

# MEDIASTENİN VASKÜLER PATOLOJİLERİ

Muhip KANKO<sup>1</sup>, Ercüment ÇİFTÇİ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

<sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

**e-posta:** muhipkanko@yahoo.com, ercumentciftci@yahoo.com

doi:10.5152/tcb.2011.15

Mediastenin vasküler patolojilerinde gelişimsel anomaliler önemli yer tutar. Bu anomalilerin semptomları oldukça geniş bir spektrumda ortaya çıkabildiği gibi bazende tesadüfen saptanabilir. Bu anormalliklerin tanımlanması, uygun olmayan tedavi şekillerini önlemek için önemlidir.

## AORT VE DALLARI

### Konjenital Anomaliler

**Aberran Sağ Subklavian Arter (ARSA):** Aort arkusunun en sık görülen anomalisidir ve %0.05 oranında görülür. Vasküler halkalar arkus aortayı oluşturan damarsal yapıların embriyoner hayatta normal involusyonunun olmaması ya da normalden farklı noktalarda involusyonun meydana gelmesi sonucu oluşur (1). Sağ subklavian arter, aort arkusunun sol tarafından en son dal olarak çıkar. Anormal arteriyel yapı retroözofajial bölgeden sağ aksiler çukura doğru soldan sağa doğru ilerler. Bazen de ender olarak özefagusla trakea arasında veya trakeanın ön tarafında seyredebilir. ARSA genellikle asemptomatiktir. Özellikle çocuk olgularda solunum yoluna bası nedeniyle solunum sistemi semptomlarına neden olabilir. Özefagus basısı sonucunda "Disphagia lusoria" görülebilir.

ARSA direkt akciğer grafisinde indirekt bulgular oluşturabilir. Ön arka akciğer grafisinde trakeaya bası yapan kitle gibi görüntülere neden olabilir. Lateral grafilerde trakeayı öne iten retrotrakeal kitle görünümü verir. Torax tomografisinde ise arkustan çıkan 4 arter görünümü saptanır (çıkış orijinlerine göre sırasıyla; sağ kommon karotid, sol kommon karotid, sol subklavian

arter ve ARSA). BT yine damar çapları, trombus olup olmadığını ve ARSA'nın diğer mediastinal yapılar ile ilişkisini ortaya koyar.

Kommerell divertikülü, aberran subklavian arterin aortadan çıkışına yakın proksimal kesiminin dilatasyonu olarak tanımlanır ve dorsal aortanın embriyonik artığını temsil eder (2). Bu anomalinin farkında olunması, trakeoözofajial kompresyon semptomları, anevrizma oluşumu veya anevrizma rüptürü ile ilişkili olabilmesi nedeniyle klinik öneme sahiptir. Her iki lezyonda üst mediastinal kitle görüntüsüne neden olur.

ARSA'nın tanınması cerrahi yönden önemlidir. Bu olgularda rekürren sinir trasesinin iyi bilinmesi gereklidir. Ayrıca cerrahi esnasında kros klempin yanlışlıkla sol subklavian arterin proksimaline konulması ciddi serebral patolojilerin oluşmasına neden olabilir.

### Aberran Sol Subklavian Arter

Bu anomali yaklaşık olarak %0.1 oranında ortaya çıkar. Bu hastaların %10 kadarında konjenital kalp hastalığı ile birlikte dir.

### Sağ Arkus Aorta (RAA)

Aort arkusunun en sık görülen patolojisidir ve %1 oranında rastlanır. Embriyonik sol aortik arkın involusyonu nedeniyle gelişir. Üç tipi vardır. Aberran sol subklavian arter ile birlikte olan (burada bir vasküler ring oluşumu vardır); aberran sol innominate arter ile birlikte olan (bu durumda semptomatik vasküler ring oluşumu vardır) ve üçüncü tipi ise dalların ayna hayalinin olduğu (sol innominate arter, sağ karotid, sağ subklavian arter) tiptir. Ayna hayali tipine genellikle konjenital kardiyak anomaliler eşlik eder.

Sıklıkla erişkinlerde asemptomatiktir. Genellikle baş, boyun veya vasküler cerrahi esnasında tesadüfen saptanır veya direkt akciğer grafisinde dansite olarak görülebilir. Direkt akciğer grafisinde sağ paratrakeal dansite ve trakeanın sola yer değiştirdiği saptanır. Kontrastlı CT ve MR, RAA'yı tanımak için önemlidir ve tiplere ayrılmasında kullanılır.

### Çift Aortik Ark (ÇAA)

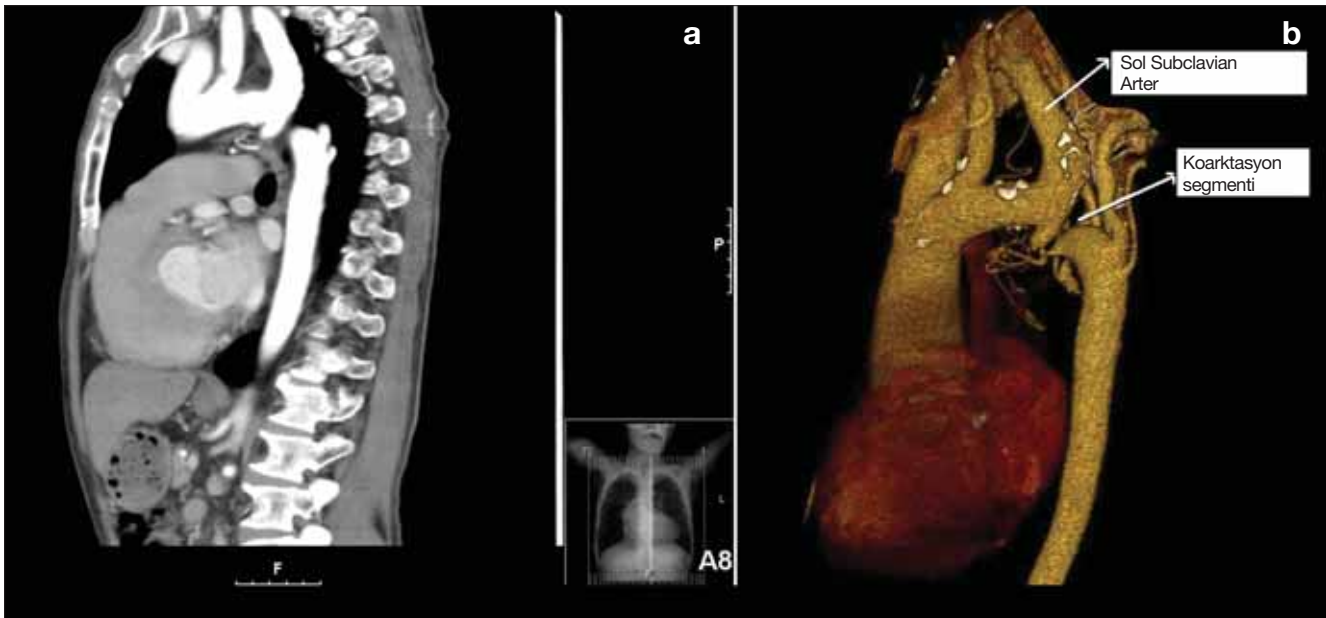
Tüm konjenital kalp hastalıklarının %1-3' ünü oluşturur. Sağ dorsal aortanın yetersiz regresyonu sonucunda oluşur. Trakea ve özofagus etrafında vasküler halka oluşturur. Ascendan aorta sağ ve sol komponentlere ayrılır. Sola oranla daha yüksek ve geniş olan sağ arkus, trakea ve özofagusun sağından ve arkasından geçerek normal pozisyonda bulunan sol kemerle yeniden birleşir. Çift arkus aort klasik olarak üç gruba ayrılır. Bunlar dominant sağ aortik ark, dominant sol aortik ark ve dengeli aortik arkdir (3). Sol kemer atretik olabilir. Her ark kendisiyle ilgili olan subklavian ve kommon karotid arterleri verir; innominate arterler içerilmez. Bu durum supraaortik mediastende vasküler simetri görünümünü ortaya çıkarır ve bu durum tanıda önemli yer tutar. Çift aortik ark sıklıkla soldan iner. Her iki arkusunda bulunduğu durumlarda özofagus ve trakea komplet olarak sarılmıştır ve solunum, beslenme zorluklarına neden olur (4). Özofagus veya trakeaya yerleştirilecek olan tüpler oluşturdukları bası ile nekroza neden olabilirler (5). Kontrastlı BT ve MR bilateral arkusun vasküler yapısını ortaya koyar ve simetrik vasküler yapının görülmesi önemlidir.

### Aort Koarktasyonu

Çocuklarda %8, erişkinlerde %6 oranında görülür. Subklavian arterin distalinde ligamentum arteriosusun aortaya birleştiği yerde aorta mediasında oluşan çıkıntının oluşturduğu egzentrik bir darlık mevcuttur (Resim 1A ve 1B). Biküspid aortik kapak, patent duktus arteriosus, VSD gibi kardiak anomalilerle birlikte bulunur. Koarktasyon, Turner sendromu vakalarında sıklıkla rastlanılan kardiyovasküler lezyondur.

Hastalar asemptomatik olabilir ya da başağrısı, epistaksis, soğuk ekstremiteler ve klodikasyon gibi semptomlar görülebilir. Kollateral sirkülasyon interkostal arterler ile subklavian arter dalları arasında oluşur. İnternal mammarian arter kollateral kan akımının en önemli kaynağı olduğu için, bilateral kot çentiklenmesi kotların alt kenarlarında oluşur ve genellikle 8 yaş sonrasında ortaya çıkar. Sadece sağ kotların çentiklenmesi sol subklavian arterin koarktasyon distalinden çıktığını gösterir. Sadece sol kotların çentiklenmesi aberran sağ subklavian arterin koarktasyon distalinden çıktığını gösterir. İnterkostal arterler kollateral akım yolu olarak dilate olurlarsa retrosternal çentiklenme olabilir. Direkt akciğer grafisinde "3" görünümü görülebilir. Üç rakamının üst bölümü aortik ark veya genişlemiş sol subklavian arter tarafından oluşturulur. Üç rakamının alt kısmı ise poststenotik aortik dilatasyon tarafından meydana getirilir. Kardiak gölge normaldir veya sol ventriküler hipertrofi görülür. MR aort koarktasyonu için önemli bir tanı metodudur.

Psödokoarktasyon, aortanın ligamentum arteriosus seviyesinde konjenital olarak büküntülü olmasıdır. Bu



**Resim 1 a-b.** 65 yaşındaki olguda aort koarktasyonunun çok kesitli BT görüntüsü. Sol subklavian arterden sonra aort lümenindeki ileri derecedeki daralma görülmektedir

seviyede basınç gradienti yoktur. CT, büküntülü olan aortayı ortaya çıkarmak için kullanılır. Aortik ark normalden yüksektir vertebranın ön tarafından aşağıya doğru iner. Karina seviyesinde arkaya doğru açılır ve vertebral kolonun anterolateraline geçer.

## AORTA VE DALLARININ PATOLOJİLERİ

### Aorta Disseksiyonu

Aort disseksiyonu intima tabakasının yırtılarak intima ve media tabakaları arasında kanın girmesiyle veya media tabakasında oluşan kanamanın (intramural hematoma) aort lümenine açılması ile oluşur. En sık nedeni hipertansiyondur. Stanford sınıflamasına göre iki tipi vardır. Tip A adı verilen grupta disseksiyon ascendan aortayı tutar. Stanford tip B'de disseksiyon sadece descendan aortada lokalizedir.

Tip A disseksiyonlarda disseksiyonun yayılım yerine göre, koroner arter oklüzyonu, aort kapak yetmezliği, aort rüptürü, serebrovasküler patolojiler ortaya çıkabilir. Tip B disseksiyonlarda intraabdominal arterlerin tutulumu ile barsak iskemisi, renal yetmezlik veya medulla spinalisin beslenmesinin bozulması sonucu paropleji semptomları ortaya çıkabilir.

Aort duvarındaki değişiklikler, incelleme, intramural hematoma veya penetre ülserler, gerçek ve yalancı lümeni ayıran intimal flepler BT ve MR ile değerlendirilebilir (Resim 2A ve 2B).

Bu hastalar, disseksiyonun ilerleme riski nedeniyle yakından takip edilmelidirler.

Tip A disseksiyonlarda disseksiyonun yayılım yerine göre aort kökü replasmanı, aort kapak replasmanı ile birlikte ascendan aortanın replasmanı gerekebilir. Arkus aortayı tutan disseksiyonlar B grubuna girerler

ve cerrahisinde total sirkülatuar arrest ve beyin koruması uygulanarak tedavi uygulanır. Sadece descendan aortayı tutan ve komplikasyon gelişmemiş olgularda kronikleşme sıklıkla gelişmiş olduğu için medikal takip edilebilirler. Ancak komplikasyon gelişmiş olanlarında medulla spinalisi koruyacak yöntemler yardımıyla cerrahi uygulanabilir. Postoperatif dönemde hastalığın seyrini takip etmek için MR kullanılabilir.

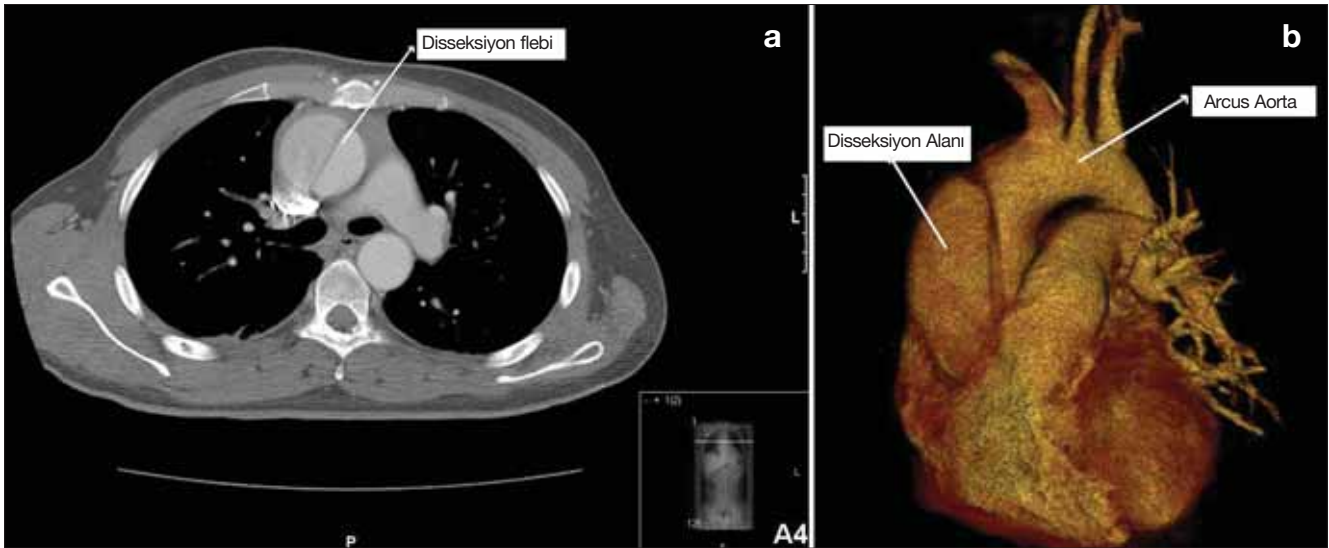
### Aort Anevrizması

Aort çapının 4 cm'nin üzerine çıkması aort anevrizması olarak tanımlanır. En sık nedeni aterosklerozdur. Descendan aortanın proksimal kısmı en sık karşılaşılan yerdir. Anevrizma sakküler veya fuziform olabilir. Özefagus, trakea ve diğer yapılara bası semptomlarına neden olabilir. Eğer anevrizma, gerçek bir anevrizma ise anevrizma duvarının yapısında aort duvarının tüm tabakaları bulunur. Yalancı anevrizma ise aorta dışına sızan hematoma etrafının fibröz doku ile çevrilmesinden meydana gelir. Yalancı anevrizmalar genellikle ya travma sonrası ya da postoperatif komplikasyon olarak ortaya çıkabilir.

Anevrizmaların rüptüre olması için risk faktörleri, anevrizma çapının 6 cm'nin üstüne çıkması, progressif genişleme saptanması ya da göğüs veya sırt ağrısı şeklinde semptomlara yol açmasıdır.

Tanısında BT veya MR ile anevrizma lokalizasyonu ve büyüklüğü saptanır.

Tedavi endikasyonu mevcut bulunan olgularda anevrizmanın lokalizasyonuna göre aortanın basit klempanjı ile veya derin hipotermik sirkülatuar arrest ile beyin veya medulla spinalis koruması yapılarak veya atriöfemoral şantların yardımıyla aortanın replasmanı yapılabilir.



**Resim 2 a-b.** 30 yaşındaki bir ascendan aorta disseksiyonu olgusu. BT de ascendan aort içindeki intimal disseksiyon flebi ayrırtılmekte

## PULMONER ARTER VE DALLARININ PATOLOJİLERİ

### Pulmoner Arter Anevrizması

Erişkinlerde pulmoner arter genişlemesine neden olan en sık neden pulmoner arteriyel hipertansiyondur. Bu durumda her iki ana pulmoner arter dilatasyona uğrar. Bunun dışında pulmoner arter dilatasyonuna neden olan diğer patoloji Behçet hastalığıdır. Pulmoner arter anevrizması sıklığı erkek olgularda %4 oranında görülür.

Pulmoner arter anevrizması gelişen hastalarda en sık görülen semptomlar solunum yolu obstrüksiyonu ve hemoptizidir.

Tanısında basit akciğer grafisinde genişlemiş pulmoner arterler saptanır. BT ve MR ise pulmoner arter çaplarını daha net olarak gösterebilir Spin Eko MR, pulmoner arter içindeki sistolik sinyal artışını gösterir. Sine MR ise kardiak siklus ile paralel olarak pulmoner arter içinde oluşan sistolik ve diastolik sinyal değişikliklerin kaybını gösterir.

Pulmoner valv stenozunda ortaya çıkan genişleme, sadece ana pulmoner ve sol pulmoner arter genişlerken, sağ pulmoner arter normal çapta kalır. Bunun nedeni pulmoner kapaktan geçen jet akımın etkisidir. BT ve MR görüntülerinde tipik olarak sağ pulmoner arter normal olarak görülürken, sol ve ana pulmoner arterler genişlemiş olarak saptanır.

### Pulmoner Arter Sling

Pulmoner arterin konjenital anomalisidir. Pulmoner arter slingte, sol pulmoner arter, sağ pulmoner arterin arka duvarından çıkar. Sol pulmoner arter sağ bronşun çevresinden ve trakeanın alt bölümü ile özefagus arasından geçerek soldaki konumuna doğru giderken trakeayı sola çeker. Sağ ana bronş ve özefagus önden basıya uğrar. Trakeal anomalilerle birlikte olabilir ve stridora yol açabilir. Kontrastlı BT ve MR bu anormal vasküler yapıların orijinini ve seyrini ve komşu yapılarla ilişkisini ortaya çıkarabilir.

## VENÖZ PATOLOJİLER

### Persistan Sol Superior Vena Kava (PLSVC)

PLSVC genel popülasyonda %0.3'ten az görülürken, konjenital kalp hastalıkları bulunan popülasyonda %4 oranında görülür. Konjenital kalp hastalığı olmadan ortaya çıkan PLSVC hemen daima koroner sinüse drene olur. Sol atriuma drenajın olduğu durumlarda genellikle birlikte konjenital kalp hastalığı vardır; nadirinde kalp normal olabilir. Bu anomali kardiak kate-terizasyon, konjenital kalp hastalığı cerrahisi sırasında veya santral kateter yerleştirilirken tesadüfen saptana-

bilir (6). Özellikle konjenital kalp hastalığı ile birlikteyken eşlik eden lezyonlar (ASD, çatısız koroner sinüs vs.) nedeniyle paradoksal emboli riski taşırlar. PLSVC aort arkusunun lateralinden, akciğer hilusunun önünden aşağı iner kalbin arkasından atrioventriküler oluk seviyesinde perikardın içine girer ve koroner sinüse açılır. Direkt akciğer grafisinde sol üst mediasten genişlemiş olarak saptanır. Koroner sinüs bu vakalarda genişlemiştir ve BT ile incelenirken sol koldan yapılacak kontrast enjeksiyonu koroner sinüste opaklaşmaya neden olur. Ayrıca sol brakiosefalik venin yokluğunda tanı için yardımcı olur.

### Azygos Veninin Vena Kava Inferiorla Devamlılığı

Bu anomaliler izole veya diğer anomalilerle birlikte görülür. Konjenital kalp hastalıkları nedeniyle kate-terizasyon yapılan olguların %0.2-1.3'ünde saptanır. Azygos devamlılığı polispleni sendromunda sık olarak görülürken aspleni sendromlu hastalarda nadir olarak görülür. Birlikte olduğu diğer anomaliler anormal abdominal situs ve sol veya duplike inferior vena cava'dır. Bu anomalide vena kava inferiorun intra hepatic kısmı kesintiye uğramış ve inferior vena kava içindeki kan akımı daha posteriora genişlemiş azygos sistemi tarafından taşınmaktadır. Hepatik ven sağ atriuma açılır. Bu kan akımının lokalizasyonu vertebral kolonun sağ tarafında aşağıdan yukarıya doğrudur ve vena kava superiora açılır. Azygos veni, sağ interkostal venleri ve sol hemitoraksın alt interkostal venlerini alır. Sekiz ile onbirinci interkostal venler azygos sistemi ile birleşirler. Direkt grafide azygos arkı ve vena kava superior akım artışı nedeniyle genişlemiştir ve sağ paratrakeal dansite olarak ortaya çıkar. VCI gölgesi yoktur. CT de dilate azygos sistemi görülür ve intrahepatik VCI yoktur.

### Pulmoner Venöz Anomaliler

Total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomalisi konjenital bir bozukluktur ve pulmoner venler sol atriuma açılmazlar. Patolojik olarak sağ atrium veya sistemik venlere açılırlar. Tüm konjenital kalp defektlerinin %2'sini oluşturur. Drene olduğu yere göre sınıflandırılır (7).

Suprakardiyak TAPVD de vertikal ven sol brakiosefalik vene dökülür. Kardiak tipte anormal venöz dönüş sağ atrium veya koroner sinüse açılır. Subdiyafragmatik tipte ise venöz drenaj portal vene açılır. Subdiyafragmatik tipte genellikle pulmoner venöz dönüşü bir rezistans oluşur ve pulmoner venöz konjesyon saptanır. Bu anomalide genellikle ASD gibi bir şant vardır. Genellikle aspleni sendromları ile birlikte bulunur.

Akciğer grafisi obstrükte olmayan tiplerde artmış pulmoner akımı gösterir. Suprakardiyak tiplerde genişlemiş vertikal ven, sol brakiosefalik ven ve sol

vena kava superiorun oluşturduğu görüntüye “*Kardan Adam*” veya “*8 görüntüsü*” adı verilmektedir. Sağ atrium genişlemesi ortaya çıkar. Pulmoner venöz dönüşün direnç ile karşılaştığı subdiyafragmatik tiplerde akciğerlerde retikülonodüler görünüm ortaya çıkar ve kardiyak silüet genişlememiş olarak ortaya çıkar.

Parsiyel anormal venöz dönüş anomalisinde konjenital kardiyak ve pulmoner defektler bulunabilir. En sık görülen tipte sağ üst lob pulmoner veni, superior vena kavaya veya sağ atriuma açılır ve bu olgularda koroner sinüs tipi ASD mevcuttur. Az görülen formunda ise sağ pulmoner ven, inferior vena kavaya açılır. Bu tiplerden birisi de “schimitar sendromudur”.

Tanısında MR en önemli tanı metodudur.

#### KAYNAKLAR

1. Morrow WR, Huhta JC. Aortic arch and pulmonary artery anomalies. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. (eds), The Science and practice of Pediatric Cardiology Second edition. Maryland. Williams and Wilkins 1998, Maryland, 1347-81.
2. Hogg JP, Dominic AJ, Counselman RL, et al. Expanding aneurysm of aberrant right subclavian artery. Case report and imaging evaluation. Clin Imag 1997;21:195-9.
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. Beghetti M, Bugmann P, Kalangos A, et al: Double aortic arch. J Pediatr 1998;133:799.
5. Othersen HB Jr, Khalil B, Zellner B, et al. Aortoesophageal fistula and double aortic arch: Two important points in management. J Pediatr Surg 1996;31:594-5,
6. Chandra A, Reul GJ Jr. Persistent left superior vena cava discovered during placement of central venous catheter. Texas Heart J 1998;25:90,
7. White CS, Jeanne M Baffa, Phillips J et al: MRI of congenital anomalies of the thoracic veins. Radiographics 1997;17:595-608.