

Çift arkus aorta: beş vakanın klinik ve radyolojik değerlendirilmesi

Zülal Ülger¹, Ertürk Levent¹, A. Ruhi Özyürek²

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediatrici Uzmanı, ²Pediatrici Doçenti

SUMMARY: Ülger Z, Levent E, Özyürek AR. (Department of Pediatrics Ege University Faculty of Medicine, İzmir, Turkey). Clinical and radiological evaluation of five patients with double aortic arch. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004; 47: 197-200.

Double aortic arch is a very rare congenital vascular anomaly that causes tracheal and esophageal compression. In this study, clinical and radiological evaluations of five patients, four girls and one boy, diagnosed as double aortic arch between 1996-2002, were done. The average age was 7,2 months (4-11) and the average follow-up duration was 50 months. Four patients were admitted with the symptoms of respiratory distress, recurrent lung infection and feeding problems. One patient was asymptomatic. The patients were evaluated with plain chest X-ray, barium esophagogram, echocardiography, angiography and thorax magnetic resonance imaging. There was an accompanying congenital cardiopathy in two patients. Tetralogy of Fallot was seen in one patient, and PDA in the other. Surgical division of the left smaller arch was applied to the four patients. There was a complete recovery from the respiratory distress, cough and feeding problems in three patients. Although frequency and severity were decreased, expiratory wheezing continued in the patient with obliterative bronchiolitis.

Key word: double aortic arch.

ÖZET: Çift arkus aorta, oldukça seyrek görülen trakeaya ve ösefagusa bası yapan konjenital vasküler anomalidir. Bu çalışmada 1996-2002 yılları arasında çift arkus aorta tanısı alan dördü kız, biri erkek beş hastanın klinik ve radyolojik değerlendirmesi yapıldı. Hastaların yaş ortalaması 7.2 (4-11) ay, ortalama izlem süresi 50 aydı. Hastalardan dördü, doğumdan itibaren bulunan solunum sıkıntısı, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, beslenme güçlüğü yakınmaları ile kliniğe getirildi. Birinde ise hiçbir yakınma yoktu. Hastalar akciğer grafisi, baryumlu ösefagus grafisi, ekokardiyografi, anjiyografi ve toraks MRG ile değerlendirildi. İkisinde çift arkus aortaya eşlik eden konjenital kardiyopati saptandı; birinde Fallot tetralojisi, diğerinde patent duktus arteriozus vardı. Hastaların dördüne cerrahi girişim yapılarak, küçük olan sol aortik arka divizyon uygulandı. Ameliyat edilen hastanın üçünde solunum sıkıntısı, öksürük, beslenme güçlüğü gibi yakınmalar tamamen geriledi. Ancak obliteratif bronşit gelişen bir hastada ekspiratuar "wheezing" atakları, sıklığı ve şiddeti azalmakla birlikte devam etti.

Anahtar kelime: çift arkus aorta.

Çift arkus, trakea ve ösefagusa basıya neden olan seyrek görülen bir vasküler anomalidir. Çift arkus aorta embriyolojik olarak trunkoartik kese ile dorsal aortayı birleştiren sağ ve sol dördüncü brankial arkın regrese olmayıp devam etmesi sonucunda oluşur. Genellikle izole olarak görülen çift arkus aorta seyrek olarak diğer konjenital kardiyopatilere eşlik edebilir¹⁻⁶. Yaşamın erken döneminde solunum sıkıntısı, beslenme problemleri, tekrarlayan akciğer

enfeksiyonları, stridor ve disfajiye neden olabilir. Tanıda akciğer grafisi, baryumlu ösefagus grafisi, ekokardiyografi, anjiyografi ve toraks MRG yardımcıdır. Semptomatik vakalarda cerrahi tedavi yapılması gereklidir. Erken tanı ve tedavi komplikasyonların önlenmesi açısından oldukça önemlidir. Bu çalışmada çift arkus aorta tanısı alan beş hastanın klinik ve radyolojik değerlendirilmeleri yapılmış, uzun dönem izlem sonuçları incelenmiştir.

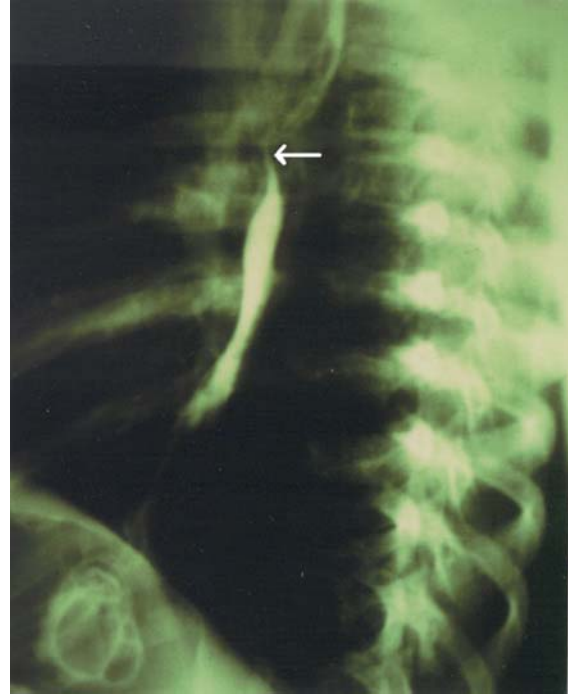
Materyal ve Metot

Ege Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü'nde 1996-2002 yılları arasında çift arkus aorta tanısı alan vakalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru yakınmaları, izlem süreleri kaydedildi. Akciğer grafisi, baryumlu ösefagus grafisi, ekokardiyografi, toraks MRG bulguları değerlendirildi. Hastalara uygulanan cerrahi girişimler ve tedavinin uzun dönem sonuçları gözden geçirildi.

Bulgular

Çift arkus aorta tanısı alan dördü kız biri erkek beş vaka çalışmaya alındı. Hastaların yaş ortalaması 7.2 (4-11) aydı. İzlem süresi 31-90 ay arasında değişirken, ortalama izlem süresi 50 aydı. Hastalardan dördü, doğumdan beri bulunan solunum sıkıntısı, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, beslenme güçlüğü yakınmaları ile getirildi. Bir vakada ise hiçbir yakınma yoktu. Çift arkus aorta üfürüm nedeniyle yapılan ekokardiyografide saptandı. Birinde (Vaka 3) sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle obliteratif bronşiolit gelişmişti. Dört hastada tedaviye dirençli ekspiratuar "wheezing" gözlenirken, boyun-toraks MRG'de trakeal stenoz saptanan vakada inspiratuar stridor vardı. Hastaların ikisinde çift arkus aortaya eşlik eden konjenital kardiyak anomali saptandı. Birinde Fallot tetralojisi, bir patent duktus arteriyozus (PDA) (Tablo I). Üçünün akciğer grafisinde

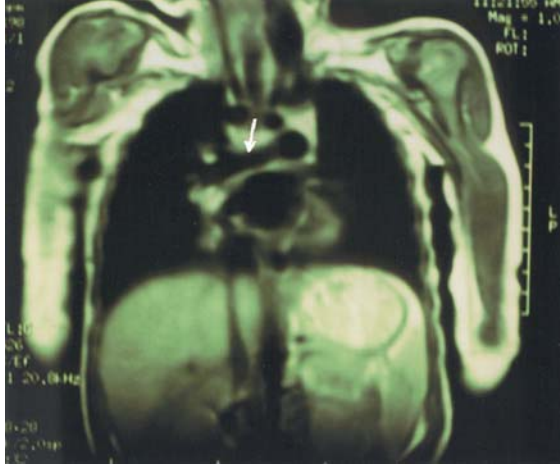
trakeal hava sütununda bilateral basıyı düşündüren çentiklenme izlendi. Aynı hastaların baryumlu ösefagus pasaj grafilerinde, ösefagus posterior yüzeyinde basıyı düşündüren karakteristik geniş çentikleme görüldü (Şekil 1). Kardiyak kateterizasyon öncesi yapılan iki



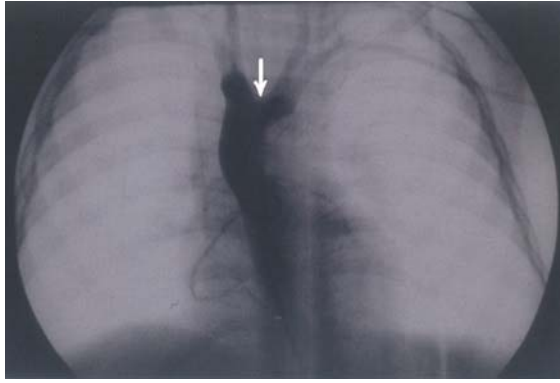
Şekil 1. Baryumlu ösefagus grafisi. Çift arkus aortaya bağlı ösefagus posterior yüzeyinde çentiklenme (Vaka 4).

Tablo I. Çift arkus aorta tanısı konan vakaların özellikleri

Vaka no.	Yaş	Cinsiyet	İzlem süresi	Yakınma	Kardiyopati anomali
1	4 ay	K	41 ay	Öksürük, beslenme güçlüğü, solunum sıkıntısı, morarma, hırıltılı solunum, sık akciğer enfeksiyonu	Fallot tetralojisi
2	5 ay	K	90 ay	Öksürük, beslenme güçlüğü, solunum sıkıntısı, stridor, sık akciğer enfeksiyonu	—
3	7 ay	K	50 ay	Öksürük, beslenme güçlüğü, solunum sıkıntısı, kusma, hırıltılı solunum, sık akciğer enfeksiyonu	PDA
4	11 ay	E	37 ay	Öksürük, beslenme güçlüğü, hırıltılı solunum, sık akciğer enfeksiyonu	—
5	9 ay	K	31 ay	Yakınma yok	—



Şekil 2. Toraks MRG koronal kesitte çift arkus aorta (Vaka 2).



Şekil 3. Çift arkus aortalı olguda anjiyografide "Y" şeklinde çift arkus aorta görünümü (Vaka 2).

boyutlu ekokardiyografik değerlendirmede, subkostal bakıda dört vakada çift arkus aorta saptandı. Toraks MRI ile hepsinde çift arkus aorta görünümü saptandı. Hepsine kardiyak kateterizasyon yapıldı ve aort anjiyografilerinde "Y" şeklinde çift arkus aorta olduğu ve sağ arkus aortanın dominant olduğu saptandı.

Çift arkus aortalı vakaların dördüne cerrahi girişim yapılarak, küçük olan sol aortik arka divizyon uygulandı. PDA'lı vakaya tek aşamalı, Fallot tetralojili vakaya iki aşamalı cerrahi düzeltme yapıldı. Semptomu olmayan vakanın (Vaka 5) klinik olarak izlenmesine karar verildi. İki yıllık izlemi süresince herhangi bir yakınması olmadı.

Ameliyat edilen dört hastanın üçünde solunum sıkıntısı, öksürük, beslenme güçlüğü gibi yakınmalar tamamen geriledi. Ancak obliteratif

bronşilit gelişen vakada (Vaka 4) ekspiratuar "wheezing" atakları sıklığı ve şiddeti azalmakla birlikte devam etti.

Tartışma

Çift arkus aorta oldukça seyrek görülen vasküler bir anomalidir. Edwards'ın hipotezine göre çift arkus aorta sağ veya sol arkın herhangi bir parçasının regrese olmaması sonucu oluşmaktadır^{1,2}. Çift arkus aorta ösefagus ve trakeaya bası yaparak yaşamın erken dönemlerinden itibaren dispne, stridor, "wheezing", stridor, disfaji, beslenme güçlüğü, kusma gibi bulgulara neden olabilir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve bunun sonucunda gelişen obliteratif bronşiolite neden olabilir. Bizim hastalarımızın dördünde solunum sıkıntısı, beslenme güçlüğü, öksürük gibi süt çocukluğu döneminden itibaren başlayan yakınmalar vardı. Hepsinde sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu saptandı. Hastaların birinde obliteratif bronşiolit gelişmişti. Sadece bir vakada yakınma yoktu. Çift arkus aortada semptomlar vasküler "ring" oluşumunun sıkı veya gevşek olmasına göre değişir. Semptomu olmayan hastada vasküler "ring" in gevşek olması nedeniyle basıya neden olmadığı düşünüldü.

Çift arkus aortanın konjenital kardiyopatiler ile birlikteliği oldukça seyrek görülür. Eğer kardiyopati eşlik ediyorsa en sık Fallot tetralojisi ve büyük arter traspozisyonu görülür³⁻⁶. Literatürde ASD, aort koarktasyonu, servikal sol aortik ark, turunkus arteriosus, PDA, VSD, subvalvüler aort stenozu ile birliktelik gösteren çift arkus aortalı olgular bildirilmiştir^{4,7-12}. Bu çalışmada çift arkus aortalı beş vakanın ikisinde konjenital kardiyopati birlikteliği vardı; bir vakada PDA, diğerinde ise Fallot tetralojisi saptandı.

Pek çok görüntüleme yöntemi çift arkus aorta tanısında yardımcıdır. Akciğer grafisinde trakeal hava sütununda sağ üst ve sol alt zonda çift çentik varlığı, özellikle solunum sıkıntısı, beslenme güçlüğü olan infantlarda çift arkus aorta açısından önemli bir bulgudur¹³. Baryumlu ösefagus grafisinde ösefagusun posteriorunda basının görülmesi, çift arkus aorta varlığını işaret eder¹³. Üç vakada baryumlu ösefagus grafisinde çift arkus aorta düşündürülen görünüm saptandı. Ekokardiyografi ile yapılan subkostal ve suprasternal bakıda çift arkus aorta konoturunkal malformasyonlardan ayırt

edilebilir^{11,14,15}. Semptomu ve baryumlu ösefagus grafisinde vasküler "ring" düşündüren bulgusu olan vakalarda suprasternal ve subkostal ekokardiyografi ile değerlendirme, çift arkus aorta için oldukça spesifiktir^{11,14-16}. Bu çalışmadaki beş vakada ekokardiyografi ile çift arkus aorta görünümü saptandı ve konoturunkal malformasyonlar ayırt edildi. Anjiyografi, arkus aorta anatomisinin ayrıntılı değerlendirilmesinde, seyrek görülen pulmoner "sling", duktal "sling" gibi arkus aorta anomalilerinin ayırıcı tanısının yapılmasında yardımcıdır¹⁶. Anjiyografi ile her iki arkusun çapları ölçülerek, küçük olan ark belirlenir ve cerrahi divizyonun şekline karar verilir. Çift arkuslu vakalarımızın tümüne anjiyografi çekildi ve sağ arkusun dominant olduğu belirlendi dört vakaya küçük olan sol arkus aortaya divizyon yapıldı.

Cerrahi girişim sonrası ortalama 50 aylık (31-90 ay) izlem süresince semptomları olan dört vakadan üçünün yakınmaları tamamen geriledi. Obliteratif bronşioliti olan vakanın ise "wheezing" ataklarının sıklığında ve şiddetinde belirgin azalma gözlemlendi. ten Berge ve arkadaşlarının¹⁷ yaptığı on yıllık izlem çalışmasında, çift arkus aorta nedeniyle ameliyat edilen on vakanın hepsinde cerrahi girişim sonrasında yakınmaların tamamen gerilediği belirtilmektedir.

Sonuç olarak, solunum sıkıntısı, beslenme problemi, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ile gelen, akciğer grafisinde tipik bası bulguları olan vakalarda çift arkus aorta olasılığı düşünülmeli, tanı için baryumlu ösefagus grafisi, ekokardiyografi, anjiyografi, MRI yapılmalıdır. Çift arkus aortalı vakalarda erken tanı, obliteratif bronşiolit gibi komplikasyonların önlenmesi açısından oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. Med Clin North Am 1948; 32: 925-949.
2. Edwards JE. Malformations of the aortic arch system manifested as vascular rings. Lab Invest 1953; 2: 56-75.
3. Griswold HE, Young MD. Double aortic arch: report of two cases and review of the literature. Pediatrics 1949; 4: 751-768.
4. Blumenthal S, Ravitch MM. Seminar on aortic vascular rings and other anomalies of the aortic arch. Pediatrics 1957; 20: 896-906.
5. Burrows PE, Moes CA, Freedom RM. Double aortic arch with atretic right dorsal segment. Pediatr Cardiology 1986; 6: 331-334.
6. Hawker RE, Celermajer JM, Cartmill TB, Bowdler JD. Double aortic arch and complex cardiac malformations. Br Heart J 1972; 34: 1311-1313.
7. Ettedgui JA, Lorber A, Anderson D. Double aortic arch associated with aortic coarctation. Int J Cardiol 1986; 12: 258-60.
8. Singer SJ, Fellows KE, Jonas RA. Double aortic arch with bilateral coarctations. Am J Cardiol 1988; 61: 196-197.
9. Okuda Y, Takeda K, Ooi M, Nakagawa T, Yamaguchi N. Double aortic arch associated with coarctation of both limbs: a case report. Angiology 1991; 42: 760-764.
10. Shirali GS, Geva T, Ott DA, Bricker JT. Double aortic arch and bilateral patent ductus arteriosus associated with transposition of the great arteries: missing clinical link in an embryologic theory. Am Heart J 1994; 127: 451-453.
11. Alboliras ET, Lombardo S, Antillon J. Turuncus arteriosus with double aortic arch: two dimensional and color flow Doppler echocardiography diagnosis. Am Heart J 1995; 129: 415-417.
12. Gilbert G, Aerichide N, Bourassa M, David P. Supravalvular mitral stenosis associated with ventricular septal defect, subvalvular aortic stenosis and double aortic arch. Am J Cardiol 1966; 18: 605-609.
13. Berdon WE, Baker DH. Vascular anomalies and the infant lung: rings, sling and other things. Semin Roentgenol 1972; 7: 39-64.
14. Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, Ovitt TW. Two-dimensional echocardiography and intravenous digital video subtraction angiography for diagnosis and evaluation of double aortic arch. Am J Cardiol 1986; 50: 342-346.
15. Enderlein MA, Silverman NH, Stanger P, Heymann MA. Usefulness of suprasternal notch echocardiography for diagnosis of double aortic arch. Am J Cardiol 1986; 57: 359-361.
16. Lee ML, Wang JK, Wu MH, Lue Hc, Chiu IS, Chang CI. Clinical implications of isolated double aortic arch and its complex with intracardiac anomalies. Int J Cardiol 1998; 63: 205-210.
17. ten Berge M, van der Laag J, Van der Ent CK, Beek FJ. Clinical, radiological and functional follow-up after surgical decompression of double aortic arch. Pediatr Radiol 2002; 32: 561-566.