

## VASKÜLER RİNG ANOMALİLERİNE CERRAHİ GİRİŞİM YÖNTEMLERİ VE YAKLAŞIMLAR

### MANAGEMENT AND SURGICAL INTERVENTION STRATEGIES OF VASCULAR RING ANOMALIES

Tuğra GENÇPINAR<sup>1</sup> Çağatay BİLEN<sup>2</sup> Gökmen AKKAYA<sup>2</sup>  
Serdar BAYRAK<sup>1</sup> Hüdayi ÇATALYÜREK<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

**Anahtar Sözcükler:** Vasküler ring, aberrant subclavian arter, havayolu basısı, trakeomalazi

**Keywords:** Vascular ring, aberrant subclavian artery, airway compression, tracheomalacia

Yazının alınma tarihi: 09.08.2018

Kabul tarihi: 07.12.2018

Online basım: 01.04.2019

## ÖZ

**Giriş:** Vasküler ring terimi embriyolojik hayatta, aortik ark ve dallarında gelişen anomalileri içeren geniş bir spektruma sahiptir. Hastalar tanı aldıktan sonra yapılan dekompresyon amaçlı cerrahi girişim, vasküler ring tedavisinde altın standart yöntemidir.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmaya 2005-2017 yılları arasında kliniğimizde vasküler ring nedeni ile opere edilen hastalar dahil edildi. Hastaların hastane kayıtları retrospektif olarak tarandı. Hastaların tanısının doğrulanması için kullanılan yöntemler çalışmada sunuldu. Operasyon sırasında kullanılan teknik, yoğun bakım takip süresi, entübasyon süresi, hastane kalış süresi ve operasyon sonrası oluşan komplikasyonlar kayıt altına alındı.

**Bulgular:** Vasküler ring anomalisi nedeni ile toplam 16 hasta opere edildi. Hastaların yaş ortalaması 43,50±38,61 ay olarak saptandı. Hastaların altısında çift arkus aorta, yedisinde sol arkus aorta ve sağ aberrant subklavian arter, üç hastada sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosus saptandı. En sık görülen klinik yakınma öksürüktü. Ortalama entübasyon ve yoğun bakım kalış süreleri 9,31±16,79, 32,62±26,33 saat, hastane yatış süreleri, 6,31±2,62 gün olarak saptandı.

**Sonuç:** Erken çocukluk çaığında sık tekrarlayan solunumsal ve özefageal semptomlar varlığında vasküler ring tanısı akılda tutulmalıdır. Geri dönüşümsüz hasar oluşmadan konulacak erken tanı ve yapılacak cerrahi tedavi ile hastalarda uzun dönem semptomsuz sağ kalım sağlanabilmektedir.

## SUMMARY

**Introduction:** The vascular ring has a broad spectrum of anomalies in the aortic arch and its branches in embryological life. Surgical intervention with decompression purpose after the diagnosis of the patients is the gold standard method in vascular ring treatment.

**Material and Method:** Patients who were operated in our clinic on with vascular ring reasoning were included in our clinic between 2005 and 2017. The methods used to confirm the diagnosis of the patients were presented in the study. The technique used during the operation, the intensive care follow-up period, the duration of intubation, the duration of the hospital stay and the complications that occurred after the operation were recorded.

**Result:** A total of 16 patients were operated with the cause of vascular ring anomaly. The mean age of the patients was 43.50 ± 38.61 months. In six of the patients were double aortic arch anomaly, in seven of the

patients were left arcus aorta and right aberran subclavian artery anomaly and in three of the patients were right arcus aorta and left ligamentum arteriosus anomaly revealed. The most common clinical complaint is cough. Mean intubation and intensive care unit stay were  $9.31 \pm 16.79$ ,  $32.62 \pm 26.33$  hours, hospitalization time,  $6.31 \pm 2.62$  days was founded.

**Conclusion:** In the presence of frequent repetitive respiratory and esophageal symptoms in early childhood, the diagnosis of vascular ring should be kept in mind. Late-term asymptomatic survival can be achieved with early diagnosis and surgical treatment before the occurrence of irreversible damage.

## GİRİŞ

Vasküler ring terimi embriyolojik hayatta erken dönemde, aortik ark ve dallarında gelişen anomalileri içeren geniş bir spektruma sahiptir. Vasküler ringler anatomik olarak, kısmi ve tam halka oluşturmalarına göre iki ana sınıfta adlandırılmaktadır ve tüm doğumsal kalp hastalıkları içerisinde %1 civarında gözlenmektedir (1).

Anormal gelişim gösteren vasküler yapıların trakea ve özefagus üzerinde bası oluşturmaları ile semptom oluştururlar. Genellikle öksürük, nefes darlığı, yemek yemede güçlük, stridor gibi farklı bulgularla hastalık kendini göstermektedir. Semptomların ortaya çıkış zamanı ve ciddiyeti ise trakea ve özefagus üzerinde bası şiddetine göre değişmektedir (2,3). Klinik yakınmalardaki zamanlama ve farklılıklar sebebiyle tanı atlanabilmektedir. Bu sebeple tanı esnasında havayolu ve orogastrik yakınmaları olan hastalarda vasküler ring akılda tutulmalıdır. Bilgisayarlı tomografi(BT) ve manyetik rezonans(MR) görüntülemenin yaygın kullanılmaya başlanması ile tanıda kolaylık sağlansa da, bronkoskopi, özefagoskopi, kardiyak kateterizasyon ve ekokardiyografi de tanıda kullanılmaktadır. Hastalar tanı aldıktan sonra dekompresyon amacı ile cerrahi girişim, vasküler ring tedavisinde altın standart yöntemidir. Cerrahi tedavi düşük mortalite oranları ile güvenle ve yüz güldürücü sonuçlarla uygulanabilmesine rağmen, yine de, bazı hastalarda yapısal defektlerin varlığı veya kazanılmış trakeomalazi varlığında solunumsal yakınmalar devam edebilmektedir(4).

Vasküler ringlerin çeşitli anatomik varyasyonları cerrahide farklı yaklaşımları gerektirmektedir. Biz de bu çalışmamızda kliniğimizde vasküler ring sebebiyle ameliyat edilen hastalara ait operatif veriler ile kısa ve uzun dönem sonuçları sunmaktayız.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya 2005-2017 yılları arasında kliniğimizde vasküler ring nedeni ile opere edilen hastalar dahil edildi. Hastaların hastane kayıtları retrospektif olarak tarandı. Hastaların operasyon öncesi semptomları (öksürük, nefes darlığı, yutma güçlüğü, vizing, stridor, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu), demografik özellikleri ve operasyon sonrası bulgular kayıt altına alındı.

Hastaların tanısının doğrulanması için kullanılan yöntemler çalışmada sunuldu. Bunlar trans-toraksik ekokardiografi, bilgisayarlı toraks anjiyografi, manyetik rezonans anjiyografi, baryumlu özefagografi ve bronkoskopi. Hastalığın sınıflandırılmasında sonrasında modifiye edilen pediatrik kalp cerrahisi için kullanılan Uluslararası Konjenital Kalp Cerrahisi İsimlendirme ve Veritabanı Komitesi tanımlanan sınıflandırma kullanıldı (5). Bu sınıflandırmaya göre vasküler ringler altı gruba ayrılmıştır. Bunlar; çift arkus aorta, sağ arkus aorta+sol ligamentum arteriosus, innominant arter basısı, pulmoner arter sling, sol arkus aorta+ sağ aberran subklavian arter ve diğerleridir.

Operasyon sırasında kullanılan teknik, yoğun bakım takip süresi, entübasyon süresi, hastane kalış süresi ve operasyon sonrası oluşan komplikasyonlar kayıt altına alındı ve değerlendirildi.

### Operasyon Teknikleri

Çift arkus aorta için posterolateral torakotomi insizyonu uygulanarak dördüncü interkostal aralıktan toraks boşluğuna ulaşıldı. Her iki arkus aorta ve ligamentum arteriosus serbestlendi ve ligamentum arteriosus divize edildi. İlk olarak iki arkusunun çaplarına bakıldı. Hipoplazik olan divize edilerek trakea ve özefagus serbestlenmiş oldu. Eğer ikisi aynı çapta ise bu sefer ekstremite-lerin kan basınçlarına bakıldı. Düşük kan basıncı olan arkus aorta divize edildi. İki arkus aortada

çap ve basınç farkı olmaması halinde ise trakeayı sarması nedeni ile sağ arkus aorta divizyon için seçildi. Sonrasında divize edilen arkus aortanın desendan kısmı prolen suture ile toraks duvarına sabitlenerek tekrar bası yapması engellendi. Mediastinal plevra literatürde vurgulandığı gibi her zaman açık bırakıldı(6,7).

Sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosus için posterolateral torakotomi insizyonu uygulanarak dördüncü interkostal aralıktan toraks boşluğuna ulaşıldı. Ligamentum arteriosus kesildi. Kommerell divertikülü olan hastada divertikül eksiye edildi. Aberran sağ subklavian arter için cerrahi sol torakotomi uygulanarak yapıldı. Aberran sağ subklavian arter divize edildi ve sağ karotid artere anastomoze edildi.

### İstatiksel Analiz

Tüm veriler ortalama, standart sapma, medyan ve aralık verileri ile sunuldu. İstatistiksel analiz için SPSS (Statistical Package For Social Sciences, Chicago, IL, USA) 20,0 programı kullanıldı.

### BULGULAR

Vasküler ring anomalisi nedeni ile toplam 16 hasta opere edildi. Hastaların yaş ortalaması 43,50±38,61 ay olarak saptandı. Operasyon öncesi hastaların ortalama ağırlıkları 41,00±63,47 kg olarak saptandı. Hastalar 7 kız, 9 erkekti. 6 hastada çift arkus aorta, 7 hastada sol arkus aorta ve sağ aberran subklavian arter, 3 hastada sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosus saptandı. Bir hastada kommerell divertikülü bulunmaktaydı. Bu patolojilere ek olarak 1 hastada diafragma hernisi ve atrial septal defekt (ASD), 1 hastada özefagus atrezisi, 1 hastada ventriküler septal defekt (VSD) ve 1 hastada patent duktus arteriosus saptandı. Demografik veriler ve klinik özellikler Tablo 1'de gösterilmiştir.

En sık görülen klinik yakınma öksürüktü. Bu semptomu sırayla nefes darlığı ve yutma güçlüğü takip etmekteydi. En az sıklıkta reflü, siyanoz ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları klinik bulgular arasında yer almaktaydı. Solunum ile ilgili semptomlar sıklıkla çift arkus aort ve sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosus hastalarında gözlenirken, yutma güçlüğü daha çok sağ aberran subklavian arter hastalarında görülmekteydi. Semptom ile ilgili bulgular Tablo 1'de bildirilmiştir.

**Tablo 1.** Demografik Veriler ve Klinik Özellikler

Cinsiyet (Erkek/Kadın)	4/7
Yaş (ay)	47,18±45,28
Ağırlık (kg)	53,54±74,01
Semptom	
Öksürük	6
Nefes darlığı	4
Yutma güçlüğü	2
Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu	1
Reflü	1
Ekokardiografik bulgular	
ASD	1
PDA	1
Tanı	
Çift arkus	4
Sağ arkus + sol ligamentum arteriosum	4
Aberran sağ subklavian arter	3

Veriler ortalama ± SD veya sayı olarak sunulmuştur. VSD ventriküler septal defekt; ASD atrial septal defekt; PDA patent duktus arteriosus

Tüm hastalar tanı amaçlı transtorasik eko-kardiografi ile görüntülendi. Kesin tanı 3 hastada MR anjiyografi ile 13'ünde ise BT anjiyografi ile kondu. Hastaların ikisine trakeomalazi nedeni ile bronkoskopi, birine baryumlu özefagografi işlemi uygulandı.

Ortalama entübasyon, yoğun bakım kalış süreleri 9,31±16,79 ve 32,62±26,33 saat, hastane yatış süreleri, 6,31±2,62gün olarak saptandı. ASD ve VSD kapatılması kardiopulmoner baypas altında ve PDA divizyonu eş zamanlı olarak gerçekleştirildi. Hastane yatışı boyunca 1 hastada pnömotoraks, 1 hastada şilotoraks gözlemlendi. Operasyon öncesi trakeomalazi saptanan 1 hasta ise mekanik ventilatörden ayrılamaması nedeni ile trakeostomi işlemi uygulandı. Cerrahi sonrası komplikasyonlar Tablo 2'de belirtilmiştir.

**Tablo 2.** Postoperatif Komplikasyonlar ve Yoğun Bakım Parametreleri

	n
Entübasyon süresi (saat)	9,31±16,79
Yoğun bakım kalış (saat)	32,62±26,33
Hastanede kalış (gün)	6,31±2,62
Komplikasyon	
Pnömotoraks	1
Şilotoraks	1

Veriler ortalama ± SD veya sayı olarak sunulmuştur.

### TARTIŞMA

Vasküler ringler nadir görülen bir konjenital hastalık olmasına rağmen, gelişebilecek geri dönüşümsüz hasarlar yaratabilmesi sebebiyle önem arz etmektedir. Hastalığın cerrahisi, eşlik

eden konjenital kalp hastalıkları varlığında bile, düşük mortalite ve morbidite oranları ile güvenle uygulanabilmektedir (7,8). Çalışmamızda uzun dönem sonuçları ile 16 vasküler ring hastasının perioperatif süreç ve cerrahi sonuçlar bakımından değerlendirilmesi yapıldı.

Ek kardiyak patolojilerin vasküler ring ile birlikte görülme oranı nadir olmakla birlikte aort koarktasyonu, fallot tetralojisi, trunkus arteriosus, büyük arterlerin transpozisyonu ve ventriküler septal defekt gibi intrakardiyak patolojiler ile birlikteliği bildirilmiştir (9). Bizim hasta serimizde de, birer hastaya eşlik eden ASD ve PDA mevcuttu ve hastalara eş zamanlı operasyon uygulandı. Hastalarımızda kısa ve uzun dönemde mortalite izlenmedi. Erken dönem komplikasyon olarak bir hastada şilotoraks ve bir hastada hemotoraks gelişti. Bu hastalar, kapalı sualtı drenaj sistemi ile takip edildi ve olaysız olarak taburcu edildi. Uzun dönem takiplerinde ise tekrarlayan plevral sıvı birikimi ya da pnömotoraks izlenmedi.

Hastalık 6 farklı alt kategori içermekte ve bunlar farklı cerrahi yaklaşımları gerektirmektedir. Vasküler ringlerin embriyolojik oluşumu kapsamlı biçimde tanımlanmıştır; ilk başarılı cerrahi sonuç ise 1945 yılında Gross tarafından en sık görülen vasküler ring varyantı olan çift arkus aorta bir hastada bildirilmiştir (5-11). Cerrahinin ana unsurunu trakea ve özefagusta basıya yol açan vasküler yapının divizyonunu içermektedir. Buna ek olarak, var olan ligamentum arteriosum da kesilmeli ve tüm vasküler yapılar serbestleştirilerek basının bütünüyle giderildiğinden emin olunmalıdır. Ameliyat tamamlanırken medistinal plevranın rutin olarak açık bırakılması önerilmektedir (7). Genellikle sol posterolateral toraktomi insizyonu yeterli olmakla birlikte eşlik eden kardiyak anomali varlığında median yaklaşım da uygulanabilmektedir. Biz de bir vakamızda ASD sebebiyle median yaklaşım uyguladık. Bazı merkezler ise videoskopik torakoskopi veya minimal invaziv cerrahi yöntemleri ile başarılı cerrahi sonuçlar bildirmiştir (8-13).

Çift arkus aortalı hastalarda sıklıkla atrezik segment sol subklavian arter distalinde olmakla birlikte aksi de mümkündür (13-18). Çalışmalarda anjiyografik olarak farklı atrezik segment lokalizasyonları gösterilmiştir (9-11). Biz ise her iki ark çapının birbirine yakın olduğu durumlarda ekstre-

mite basınçlarını ölçerek yüksek basınçlı tarafın korunmasını ve diğer segmentin rezeksiyonunu uyguladık.

Sağ arkus aorta ve sol aberran subklavian arter varlığında yeniden bası oluşumundan kaçınmak için ligamentum arteriosum divizyonuna ek olarak aberrant subklavian arter divizyonu da uygulamaktayız. Bu teknik sıklıkla çoğu merkezde rutin olarak önerilmektedir (16-17). Hastalığa eşlik eden Kommerell divertikülü varlığında ise eksizyon önerilmekle birlikte bizim hasta serimizde divertikül izlenmedi.

Vasküler ringin bir diğer alt grubu olan aberran sağ subklavian arter; karotid ve subklavian arterler arasında sağ 4. arkın regresyonu sonucu meydana gelmektedir. Kısmi ring oluşturan bu anomalide, sağ subklavian arter arkustan 4. dal olarak çıkarak özefagusun arasından yukarı ve sağa doğru uzanmaktadır (17-18). Patolojiye ek olarak sağ ligamentum arteriosum varlığında ise komplet bir ring oluşumu izlenebilmektedir. (16). Bu sebeple, hastalar sıklıkla özefagus basısına bağlı yutma güçlüğü yakınması ile hastaneye başvurmaktadır. Cerrahide aberran damarın eksizyonu yeterli olmakta iken nadir de olsa sağ kolda iskemi bulguları literatürde bildirilmiştir (13). Kınolu ve ark. 16 hastalık kendi serilerinde distal iskemi izlememelerine karşın; birer hastada, sol subklavian artere end-to-side anastomoz ile, diğerinde ise Gore-tex greft interpozisyonu ile sağ subklavian arterde devamlılık sağladıklarını bildirmişlerdir(5). Biz ise 3 hastamızda subklavian steal fenomeninden kaçınmak için aberran damarı sağ karotis arter ile anastomoz ettik.

Uzun dönem hasta takiplerimizde bir hastada astım dışında herhangi bir solunumsal yakınma ya da özefageal semptom izlenmedi. Genellikle respiratuar semptomlar %70 oranında basının kaldırılmasını takiben erken dönemde kalksa da takip eden dönemde kalan hastalarda da semptomlarda gerileme gözlemlendiği Bertolini ve ark. tarafından yayınlanan geniş bir seride bildirilmiştir (16). Yine de, trakeanın uzun süreli basıya maruz kalması neticesinde kartilaj yapısında yumuşama ve deformatelerin meydana gelmiş olan hastalarda semptomlar kalıcı olabilmektedir (17). Buna karşın, Olsen ve ark. ise semptomların hafif seyrettiği ve cerrahi uygulanmayan bazı infantlarda büyüme ile semptomların gerilediğini bildirmiş-

lerdir (18). Astım ile vasküler ring ilişkisi farklı serilerde geniş aralıklarda bildirilmiştir (13-18). Çoğunlukla literatürde devam eden disfaji, tekrarlayan enfeksiyonlar ve trakeolomazi bildirilse de uzun dönem izlemde kendine zarar verme gibi mental rahatsızlıkların da, bu hasta popülasyonunda artmış oranda gözlenebileceği bildirilmiştir (18). Bu sebeple hastalardan takiplerinde geniş çaplı anamnez alınmalı ve her yakınma detaylıca değerlendirilmelidir.

## SONUÇ

Erken çocukluk çağında sık tekrarlayan solunumsal ve özefageal semptomlar varlığında vasküler ring tanısı akılda tutulmalıdır. Geri dönüşümsüz hasar oluşmadan konulacak erken tanı ve yapılacak başarılı cerrahi tedavi ile hastalarda uzun dönem semptomsuz sağ kalım sağlanabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Backer CL, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and data-base project: Vascular ring, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000; 69 (ek 4): S308-18.
2. Tola H, Ozturk E, Yildiz O, Ereğ E, Haydin S, Turkvatan A, et al. Assessment of children with vascular ring. *Pediatrics International* 2017; 59(2): 134-40.
3. Schmidt S, Larsen H, Hjortdal E. Vascular ring: Early and long-term mortality and morbidity after surgical repair. *J Pediatr Surg* 2018; 17(1): 875-8.
4. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53(4):597-603.
5. Kinoglu B, Sarioglu T, Saltık L, Özkara A, Sarioğlu A, Bilal MS, et al. Vascular ring: Results of the surgical management. *Turk Gogus Kalp Damar* 1997; 5(1) : 44-51.
6. Backer C, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129(6): 1339-47.
7. Bakker, DA, Berger RM, Witsenburg M, Bogers AJ. Vascular rings: a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr* 1999; 88(9): 947-52.
8. Kussman, B.D, Geva T, McGowan F.X. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004; 14(1): 60-74.
9. Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yılmaz N, Çakmakçı H, Uzuner N, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment and outcome. *Pediatr Cardiol.* 2012; 33(4): 607-17.
10. François K, Panzer J, De Groote K, Vandekerckhove K, De Wolf D, De Wilde H, et al. Early and late outcomes after surgical management of congenital vascular rings. *European J Pediatrics* 2017; 176(3): 371-7.
11. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. *New England Journal of Medicine* 1945; 233(20): 586-90.
12. McLaren, CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev* 2008; 9(2): 85-94.
13. Lee JH, Ji HY, Tae-Gook J. Video-assisted thoracoscopic division of vascular rings. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015; 48(1) :78.
14. Koontz CS, Bhatia A, Forbess J, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic division of vascular rings in pediatric patients. *The American Surgeon* 2005;71 (4): 289-91.
15. Baue AE. *Gleeson's thoracic and cardiovascular surgery.* London, Appleton & Lange. 1991; p.963-70.
16. Bertolini A, Pelizza A, Paniizzion G, Moretti R, Bava CL, Calza G, et al. Vascular rings and slings: Diagnosis and surgical treatment of 49 patients. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28(4): 301-12.
17. Castaneda A, et al. *Cardiac surgery on the neonate and infant.* Philadelphia, WB Saunders Company. 1994; p.397-403.
18. Olsen M, Sorensen HT, Hjortdal VE, Christensen TD, Pedersen L. Congenital heart defects and developmental and other psychiatric disorders: a Danish nationwide cohort study. *Circulation* 2011; 124(16): 1706-12.

## Sorumlu yazar

Dr.Tuğra GENÇPINAR(Dr. Öğretim Üye)  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir.  
Tel:5054332289  
E- posta:tugra01@yahoo.com  
ORCID: 0000-0003-4438-7991

Çağatay BİLEN (Uz. Dr.) ORCID: 0000-0002-9158-5627  
Gökmen AKKAYA (Uz. Dr.) ORCID: 0000-0002-0509-1971  
Serdar BAYRAK (Doç. Dr.) ORCID: 0000-0003-1458-9023  
Hüdaî ÇATALYÜREK (Prof. Dr.) ORCID: 0000-0001-7603-7326