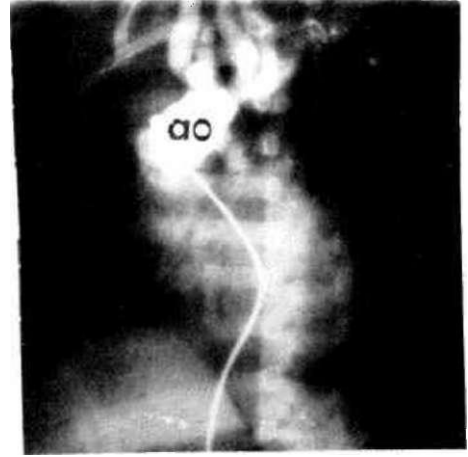
Keywords: Anomalies of the brachiocephalic artery, congenital heart disease, angiocardiology.



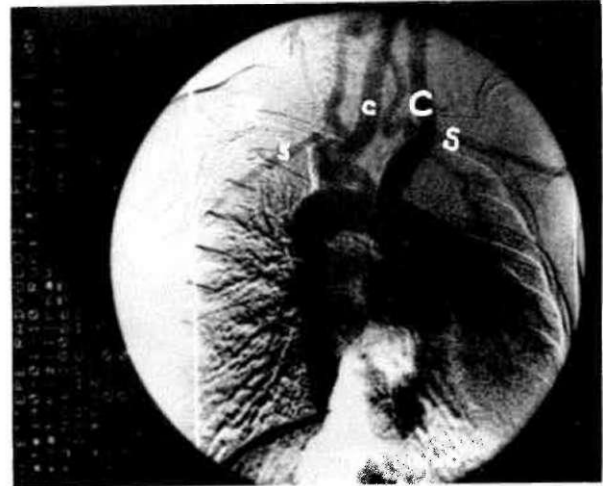
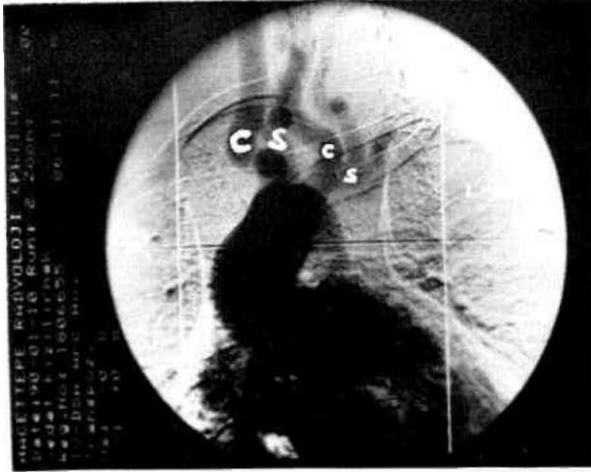
Şekil 1. 45° sol oblik pozisyonda yapılan anjiogramda, arkus aortadan simetrik iki damarın çıktığı görülmektedir. Sol subklavian arter ile sol ana karotis arter birleşerek arkus aortadan tek kök halinde çıkmaktadır (Vaka 1). AO : Arcus aorta, slV: sol ventrikül /" : Sağ brakiosefalik arter, S/• Soldan tek bir damarın çıktığını göstermektedir.



Şekil 2. 45° sol oblik pozisyonda yapılan anjiogramda, arkus aortadan vertebral arterin bağımsız olarak çıktığı görülmektedir (Vaka 2). b:Brakiosfalik arter, c:Sol karotis arter, ao:Arkus aorta, v:Vertebral arter, s:Sol subklavian arter.



Şekil 3. 45° sol oblik pozisyonda yapılan anjiogramda, arkus aortadan 4 adet kıvrımlı ve genişlemiş damanın çıktığı gözlenmektedir (Vaka 3). ao: Arcus aorta.



Şekil 4a. ve Şekil 4b. 45° sol ve sağ oblik pozisyonda yapılan dijital anjiogramların incelenmesinde, sol tarafta arkus aortadan sol subklavian ve sol ana karotis arterin ayrı ayrı çıktıkları izlenmektedir. Sağda ise tek bir truncus brakiosefalikus mevcut olmayıp, sağ ana karotis arter ve sağ subklavian arterin king gösterdikleri ve arkus aortadan ayrı ayrı çıktıkları görülmektedir (Vaka 3). C: sağ karotis arter, S: sağ subklavian arter, c:: sol karotis arter, s:sol subklavian arter.

ve nadir görülen brakiosefalik arter anomalileri sunulmuş ve bu konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

VAKA TAKDİMLERİ

Vaka 1

6.5 yaşındaki şikayeti olmayan kız hasta fizik muayenesinde üfürüm duyulması nedeni ile getirildi. Siyanozu olmayan hastaya ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi uygulanarak, atriyal septal defekt ve valvüler pulmoner stenoz tanısı konuldu. Sineanjiogramların tetkikinde, sol subklavian ve sol ana karotis arterin birleşerek arkus aortadan tek bir kök halinde çıktığı saptandı (Şekil 1). Atriyal septal

defekt ve pulmoner stenozun giderilmesi için ameliyat kararı alındı.

Vaka 2

12 yaşındaki erkek hasta göğüs ağrısı ve dispne şikayetleri ile getirildi. Hastaya yapılan ekokardiyografik ve anjiokardiyografik çalışma sonucu infundibuler pulmoner stenoz ve subvalvüler aort darlığı tanısı konuldu. Sineanjiogramların incelenmesinde, sol vertebral arterin arkus aortadan bağımsız olarak, sol subklavian arter ile sol ana arteria karotis arasından çıktığı izlendi (Şekil 2). Subvalvüler aort darlığı nedeniyle ameliyat kararı alındı.

Tablo 1. Vakalarımızda Görülen Brakiosefalik Arter Anomalilerinin Tipleri ve Eşlik Eden Konjenital Kalp Hastalıkları

Vaka	Yaş (yıl)	Cins	Tanı yöntemi	Eşlik eden konjenital anomalliler	Brakiosefalik arter anomallilerin tipleri
1	6.5	K	Anjiokardiyografi	Atriyal septal defekt Valvülpulmoner stenoz	Sağ ve sol brakiosefalik arterlerin simetrik olarak arkustan çıkması
2	12	E	Anjiokardiyografi	Subvalvülaort darlığı İfundibulerpulmoner stenoz	Sağvertebral arterin arkus aortalannan bağımız olarak çıkması
3	35	E	Anjiokardiyografi	Büyük damarların transpozisyonu Atriyal septal defekt Pulmonerstenoz	Sağ karotis arter ve sağ subklavian arterin arkustan ayrı ayrı çıkması ve king göstermesi

Tablo 2. Arkus Aorta ve Dallarının Sık Rastlanan Variasyonları (5).

Araştırmacılar	Vaka sayısı	Tanı yöntemi	Tipik arkus aorta (%)	Sol karotis arterin brakiosefalik arterden çıkması (%)	Sol vertebral arterin arkus aortadan çıkması (%)	Aberansağ subklavian arter (%)	Seyrek görülen diğer variasyonlar (%)
Liechty ve ark. (1957)	1000	Otopsi	64.9	29.0	3.6	1.3	1.2
Martin ve ark. (1960)	100	Otopsi	68.0	25.0	7.0	—	—
Anson ve ark. (1963)	1000	Otopsi	65.0	27.0	2.5	—	5.0
Bosniakveark. (1964)	100	Arteriografi	69.0	24.0	6.0	1.0	—

Vaka 3

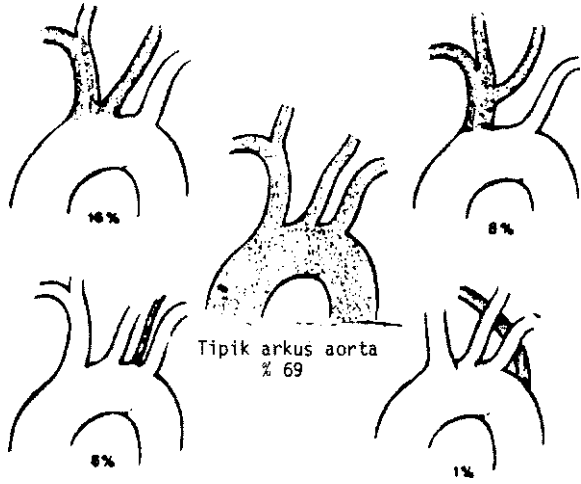
3.5 yaşındaki erkek hasta 3 aylıktan beri bölümümüzde morarma ve çabuk yorulma yakınmaları ile izlenmektedir. Büyük damarların transpozisyonu, pulmoner stenoz ve atriyal septal defekt tanıları konulmuştur. Sineanjiogramların tetkikinde, arkus ve inen aorta kolumna vertebralisin sağ tarafından yer almaktadır. Arkus aortadan 4 büyük ve kıvrıntılı damarın çıktığı gözlemlendi (Şekil 3). Bu vakada damarları daha iyi değerlendirebilmek amacıyla digital anjiokardiyografi yapıldı (Şekil 4a, b). Sağ ve sol oblik pozisyonlarda sol tarafta sol ana karotis arter ve sol subklavian arterin arkus aortadan ayrı ayrı çıktıkları gözlemlendi. Sağda ise tek bir trunkus brakiosefalikus

mevcut olmayıp, sağ ana karotis arter ve sağ subklavian arterin genişledikleri, bükülme gösterdikleri ve arkus ve sağ subklavian arterin genişledikleri, bükülme gösterdikleri ve arkus aortadan ayrı ayrı çıktıkları izlendi. Bu vakamızda büyük damarların transpozisyonu nedeniyle, Senning ameliyatına karar verilmiştir.

Tablo 1'de 3 vakamızda görülen brakiosefalik arter anomalilerinin tipleri ve eşlik eden konjenital kalp hastalıkları gösterilmiştir.

TARTIŞMA

Aorta ve büyük damarların konjenital anomalileri arkus aortanın gelişimi sırasında embriyonezisteki duraklama sonucu oluşan, çeşitli kardiyak defektler ve



Şekil 5. Arkus aortadan çıkan damarların sık görülen varyasyonları.

aortanın diğer gelişim bozuklukları ile birlikte olabilen anomalilerdir (1,2). intrauterin hayatta arkus aorta ve dallarının büyüme ve gelişmesinde çevresel, genetik ve herediter faktörlerin rolü olduğu düşünülmektedir (3).

Arkus aortadan ayrılan en büyük damar olan brakiosefalik arterlerin anormal orijin ve seyir göstermesine rastlanılmaktadır (5). Arkus aorta ve dallarının sık rastlanan varyasyonları Tablo 2 ve Şekil 5'de gösterilmektedir. Çalışmaların çoğunluğu otopside yapılmıştır ve tipik arkus aorta vakalarının %64.9-69'unda görülmektedir. En sık rastlanan varyasyon, sol ana karotis arterin, brakiosefalik arterden veya bu arterin arkus aorta ile birleştiği yerden çıkmasıdır (5-7).

Bizim çalışmamızda ilk vakada oldukça nadir rastlanan bir vasküler anomali mevcuttur. Bu vakada sol ana karotis arter ile sol subklavian arter birleşerek, arkus aortadan tek bir damar halinde çıkmaktadır (Tablo 1). Bu anomali 1963 yılında Anson ve arkadaşlarının 1000 vakalık otopsi serilerinde %1-2 oranında bulunmuştur (7). Arkus aortadan çok nadiren tek bir büyük damarın çıktığını gösteren yayınlar mevcuttur (8). Roguin ve arkadaşları, aort koarktasyonu ve patent duktus arteriosus teşhis ettikleri 6 günlük bir bebekte bu çeşit bir anomali bildirmişlerdir (9).

Vertebral arterin arkus aortadan bağımsız olarak çıkmasına (Tablo 2) %2.5-6 oranında rastlanmaktadır (5). Bizim ikinci vakamızın sineanjiogramlarının değerlendirilmesi ile, benzer şekilde vertebral arterin arkus aortadan ayrı olarak çıktığı tespit edilmiştir. Arkus aortadan nadiren eksternal ve internal karotis arterler çıkabilir ve bu şekilde arkustan çıkan damar sayısı 5 ve hatta 6'ya kadar yükselebilir. Üçüncü vakamızda ise

digital anjiokardiyografi yapılarak, arkus aortadan 4 büyük ve kıvrıntılı damarın çıktığını tespit ettik. Sağ ana karotis arter ile sağ subklavian arterin tek bir truncus brakiosefalikus meydana getirmeyip, arkus aortadan ayrı ayrı çıktıkları izlenmiştir. Bu çeşit bir anomalinin varlığına literatürde rastlayamadık,

Best ve arkadaşları tarafından ventriküler septal defekt tanısı ile izlenen vakaların %30'unda brakiosefalik arter anomali bulunduğunu, diğer konjenital kalp hastalıklarında ise benzer anomalilerin görülmediği belirtilmiştir (4). Aynı çalışmada ventriküler septal defekt ile arkus aorta gelişiminin embriyolojik hayatta eş zamanlı olduğu ve bu esnada meydana gelebilecek bir duraklama nedeniyle, iki anomalinin birlikte görülebileceğini vurgulamışlardır (4). Bizim çalışmamızda vakalarımızın hiçbirinde ventriküler septal defekt mevcut değildi. Buna karşılık vakalarımızda atriyal septal defekt, pulmoner stenoz, büyük damarların transpozisyonu ve subvalvüler pulmoner stenoz mevcuttu. Yayınların kısıtlı olması nedeniyle, ventriküler septal defekt dışında, diğer konjenital kardiyak anomalilerle birlikte görülme sıklığı bilinmemektedir.

Bazı çalışmalarda ise özofagus atrezisi bulunan hastalarda bu çeşit vasküler anomalilerin görüldüğü bildirilmiştir (10). Maurseth ve arkadaşları özofagus atrezili 107 vakalarının %60'unda trakeaya bası olduğunu tespit etmişlerdir (11). Bazı çalışmalarda ise, arkus aorta anomalileri ile timus aplazisi veya hipoplazisi ve hipoparatiroidinin birlikte görülebileceği belirtilmektedir (12). II. ve IV. farengeal kese sendromunda timus aplazisi veya hipoplazisinden başka paratiroid yokluğu, yüz ve aortik arkus anomalileri değişik kombinasyonlarda bulunabilir (13). Hastanemizde Tınaztepe ve arkadaşları tarafından 1976 yılında postmortem bir çalışmada Down sendromlu ve timus aplazili bir vakada aberan sağ subklavian arter anomali bildirilmiştir (14).

Asemptomatik vakalarda tanı başka amaçlarla yapılan anjiokardiyografiler ile konulmaktadır. Lateral akciğer grafisi, trakeografi ve baryumlu özofagus grafisi tanıya yardımcıdır (1,2,3). Semptomatik bebeklerde lateral akciğer grafilerinde trakeanın alt kısmında ve anterior bölgede yuvarlak bir çentiklenme görülmesi tanı yönünden önemli bir bulgudur (1,2). Buna karşın Strife ve arkadaşları 1000 vakalık bir çalışmada 2 yaşın altındaki normal çocuklarda da aynı bulgunun mevcut olduğunu vurgulamışlardır (15).

Anormal brakiosefalik arterler bebeklerde trakeaya bası yaparak, öksürük, stridor, dispne, siyanoz ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına sebep

olmaktadır (1,2,15). Bebeklik döneminden sonra bu vakaların klinik durumlarında belirgin iyileşme gözlenmektedir. Bu nedenle trakeaya bası semptomları ciddi olmadığı zaman ameliyat önerilmez (2,3). Bu konudaki ilk başarılı cerrahi tedavi Gross ve arkadaşları tarafından uygulanmıştır (16). Bu vakalarda uygulanan cerrahi yöntem, arkus aorta ve aberan brakiosefalik arterlerin disekt edilerek serbestleştirilmesi, Dakron destekli dikişlerle göğüs ön duvarına tespit edilmesi ve trakeoya basının kaldırılmasıdır (3). Günümüzde de solunum sıkıntısı olan bebeklerde başarılı cerrahi girişimler yapılmaktadır (17). Bizim vakalarımızda trakeaya bası semptomları olmadığı için, ameliyat düşünülmemiş, ancak hastaların ek anomalileri nedeniyle cerrahi tedavileri planlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Park SO, Zuberbuhler JR: Vascular ring and pulmonary sling in Anderson RJI, Macartney FJ, Shincbourne EA, Tynan Michael. Paediatric Cardiology (1st ed) Vol. 2 Edinburgh: Churchill Livingstone Inc, 1987: 1123-36.
2. Ruckman RN: Anomalies of the aortic arch complex in Adamas ITI, Emmanouilides GC; Riemenschneider TA. Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents (4th ed) Baltimore: Williams Wilkins Co., 1989: 255-73.
3. Akcevin A: Arkus aorta anomalileri, Dozer Y (ed) Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi, Ankara, 1985: 163-69.
4. Best EB; Elliott LP, Wood RS, Schiebler GL: Anomaly of a vessel of the aortic arch (Brachiocephalic artery) associated with ventricular septal defect. Radiology 83: 424-427, 1964.
5. Bosniak MA: An analysis of some anatomic-roentgenologic aspects of the brachiocephalic vessels. Radiology 88: 85-90, 1967.
6. Martin MJ, Whisnant JP, Sayre GP: Occlusive vascular disease in extracranial cerebral circulation. Arch Neurol 3: 530-33, 1960.
7. Williams PL; Warwick R: Angiology. Gray's Anatomy (36th ed) Churchill-Livingstone, 1980: 621-800.
8. McDowell DE, Grant MA, Gustafson RA: Single arterial trunk arising from the aortic arch. Circulation 62: 181-83, 1980.
9. Roguin N, Shapir Y, Riss E: Single arterial trunk arising from the aortic arch associated with coarctation of aorta. Pediatr Radiol 12: 39-40, 1982.
10. Ericsson NO, Söderlund S: Compression of the trachea by an anomalous innominate artery. J Pediatr Surg 4: 424-27, 1969.
11. Maurseth K: Tracheal stenosis caused by compression from the innominate artery. Ann Radiol 9:1, 1966.
12. Di George AM: Congenital absence of the thymus and its immunologic consequence: Immunologic deficiency diseases in man (National Foundation in: Birth defects Orig Art Ser Vol 4 No:1) Baltimore: William and Wilkins Co., 1968.
13. Freedom RM, Rosen RS, Nadas AS: Congenital cardiovascular disease and anomalies of the third and the fourth pharyngeal pouch. Circulation 46: 165, 1972.
14. Tmaztepe K, Göğüs S, Tayşi K: Down sendromunda timus aplazisi XLV. Türk Pediatri Kongresi, İstanbul: Serment Matbaası, 1976: 329.
15. Strife JL, Baumel AS; Dunbar JS: Tracheal compression by the innominate artery in infancy and childhood. Pediatr Radiol 13: 73-75, 1981.
16. Gross RE; Neuhauser EBD: Compression of the trachea by an anomalous innominate artery. An operation for its relief. Am J Dis Child 75: 570-574, 1948.
17. Sobregau RC, Collado ML; Docampo MM; Mori AR; Lopez JC, Sabater CL: Surgery of the innominate artery. J Cardiovasc Surg 27:31-37, 1986.