

# Vasküler Ring: Cerrahi Tedavi ve Sonuçlar

Barbaros KINOĞLU, Tayyar SARIOĞLU, Levent SALTİK, Ahmet ÖZKARA, Ayşe SARIOĞLU, M. Salih BİLAL, Özge KÖNER, Rüstem OLGA, Aydın AYTAÇ

İ. Ü. Kardiyoloji Enstitüsü Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Vasküler ring, aortik ark kompleksinin anormal gelişimi sonucunda meydana gelen ve çoğunlukla infant döneminde trakeo-özofageal kompresyon bulguları ile kendini gösteren bir anomalidir. Enstitümüzde, 1988-1996 yılları arasında vasküler ring tanısı ile ameliyat edilen 11 hasta; morfoloji, semptomatoloji ve uygulanan cerrahi teknik ile geç dönem sonuçları bakımından gözden geçirildi. Yaşları 8 ay ile 20 yıl arasında değişen hastalar morfolojik özelliklerine göre üç grupta incelendi. Çift arkus aorta bulunan 6 hasta (grup 1) ile sağ arkus aorta, aberran sol subklavian arter ve ligamentum arteriosum bulunan 2 hastada (grup 2) trakeo-özofageal bası bulguları ve sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu önde gelen semptomlar idi. Sol arkus aorta ve aberran sağ subklavian arterin oluşturduğu parsiyel vasküler ring belirlenen 3 hastadan (grup 3), aort koarktasyonunun da eşlik ettiği kişinin asemptomatik olmasına karşılık, diğerinde disfaji, kusma ve beslenme ile ortaya çıkan öksürük yakınmaları mevcut idi. Cerrahi tedavi hastaların tamamında sol posterolateral torakotomi ile gerçekleştirildi. Hastalar ortalama  $47.5 \pm 35.3$  ay takip edildi. Postoperatif 2. ayda ortaya çıkan disfaji nedeni ile özofagoskopi yapılan bir hastada striktür belirlenmesi üzerine balon dilatasyon uygulandı. Diğer tüm hastaları geç dönem takiplerde asemptomatik olduğu belirlendi. Vasküler ring, yenidoğan ve infantlarda görülen solunum ve beslenme güçlüklerinde daima düşünülmesi gereken bir patoloji olup, günümüzde cerrahi mortalitenin sifıra yaklaştığı bu anomalide erken teşhis ve tedavi ile büyük oranda tam şifa sağlanması mümkün olmaktadır.

GKD Cer Derg 1997;5:44-51

Aortik ark ve dallarının kompleks bir embriyolojik gelişim göstermesi, bu sistemde çok değişik tipte malformasyonların görülebilmesine neden olmaktadır<sup>(1)</sup>.

Vasküler ring terimi; aortik ark kompleksinin anormal gelişimi neticesinde ortaya çıkan ve trakeo-özofageal bası bulguları ile kendini

## Vascular Ring: Results of the surgical management

Vascular ring is an anomaly which occurs as a result of the anomalous development of the aortic arch complex and is mostly encountered in the infantile period with tracheoesophageal compression symptoms. Between 1988 and 1996, 11 patients who underwent surgical correction of vascular ring in our institute, have been reviewed according to the morphology, symptomatology, and the surgical technique applied with respect to long-term results. The patients whose ages vary from 8 months to 20 years, were studied in three groups according to morphology. Tracheoesophageal compression symptoms and frequent respiratory tract infections were the major symptoms in 6 patients with double aortic arch (group 1) and in 2 patients with right aortic arch, aberrant left subclavian artery and ligamentum arteriosum (group 2). Among 3 patients in whom partial vascular ring formed by left aortic arch and aberrant right subclavian artery were identified (group 3), the 2 patients who also had coarctation of the aorta were asymptomatic while the other patient had dysphagia, vomiting and coughing provoked by eating. Surgical correction was successfully performed through left posterolateral thoracotomy in all of the patients. The patients were followed up in an average period of  $47.5 \pm 35.3$  months. Balloon dilation was performed to a patient in whom the esophageal stricture persisted after the repair. All other patients were found to be asymptomatic in their long term follow-up. Vascular ring is a pathology which should always be considered when respiratory and eating difficulties are encountered in the neonates and infants. Today, complete recovery is possible with early diagnosis and treatment, since surgical mortality is approximately zero in this anomaly.

gösteren vasküler anomalileri tarif etmekte kullanılmaktadır<sup>(2,3)</sup>. Konjenital kalp hastalıklarının %1-2'sini kapsayan bu patoloji, yenidoğanlarda hava yolu obstrüksiyonu yaratan en önemli etkenlerden birini teşkil etmek olup klinik bulguların şiddeti kompresyonunu derecesine göre değişmektedir<sup>(3,4)</sup>.

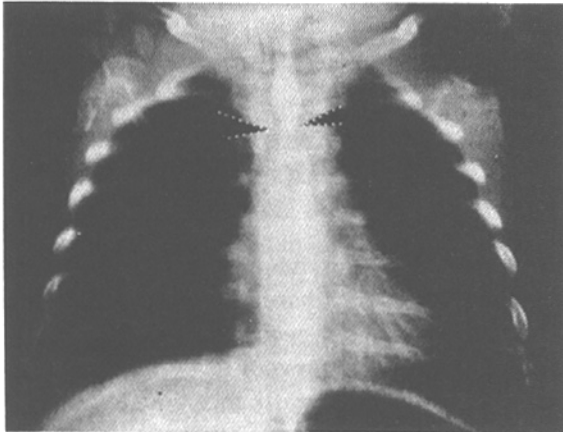
Bu çalışmada; kliniğimizde vasküler ring tanısı ile ameliyat edilen olgular morfoloji, semptomatoloji ve uygulanan cerrahi teknik ile postoperatif geç dönem sonuçları bakımından gözden geçirilmiştir.

### Materyal ve Metod

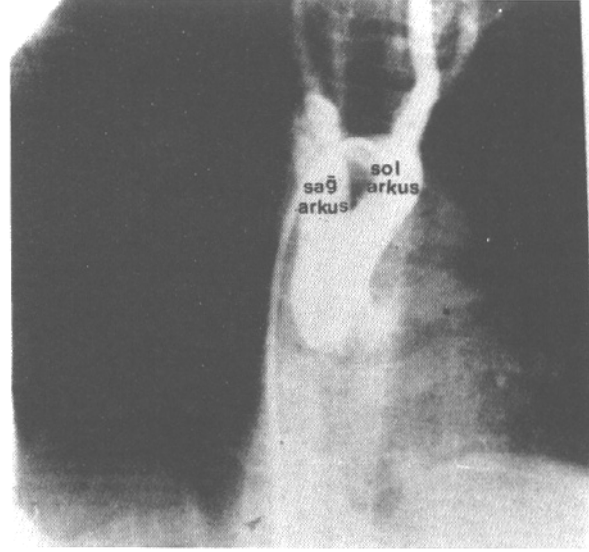
İ.Ü. Kardiyoloji Enstitüsünde, Nisan 1988-Aralık 1996 tarihleri arasında 11 hasta vasküler ring tanısı ile ameliyat edildi. Bu hastalardan ikisinde aort koarktasyonu ile birlikte parsiyel vasküler ring mevcut idi. Morfolojik özellikleri dikkate alınarak yapılan sınıflandırmada olgular 3 grupta incelendi.

#### Grup 1: Çift arkus aorta

Bu grupta yaşları 8 ay ile 10 yıl arasında değişen ve üçü erkek, üçü kız olmak üzere toplam altı hasta yer aldı. Preoperatif klinik bulgular üç hastada; stridor, wheezing, beslenme sırasında artan öksürük, iki hastada bu bulgulara ilave olarak katı gıda ile beslenme sırasında ortaya çıkan disfaji, bir diğerinde ise yenidoğan döneminden beri sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu şeklinde idi. Bu hastaların ön-arka akciğer grafisi normal bulgular göstermekte olup, dört hastanın baryum ile çekilen özofagus grafisinde; çift arkus aortanın tipik bulgusu olarak lümenin dıştan iki taraflı bası ile daralmış olduğu görüldü (Şekil 1). Tomografik inceleme sırasında vasküler ring tanısı konularak



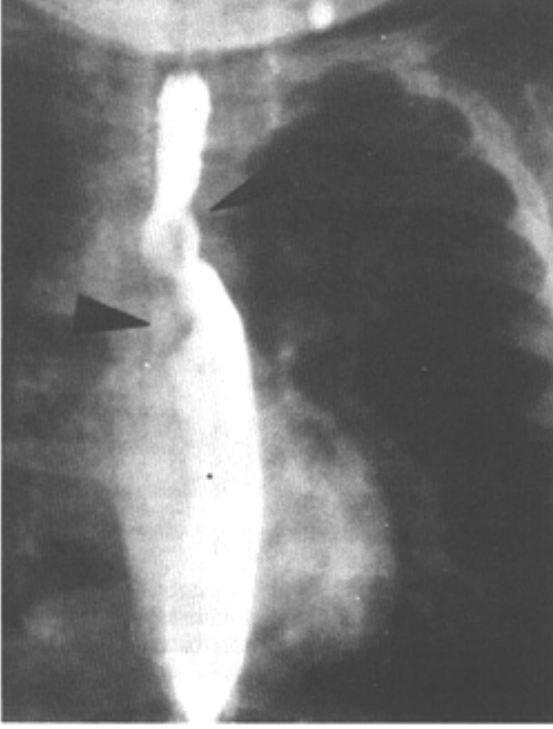
Şekil 1. Çift arkus aorta bulunan bir olguda özofagusun iki taraflı basımın özofagografideki görüntüsü (ön-arka projeksiyon).



Şekil 2. Sağ arkusun dominant olduğu çift arkus aortasında vasküler ringin anjiyografik görüntüsü (ön-arka projeksiyon).

kliniğimize gönderilen bir hastada ise doğrudan aortografi yapıldı. Sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu dışında yakınması olmayan 10 yaşındaki diğer hastada yapılan bronkoskopik incelemede pulsatil kitle saptanması üzerine çekilen göğüs tomografisinde, trakea distaline ve aynı seviyede özofagusu bası oluşturan arkus aorta anomali belirlendi. Hastaların ekokardiyografik incelemesinde ilave kardiyak patolojiye rastlanmadı. Hastaların tamamında aortografi gerçekleştirildi. Bunların beşinde çift arkus aorta, birinde ise çift arkus aorta ile birlikte patent duktus arteriosus bulunduğu ve yine beş hastada sağ arkusun dominant karakter göstermesine karşılık, bir hastada sol arkusun dominant olduğu belirlendi (Şekil 2).

Cerrahi girişim beş hastada da sol posterolateral torakotomi ile gerçekleştirildi. Peroperatif eksplorasyonda, dört hastada soldaki hipoplastik arkusun sol subklavin arterin çıkışından sonra fibroz bir band halini alarak aortik divertikulum ile birleştiği görüldü. Bu hastalarda arkusun atrezik segmenti ile ligamentum arteriosumun (bir hastada patent duktus arteriosus) divizyonu sağlanarak özofagus ve trakea üzerindeki bası giderildi. Sol arkusun dominan olduğu bir hastada ise hipoplazik sağ arkus ile ligamentum arteriosum

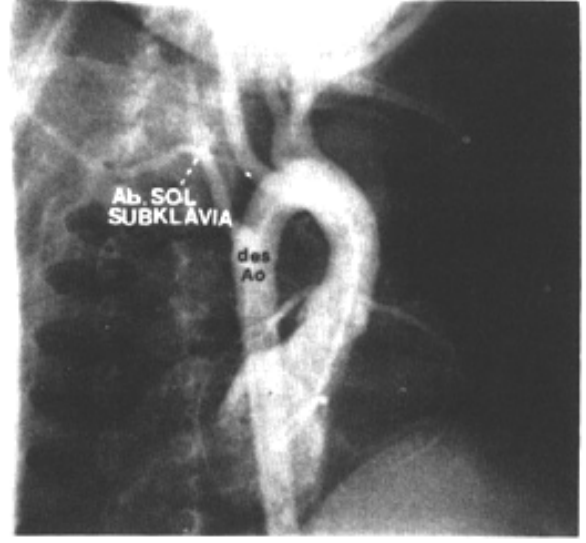


Şekil 3. Sağ arkus aorta, aberran sol subklavian arter bulunan bir olgunun özofagus lateral grafisinde; üst seviyede aberran sol subklavian arter, alt seviyede ise daha geniş olarak sağ arkus aortanın özofagusu yapmış olduğu kompresyon görülmektedir.

divizyonu gerçekleştirildi. Buna karşılık bir hastada, her iki arkusun birbirine yakın bir çapa sahip olduğu ve alışılmadık dışında sol arkusun subklavian arterin distalinde kalan segmentinde desandan aort bağlantısına kadar herhangi bir daralma göstermediği belirlendi. Bu hastada da ligamentum arteriosum ile birlikte sol arkus, sol karotid ve subklavian arterlerin distalinden divize edildi.

**Grup 2: Sağ arkus aorta, aberran sol subklavian arter, ligamentum arteriosum**

Bu grupta yer alan biri 9 (kız) diğeri 10 aylık (erkek) iki hastada da stridor, wheezing, öksürük ve hafif siyanoz gibi solunum yolu obstrüksiyonuna ilişkin klinik bulgular mevcut idi. Her iki hastanın da baryum ile çekilen özofagus grafisinde; üst seviyede dıştan bası nedeni ile lümenin daraldığı ve kontrast geçişinin zayıf olduğu görüldü (Şekil 3). Ekokardiyografik değerlendirmede intrakardiyak patoloji bulunmayan hastalarda, sağ arkus aorta ve sol subklavian



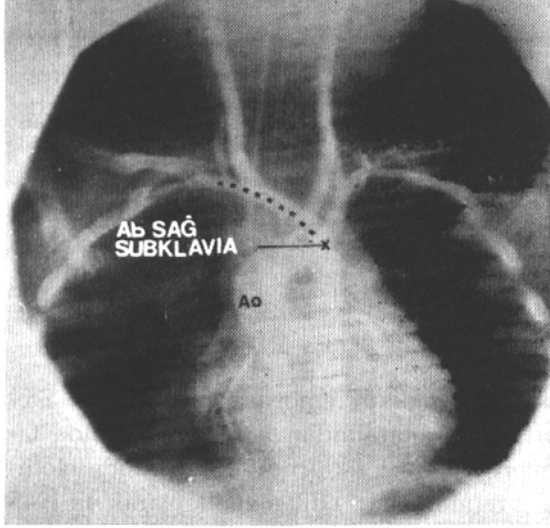
Şekil 4. Sağ arkus aorta ve aberran sol subklavian arter bulunan bir olguya ait aortografi (ön-arka oblik projeksiyon).

arterin aberran çıkışı belirlendi. Yapılan aortografide; sağ arkus aorta eşliğinde sol subklavian arterin 4. dal olarak desandan aortadan çıktığı ve öne doğru bir açı yapmak sureti ile özofagus ile trakeanın arkasından geçerek ilerlediği tesbit edildi (Şekil).

İki hastanın da sol posterolateral torakotomi ile yapılan cerrahi girişim sırasında; atrezik sol arkus, desandan aortadan aberran çıkışlı sol subklavian arter ve ligamentum arteriosum belirlendi. Trakea ve özofagusun arkasından geçerek pulmoner artere uzanan ligamentum arteriosumun divizyonu yapıldıktan sonra, desandan aorta proksimal kısmından bir dikiş yardımı ile endotorasik fasya üzerine tesbit edilerek trakea ve özofagus üzerine olan bası giderildi.

**Grup 3: Sol arkus aorta, aberran sağ subklavian arter**

Bu grupta yer alan üç hastadan birinde (16 aylık kız) 3. aydan itibaren ortaya çıkan disfaji, kusma, öksürük, sık geçirilen bronkopnömoni gibi klinik bulgular mevcut idi. Ön-arka göğüs grafisi ve ekokardiyografik incelemede bir özellik görülmeyen hastanın, özofagus pasaj tetkikinde skopik olarak trakeanın hafif sağa deviasyonu, özofagus proksimal kısmının kısmen geniş



Őekil 5. Aberan sađ subklavian arterin bulunduđu bir olguda aortografik grnt (n-arka projeksiyon).

olduđu ve T3-4 seviyesinde posterior lokalizasyonlu ekzojen bir bası ile lmenin daraldıđı grld. Aortografide sol arkus aorta ile sul subklavian arterin distalinde, desandan aortadan aberran ıkıŐlı sađ subklavian arter belirlenen hastada, sol posterolateral torakotomi ile aberran sađ subklavian arter ve ligamentum arteriosumun divizyonu gerekleŐtirildi (Őekil 5).

Bu gruptaki diđer iki hastada ise preoperatif dnemde vaskler ringe iliŐkin semptomlar yoktu. Ekokardiyografi ile teŐhis edilen aort koarktasyonu nedeni ile ameliyata alınan 13 yaŐındaki erkek hastamızda, sol posterolateral torakotomi sonrası yapılan eksplorasyonda sol subklavian arterin distalinde koarkte segmentin hemen proksimalinden ıkan aberran sađ subklavian arter tespit edildi. Bu hastada; arkus aorta, her iki subklavian arterin distali ve desandan aorta zerine klemp yerleŐtirildikten sonra, sađ subklavian arter proksimal kısmından transekte edildi. Koarkte segmentin rezeksiyonunu metekap 5/0 polydioxanone kullanılarak desandan aortanın uuca anastomuzu yapıldı. Daha sonra sađ subklavian arter ile sol subklavian arter arasında ent-to-side anastomoz 5/0 PDS ile gerekleŐtirildi.

Srekli yksek seyreden tansiyon nedeni ile kliniđimize baŐvuran ve fizik muayenesinde sađ kol ile sol kol basıncıları eŐit (200/120 mmHg) olup, femoral nabızları palpe edilemeyen 20 yaŐındaki diđer olguda da ekokardiyografik deđerlendirme sonucu aort koarktasyonu (60 mmHg gradiyent) belirlendi. Bu hastanın anjiyografisinde ise, koarktasyonun yanısıra koarkte segmentin hemen proksimalinden ıkan aberran sađ subklavian arter grld.

Klasik olarak sol posterolateral torakotomi ile yapılan cerrahi giriŐimde; koarktasyon aorto-subklavian aniyoplasti tekniđi ile tamir edildi<sup>(5)</sup>. Koarkte segment sađ subklavian artere uzanan longitudinal insizyon ile aıldı. Koarktasyon blgesindeki “intimal shelf” hafife rezeke edildi. Aberan sađ subklavian arter transekte edildikten sonra koarktasyon blgesi zerine yatırılıp, longitudinal insizyon transvers dikilerek koarktasyon blgesi geniŐletildi. Aberan sađ subklavian arterin proksimal kısmı ile distali arasına yerleŐtirilen 10 mm apındaki Gore-tex vaskler greft ile sađ subklavian arterin devamlılıđı sađlandı.

## Sonular

Postoperatif erken mortalite olmadı. Tm hastalar 8 ile 24 saat arasında deđiŐen srelerde respiratrden ayrıldı ve hibirinde postoperatif erken dnem komplikasyona rastlanmadı. Ortalama  $47.5 \pm 35.3$  ay (min: 1 ay max: 104 ay) takip edilen hastaların biri dıŐında ge dnem takiplerde tamamının yakınmasız olduđu belirlendi. Aberan sađ subklavian arter tanısı ile ameliyat edilen ve erken dnemde semptomların kaybolduđu 16 aylık bir hasta, postoperatif 2. aydan sonra disfajinin tekrar baŐlaması nedeni ile kliniđimize getirildi.

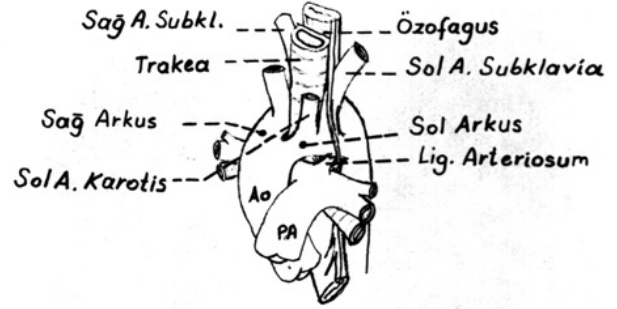
Gđs grafisinde ve ekokardiyografik deđerlendirmede bir zellik bulunamaması zerine ocuk cerrahisi kliniđine gnderilen bu hastada, zofagoskopi ile striktr belirlenerek balon dilatasyon uygulandıđı ve bu iŐlem sonrasındaki takiplerinde hastanın asemptomatik olduđu đrenildi.

## Tartışma

Konjenital kalp hastalıklarının %1 ile 2'sini teşkil eden vasküler ring anomalileride; dispne, stridor, wheezing ve öksürük en sık görülen semptomlardır<sup>(1,3,6)</sup>. Disfaji ve kusma ise özellikle katı gıda ile beslenme sırasında ortaya çıkan ve sıklıkla obstrüksiyon şiddetli olduğu çift arkus aorta olgularında görülen bir bulgudur<sup>(3,7,8)</sup>. Subkostal çekilme, ağır siyanoz, apne nöbetleri ve şuur kaybı gibi semptomlar, hayatı tehdit eden obstrüksiyon bulunduğuna işaret eden klinik bulgulardır<sup>(3,6,9)</sup>. Nadir olarak sessiz bir seyir gösterebilen bu anomalide, semptomlar genellikle ya doğumla birlikte yahut erken çocukluk döneminde başlamaktadır<sup>(1)</sup>. İlk altı ay içerisinde ciddi solunum güçlüğü bulunan ve cerrahi tedavi yapılmayan olguların bir kısmı 1 yaşından önce kaybedilmektedir.

Buna mukabil semptomların 6. aydan sonra ortaya çıktığı olgularda, araya giren solunum yolu enfeksiyonları dışında klinik durum nadiren progressif bir karakter göstermektedir<sup>(4)</sup>. Diğer yandan Godtfredsen ve ark. semptomların hafif olduğu ve cerrahi girişim yapılmayan bazı infanların büyüme ile asemptomatik hale geldiklerini bildirmişlerdir<sup>(10)</sup>. Diğer kardiyak patolojilerin vasküler ring ile birlikte görülme insidansı oldukça düşük olup literatürde; aort koarktasyonu, Fallot tetralojisi, trunkus arteriosus, büyük arterlerin transpozisyonu ve ventriküler septal defekt gibi intrakardiyak patolojiler ile birlikte bulunan olgular bildirilmiştir<sup>(3,4,9,11)</sup>.

Serimizde de ciddi trakeo-özofageal bası semptomları bulunan sekiz hastanın (%72.7) cerrahi girişim yapıldığı sıradaki yaşları 8 ay ile 2.5 yıl arasında (ortalama 13.8 ay) değişmekte idi ve bu hastalardan ikisinde semptomların doğumla birlikte, diğerlerinde ise 3. aydan itibaren ilk 1 yıl içerisinde ortaya çıktığı belirlendi. Buna karşılık 10 yaşındaki bir hastamızda semptomlar sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu ile sınırlı iken, asemptomatik seyreden 13 ve 20 yaşlarındaki iki hastada ise aberran sağ subklavian arterin oluşturduğu parsiyel vasküler ring aort koarktasyonuna eşlik etmekte idi.



Şekil 6. Sağ arkusun dominant karakter gösterdiği çift arkus aortanın şematik görünümü.

Vasküler ringlerin embriyolojik gelişimi Stewart ve ark. tarafından kapsamlı biçimde tanımlanmıştır<sup>(12)</sup>. İlk örneği 1737 yılında Hommel tarafından tarif edilen ve ilk olarak da 1975 yılında Gross tarafından cerrahi tedavisi gerçekleştirilen çift arkus aorta en sık karşılaşılan vasküler ring tipi olup, sağ 4. aortik arkın persistansı sonucu oluşmaktadır<sup>(12)</sup>. Genellikle diğer vasküler ring tiplerinden daha ağır bir tablo sergileyen bu malformasyonda asendan aorta; biri önde ve solda, diğeri arkada ve sağda olmak üzere iki dala ayrılmakta, bunlar trakea ile özofagusun her iki yanından geçerek arkada desandan aortayı oluşturmak üzere birleşmektedir<sup>(4,12)</sup>.

Özofagografide iki taraflı bası ile lümenin daralmış olarak görüntülenmesi ve sağ taraftakinin diğerine göre daha yukarıda ve geniş olması çift arkus aorta için karakteristik bir bulgudur<sup>(6)</sup>. Hemen her zaman sıkı bir ring oluşturan bu anomalide genellikle her iki arkus da patent olup, sağdaki arkus çoğunluk dominant özellik göstermektedir (Şekil 6)<sup>(1,4,12)</sup>. Sıklıkla sol subklavian arterin distalindeki segment atrezik olmakla beraber, Shuford ve Sybers atrezinin sol arkusun herhangi bir segmentinde de bulunabileceğini anjiyografik çalışmalar ile göstermişlerdir<sup>(4)</sup>. Buna karşılık serimizdeki iki olguda da belirlendiği gibi nadiren sol arkusun dominant veya her iki arkusun çaplarının birbiriyle yakın olabileceği bildirilmiştir<sup>(4)</sup>.

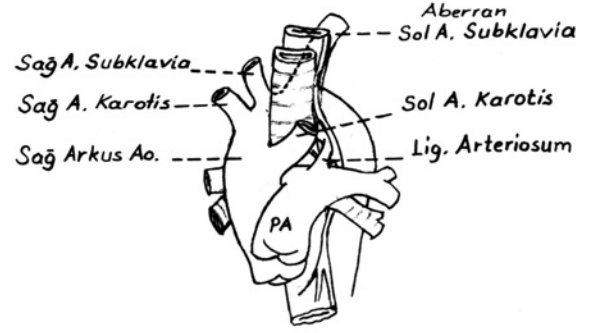
Vasküler ringin teşhisinde özofagusun baryum ile görüntülenmesi en çok kullanılan yöntemlerden birini teşkil etmekte olup, bronkoskopinin

taniya sağladığı katkının sınırlı olması nedeni ile bilhassa ileri derecede semptomatik olan çocuklarda gereksiz bir travma olarak kabul edilmektedir<sup>(3,9)</sup>. Arkus aorta anomalilerinin morfolojik özelliklerinin belirlenmesinde aortografi hemen her zaman kapsamlı bilgi sağlanmasına imkan vermekle beraber, bu teknik ile atrezik segmentlerin görüntülenmesi mümkün olmamaktadır. Buna karşılık noninvaziv yöntem olan bilgisayarlı tomografi ve manetik rezonans bu amaç ile günümüzde aortografiye alternatif olarak tercih edilmektedir<sup>(7,13,14)</sup>.

Cerrahi tedavinin esasını, hipoplazik arkusun desandan aorta ile birleştiği yerin proksimalinden divizyonu teşkil etmektedir. Bunun yanısıra ligamentum arteriosum da kesilmeli ve tüm vasküler yapılar serbestleştirilerek obstrüksiyonun tamamen giderildiğinden emin olunmalı ve mediastinal plevra geniş bir şekilde açık bırakılmalıdır. İlave intrakardiyak patolojilerin bulunmadığı durumlarda sol posterolateral torakotomi ideal bir cerrahi girişime imkan vermekle beraber, günümüzde vasküler ringlerin giderilmesinde videoskopik torakoskopi yöntemi başarılı bir şekilde uygulanmaktadır<sup>(3,4,6,8)</sup>.

Vasküler ring anomalilerinin ikinci sıklıkta rastlanan tipi olarak bilinen sağ arkus aorta ile birlikte aberran sol subklavian arter, sağ 4. aortik arkın persistansı ve kol karotid arter ile sol subklavian arter arasındaki sol 4. arkın regresyonu sonucu meydana gelmektedir<sup>(3,4,5)</sup>. Sol subklavian arter desandan aortanın proksimalinden çoğunlukla bir divertikülden (kommerel divertikül) çıkarak, özofagusun arkasından sola doğru yönelir. Ligamentum arteriosum ise sol subklavian arterin çıkışından sol pulmoner artere doğru uzanmak sureti ile rengi tamamlar (Şekli 7)<sup>(3,4)</sup>.

Bu anomalide trakeo-özofageal bası bulguları çif arkus aortadan daha hafif olmakla beraber, genellikle erken dönemde ortaya çıkmaktadır<sup>(3)</sup>. Bizim bu patolojiye sahip olan infant yaş grubundaki iki olgumuzda da solunum yolu obstrüksiyonuna ilişkin bulguların doğumla

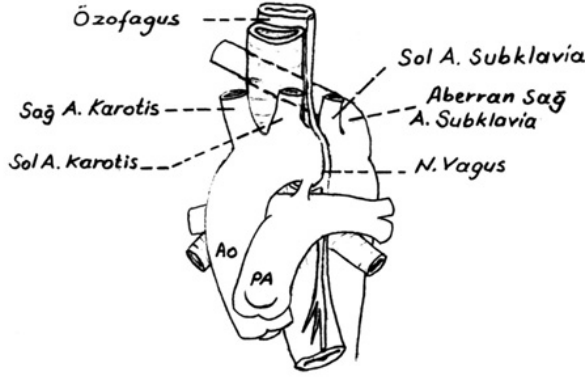


Şekil 7. Sağ arkus aorta ve aberran sol subklavian arter tarafından oluşturulan vasküler ringin şematik görünümü.

birlikte ortaya çıktığı belirlendi. Sağ arkus aorta ve aberran sol subklavian arter bulunan olgularda özofagografi; lateral projeksiyonda aberran sol subklavian arterin neden olduğu posterior basının, ön-arka projeksiyonunda ise sağ arkusa bağlı geniş bir bası ile solda ligamentum arteriosumun yolaçtığı ince bir basının görüntülenmesine imkan vermekle beraber, diğer komplet vasküler ringlerden radyolojik özellik olarak ayırdedilmesi her zaman mümkün olmamaktadır<sup>(6,8)</sup>. Aortografi veya magnetik rezonans kesin tanıya imkan veren yöntemlerdir.

Cerrahi tedavide; sol posterolateral torakotomi ile ligamentum arteriosumun divizyonu ve obstrüksiyonunun bulunduğu seviyelerde vasküler yapılar ile özofagusun mümkün olduğunca serbestleştirilmesi genellikle ringin giderilmesinde yeterli olmaktadır. Bu nedenle aberran sol subklavian arterin divizyonuna çoğunlukla gerek kalmamakla beraber, Wychulis ve ark. Bunu rutin olarak uygulamaktadırlar<sup>(3,4,12)</sup>. Aortik divertikülünün çok geniş olduğu ve özofagusa bası yapabileceği durumlarda, adventisyadan geçilen dikişlerle desandan aortanın göğüs duvarına doğru traksiyonu bu basının ortadan kaldırılmasına yardım etmektedir<sup>(12)</sup>. Jung ve ark. bu gibi durumlarda Kommereel divertikülünün eksizyonunu tavsiye etmektedirler<sup>(15)</sup>.

Serimizdeki bu tip iki olguda da ligamentum arteriosumun divizyonu ile birlikte aortik divertikülünün özofagustan uzaklaştırılmasını sağlamak amacı ile posterior toraks duvarında endotorasik fasya üzerine tespit edilmesi obstrüksiyonunu giderilmesinde yeterli oldu.



Şekil 8. Aberan sağ subklavian arterin meydana getirdiği parsiyel vasküler ringin şematik olarak görünümü.

Vasküler ringin bir diğer tipi olan aberran sağ subklavian arter; karotid ve subklavian arterler arasında sağ 4. arkın regresyonu sonucu meydana gelmektedir. Sık rastlanan bu malformasyonda parsiyel bir vasküler ring söz konusu olup, sağ subklavian arter arkustan 4. dal olarak çıkarak özofagusun arasından yukarı ve sağa doğru uzanmaktadır (Şekil 8) <sup>(3,6,8)</sup>. Disfaji ve kusma gibi semptomlara yol açabilen bu anomalide, olguların bir kısmı asemptomatik seyir göstermekle beraber her iki karotid arterin tek bir orifisten çıktığı durumlarda trakeo-özofageal bası bulguları şiddetlenmektedir <sup>(1,9,16)</sup>.

Ayrıca aberran subklavian arter ile sağ pulmoner arter arasında sağ ligamentum arteriosum bulunması da komplet bir vasküler ring oluşmasına ve dolayısı ile semptomların şiddetlenmesine yol açan bir özelliktir <sup>(4,8)</sup>. Serimizde de iki hastanın asemptomatik olmasına karşın 16 aylık bir hastamızda disfaji, kusma, beslenme sırasında öksürük ve sık tekrarlayan bronkopnömoni gibi klinik bulgular mevcut idi. Özofagografi ile üst segmentte soldan sağa doğru oblik biçimde basının görüntülenmesi, aberran sağ subklavian arter lehine bir bulgu olarak kabul edilmektedir <sup>(6)</sup>.

Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi sol torakotomi ile aberran sağ subklavian arterin divizyonu ile sağlanmaktadır. Literatürde, aberran subklavian arterin divizyonu sonrasında ciddi distal iskemi görülmediği bildirilmektedir <sup>(3,12)</sup>. Diğer yandan bazı araştırmacılar, normal ana-

tomik pozisyondaki subklavian arterin Blalock-Taussig şant, aort koarktasyonunun tedavisinde uygulanan subklavian plasti gibi diğer amaçlarla kullanımından sonra nadir olarak "subklavian steal fenomeni" görülebilmesi nedeni ile aberran subklavian arterin divizyon sonrasında sol subklavian artere anastomoz yapılmasını önermektedirler <sup>(12)</sup>.

Serimizdeki 16 aylık bir olguda aberran subklavian arterin divizyonu sonrasında ilave bir girişim yapılmamakla beraber postoperatif dönemde distal iskemi görülmedi. Buna karşılık iki olgudan birinde; sol subklavian artere end-to-side anastomoz ile, diğerinde ise Gore-tex greft interpozisyonu ile sağ subklavian arterin devamlılığı sağlandı.

Günümüzde gerek cerrahi gerekse yoğun bakım alanındaki gelişmelere paralel olarak ilave kardiyak patoloji bulunmayan vasküler ringlerin cerrahi tedavisinde mortalite riski sifıra yaklaşmıştır <sup>(4,8)</sup>. İntrakardiyak veya ekstrakardiyak patolojilerin yanısıra trakeobronşial sistem üzerine olan bası neticesinde ortaya çıkan yapısal bozukluklar postoperatif morbidite ve mortaliteyi etkileyen faktörler olarak bildirilmektedir <sup>(17)</sup>. Diğer yandan literatürde cerrahi tedavi sonrası uzun takiplere ilişkin bildirilen sonuçlar da oldukça tatminkar olup, Backer ve ark. Serilerindeki olguların geç dönem takiplerinde %92'sinin asemptomatik seyir gösterdiğini ifade etmişlerdir <sup>(18)</sup>.

Buna karşılık Bertolini ve ark. geniş bir seriyi kapsayan çalışmalarında; olgularının %70'inde cerrahi girişimden hemen sonra semptomların tamamen kaybolmasına karşılık %30'unda hava yolu obstrüksiyonuna ilişkin bulguların daha geç dönemde ortadan kalktığını bildirmişlerdir <sup>(19)</sup>. Benzer sonuçlar yayınlayan Wychulis ve Roesler postoperatif erken dönemde solunum güçlüklerinin devam ettiği olgularda; trakeanın uzun süreli basıya maruz kalması neticesinde kartilaj yapısında yumuşama ve deformatelerin meydana gelmiş olduğunu yayınlamışlardır <sup>(9,12)</sup>.

Serimizdeki hastaların tümünde solunum yolu obstrüksiyonuna ilişkin semptomların postoperatif erken dönemde kaybolduğu ve postoperatif geç dönem takiplerinde de özofagusta striktürü nedeni ile disfaji belirlenen bir hasta dışında diğerlerinin asemptomatik olduğu görüldü. Literatür bilgileri de dikkate alındığında, serimizin çoğunluğunu teşkil eden ve preoperatif ciddi trakeo-özofageal obstrüksiyon bulunan hastalarda cerrahi tedavinin erken yaşta (ortalama 13.8 ay) yapılmış olması, bu sonuçların alınmasında önemli rol oynadığı kanaatini uyandırmaktadırlar.

Sonuç olarak; yenidoğan ile infantlarda görülen solunum ve beslenme güçlüklerinde vasküler ring her zaman düşünülmesi gereken bir anomali olup, erken teşhis ve tedavi ile çoğunlukla tam şifa sağlamanın mümkün olduğu söylenebilir.

## Kaynaklar

1. Nikaidoh H, Riker WL, Idriss FS: Surgical management of vascular rings. *Arch Surg* 1972; 105:327-33.
2. Whitman G, Stephenson L, Weinberg P: Vascular ring: Left cervical aortic arch, right descending aorta, and right ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83:311-15.
3. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler J, Farooki ZQ, Green EW: Surgical management of congenital vascular rings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77:721-27.
4. Kirklin JW, Barrat-Boyes BC: *Cardiac surgery*. Newyork, Churchill Livingstone Second Edition 1993; p.1365-73.
5. Sarioğlu T, Süzer K, Akçevin A, Pola B, Aytac A: A new surgical technique for repair of aortic coarctation. *Vasc Surg* 1992; 26:103-8.

6. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Nahunheim KS: *Gleeson's thoracic and cardiovascular surgery*. London, Appleton&Lange 1991; p.963-70.
7. Moes F, Freedom R: Rare types of aortic arch anomalies. *Pediatr Cardiol* 1993; 14:93-101.
8. Castaneda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F: *Cardiac surgery on the neonate and infant*. Philadelphia, WB Saunders Company 1994; p.397-403.
9. Roesler M, De Leval M, Chrispin A, Stark J: Surgical management of vascular ring. *Ann Surg* 1983; 197:139-46.
10. Godtfredsen J, Wennerold A, Eisen F, Laudrisen P: Natural history of vascular ring with clinical manifestation. A follow-up study of 11 unoperated cases. *Scan J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 11:75-77.
11. Binet JP, Langlois J: Aortic arch anomalies in children and infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 73:248-52.
12. Wychulis AR, Kincaid OW, Weidman WH, Danielson GK: Congenital vascular ring: Surgical considerations and results of operation. *Mayo Clin Proc* 1971; 46:182-88.
13. Azarow K, Pearl R, Hoffman M, Zurcher R, Edwards F, et al: Vascular ring: Does magnetic resonance imaging replace angiography? *Ann Thorac Surg* 1992; 53:82-5.
14. van Son J, Julsrud PR, Hapler D, Sim E, Puga F, et al: Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57:604-10.
15. Jung JY, Almond CH, Saab SB, Labadibi Z: Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:237-43.
16. Shumacker HB, Isch JH, Finneran JC: Unusual case of dysphagia due to anomalous right subclavian artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61:304-8.
17. Anand R, Dooley J, Williams W, Vincent R: Follow-up surgical correction of vascular anomalies causing tracheobronchial compression. *Pediatr Cardiol* 1994; 15:58-61.
18. Becker CL, Ilbawi MN, Idriss F, De Leon S: Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:725-31.
19. Bertolini A, Pelizza A, Panizzion G, Moretti B, Bava L, et al: Vascular rings and slings: Diagnosis and surgical treatment of 49 patients. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28:301-12.