

# RETROÖZOFAJİYAL SOL SUBKLAVİYAN ARTER İLE BİRLİKTE SAĞ AORTİK ARK: ASEMPTOMATİK, ERİŞKİN BİR VAKAYA KLİNİK YAKLAŞIMIMIZ VE İLGİLİ LİTERATÜRLERİN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

## RIGHT AORTIC ARCH WITH RETHROESOPHAGIAL LEFT SUBCLAVIAN ARTERY: OUR CLINICAL APPROACH TO AN ASYMTOMATIC AND ADULT CASE AND REWIEWING RELATED LİTERATURES

Dr. Metin İREN, Dr. Atalay METE, \* Dr. Altan KESİCİ, Dr. İsa AK

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, \*Radyoloji Kliniği, ANTALYA

Adres: Uzm. Dr. Metin İREN; Güvenlik Mh. Derya Cd. Lale Çınar Ap. No: 34/2 07050 / ANTALYA  
e-mail: oz@hipokrat.med.akdeniz.edu.tr

### Özet

Retroözofajiyal sol subklavian arter ile birlikte sağ aortik ark anomalisi olan 52 yaşında asemptomatik bir erkek hasta sunulmaktadır. Erişkinde nadir karşılaşılan bir anomali olduğu için prognoz, cerrahi endikasyonlar ve teknik ile ilgili literatür bilgileri gözden geçirilerek konu tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Sağ aortik ark, retroözofajiyal sol subklavian arter, erişkin

### Summary

We present a 52 year old man who has right sided aortic arch with retrosophgeal left subclavian artery. Because of the low frequency in adulthood, prognosis, operative indications and the choice of the technique related this anomaly were discussed considering previous related literatures.

Keywords: Right aortic arch, retrosophgeal left subclavian artery, adult

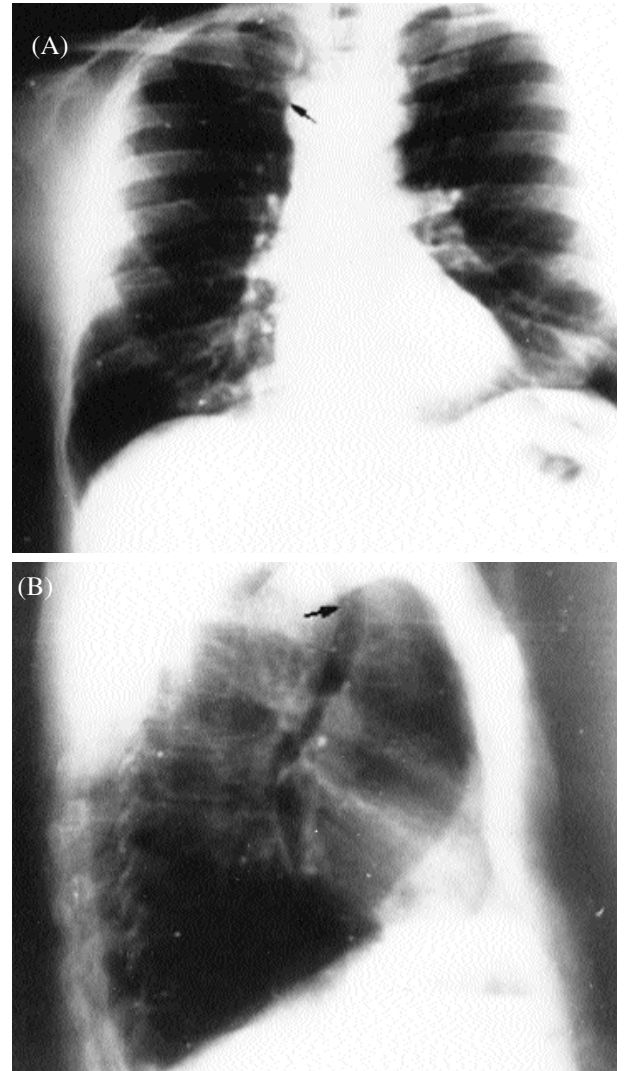
### Giriş

Vasküler ringler nadir karşılaşılan konjenital kardiyovasküler anomalilerdendir [1-4]. Sol retroözofajiyal subklavian arter (LRSA) ile birlikte sağ aortik ark (RAA), çift aortik arkta en sık karşılan ring nedeni olmasına rağmen erişkinlerde oldukça nadir tespit edilmektedir. Bugüne kadar literatürde toplam yirmialtı komplet vasküler ring anomalili erişkin vaka bildirilmiştir ve bunlardan yalnızca dokuzunda LRSA ile birlikte R A A saptanmıştır [4,5].

Pediyatrik yaş grubuna ait prognoz cerrahi endikasyon, ve teknikle ilgili yeterli bilgi birikimi olmasına rağmen az sayıda vaka nedeni ile erişkin yaş grubu ile ilgili yeterli deneyim yoktur [1,4-6].

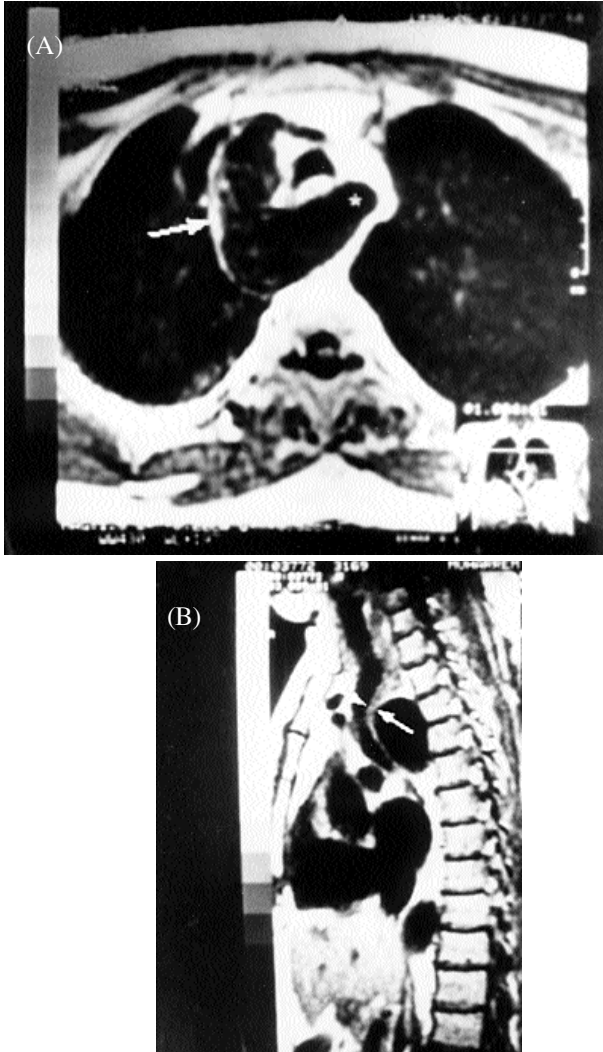
### Olgu

52 yaşında, erkek hasta; bir kez olan hemoptizi yakınması ile başvurdu. Yapılan fizik muayenede; genel durumu iyi, nabız: 92/dakika, ritmik, sistemik kan basıncı: 160/95mmHg. idi. Kardiyovasküler muayene normal; hematolojik-biyokimyasal değerlendirme sonuçları olağandı. EKG' de sol aks sapması, sol ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Ekokardiyografide



Resim 1: Vakanın postero-anterior(A) ve lateral direkt göğüs grafileri(B): A: Posteroanterior grafide aort topuzu sağdadır (Ok ucu) B: Lateral göğüs grafisinde arkus aorta ve Kommerell divertikülünün basısına bağlı trakea öne doğru itilmiştir (Ok ucu).

herhangi bir intrakardiyak patoloji tespit edilemedi. Postero-anterior göğüs grafisinde (Resim1A) aort topuzunun sağda olduğu, lateral grafide ise trakea öne doğru itilmişti (Resim-1B) Ultrasonografi ile abdominal situs normal olarak saptandı. Suprakardiyak vasküler anatomisinin ve büyük



Resim 2: Vakaya ait manyetik rezonans görüntüleri : A) T1 ağırlıklı aksial resim: Trakeanın (ok) sağda sağ arkus aorta (yıldız) ve arkada Kommerel divertikülü (çift yıldız) ile ilişkisi. B) T1 ağırlıklı sağıtal resim: Kommerell divertikülünün özofagusu (çift ok) arkadan yaptığı bası ve öne doğru deplase olmuş trakea

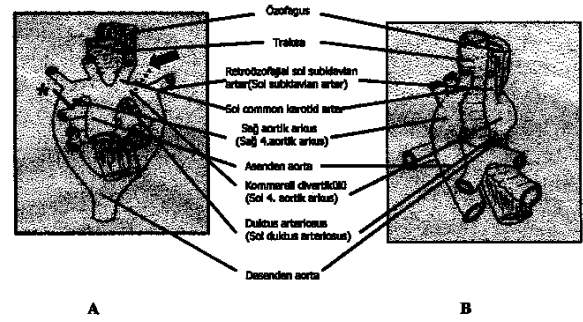
damarların trakea ve özofagus ile ilişkisinin ortaya konulması için yapılan manyetik rezonans görüntüleme ile (Resim-2) Kommerell divertikülünden çıkan LRSA ile beraber RAA ve sağ desendan aorta tespit edildi. Divertikülünün trakea ve özofagusu arkadan bası yaptığı ve arteriosklerotik plak içermediği görüldü. Hemoptizinin nedeni belirlenemedi.

## Bulgular ve Tartışma

Vasküler ringler, embriyonun ilk üç haftasında, Edwards'ın tanımladığı primitif çift aortik ark sistemindeki anormal gelişmeden kaynaklan bir grup anomalidir (Şekil 1A). Tüm konjenital kardiyovasküler anomalilerin %1'inden azını oluşturur. Çift aortik ark ile birlikte tüm vasküler ringlerin %95'ini oluştururlar. Diğer vasküler anomalileri ise çok daha nadir görülür [1,2].

LRSA ile birlikte RAA genellikle izole anomali olmasına rağmen nadiren Fallot tetralojisi, trunkus arteriozus ve aort koarktasyonu ile birlikte bulunabilir [3,6-9].

LRSA ile birlikte RAA anomalisinde arteriyel ligament (veya duktus) solda ise trakea ve özofagus sağdan-arkadan aortik ark,



Şekil 1: Retroözofajial sol subklavian arter ile birlikte sağ aortik arkusun şematik görünümü ve Edwards'ın çift aortik ark modeli ile karşılaştırılması:

Şekil A da yer alan anatomik oluşumların şekil B de yer alan embriyolojik karşılıkları parantez içerisinde verilmiştir. Sağ 4. aortik arkın sağ subklavian arter distalinden sonra regresyona uğraması (⊂) ile sol aortik ark gelişir iken 4. sol aortik arkusun sol ana karotid arter ile sol subklavian arter arasında regresyonu ile (⊃) retroözofajial sol subklavian arter ile birlikte sağ aortik ark anomali oluşur

önden sol ana karotid arteri sol-arkadan retroözofajial sol subklavian arter ve soldan arteriyel ligamentin oluşturduğu komplet bir ring tarafından sarılır (Şekil 1B). Pedyatrik yaş grubunda semptomların görülmesi için arteriyel ligamentin soldan ringi tamamlaması gereklidir. Eğer ligament sağda ise inkomplet ring'ten söz edilir ve bu vakalar çocukluk çağında asemptomatiklerdir [1].

LRSA ile birlikte RAA vakalarında çoğunlukla komplet ring oluşumu söz konusudur ve infantil dönemde semptom verip, ameliyat edilir [4]. Backer ve arkadaşlarının bildirdiğine göre pediyatrik yaş grubunda ameliyat edilen tüm vasküler ring anomalilerinin %92'si hayatın ilk altı ayı içinde semptom vermiş ve bunların %65'i 0-1 yaş arasında ameliyat edilmişlerdir [10]. Erişkin dönemde ise anomali genellikle asemptomatik olduğundan, başka bir amaçla yapılan görüntüleme çalışmalarında ve sıklıkla da koroner anjiyografi sırasında tesadüfen karşılaşırlar [1,4,6].

Asemptomatik veya hafif semptomlu vakaların doğal seyri ile ilgili bilgiler oldukça sınırlıdır. Literatür araştırmamızda bu konuda yapılmış yalnızca bir araştırmaya rastlayabildik. infantil dönemde hafif trakeoözofajial bası semptomu bulunan onbir vakanın klinik takibinde dokuz vakanın dört yaşına geldiklerinde semptomlarının tamamen kaybolduğu bildirilmekte idi [11]. Erişkin yaş grubu bu tarz bir araştırma bulamadık. Bununla beraber erişkinde anomalinin doğal seyrinin pediyatrik yaş grubundan oldukça farklıdır [1,4-6]. Kliniği ve prognozu Kommerell divertikülünün arteriosklerotik dejenerasyonu ve anevrizmatik dilatasyonu belirler [1,6]. Asemptomatik bir vakada spontan aortik rüptür veya Tip A akut aortik diseksiyon gelişebilir veya bu vakalara başka bir nedenle yapılan torasik görüntüleme çalışmalarında RLSA ile birlikte RAA ile beraber kronik tip B diseksiyon bulguları ile karşılaşılabılır [12-14].

Bütün vasküler ring anomalilerinde olduğu gibi, LRSA' si bulunan RAA' lu infant veya erişkin, ciddi trakeoözofajial bası semptomları gösteriyor ise kesindir [1,3,4,6-10,15,16]. Erişkin vakalar, asemptomatik bile olsalar, Kommerell divertikülünün anevrizmatik dilatasyonundan dolayı spontan aort rüptürü tehlikesi taşırlar. Bu nedenle hafif bası semptomu olsa dahi ameliyat edilmesi gerektiği bildirilmektedir [5,6,8-10]. Son derece ölümcül bir durum olan aortik diseksiyon ve spontan rüptür riskinin genel popülasyona göre yüksek olması, göreceli

olarak oldukça düşük bir mortalite ile uygulanabilen cerrahi tedavinin zamanlaması açısından göz önünde tutulmalıdır [12-14,17].

Aksiyal görüntülerde, RAA ve LRSA arasındaki açının 60° den küçük olması ile vakanın kliniği arasında korelasyon bildirilmiştir [18]. Bu özellik, tanısal değerinin yanı sıra asemptomatik vakaların takibinde ve cerrahinin zamanlanmasında da klinik bulgular ile beraber MR dan da faydalanılabileceğini göstermektedir.

Sol ligamentum arteriosumun divizyonu ve aortopeksi semptomların infantil dönemde ortadan kalkması için genellikle yeterli olsa da yıllar sonra rekkürens önlenmesi, anevrizmal dilatasyon ve rüptür tehdidinin ortadan kaldırılması için divertikülün eksizyonu da önerilmektedir [6,10,16]. Pediyatrik vakalarda eksizyon "side clamp" yardımı ile yapılabilir de erişkin vakalarda Nicolosi ve arkadaşları arteriosklerotik dejenerasyona bağlı fragil olan divertikül yakınındaki aort dokusunun yırtılma riskini ortadan kaldırmak için eksizyonu parsiyel bypass yardımı ile yapmayı önermektedirler [6].

Bu bilgilerin ışığı altında, vaka semptomları ve periyodik MR kontrolü ile divertikül çapında artış, divertikül içerisinde plak-trombüs oluşumu açısından, peroral 100mg/gün metoprolol ile optimum cerrahi zamanlama açısından takip edilmektedir. Divertikül çapındaki artışın ve içerisinde plak formasyonunun kompresyon semptomları oluşmasa bile daha önce sözünü ettiğimiz ölümcül komplikasyonların habercisi olabileceğini düşünmekteyiz. Sistemik hipertansiyonu ve sol ventrikül hipertrofisi bulunan vakanın, b-bloker yardımı ile sistemik arter basıncını ve dp/dt oranını azaltarak, divertikül dilatasyonunun ilerlemesini ve aortik diseksiyon riskini, takip sırasında en aza indirmeyi amaçladık.

causing tracheoesophageal compression. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 725-31.

## Kaynaklar

1. Fadel E., Chapelier AR., Cerrina J, et al: Vascular ring causing symptomatic tracheal compression in adulthood. Ann. Thorac Surg 1995;60:1411-3.
2. Schlesinger AE, Mendeloff E, Sharkey AM, et al: MR of right aortic arch with mirror-image branching and left ligamentum arteriosum: an unusual cause of a vascular ring. Pediatr Radiol 1995; 25:455-7.
3. Mandell VS, Braverman RC: Vascular rings and slings. Fyler DC.(ed.). Nadas Pediatric Cardiology. Hanley&Belfus Inc./Philadelphia 1992; 719- 26.
4. Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA; et al: Vascular rings of the thoracic aorta in adults. Am Surg 1999; 65: 1177-83.
5. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW: Symptomatic vascular ring in adulthood: an uncommon mimic of asthma. J Astma 2000; 37:275-80.
6. Nicolosi AC, Cambria RA: Late development of oesophageal compression from a vascular ring. Ann Thorac Surg 1995;60:1413-5.
7. Felson B, Palaway MJ: Two types of right aortic arch. Radiology 1963; 81:745-7.
8. D' Cruz IA, Cartez T, Namin EP, et al: Right sided aorta. Part II. Right aortic arch, right descending aorta and associated anomalies. Br Heart J 1996; 28: 725-39.
9. Mainwaring RD, Lamberti JJ: Tracheoesophageal compressive syndromes of vascular origin: Rings and slings Baue AE.(ed.). Gleen's thoracic and cardiovascular surgery. 6th. Edition; volume 2 Prentice-Hall International Inc. / London-1996;1095-103.
10. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss IS, et al: Vascular anomalies