

Fallot Tetralojisi ile Birlikte Olan Bir Çift Aortik Arkus Olgusu

Aygün DİNDAR, Turgay ALPAY, Ertan ONURSAL, Bahriye TANMAN, Talat CANTEZ

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalları, İstanbul

Nadir bir anomali olan çift aortik arkus, vasküler baskı yaparak yenidoğan döneminden itibaren solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğü ile dikkati çekebilir. Genelde izoledir. Değişik yayınlara göre % 0.5 ile %21 arasında değişik oranlarda başka konjenital anomalilerle birlikte görülmektedir. Beraber bulunan konjenital kalp hastalıkları arasında büyük damarların transpozisyonu ve Fallot tetralojisi başta gelmektedir. Bu çalışmada Fallot tetralojisi ile beraber çift aortik arkus tanısı konulan 6 aylık bir kız hastada klinik ve laboratuvar bulgularla tanı yaklaşımı ve cerrahi tedavisi sunulacaktır.

GKD Cer Derg 1996;1:74-77

Aortik arkus anomalilerinin klinikte en sık rastalan şekli olan çift aortik arkus, asendan aortanın trakea önünde sağ ve sol dallara ayrılmasından kaynaklanır. Trakeanın her iki yanından ilerleyen bu iki dal posterior mediastende birleşerek desendan aortayı oluşturur. Böylece bir vasküler halka tamamlanmış olur (1,2,3).

Çift aortik arkusda genellikle bir dal diğerinden daha geniştir. Desendan aorta vertebral kolonun solunda ise, olguların %70'inde sağ aortik dal daha geniştir (4). Sonuçta desendan aortanın dominant dalın karşı tarafında olması genel bir kuraldır.

Çift aortik arkus anomalisi olan hastalar genellikle süt çocukluğu döneminde stridor, dispne, öksürük, beslenme güçlüğü ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ile semptomatik olurlar (4,5).

Bu çalışmada yukarıdaki yakınmalarla kliniğimize başvuran ve Fallot tetralojisi ile beraber çift aortik arkus tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

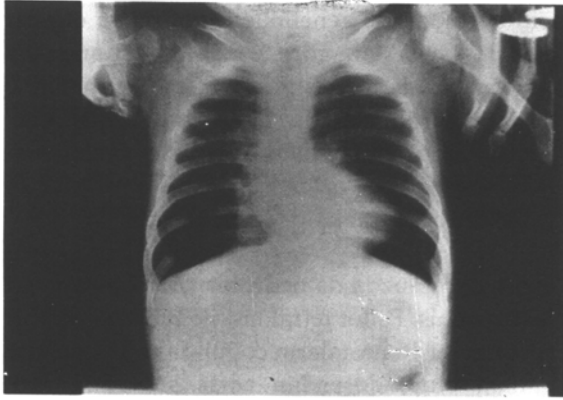
A case of Double Aortic Arcus with tetralogy of Fallot

Double aortic arcus, a rare type of vascular ring anomalies, may easily be noticed first during the neonatal period by causing tracheoesophageal compression. Double aortic arcus is usually isolated. In the literature it is reported to be seen associated with other congenital anomalies at 0.5 % to 21 %. Tetralogy of Fallot and transposition of the great arteries are the most frequent associated intracardiac defects. In this case report diagnostic approach and surgical treatment in a six-months old patient with double aortic arch and tetralogy of Fallot will be presented.

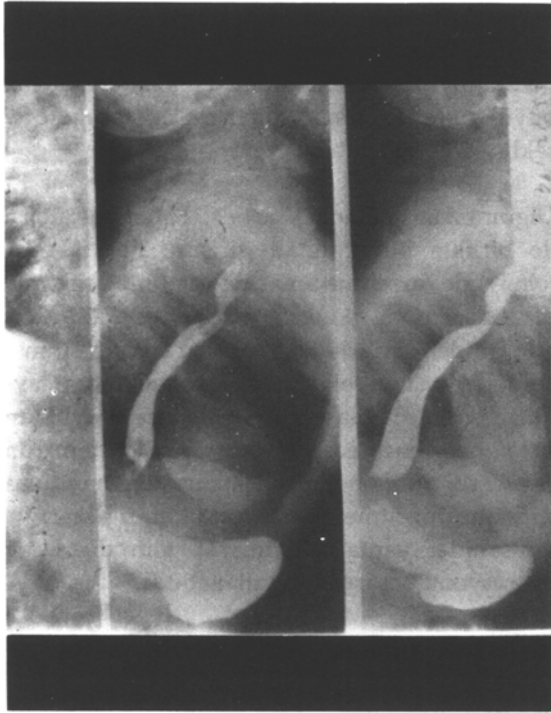
Olgu Bildirisi

6 aylık kız çocuğu, doğduğundan beri varolan beslenme güçlüğü, hırıltı, morarma ve gelişememe yakınmaları ile İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı polikliniğine getirildi. Özgeçmişinde sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları olan hastaya bu nedenle çeşitli tedaviler uygulanmıştı.

Hastanın gelişinde yapılan fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 5100 gr olup yaşına uyan 3. persantil değerinin altında, boyu ise 61 cm olup 10. persantil değerlerdedi. Solunum dispneik ve taşipneik olan hastanın oskültasyonunda, ekspiryum uzun, bilateral sibilan ve ronflan raller mevcuttu. İkinci kalp sesi tek idi. Sternum solunda ikinci interkostal aralıkta 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü işitiliyordu. Radial ve femoral nabızlar normaldi. Yapılan rutin laboratuvar incelemeler polimorf nüveli lökosit hakimiyeti (%80) ile birlikte olan lökositoz ($13.000/mm^3$) dışında normal sınırlar içindeydi.



Resim 1. Telekardiyografide apeksin yukarı itildiği ve perihiler infiltrasyon görülüyor.



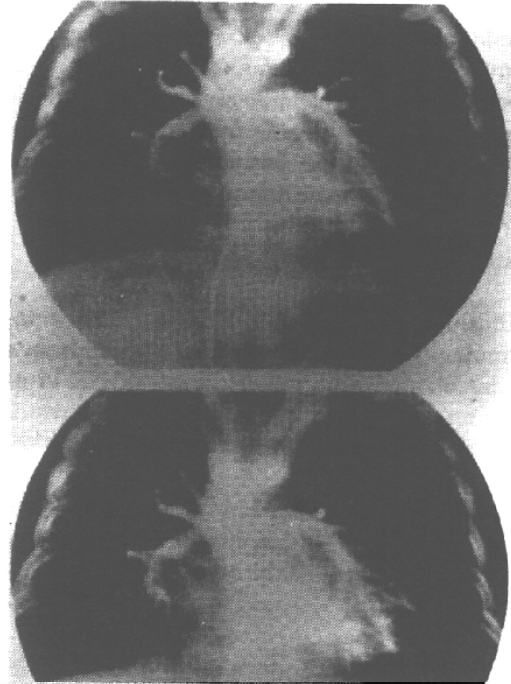
Resim 2. Baryumlu özofagografiye ait iki görüntüde bilateral indentasyon izleniyor.

Elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofi bulguları, telekardiyogramda apeks yukarıya doğru yer değiştirmiş, akciğerlerde bilateral perihiler infiltrasyon görünümü mevcuttu (Resim 1). Hastaya uygulanan iki boyutlu ve M-mode Doppler ekokardiyografi ile Fallot tetralojisi tanısı kondu. Ancak hastanın göğüs kafesinde, akciğer aerasyonundaki artış nedeni ile yeterli eko penceresi bulunamadığından büyük arterlerin ayrıntılı incelemesi yapılamadı.

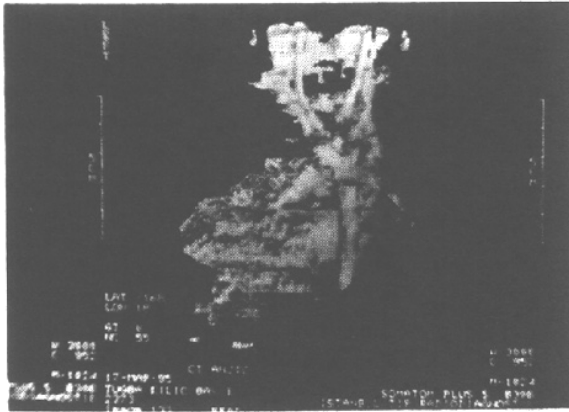
Beslenirken yiyeceğini sık sık akciğere kaçırarak siyanoz gelişen hastada klinik tablo, mevcut bulgularla açıklanamadığında ilave “vasküler halka” anomalisi olasılığı düşünüldü. Çekilen baryumlu özofagus grafisinin üst bölümünde bilateral çentik görülmesi üzerine kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi yapılması kararlaştırıldı (Resim 2).

Yapılan anjiyografide ekokardiyografi tanısını teyid eden Fallot tetralojisi ile uyumlu bulgularla beraber, aort arkusunun yaklaşık aynı genişlikte iki ayrı dala ayrıldığı ve daha sonra iki dalın arka mediastende birleşerek desendan aortayı oluşturduğu ve desendan aortanın vertebral kolonun sol tarafında yer aldığı görüldü (Resim 3). Patent duktus arteriozus bulgusu saptanmadı. Cerrahi girişim yöntemine karar vermek açısından her iki arkus çapını net olarak belirlemek için hastaya üç boyutlu bilgisayarlı tomografi uygulandı. Sonuçta her iki arkusun eşit şekilde 7 mm oldukları belirlendi (Resim 4).

Cerrahi tedavi, hem Fallot tetralojisi hem de vasküler halka anomasilini aynı seansta dü-



Resim 3. Anjiyografiye ait iki görüntüde iki ayrı aortik arkus izleniyor.



Resim 4. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsünde iki ayrı aortik arkus izleniyor.

zeltmek üzere planlandı. İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda ameliyat edilen hastada girişim median sternotomi ile yapıldı. Öncelikle Fallot tetralojisi için VSD kapatılarak ve sağ ventrikül çıkış yolu transanüler yama ile genişletilerek tam düzeltme operasyonu uygundu. Daha sonra sol aortik arkus, sol karotis arterinin distalinden ve subklavian arterin proksimalinden kesilerek her iki uç devamlı sütürle kapıldıktan sonra bu sol arkusun kalan bölümleri, trakea ve özofagusda konstriksiyona neden olmayacak biçimde serbestleştirildi. Postoperatif erken dönemde bir hafta süre ile entübasyon gerektiren hastada daha sonra solunum işlevi normale döndü.

Tartışma

Çift aortik arkus ilk kez 1937'de Hommel tarafından tanımlanmış olup, vasküler basıya neden olan bir sendrom olarak ise 1939'da Wolman tarafından bildirilmiştir. Daha sonra çeşitli aortik arkus anomalileri tanımlanmıştır (4,6). Çift aortik arkusun gelişimi embriyogenezle ilgili hipotezlerle açıklanmaya çalışılmıştır. Buna göre embriyonel dönemde mevcut 6 primitif aortik arkusun daha sonra normal sol aortik arkus oluşumunu sağlayacak şekilde regresyona uğraması gerekmektedir. Sağdaki 8. dorsal aortik arkus segmentinin regresyona uğramaması sonucu çift aortik arkusun oluştuğu sanılmaktadır (2).

Çift aortik arkus genellikle izoledir. Bu olgular değişik kaynaklara göre %0.5 ile %21 arasında değişen oranlarda başka konjenital anomalilerle birlikte görülmektedir. Beraber bulunan konjenital kalp anomalileri özellikle Fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonu gibi siyanotik doğumsal kalp hastalıklarıdır (1,4,6,7,9).

Bizim olgumuzda da nadir bir anomali olan çift aortik arkus, Fallot tetralojisi ile birlikte idi. Çift aortik arkuslu hastaların çoğunda sağ arkus dominant olup, desendan aorta soldadır. Özofagus ve trakea basısı sonucu her iki akciğerde hiperinflamasyon vardır. Cerrahi girişim dominant arkusun belirlenmesine bağlı olmakla beraber, bazı yazarlar tüm olgularda sol torakotomi önermektedirler. Her iki arkus eşit büyüklükte ise girişim sol ya da sağ torakotomi şeklinde uygulanabilir (4,5,7).

Olgumuzda çift aortik arkus, Fallot tetralojisi ile birlikte olduğundan girişim, her iki patolojiyi de düzeltme amacına uygun olarak median sternotomi yolu ile uygulandı. Fallot tetralojisi ile birlikte olduğundan girişim, her iki patolojiyi de düzeltme operasyonu transanüler yama gerektirmeyen hastalarda 6 aylıktan sonra, yama gerektirenler ise 9 aylıktan sonra önerilmektedir (8). Altı aylık hastamızda sağ ve sol pulmoner arter çapları yeterli olduğu için tam düzeltme operasyonu kararı alındı ve transanüler yama kullanılarak tüm düzeltme operasyonu başarı ile uygulanabildi.

Nadir bir anomali olan vasküler halka yenidoğan döneminden itibaren özofagus ve trakea basısına neden olarak solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğü semptomları ile ortaya çıkmaktadır. Bu olgular doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte olabileceğinden klinik tablonun mevcut kardiyovasküler patoloji ile açıklanamadığı durumlarda hatırlanması gerektiğini vurgulamak isteriz.

Kaynaklar

1. D'Cruz IA, Cantez T, Namın EP, et al: Right-sided aorta. Part II: Right aortic arch, right descending aorta and associated anomalies. Br Heart J 1966; 28:722.
2. Binet JP, Langlois J: Aortic arch anomalies in child-

ren and infants. Thorac Cardiovasc Surg 1977; 73:243.

3. Van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ, et al: Surgical treatment of vascular rings: The Mayo Clinic Experience. Mayo Clin Proc 1993; 68:1056.

4. Morrow RW, Huhta JC: Aortic arch and pulmonary artery anomalies. In Garson A, Bricker JT, Mc Namara DG (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology, Philadelphia/London Lea&Febiger, 1990; p.1421.

5. Roberts CS, Othersen HB, Sade RM, et al: Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: Analysis of 30 operatively treated children. J Pediatr Surg 1994; 29:334.

6. Blumenthal S, Ravitch M: Seminar on aortic vascular rings and other anomalies of the aortic arch. Pe-

diatrics 1957; 20:896.

7. Shirali GS, Geva T, Ott DA, et al: Double aortic arch and bilateral patent ductus arteriosus associated with transposition of the great arteries: Missing clinical link in an embriyologic theory. Am Heart J 1994; 127:451.

8. Neches WH, Park SC, Etedui JA: Tetralogy of Fallot and tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. The Science and Practice of Pediatric Cardiology, Philadelphia/London Lea&Febiger, 1990; p.1073.

9. Sissman NJ: Anomalies of the aortic arch complex. In Moss AJ, Adams FH, Emmanoulides GC (eds). Disease in infants, children and adolescents. Second Edition, Baltimore. Williams&Wilkins Co 1979; p.210-26.

Yazışma adresi: Doç. Dr. Aygün Dindar, Halkalı Toplu Konutları, 1. Etap Mesa Evleri, A1 Blok D-55 34660 Halkalı-İstanbul
