



Fallot Tetralojisi Birlikteliğinde Çift Arkus Aortanın Başarılı Tek Aşamalı Tam Düzeltimi

Successful One-Stage Total Correction of a Double Aortic Arch with Tetralogy of Fallot

Onur Işık, Muhammet Akyüz, Mehmet Fatih Ayık, Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Fallot tetralojisi ile ilişkili asemptomatik çift aortik ark çok nadir bir konjenital anomalidir. Ekokardiyografi birçok konjenital kalp hastalığı gibi bu hastaların görüntülenmesinde belirleyici bir rol oynamaktadır. Olgumuzdaki gibi şüpheli çift arkus aort varlığında, bilgisayarlı tomografi ve kardiyak kateterizasyon bu gibi kompleks anomalilerin teyit edilmesinde tanınan önem taşımaktadır. Hastamıza bu görüntüleme teknikleri yapılarak median sternotomi yoluyla aortik ark ligasyonu ile birlikte tek aşamalı tam düzeltim onarımı yapıldı. Sorunsuz iyileşme sonrasında hasta ameliyat sonrası beşinci günde taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi, çift arkus aorta, konjenital kalp cerrahisi, görüntüleme

ABSTRACT

Asymptomatic double aortic arch associated with tetralogy of Fallot (TOF) is a very rare congenital anomaly. Echocardiography plays a decisive role in the imaging of these patients as in several congenital heart diseases. In suspected double aortic arch diagnosis as in the current case, computed tomography or cardiac catheterization is of diagnostic importance for confirming complex anomalies such as this. In our case, these imaging techniques were performed and the patient underwent a one-stage total correction with ligation of an aortic arch via median sternotomy. Following an uneventful recovery, the patient was discharged on the postoperative fifth day.

Keywords: Tetralogy of Fallot, double aortic arch, congenital cardiac surgery, imaging

Giriş

Fallot Tetralojisi (TOF) ile çift arkus aorta birlikteliği nadir rastlanan bir durumdur (1). Çift arkus aortadan dolayı semptomu olmayan fakat TOF'a bağlı siyanozu bulunan hastanın başarıyla tek aşamalı tam düzeltim onarımı yapılmış ve hasta şifa ile taburcu edilmiştir. Bu anomali birlikteliği bulunan hastaya olan tanınan yaklaşım ve cerrahi planlama tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Üç yaşında kız hasta siyanoz ve eforla gelen nefes darlığı şikayetiyle başvurdu. Hastanın fizik bakışında 10

kg ağırlığı 90 cm boyunda olduğu, kalp hızının 92 atım/dakika, oksijen saturasyonunun oda havasında %75 civarı olduğu saptandı. Elektrokardiyografisinde normal sinüs ritmi ve sağ aks deviasyonu olduğu görüldü. Akciğer grafisinde mediasteninin geniş ve sağ ventrikül hipertrofisi görüldü. Transtorasik ekokardiyografide perimembranöz geniş ventriküler septal defekt (VSD), infundibular ve valvüler ciddi darlık, aortik dekstrapozisyonu ve çift arkus aort şüphesi olarak raporlandı. Hastaya bilgisayarlı tomografi (BT) ve kateter anjiyografi planlandı. BT ve anjiyografide çift arkus aort ile birlikte TOF tanısı doğrulandı (Şekil 1) ve Mc Goon oranı 1,9 olarak hesaplandı. Görüntüleme tetkiklerinde dominant sağ arkus aortadan sağ karotis ve sağ subklaviyan; non-

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Muhammet Akyüz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 505 943 79 89 E-posta: drmak100@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 09.06.2015 Kabul tarihi/Accepted: 15.07.2015

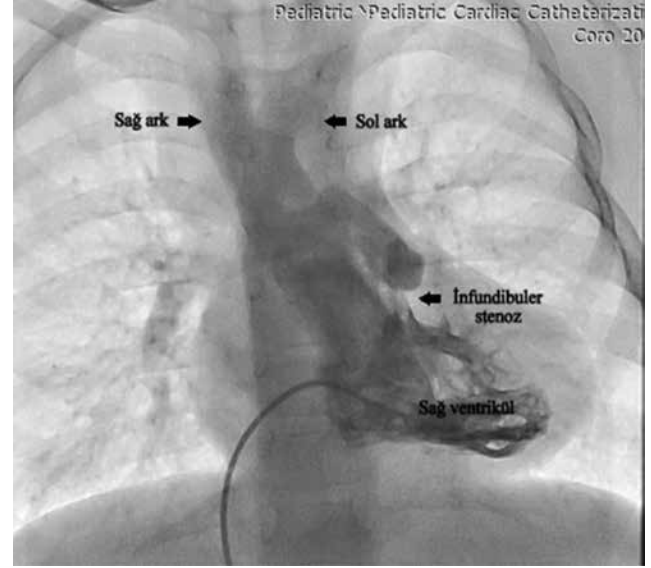
dominant sol arkus aortadan sol karotis ve sol subklavyan arterlerin köken aldığı görüldü (Şekil 2). Hastaya mediyan sternotomi yoluyla tek aşamada tam düzeltim ameliyatı kararı verilerek non-dominant sol arkus aortanın desenden aorta ile birleştiği segmentten ayrılmasına ve karar verildi. Ameliyatta mediyan sternotomi insizyonu ile mediastene ulaşıldı. Timus eksize edildi. Sol arkus aorta desenden aorta ile birleştiği noktaya kadar diseke edildi (Şekil 2). Basit klempaj altında divizyon yapıldı ve aort uçları primer olarak kapatıldı. Duktus arteriyozus divize edildi. Ardından aortik-bikaval kanülasyon yapıldı ve kardiyopulmoner bypassa geçildi. VSD kapatılması, transanüler yama kullanılarak sağ ventriküler çıkım yolu darlığı giderilmesini kapsayan standart TOF onarımı yapıldı. Sorunsuz geçen postopeatif dönem ardından hasta şifa ile taburcu edildi.

Tartışma

Çift arkus aorta trakea ve özefagusu birlikte çevreleyen nadir izlenen bir vasküler ring anomalisidir. Vasküler ringler, ameliyat edilen konjenital kalp cerrahisi hastalarının %1'lik kısmını oluşturmaktadır ve TOF ile birlikteliği nadir rastlanır bir durumdur (1). Çift arkus aorta embriyogenez döneminde trunkus arteriyozusdan dallanan embriyonik aortik arkların anormal regresyonundan oluşmaktadır (2). Çift arkus aorta anomalisinde sağ veya sol arkuslardan biri dominant olabildiği gibi her ikisi de eşit büyüklükte olabilir. En sık rastlanan formu ise sağ arkus aortanın dominant olduğu tiptir (2). Cerrahi düzeltim genellikle non dominant arkın desenden aortaya birleşim yerinden divizyonudur. Bu prosedür için hastanın detaylı değerlendirilmesi sonrası sol veya sağ torakotomi yaklaşımı kullanılır. Genellikle prosedür duktus arteriyozusunun da divizyonu ve etraf doku yapışıklıklarının giderilmesiyle tamamlanır (3). Sunulan olguda sağ arkus aorta dominant iken sol arkus aorta non dominant idi. Komplet ringin açılması için non-dominant sol arkın sol subklavyan arter distalinde desenden aorta ile birleştiği segmentin ve duktus arteriyozusunun divizyonunun yapılması gerekti.

TOF siyanotik konjenital kalp hastalıkları arasında en sık rastlanan anomalidir. Günümüzde TOF onarımı düşük operatif mortalite ve iyi uzun dönem sağkalım oranlarıyla gerçekleştirilmektedir (4). Fallot tetralojili hastaların en sık semptomları siyanoz ve efor dispnesidir. Çoğu zaman fizik muayenedeki bulgular ile tanı uyuşması nedeniyle bu hastalar ek hastalıklar veya semptomlar açısından sorgulanmazlar. Çift arkus aortanın tanısına yönlendiren en önemli ipucu ise hastanın ve ailesinin sorgulanmasıyla elde edilen trakea veya özefagus basısına ait bulgulardır. Dolayısıyla bu hastaların tanısındaki ilk şüphe genellikle transtorasik ekokardiyografi sonrası oluşur. Kateter anjiyografi ile hem TOF hem de çift arkus aort tanıları doğrulanabilir ve ameliyat planlanabilir. Günümüzde özefagus ve trakea basısını gösterme pratiğine BT anjiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme girmiştir. Baryumlu özefagografi ve trakeaografi neredeyse terk edilmiş durumdadır. Hastada komplet bir vasküler ring olmasına rağmen herhangi bir basıya ait bulgu veya semptom yoktu.

Pulmoner arterleri tam düzeltim için yeterli gelişmemiş hastalarda çift arkus aortaya müdahale hangi taraftan planlanırsa sistemik-pulmoner şant da o taraftan aynı torakotomi insizyonu ile gerçekleştirilebilir. Pulmoner yatağı tam düzeltim için uygun bulunan hastalarda ise median sternotomi insizyonu ile non-dominant arkın desenden aortaya birleşim yerine ulaşılabilir ve divizyon yapılabilir. Fakat torakotomi insizyonunda daha uzun bir segmentte



Şekil 1. Anjiyografik görüntü. Ventrikülografi sonrası sağ ventrikül çıkım yolundaki darlık ile birlikte çift arkus aorta yapısı görülmektedir



Şekil 2. Operatif görüntü. Mediyan sternotomi sonrası dominant sağ ark, non dominant sol ark ve vasküler ringin desenden aort bağlantısı görülmektedir.

Sıka: Sol karotid arter, Sısa: Sol subklavyan arter

arkus aortanın diseksiyonu gereklidir. Bu durum sinir ve şilöz yapıların hasarlanma ihtimalini arttırabilir. Ayrıca divizyon yapılırken klempaj mesafesi yeterli güvenlikte olmayan hastalarda güvenliği arttırmak amacıyla kardiyopulmoner bypass kanülleri yerleştirilmesi sonrası veya kardiyopulmoner bypassa geçilerek divizyon yapılabilir. Olgumuzda yeterli klemp mesafeleri bulunması nedeniyle kardiyopulmoner bypassa ihtiyaç duyulmadan non-dominant arkus aortanın divizyonu gerçekleştirilmiştir.

TOF ile çift arkus aorta birlikteliği nadir rastlanan bir durumdur. Preoperatif tanının atlanması durumunda TOF'un tam düzeltim ameliyatı ardından zamanla çift arkus aortaya ilişkin semptomlar ortaya çıkabilir ve reoperasyon ihtiyacı doğabilir. Bu tanı kompleksinde çift arkus aort tedavisi; TOF palyasyonu planlanan hastalarda torakotomi yaklaşıyla, tam düzeltim ameliyatı planlanan hastalarda ise tek aşamada mediyan sternotomi insizyonu ile yapılabilir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Çalışma için Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır. Hasta Değerlendirmesi: Çalışmamıza dahil edilen hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem değerlendirilmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Mehmet Fatih Ayık, Onur Işık, Konsept: Muhammet Akyüz, Onur Işık, Dizayn: Muhammet Akyüz, Onur Işık, Veri Toplama veya İşleme: Onur Işık, Analiz veya Yorumlama: Yüksel Atay, Mehmet Fatih Ayık, Literatür Arama: Muhammet Akyüz, Yazan: Onur Işık.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Harper AR, Dai M, Prabhatha RM. Tetralogy of Fallot with double aortic arch. *Cardiol Young* 2011;21:695-6.
2. Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. London, Arnold, 2004:497.
3. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1339-47.
4. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: Results in the modern era. *Ann Surg* 2000;232:508-14.