

Çift Arkus Aort: Tanı Yöntemleri ve Cerrahi Yaklaşım

DOUBLE ARCUS AORTA: DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT

Dr. Yüksel Atay, Dr. Hikmet İyem, Dr. Tahir Yağdı, Dr. Emin Alp Alayunt

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir

Özet

Arkus aortayı ilgilendiren, trakea ile özofagusu bası yaparak solunum ve beslenme problemlerine yol açan bir grup anomali olarak tanımlanan vasküler ringler tüm konjenital kardiyovasküler anomaliler içerisinde oldukça seyrek (< %1) görülmektedirler. Bunlar içerisinde çift arkus aort en sık rastlanan (%40) ve hayatın erken dönemlerinde hışırtılı solunum, solunum sıkıntısı, senkop, beslenme sonrası öksürük ve morarma gibi semptomlar veren bir komplet vasküler ring tipidir. Bu çalışmada 1996-2000 yılları arasındaki 4 yıllık dönemde vasküler ring ön tanısı ile kliniğimize başvuran çift arkus aortalı 3 olgu ele alınarak, ek tanı yöntemleri ve cerrahi yaklaşım açısından değerlendirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Çift arkus aorta, vasküler ring, aortik anjiyografi, oklüzyon testi

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2001;9:250-252

Summary

Vascular rings are defined as a group of anomalies of the arcus aorta, which cause respiratory and feeding problems by compressing trachea and esophagus. Vascular rings are seen very rarely (< 1%) among all congenital cardiovascular anomalies. Double arcus aorta is the most common complete vascular ring (40%), and symptoms like inspiratory stridor, syncope or cough and cyanosis after feeding, tend to become early in life and more severe comparing to other vascular rings. In this study, we presented 3 patients with double arcus aorta who were admitted to our clinic with diagnosis of vascular ring and assessed from the point of additional diagnosis and surgical treatment in a period of 4 years between 1996 and 2000.

Keywords: Double arcus aorta, vascular ring, aortic angiography, occlusion test

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2001;9:250-252

Giriş

Konjenital kardiyovasküler anomaliler içerisinde %1'in altında bir sıklıkta görülen vasküler ringler ilk olarak Dr. Robert Gross tarafından tanımlanmış ve çift arkus aortalı bir olgu divizyon tekniği kullanılarak başarıyla tedavi edilmiştir [1]. Çift arkus aort ise vasküler ring patolojileri içinde en sık görülen anomalidir [2].

Vasküler ringin embriyonik hayattaki gelişimi Edwards tarafından tanımlanmıştır [3,4]. Embriyonik arkus sisteminde ventral ve dorsal aort, altı adet ilkel aortik arkus ile birbirine bağlanmıştır. Gelişme sonucunda 1, 2 ve 5. ilkel arkular geriler ve çift arkus aortayı oluştururlar. Anomalili olgular bu aşamada kalarak çift arkus aortalı olarak doğarlar. Normal bireylerde ise sağ 4. ark geriler ve sol 4. arkus sol aortik arkı oluşturur. Eğer sol 4. ark geriler ve sağ 4. ark kalırsa birey sağ arkus aortalı olarak doğar [3].

Vasküler ringler patolojik olarak komplet ve inkomplet olmak üzere iki grup altında toplanırlar. Komplet ringler trakea ve özofagusu tamamen çevreleyen anormal vasküler oluşumlardır. Bunlar arasında çift arkus aort, sağ arkus aort ve sol ligamentum arteriyozum sayılabilir. İnkomplet vasküler ringler ise trakea ve özofagusu tamamen çevrelemeyen, ancak bası bulgularına yol açan anormal vasküler oluşumlardır. Bunlar arasında da innominant arter anomalisi, aberan çıkışlı sağ

subklavyan arter ve sol pulmoner arter anomalisi sayılabilir.

Çift arkus aort trakea ve özofagusu çevreleyerek ileri derecede tıkanıklığa yol açacak kadar bası yapabilir. Eğer bası ciddi boyutta ise semptomlar doğumdan itibaren başlar. Ancak kısmi bası olan bazı olgular yaşamları boyunca asemptomatik olabilirler [5]. Bununla beraber erişkinde anomalinin doğal seyri pediyatrik yaş grubundan oldukça farklıdır [6]. En sık görülen semptomlar nefes alıp verirken ısıklık sesi, hışırtılı ve zorlu solunumdur [5].

Vasküler ring olgularında en sık kullanılan klasik tanı yöntemi baryumlu özofagogramdır. Ekokardiyografi, ek intrakardiyak anomali ve vasküler anatomisinin tanımı için yapılmaktadır, ancak tanınma değeri yok denecek kadar azdır [5]. Semptomatik olgularda cerrahi tedavi tek seçenektir.

Çift arkus aortalı hastalara sol torokotomi ile yaklaşılır. Ameliyatta iki arkustan küçük olan (genellikle sol arkus) çıkarılır [5]. Nadir olarak bazı vasküler ringli olgulara sağ torokotomi ile yaklaşmak gerekebilir.

Olgu 1

Kliniğimize nefes darlığı ve yutma güçlüğü şikayetleri ile başvuran 2.5 yaşındaki erkek olgu ilk olarak 6 aylık iken nefes darlığı ve bayılma nöbeti ile acil servise götürülmüş ve ciddi solunum distressi nedeniyle anestezi yoğun bakım ünitesine

yatırılarak tedavi edilmişti. Bir ay sonra çocuk hastalıkları kliniğine sevk edilen hasta çekilen transtorasik ekokardiyografi (TTE) ve bilgisayarlı tomografi (BT) sonucuna göre sağ arkus dominanslığı olan çift arkus aort tanısı olarak ileri bir tarihte ameliyat olması önerilerek taburcu edilmiş. Hasta 2 yaşında ateş yüksekliği, nefes darlığı ve yutma güçlü şikayetleri ile başka bir merkeze başvurmuş. Burada da çekilen BT ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme çift arkus aort tanısı tekrarlanmış. Ancak ek olarak hastanın tanısını desteklemek için baryumlu özofagogram çekilerek özofagusu olan bası görüntülenmiş. Hastanın özgeçmişinde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu dışında bir özellik tespit edilmedi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede bilateral solunum sesleri eşit duyuluyordu, organomegali yoktu ve diğer sistem bakıları ile biyokimyasal değerleri normaldi. Kliniğimizde hastaya TTE tekrarı ve ek olarak anjiyografi çekilerek tanı desteklendi ve ek kardiyak anomali olup olmadığına bakıldı. Ek olarak patent duktus arteriyosuz (PDA) tespit edildi. Sonuçta sağ arkus dominanslığı çift arkus aort ve PDA tanısı alan olgu operasyona alındı.

Olgu 2

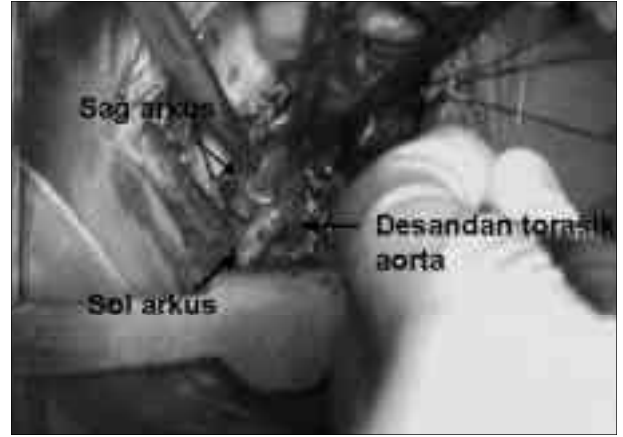
Kliniğimize hırıltılı solunum ve ateş yüksekliği ile başvuran 7 aylık kız çocuğu, doğumdan sonra 3. aydan itibaren beslenme sonrası morarma şikayetleri ile başvurduğu hastanede aspirasyon pnömonisi tanısıyla yatırılmış. Hastaya çekilen TTE ve BT ile sağ arkus dominanslığı olan çift arkus aort tanısı konulmuş. Genel durumu düzeldikten sonra ileride ameliyat olması gerektiği söylenerek taburcu edilmiş. Özgeçmişinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü olan olgunun soygeçmişinde bir özellik tespit edilmedi. Fizik muayenede her iki akciğerde dinlemekle ronküs ve kaba raller, hematolojik değerlerinde lökositoz saptandı. Yapılan pediyatrik kardiyoloji konsültasyonunda 10 günlük tedavi sonrasında genel durumu düzelen hastaya TTE tekrarı ve tanıyı desteklemek ve ek kardiyak anomali varlığını araştırmak için anjiyografi yapılması önerildi. Yapılan anjiyografide PDA saptandı. Tetkikler sonucunda sağ arkus dominans olmak üzere çift arkus aort ve PDA tanısı alan olgu operasyona alındı.

Olgu 3

Doğumdan itibaren solunum sıkıntısı ve beslenme sonrası öksürük nöbetleri olan hasta 3 aylıkken bir merkezde akciğer enfeksiyon tanısıyla yatırılmış. Önce TTE yapılmış ve çift arkus aortadan şüphelenilmesi üzerine MR ve BT çekilmiş. Trakeal darlık ve çift arkus aort tanısı konulan olgu ameliyat olmak üzere kliniğimize sevk edilmiş. Kliniğimize beslenme sonrası morarma şikayeti ile yatırılan 5 aylık kız çocuğunun fizik muayenesinde dinlemekle her iki akciğerde ronküs mevcuttu ve ekspiriyumu uzundu. Ateş yüksekliği (38.5°C) ve hematolojik tetkiklerinde lökositoz saptanması üzerine yapılan pediyatrik kardiyoloji konsültasyonunda olguya 10 günlük tıbbi tedavi önerildi. Tedavi sonrası genel durumu düzelen hastada TTE yenilendi ve tanıyı desteklemek, ilave kardiyak anomali varsa saptamak için anjiyografi çekildi. Yapılan tetkikler sonucunda her iki arkusun da eşit dominans olmak üzere çift arkus aort tanısı alan olgu operasyona alındı.

Cerrahi teknik

Üç hastaya da tam sağ dekübit pozisyonu verildi. Sol posterolateral torakotomi insizyonundan önce hastaların her iki kol ve alt ekstremitelere basınçları ve pulse oksimetre ile oksijen saturasyonu takiplerinin yapılması için gerekli düzenek ekip tarafından hazırlandı. Torakotomi sonrası sol 4. interkostal aralıktan (İKA) toraksa girildi. Sol rektüran laringeal sinire dikkat edilerek arkus aortalar ve desandan torasik aort eksplore edildi (Resim 1). Trakea ve özofagus iyice serbestleştirildi. Her üç olguda da oklüzyon testi yapıldı. Oklüzyon testi için klemp birinci ve ikinci olguda sol arkusa, üçüncü olguda ise iki arkus eşit olduğundan özofagusun arkasından geçen sağ arkusa konuldu. Klemp sonrası hiçbir olguda basınç gradiyenti saptanmadı ve hemodinamik değişiklik olmadı. Klemp kaldırılmadan arter divize edilerek her iki ucu 4/0 prolene devamlı olarak dikildi (Resim 2). Birinci ve 2. olguda tespit edilen PDA divize edildi. Toraks boşluğuna tek dren konularak kapatıldı. Üç olgu da postoperatif 1. gün yoğun bakımda kaldıktan sonra servise alındı. Olgular postoperatif 5. gün şifa ile taburcu edildi.



Resim 1. Sağ arkus aortası dominant olan ilk olgunun postoperatif görünümü.



Resim 2. Aynı olgunun sol arkus aortasının divizyonu sonrası görünümü.

Tartışma

Vasküler ringler, tüm konjenital kardiyovasküler anomalilerin %1'inden daha azını oluşturmaktadırlar [5]. Kliniğimizde de 4 yıl içinde ameliyat edilen konjenital olguların %0.93'ünde (3 olgu) çift arkus aort patolojisi tespit edilmiştir. Vasküler ring anomalisinde en sık görülen semptomlar inspiyum ve ekspiryumda hışırtılı ve zorlu solunumdur [5]. Üç olgumuzda da solunum distresi saptanmıştır. Bundan başka az da olsa aralıklı gelen siyanoz, apne ve boğulma nöbetleri de bildirilmiştir. Apne nöbetleri, beslenme esnasında veya sonrasında olmaktadır. Bir olgumuzda beslenme sonrası morarma ve boğulma nöbetleri izlenmiştir. Üç olgumuzda da tekrarlayan ve hastaneye yatmasını gerektirecek kadar ağır alt solunum yolu enfeksiyonları tespit edilmiştir. İren ve arkadaşlarının [6] yaptığı çalışmada retroözofageal sol subklavyan arter ile birlikte sağ aortik ark tanısı olan erişkin bir hastada sadece hemoptizi şikayetinin olduğu belirtilmiştir.

Vasküler ring tanısında en sık kullanılan tanı yöntemi baryumlu özofagogramdır. Ekokardiyografi ek intrakardiyak anomali ve vasküler anatomisinin tanımı için yapılırsa da tanısal değeri yok denecek kadar azdır [5]. Vasküler ringler genellikle izole anomali olmasına rağmen, nadiren Fallot tetralojisi, trunkus arteriyozus ve aort koarktasyonu ile birlikte bulunabilir [7,8]. Manyetik rezonans pahalı olmakla beraber vasküler ve trakeal anatomiyi görüntülemesi açısından iyi bir yöntemdir. Anjiyografi tanıyı doğrulamak, ek kardiyak anomalileri saptamak ve hastayı ameliyata hazırlamak için bazı merkezlerde uygulanmaktadır. İleri yaş grubunda ise trakeaya olan pulsatil basıncın görülmesi için bronkoskopi yapılabilir [5]. Ameliyat ettiğimiz olguların sadece birinde başka bir merkezde tanıyı desteklemek için baryumlu özofagogram çekilmiştir. Birinci ve ikinci olguya MR, her üç olguya BT ve TTE kliniğimize başvurmada önce yapılmıştır. Bütün olgulara kliniğimizde kontrol TTE ve ek olarak anjiyografi uygulanmıştır. Genel durumu bozuk olan 2. olguya gerekli tıbbi tedavi yapıldıktan sonra anjiyografi uygulanmıştır. Her ne kadar TTE'nin tanısal değeri az olarak bildirilse de, bizim üç olgumuzda da ilk olarak TTE yapılmış ve çift arkus görünümü saptanmıştır. Hiçbir olgumuza bronkoskopi yapılması gerekmemiştir.

Çift arkus aort klasik olarak üç gruba ayrılır. Bunlar dominant sağ aortik ark, dominant sol aortik ark ve dengeli aortik arkdir [3]. Olguların %75'inde sağ ark, %20'sinde sol ark dominant, %5'inde ise her iki ark dominansı eşittir. Bizim olgularımızdan ikisinde sağ ark dominansı, birinde de eşit ölçüde dominanslık tespit edilmiştir.

Backer ve arkadaşlarının [9] bildirdiğine göre pediatrik yaş grubunda ameliyat edilen tüm vasküler ring anomalilerininin %92'si hayatın ilk altı ayı içinde semptom vermiş ve bunların %65'i 0-1 yaş arasında ameliyat edilmişlerdir.

Çift arkus aort operasyonlarında genelde hastaya sağ lateral dekübit pozisyonu verilir ve sol torokotomi 4. İKA'dan yapılır [5]. Çok nadiren vasküler ringlerde hastaya sağ torakotomi ile yaklaşmak gerekebilir. Ameliyat öncesinde hastanın sağ ve sol kolu ile bir ayağına pulse oksimetre, ya da basınç ölçecek bir düzenek yerleştirilir. Klemp öncesi trakea ve özofagus iyice serbestleştirilmelidir. Eksplore edilen aortik arklardan hangisinin dominant olduğuna karar vermek için mutlaka oklüzyon testi yapılır. Kliniğimizde opere edilen üç hastada da bu test yapılmıştır.

Vasküler ringlerde ek kardiyak anomali yoksa mortalite %1'in altında bildirilmektedir [5]. Opere ettiğimiz olguların 2'sinde ek anomali olarak tespit edilen PDA divize edildi. Olgularımızda erken ve geç dönem morbidite ve mortalite tespit edilmemiştir. Postoperatif ortalama takip süresi 24 aydır (5-48 ay) ve yapılan kontrollerinde herhangi bir sorun tespit edilmemiştir.

Preoperatif olarak çift arkus aort tanısı kesin olsa dahi, yapılacak operasyonun planlanması ve ek kardiyak anomalilerin tespit edilebilmesi açısından anjiyografi çekilmesinin uygun olacağı söylenebilir.

Kaynaklar

1. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. N Engl J Med 1945;233:586-90.
2. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Vascular ring in adulthood: An uncommon mimic of asthma. J Astma 2000;37:275-80.
3. Backer CL, Mavroudis C. Surgical approach to vascular rings. In: Karp RB, ed. Advances in Cardiac Surgery. St Louis: Mosby Year-Book, 1997:29-64.
4. Fadel E, Chapelier AR, Cerrina J, et al. Vascular ring causing symptomatic tracheal compression in adulthood. Ann Thorac Surg 1995;60:1411-3.
5. Park MK, ed. Pediatric Cardiology for Practitioners. St Louis: Mosby, 1996:245-50.
6. İren M, Mete A, Kesici A, Ak İ. Retroözofajiyal sol subklavyan arter ile birlikte sağ aortik ark: Asemptomatik, erişkin bir vakaya klinik yaklaşımımız ve ilgili literatürlerin gözden geçirilmesi. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2000;8:547-9
7. Nicolosi AC, Cambria RA. Late development of oesophageal compression from a vascular ring. Ann Thorac Surg 1995;60:1413-5.
8. Mandell VS, Braverman RC. Vascular rings and slings. In: Fyler DC. ed Nadas Pediatric Cardiology. Philadelphia Hanley&Belfus Inc, 1992:719-26.
9. Backer CL, Ilbavi MN, Idriss IS, et al. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:725-31.