



T.C.

**SAęLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL KANUNİ SULTAN SÜLEYMAN
SAęLIK UYGULAMA ve ARAŞTIRMA MERKEZİ**

KADIN HASTALIKLARI ve DOęUM ANABİLİM DALI

**AORTİK ARK ANOMALİLİ VASKÜLER RİNG OLUŞTURAN
FETÜSLERİN POSTNATAL DEęERLENDİRİLMESİ**

Dr. Reyhan SERDAR SAęLAM

(TIPTA UZMANLIK TEZİ)

İSTANBUL

2023



T.C.

**SAęLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
İSTANBUL KANUNİ SULTAN SÜLEYMAN
SAęLIK UYGULAMA ve ARAŞTIRMA MERKEZİ**

KADIN HASTALIKLARI ve DOęUM ANABİLİM DALI

**AORTİK ARK ANOMALİLİ VASKÜLER RİNG OLUŞTURAN
FETÜSLERİN POSTNATAL DEęERLENDİRİLMESİ**

Dr. Reyhan SERDAR SAęLAM

Tez Danışmanı: Dr. Öğr. Üyesi Sevim Özge ÖZDEMİR

(TIPTA UZMANLIK TEZİ)

İSTANBUL

2023

TEŞEKKÜR

Asistanlık hayatım boyunca bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım ve öğrencisi olmaktan gurur duyduğum Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Başkanımız, aynı zamanda tıp fakültesinden hocam Prof. Dr. İsmail Özdemir'e,

Tez yazım sürecinde anlayışlarını, desteklerini ve bilgilerini esirgemeyen tez danışmanım Dr. Öğr. Üyesi Sevim Özge Özdemir'e ve Op. Dr. Sema Süzen Çaypınar'a, çocuk kardiyolojisinden Doç. Dr. Dr. Helen Bornaun'a,

Meslek hayatım boyunca bana yol gösterici olacak bilgilerini paylaşan, mesleki becerilerimi edinmemi sağlayan, cerrahi nosyonumu geliştiren sevgili uzman abi ve ablalarımın hepsine, Op. Dr. Ayşegül Bestel'e, Op. Dr. Esra Can'a, Op. Dr. Ömer Ünal'a, Doç. Dr. Engin Çelik'e, Doç. Dr. İlkbâl Temel Yüksel'e, Op. Dr. Selin Dikmen'e, Op. Dr. Nevin Tüten'e, Doç. Dr. Pınar Yalçın Bahat'a, Op. Dr. Burak Demirdelen'e, Op. Dr. Aslı Ceyhan Özdemir'e, Op. Dr. Hale Çetin Aslan'a, Op. Dr. Yücel Özdemir'e, Doç. Dr. Dr. Necdet Öncü'ye ve şu an hastanemizden ayrılmış olsalarda üstümde emekleri çok olan Doç. Dr. Mehmet Aytaç Yüksel'e, Doç. Dr. Berna Aslan Çetin'e, Doç. Dr. Nadiye Köroğlu'na, Op. Dr. Hacer Sadıkoğlu'na, Doç. Dr. Aysu Akça'ya, Doç. Dr. Hale Göksever Çelik'e,

Birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum, en zor zamanlarımızı birlikte geçirdiğimiz sevgili eş kıdemlerim Op. Dr. Özge Bitgen ve Op. Dr.Ömer Faruk Toto'ya, tüm asistan kardeşlerime, ebe ve hemşire çalışma arkadaşlarıma, ameliyathane doğumhane ve servislerdeki personellerimize,

Tez yazım sürecinde teknik bilgi ve birikimlerinden faydalandığım Dr. Fatma Yağmur Evcil'e ve Hüseyin Sağlam'a,

Eğitim hayatım boyunca beni daima destekleyen ve bana her zaman güvenen başta canım babam Mevlüt Serdar'a, annem Yıldız Serdar'a ve kardeşlerim Furkan ve Kadir'e.

Asistanlık hayatının zorluğunu bana kolaylaştıran sevgili annem Ayşe Sağlam'a, dualarını hiçbir zaman esirgemeyen babam Mehmet Emin Sağlam'a,

Hayatımdaki varlığı en büyük şükür sebebim olan, desteğini, ilgisini, anlayışını, sevgisini her daim yüreğimde hissettiğim, en büyük destekçim eşim Dr. Abdülhamit Sağlam'a,

Bu zorlu süreçte onunla geçireceğim vakitlerden üzülererek çalmak zorunda kaldığım gözümün nuru oğlum Ali Erdem'e ve henüz daha dünyaya gelmeden onu mesleğimin stresli günleri ile tanıştırmak zorunda kaldığım minik oğluma,

Çok teşekkür ederim.

Dr. Reyhan Serdar Sağlam

Mart 2023

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
İÇİNDEKİLER.....	ii
TABLO LİSTESİ	iii
ŞEKİL LİSTESİ	iv
KISALTMALAR	v
ÖZET.....	vi
ABSTRACT	viii
1. GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Vasküler Ring Anomalileri	2
2.2. Embriyogenez.....	2
2.2.1. Çift Arkus Aort Gelişimi.....	4
2.2.2. Sağ Aortik Ark (RAA) Gelişimi	4
2.2.3. Pulmoner Arter Sling Gelişimi.....	6
2.3. Fetal Ekokardiyografi ile Vasküler Ring Tanısı.....	7
2.4. Vasküler Ring ile İlişkili Anomaliler ve Genetik	10
2.5. Postnatal Semptomlar ve Yönetim	11
4. BULGULAR	15
5. TARTIŞMA	23
6. SONUÇ	28
KAYNAKÇA	30

TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Araştırma grubunun maternal yaş ortalaması, gestasyonel tanı haftası ve antenatal tanı dağılımları.	15
Tablo 2. Vasküler ring olgularının prenatal verileri.	16
Tablo 3. Antenatal tanıya göre vasküler ringe bağlı semptom görülme sıklığı ve semptomların tanıya göre dağılımları.	17
Tablo 4. RAA+LDA+ALSA birlikteliği olan tüm olguların klinik sonuçları	17
Tablo 5. İzole RAA+LDA+ALSA olguları.....	18
Tablo 6. Ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomalisi olan RAA+LDA+ALSA olguları.....	19
Tablo 7. Ek kardiyak anomalisi olup ekstrakardiyak anomalisi olmayan RAA+LDA+ALSA olguları	19
Tablo 8. Ek kardiyak anomali izlenip ekstrakardiyak anomali izlenmeyen RAA+LDA+ALSA olguları.	20
Tablo 9. Çift arkus aort olguları	21
Tablo 10. Pulmoner arter sling izlenen olgular	21
Tablo 11. Vasküler ring yapmayan aortik ark anomalili olguların prenatal ve postnatal sonuçları	22

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1. Embriyonik aortik ark ve dallarının gelişimini gösteren şematik şekil	3
Şekil 2. Jesse Edwards'ın tüm olası embriyonik regresyon bölgelerini içeren varsayımsal çift aortik ark modeli	3
Şekil 3. Çift arkus aort	4
Şekil 4. Aberan sol subklavyen arter (ALSA) ve sol duktus arteriozus (LDA) ile birlikte sağ aortik ark (RAA)	5
Şekil 5. Ayna görüntüsünde dallanma ve sol innominat arterden çıkan sol duktus arteriozus (LDA) ile sağ aortik ark.	5
Şekil 6. Ayna görüntüsünde dallanmada vasküler ring yapan nadir anomali	6
Şekil 7. Pulmoner arter sling.....	6
Şekil 8. Aortik ve duktal arkın transvers kesit görünümünde sol-V şeklinde birleşimi	7
Şekil 9. ALSA ve sol duktus arteriozus ile RAA.....	7
Şekil 10. Çift arkus aortun renkli doppler sonogramı.....	8
Şekil 11. Pulmoner arter slingi gösteren çizim ve sonogramlar	9
Şekil 12. Pulmoner arter slingi gösteren sonogramlar	9

KISALTMALAR

ALSA	Aberan sol subklavyen arter
ARSA	Aberan sađ subklavyen arter
ASD	Atrial septal defekt
BAT	Büyük arter transpozisyonu
BT	Bilgisayarlı Tomografi
DORV	Çift çıkımlı sađ ventrikül
DV	Duktus venosus
FISH	Fluorescence in situ hybridisation
FL	Femur uzunluđu
IUGR	İntrauterin gelişme geriliđi
LAA	Sol arkus aort
LDA	Sol duktus arteriosus
MRG	Magnetik rezonans görüntüleme
PDA	Patent duktus arteriosus
PSSVC	Persistan sol superior vena kava
RAA	Sađ arkus aort
RDA	Sađ duktus arteriosus
TOF	Fallot tetralojisi
VATS	Video yardımcı trakoskopik cerrahi
VSD	Ventriküler septal defekt

ÖZET

Aortik Ark Anomalili Vasküler Ring Oluşturan Fetüslerin Postnatal Değerlendirilmesi

Amaç: Aortik ark anomali tanısı konan fetüsleri, ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomaliler, kromozomal anomaliler ve postnatal sonuçlar açısından araştırmak, vasküler ring oluşturan ve oluşturmayanları postnatal değerlendirmektir.

Materyal ve Metot: Ocak 2014–Ocak 2023 tarihleri arasında İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Perinatoloji Polikliniğinde aortik ark anomalisi ve pulmoner sling tanısı alan fetüslerin prenatal ve postnatal verileri retrospektif araştırıldı. Fetal anomali ön tanısı olan 2073 gebeye, bu tarihler arasında fetal ekokardiyografi yapıldı. Toplam 124 aortik ark anomalisi ve 2 pulmoner sling saptandı. Sağ aortik ark saptanan 13 hasta kayıtlarında eksiklik olduğu ve telefon ile ulaşılamadığı için çalışmaya alınmadı ve kalan 113 hasta çalışmaya dahil edildi. Dosya taraması yapılan 113 gebede ek kardiyak anomali ve ekstrakardiyak anomali açısından ultrason ile detaylı fetal anatomik inceleme yapıldı. Araştırma kapsamında tüm fetüslerin postnatal semptomları, kardiyak ve ekstrakardiyak bulguları, doğum sonrası geçirdikleri operasyonları, karyotip analizi ve FISH tetkikleri incelendi ve 113/126 hasta için telefon ile bağlantı kuruldu ve bebeklerin klinikleri ile ilgili bilgi alındı.

Bulgular: Araştırma grubundaki hastaların tanı anında anne yaş ortalaması 31.31 ± 1.22 ve gestasyonel tanı haftası 24.15 ± 1.27 hesaplandı. Toplam 113 hasta, 33 vasküler ring yapan, 88 vasküler ringe neden olmayan antenatal tanıya sahipti.

Vasküler ring saptanan 33 olgunun antenatal tanıları incelendiğinde 16 sağ aortik ark + sol duktus arteriozus + aberan sol subklavyen arter, 1 sağ aortik ark + sağ duktus arteriozus + aberan sol subklavyen arter, 14 çift arkus aort ve 2 pulmoner sling saptandı, 17 vaka izole idi. Vasküler ring hastalarına genetik analiz yapıldı ve 19 hastada 15 normal karyotip, 4 22q11.2 mikrolelesyon saptandı. Vasküler ring saptanan 33 hastanın 30'u canlı doğum yaptı. Canlı doğum olan 30 hastada 11 hasta semptom gösterdi; sadece solunum problemi olan 7, sadece yutma problemi olan 1, hem solunum hem yutma problemi olan 3 hasta saptandı.

Çalışmaya dahil edilen 80 vasküler ring yapmayan aortik ark anomali olgusu 68 sağ aortik ark + sol duktus arteriozus, 10 sağ aortik ark + sağ duktus arteriozus ve 2 duktus arteriozus agenezili sağ aortik ark idi. Seksen hastada 56 hastada ek kardiyak anomali ve 32 hastada ekstrakardiyak anomali saptandı. Vasküler ring yapmayan vakalara genetik analizi yapıldı ve 61 hastada, 53

normal karyotip, 8 genetik anomali (dört trizomi 21, bir trizomi 13, iki 22q11.2 mikrolelesyonu ve bir 20p12.1p11.23 2880 kbp'lik kayıp) saptandı.

Sonuçlar: Aortik ark anomalisi ve vasküler ring tespit edilen hastaların ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomaliler açısından detaylı incelenmesi gerekir. Prenatal değerlendirmede fetal ekokardiyografi en iyi yöntemdir. Aortik ark anomalisinden şüphelenildiğinde vasküler bir ring olup olmadığı, vasküler ring var ise damarların dallanma paternine göre hangi tipte vasküler ring oluşturduğunun belirlenmesi gerekir. Aortik ark anomalisi tespit edilen fetüsler, ek kardiyak ya da ekstrakardiyak anomali eşlik etmese dahi ebeveynlerine genetik analiz seçeneği sunulmalı ve bilgilendirilmelidir. Vasküler ring tanısı konan fetüslerin postnatal dönemde semptomatik seyretme olasılıkları olduğu için doğumlarını 3. basamak merkezde planlamak, müdahale yapılması gereken hastalarda erken dönemde cerrahi planlamak ve geç teşhis durumlarında bası semptomları ciddiyetinin artmasını önlemek açısından prenatal tanı önemlidir.

Anahtar kelimeler: Aortik ark anomalisi, vasküler ring, çift arkus aort, fetal ekokardiyografi, sağ arkus aort, konjenital kalp hastalıkları

ABSTRACT

Postnatal Outcomes of Fetuses Forming Vascular Ring with Aortic Arch Anomaly

Purpose: To investigate fetuses diagnosed with aortic arch anomalies in terms of additional cardiac and extracardiac anomalies, chromosomal anomalies and postnatal outcomes and to evaluate postnatally those with and without vascular ring formation

Material and Methods: Prenatal and postnatal data of fetuses diagnosed with aortic arch anomalies and pulmonary sling at Istanbul Kanuni Sultan Süleyman Health Practice and Research Center Perinatology Outpatient Clinic between January 2014 and January 2023 were retrospectively analyzed. Fetal echocardiography was performed on 2073 pregnant women with a preliminary diagnosis of fetal anomaly. A total of 124 aortic arch anomalies and 2 pulmonary slings were detected. 13 patients with right aortic arch were excluded from the study because their records were missing and could not be reached by phone, and the remaining 113 patients were included in the study. Detailed fetal anatomical examination was performed by ultrasound in terms of additional cardiac anomaly and extracardiac anomaly in 113 pregnant women whose files were scanned. Within the scope of the study, postnatal symptoms, cardiac and extracardiac findings, postnatal operations, karyotype analysis and FISH examinations of all fetuses were examined and 113/126 patients were contacted by telephone and information about the clinics of the babies was obtained.

Results: The mean maternal age at the time of diagnosis of the patients in the study group was 31.31 ± 1.22 and the gestational diagnosis week was calculated as 24.15 ± 1.27 . Of 113 patients in the study group, 33 had an antenatal diagnosis with vascular ring and 88 without vascular ring. When the antenatal diagnoses of 33 vascular ring cases were examined, 16 right aortic arch + left ductus arteriosus + aberrant left subclavian artery, 1 right aortic arch + right ductus arteriosus + aberrant left subclavian artery, 14 double aortic arches and 2 pulmonary slings were found and 17 were isolated. Fifteen normal karyotypes and 4 22q11.2 microdeletions were detected in a total of 19/33 patients who underwent genetic analysis. There were 30 live births in 33 patients with vascular ring. Of the 30 live births, 11 patients showed symptoms. There were 7 patients with only respiratory problems, 1 patient with only swallowing problems, and 3 patients with both breathing and swallowing problems. Eighty without vascular aortic arch anomaly cases included in the study were 68 right aortic arch + left ductus arteriosus, 10 right aortic arch + right ductus arteriosus and 2 right aortic arch with ductus arteriosus agenesis. In 80 patients, 56 patients with additional cardiac anomalies and 32 patients with extracardiac

anomalies were detected. In 61 patients genetically analyzed, 53 normal karyotypes, 8 genetic anomalies (four trisomy 21, one trisomy 13, two 22q11.2 microdeletions and one 20p12.1p11.23 2880 kbp loss) were detected.

Conclusion: Patients with aortic arch anomaly and vascular ring should be examined in detail for additional cardiac/extracardiac anomalies. Fetal echocardiography is the most appropriate method for prenatal evaluation. When an aortic arch anomaly is suspected, the presence of a vascular ring should be checked. If there is a vascular ring, the type of vascular ring should be determined according to the branching pattern of the vessels. In patients with aortic arch anomalies, the option of genetic analysis should be offered and parents should be informed, whether or not a vascular ring is present, and even if there are no additional cardiac or extracardiac anomalies. Since fetuses diagnosed with vascular ring may be symptomatic in the postnatal period, prenatal diagnosis is important in order to plan their birth in a tertiary care, to plan surgery in the early period for patients who need intervention, and to prevent the severity of compression symptoms from increasing in late diagnosis.

Keywords: Aortic arch anomalies, vascular ring, double aortic arch, fetal echocardiography, right aortic arch, congenital heart disease

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Vasküler ring terimi, özofagus ve trakeayı sıkıştıran ve bu iki yapıyla ilgili semptomlara neden olabilen aortik ark sisteminin konjenital vasküler anomalilerini ifade eder. Nadir görülen ve semptomlara neden olabilen pulmoner arter sling de aortik arkı tutmamakla birlikte bu grupta yer alır.

Vasküler ring prevalansı yaklaşık 1/10.000 canlı doğum olduğu düşünülmektedir (1). İnsidansı 2–10/10000 arasında değişmektedir (2). Vasküler ring izlenen olgular postnatal dönemde asemptomatik veya hafif semptomatik olabildikleri için bazı hastaların tanı almadığı düşünülmektedir. Son zamanlarda farklı çalışmalar, rutin fetal ekokardiyografi incelemesine 3–damar–trakea (3VT) incelemesinin dahil edilmesi ile majör konjenital kalp hastalıklarının olmadığı durumlarda bile vasküler ring saptanma oranlarının %0’dan %70’e çıktığını bildirmiştir (2, 3).

Vasküler ringler diğer konjenital kalp hastalıkları ve genetik anomaliler ile birlikte görülebilir. Vasküler ring ile ilişki kardiyak defektler arasında ventriküler septal defekt (VSD), Fallot tetralojisi (TOF), aort koarktasyonu, patent duktus arteriozus (PDF) ve büyük arter transpozisyonu (BAT) yer alabilir (4). Bu durumda prognoz genellikle primer olarak diğer defektlerin şiddetine bağlıdır. Kromozomal anomaliler ile ilişki ve sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte eşlik eden en sık kromozomal anomalilerin 22q11.2 mikrolelesyonu ve trizomi 21 olduğu ileri sürülmüştür (2, 5).

Doğum sonrası dönemde vasküler ringe bağlı semptomlar trakea ve/veya özofagus kompresyonunun ciddiyetine bağlı olarak asemptomatikten ciddi solunum sıkıntısı ve disfajiye kadar değişebilir. Sık aspirasyonlar, boğulma epizodları, disfaji, solunum yolu enfeksiyonları, tekrarlayan pnömoni, inatçı stridor, öksürük, astım, apne, tedavi edilmemiş vasküler ringlerin bazı belirtileridir. Antenatal tanı almamış ve postnatal semptomatik hastalarda gecikmiş tanı, kalıcı kompresyon nedeniyle üst solunum yollarında önemli hasara neden olabilir (6, 7). Fetal ekokardiyografi ile antenatal tanı semptomatik olan hastalarda postnatal erken dönemde cerrahiye planlamak için yararlı olabilir. Antenatal vasküler ring tanısı alan fetüslerin antenatal ve postnatal yönetimlerinde belirsizlik vardır. Çalışmamızda antenatal tanısı konan vasküler ring anomalilerinin diğer ek kardiyak, ekstrakardiyak ve kromozomal anomali birlikteliklerini ve yenidoğan dönemindeki sonuçlarını değerlendirdik. Böylece, çalışmamızda olası semptomlar kalıcı hasarlara yol açmadan, postnatal takiplerde ilgili branşlara bilgi vermek ve hasta yönetimine katkı sağlamak amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Vasküler Ring Anomalileri

Vasküler ring, solunum semptomlarına ve/veya beslenme sorunlarına neden olan aort arkının bir grup anomalisini ifade eder. Vasküler ring anomalileri, konjenital kardiyovasküler anomalilerin yaklaşık %1'ini oluşturan nadir malformasyonlardır. Vasküler ring terimi ilk kez 1945 yılında Gross tarafından özofagus ve trakeanın intratorasik kısmını çevreleyen vasküler anomalileri belirtmek için kullanılmıştır (8).

The International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee vasküler ringi, komplet (tam) ve inkomplet (kısmi) olmak üzere iki gruba ayırmıştır:

1. Komplet vasküler ringler: Anormal vasküler yapı veya kalıntılarının trakea ve özofagus çevresinde tam bir daire oluşturduğu durumları ifade eder. Çift aortik ark ve sağ aortik ark (RAA) ile birlikte olan sol duktus arteriozus komplet vasküler halka örnekleridir.

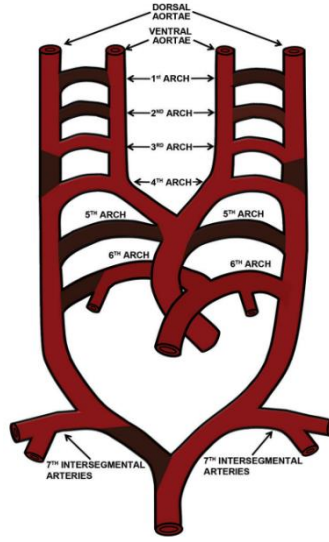
2. İnkomplet vasküler ringler: Trakea ve özofagus çevresinde tam bir daire oluşturmayan ancak onları sıkıştıran damar anomalilerini ifade eder. Bunlara anormal innominat arter, anormal sağ subklavyen arter ve anormal sol pulmoner arterin oluşturduğu pulmoner arter sling dahildir (9).

2.2. Embriyogenez

İlk olarak, 1948'de Edwards farklı aortik ark anomalilerinin embriyolojik kökenini açıklamak için yaygın olarak benimsenen, çift aortik ark sistemi ve bilateral duktus arteriozus içeren şematik bir varsayıma dayalı modeli önerdi (10). Edwards'ın modeline göre her iki aortik arkta aynı taraf ana karotis arterler ve subklavyen arterler çıkar. İnen aort orta hattadır. Çift arkus aort hipotez modelinde oluşan halkanın içinde özofagus ve trakea bulunur (10).

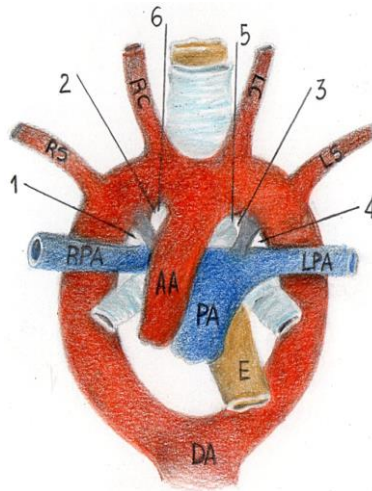
Aortik ark ve ilgili yapıların normal embriyonik gelişim bilgisi, vasküler ringlerin çeşitli formlarını anlamak ve sınıflandırmak için önemlidir. Fetal gelişim sırasında, ilkel 6 adet aort arkı sırayla oluşturulur ve ardışık arklar geliştikçe önceki arklar geriler (**Şekil 1**). İnsanlarda başlıca kalıcı arklar 4. ve 6. arklardır. Dördüncü ark, sol aortik arkı oluşturur ve sağ subklavyen

arterin bir kısmına katkıda bulunur; 6. ark proksimal kısımlarından pulmoner arterlerin mediastinal segmenti oluşurken, distal kısımları duktus arteriozusunu oluşturur (4, 11).



Şekil 1. Embriyonik aortik ark ve dallarının gelişimini gösteren şematik şekil. Ventral ve dorsal aort arasında altı çift ilkel aortik ark gelişir. Gri alanlar, normalde kıvrımlı olan bölümleri temsil etmektedir.

Arkus aorttaki malformasyonların embriyolojik gelişim sırasında devam etmemesi gereken bölümlerin devam etmesinden, devam etmesi gereken bölümlerin regrese olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir (10, 12).

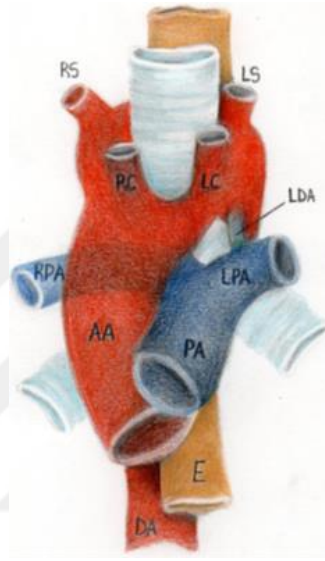


Şekil 2. Jesse Edwards'ın tüm olası embriyonik regresyon bölgelerini içeren varsayımsal çift aortik ark modeli. AA: Çıkan aort; PA: Pulmoner arter; E: Özofagus; RPA: Sağ pulmoner arter; LPA: Sol pulmoner arter; RS: Sağ subklavyen arter; RC: Sağ karotis arter; LC: Sol karotis arter; LS: Sol subklavyen arter; DA: İnen aort.

Normal dallanan ark yani sol aortik ark, sağ arkın sağ subklavyen arter ile inen aort arasında kesilmesi ve sağ duktus arteriozusun gerilemesi sonucu oluşur. Bu, Şekil 2'de sağ 4. arkın pozisyon 1 olarak gösterilen noktadan gerilemesi ile oluşur.

2.2.1. Çift Arkus Aort Gelişimi

Normal bireylerde sağ 4. arkusun gerilemesi ile sol 4. arkus tarafından sol aortik ark oluşturulur. Bu anomali hem sağ hem de sol 4. arkusun yeterli gerilememesi sonucu oluşur. Sağ arktan sağ komünikan karotis ve sağ subklavyen arter, sol arktan ise sol komünikan karotis ve sol subklavyen arter çıkar (**Şekil 3**). Çift arkus aort semptomatik vasküler ringin en yaygın türüdür (13). Her iki arkta da genellikle akım vardır ve vakaların %70–90'ında sağ aortik ark baskındır (14).



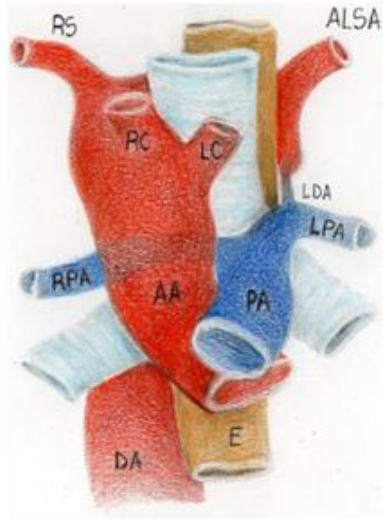
Şekil 3. Çift arkus aort. AA: Çıkan aort; PA: Pulmoner arter; E: özofagus; RPA: Sağ pulmoner arter; LPA: Sol pulmoner Arter; RS: Sağ subklavyen arter; RC: Sağ karotid arter; LC: Sol karotid arter; LS: Sol subklavyen arter; DA: İnen aort; LDA: Sol duktus arteriozus.

Sağ ve sol arklar, trakea ve özofagusu tam olarak çevreler ve basıya neden olarak erken süt çocukluğu döneminde solunum sıkıntısı ve beslenme problemlerine yol açar (15).

2.2.2. Sağ Aortik Ark (RAA) Gelişimi

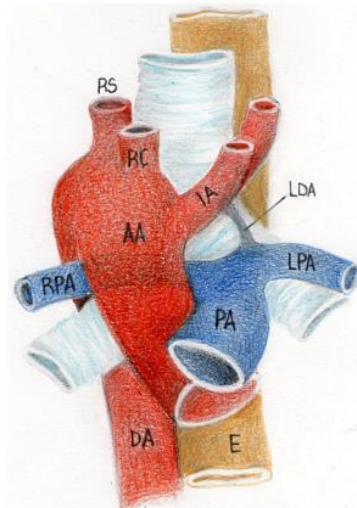
RAA, arkus aortun trakea sağ tarafına doğru ilerleyip sağ ana bronş proksimal bölümü üzerinden geçmesi ile tanımlanır. İki yaygın varyasyon mümkündür:

1) RAA gelişiminde eğer sol arkus aort (LAA), sol karotis kommunis ve sol subklavyen arter arasından gerilerse RAA'ya aberan sol subklavyen arter (ALSA) eşlik eder (16, 17). Bu, **Şekil 2**'de sol 4. arkın pozisyon 3 olarak gösterilen yerden gerilemesi ile oluşur. ALSA özofagusu oblik geçer. Sol pulmoner arter ile ALSA arasında sol duktus arteriozusun bulunduğu durumlarda özofagus ve trakea arasında tam bir vasküler ring oluşur (**Şekil 4**). Sağ duktus arteriozusun eşlik ettiği durumda inkomplet vasküler ring meydana gelir (18).

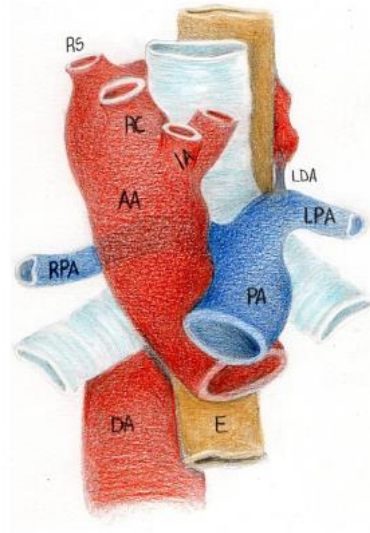


Şekil 4. Aberan sol subklavyen arter (ALSA) ve sol duktus arteriozus (LDA) ile birlikte sağ aortik ark (RAA). **AA:** Çıkan aort; **PA:** Pulmoner arter; **E:** Özofagus; **RPA:** Sağ pulmoner arter; **LPA:** Sol pulmoner arter; **RS:** Sağ subklavyen arter; **RC:** Sağ karotid arter; **LC:** Sol karotid arter; **LS:** Sol subklavyen arter; **DA:** İnen aort.

2) Gelişim sırasında LAA'nın sol subklavyen arter çıkışı distalinden gerilemesiyle (regresyon) meydana gelen RAA normal anatominin ayna görüntüsüdür. Bu, Şekil 2'de sol 4. arkın pozisyon 4 olarak gösterilen yerden gerilemesi ile oluşur. Ayna görüntüsü oluşturan RAA'larda duktus arteriozusun sağda ya da solda olmasından bağımsız olarak vasküler ring oluşmamaktadır (Şekil 5). Ancak çok nadir durumlarda LDA, desendan aorttan kaynaklanan bir posterior divertikül ile LPA arasındadır ve bu şekilde vasküler ring oluşturur (11) (Şekil 6).



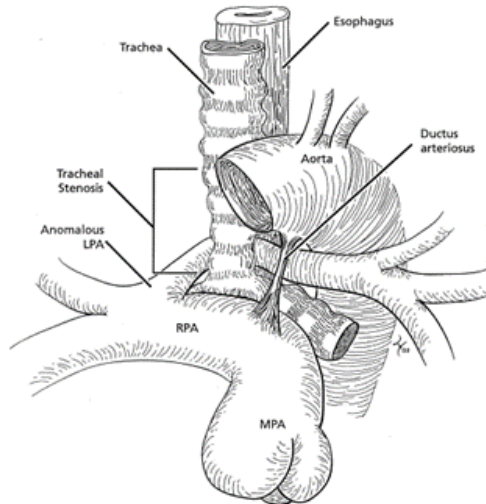
Şekil 5. Ayna görüntüsünde dallanma ve sol innominat arterden (vasküler ring oluşturmaz) çıkan sol duktus arteriozus (LDA) ile sağ aortik ark. **AA:** Çıkan aort; **PA:** Pulmoner arter; **E:** Özofagus; **RPA:** Sağ pulmoner arter; **LPA:** Sol pulmoner arter; **RS:** Sağ subklavyen arter; **RC:** Sağ karotis arter; **IA:** Innominat arter; **DA:** İnen aort.



Şekil 6. Ayna görüntüsünde dallanmada vasküler ring yapan nadir anomali. **AA:** Çıkan Aort; **PA:** Pulmoner Arter; **E:** özofagus; **RPA:** Sağ Pulmoner Arter; **LPA:** Sol Pulmoner Arter; **RS:** Sağ Subklavyen arter; **RC:** Sağ Karotid arter; **IA:** İnnominat Arter; **DA:** İnen Aort

2.2.3. Pulmoner Arter Sling Gelişimi

Pulmoner arter sling, sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden çıktığı nadir bir anomalidir. Anormal arter sol akciğere ulaşmak için sağ ana bronşun proksimal kısmı üzerinden trakeanın arkasından ve özofagusun önünden geçerek sol akciğer hilusuna ulaşır (**Şekil 7**). Bu nedenle hem solunum semptomları hem de beslenme sorunları (örneğin öksürme, hırıltılı solunum, stridor, boğulma, siyanoz veya apne epizotları) meydana gelebilir (4).



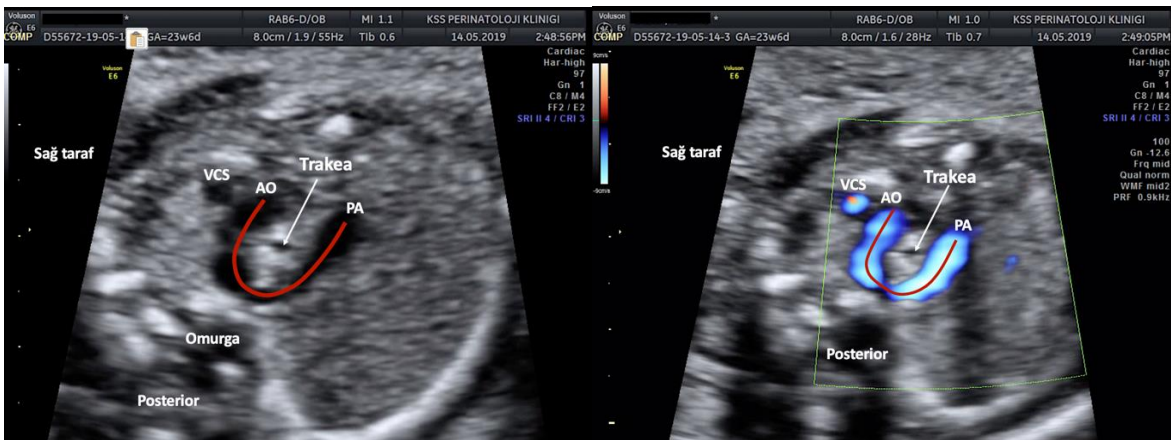
Şekil 7. Anormal sol pulmoner arter (LPA), sağ pulmoner arterden (RPA) köken alan ve özofagus ile trakea arasında seyrediyor. İlişkili trakea stenozu ve duktus arteriosus gösterilmektedir (**MPA**, ana pulmoner arter).

2.3. Fetal Ekokardiyografi ile Vasküler Ring Tanısı

Normal sol aortik ark, büyük damarların fetal ekokardiyografide V-şeklinde görünmesiyle tanımlanabilir. V-şeklinin sol kolu pulmoner gövdeyi ve onun duktus arteriozusa devamını, sağ kolu ise aortik arkı temsil eder (Şekil 8). Trakea, damar bağlantısının posterior ve lateralinde yer almalıdır. Bu görüntü 3-damar-trakea (3VT) görüntüsü olarak adlandırılır. Normal anatomik gelişimde trakeanın arkasından geçen herhangi bir damar bulunmaz. Trakeanın arkasında bir vasküler yapı izlenirse eğer, bu arkus aortun kendisi ya da aberan bir dalı veya anormal sol pulmoner arter olabilir. Trakea çevresinde U-şeklinde bir yapı oluşturan, trakeanın arkasında seyreden herhangi bir damar varlığı, bir vasküler ringin prenatal tanısına yardımcı olur (19).

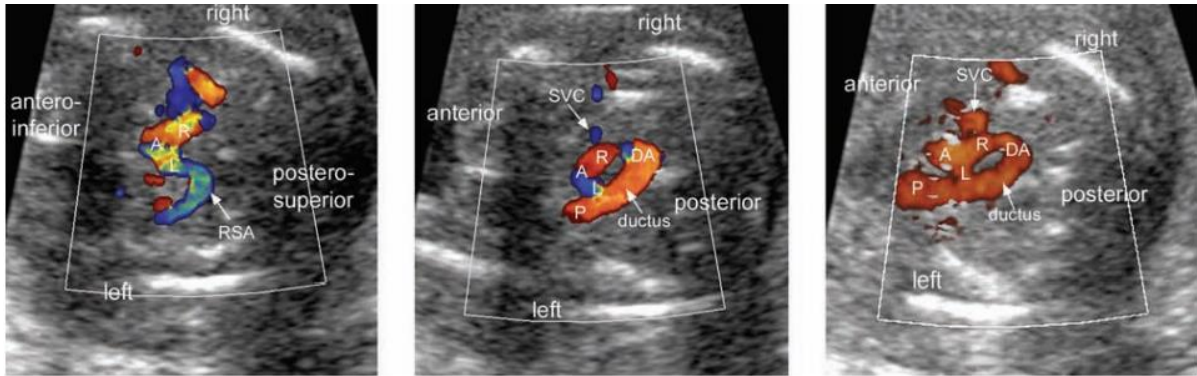


Şekil 8. Kliniğimizde atriyoventriküler septal defekt nedeniyle karyotip analizi sonucu trizomi 21 gelen bir fetüste üst mediasteninin, inen aort seviyesinde (okların kesistiği yer) V şeklinde bir birleşme oluşturan aortik ve duktal arkın her ikisinin de trakeanın solunda (Sol-V) olduğuna ve sağ tarafta ise sadece VCS'un olduğunu gösteren transvers kesitin sağda (siya-beyaz) ve soldaki (renkli) görünümü. Trakea, V'nin sağında yer almaktadır. Ao, aort; PA, pulmoner arter; VCS, vena kava superior.



Şekil 9. Griskalalı ve renkli Doppler ultrasonografi aortik arkın trakeanın sağ tarafında ve arteriyel duktusun sol tarafta olduğuna dikkat ediniz. Şekil 8'deki sol-V bulgusu yerine bu resimde U bulgusu görülüyor (sağ aortik ark ve sol duktal ark). VCS, superior vena kava; Ao, Aort, PA, pulmoner arter.

RAA tanısı transvers kesitte arkus aortun trakeanın sağ tarafında görüntülenmesi ile konur. Normal sol aortik arkın aksine, RAA, duktus ile V-şeklinde bir birleşme oluşturmaz. Bu ortamda çıkan aort, RAA, ALSA veya innominat arter, sol duktus arteriozus ve pulmoner arteriyel gövde, hep birlikte trakea ve özofagus çevresinde vasküler bir halka oluşturur. Aortik arkın transvers kesitinde, aort arkı, ALSA'nın proksimal kısmı, sol taraflı duktus ve pulmoner arter, trakea etrafında U-şeklinde vasküler bir halka oluşturur. U-şeklinin kollarını arkus aort ve duktus arteriozus oluşturur (16).

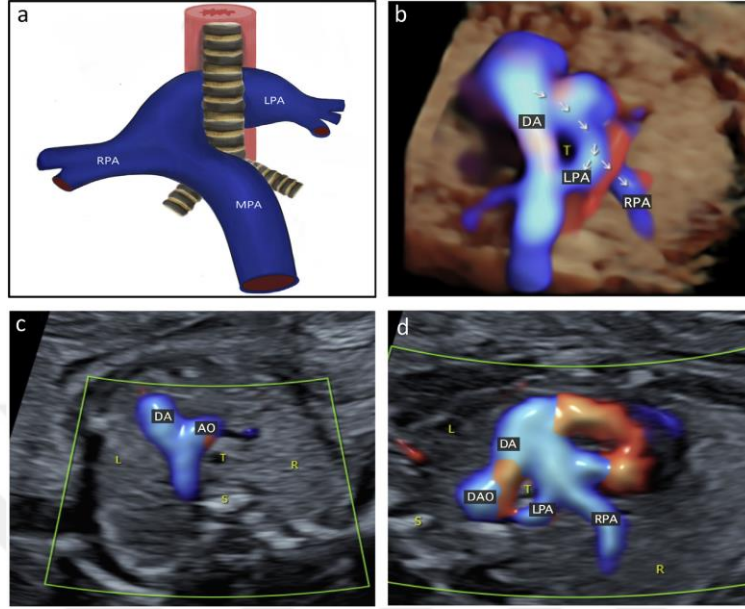


Şekil 10. Çıkan aort sağ (R) ve sol (L) aortik arklara ayrılır. İki aortik ark, ana pulmoner arter gövdesi ve duktus arteriozus birlikte, etrafında '9' şeklinde bir konfigürasyona sahip vasküler kompleks oluşturur. **RSA**, sağ subklavyen arter.

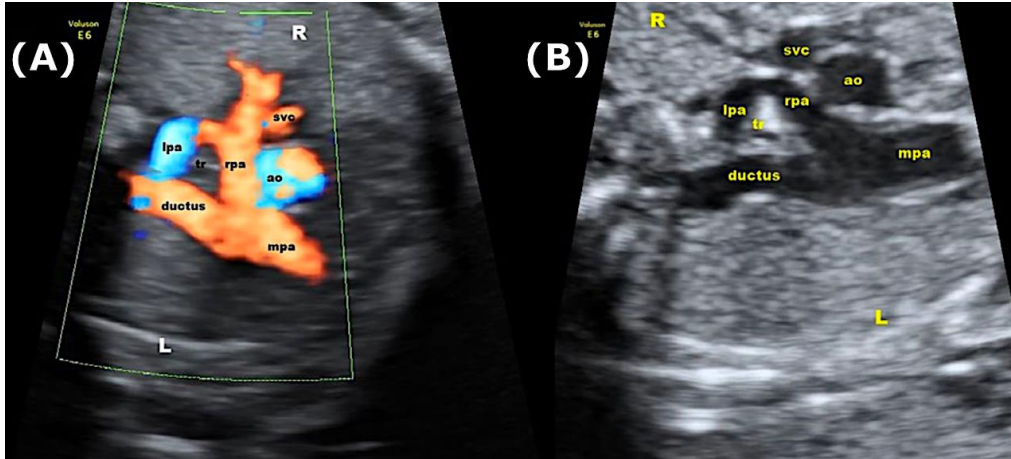
Çift arkus aort tanısı, trakeanın her iki tarafında birer tane olmak üzere iki aortik arkın varlığı ile konur. Çift aortik arkta, duktus arteriozus ile birlikte trakeayı çevreleyen tam bir vasküler ring görülür ve klasik V-şekli yerine 6 veya 9 olarak da tanımlanan trident şeklini andıran bir görüntü oluşturur (16). Bu trident görüntünün sol ucu duktus arteriozustur, ortadaki sol aort arkıdır ve sağ ucu da sağ aortik arktır (**Şekil 10**).

Çift arkus aortta fetal ekokardiyografide 3-damar-trakea (3VT) görüntüsünde üç yerine dört damar görüntüsü izlenir. Dört damar, her bir aynı taraf arkta çıkan bilateral ve simetrik karotid ve subklavyen arterleri gösterir. Bu özellik, çift arkus aortu RAA gibi aortik ark anomalilerinden ayırt etmemizi sağlar. RAA'da aortik ark trakeanın sağ tarafında olmasına rağmen damar sayısı hala üçtür (20).

Çift arkus aort vakalarının çoğunda, biri önemli ölçüde daha küçük olsa da her iki ark da açıktır. Nadiren her iki arkta da bir atretik segment bulunabilir (18). Atretik segmentin olduğu durumlarda RAA ile çift arkus aort tanısı arasında zorluk yaşanabilir.



Şekil 11. Pulmoner arter askılarını gösteren çizim ve sonogramlar. LPA'nın orijini ve retrotrakeal seyri, (a) bir çizimde ve (b) 3 boyutlu bir görüntüde gösterilmektedir. (c) 3VT görünümü normaldir ve duktusun aortik ark ile normal bir V-konfigürasyonunda birleştiğini gösterir. LPA'nın RPA'dan anormal çıkışı ve LPA'nın retrotrakeal seyri 3VT'de tanımlanır. AO, Aort; DA, duktus arteriozus; DAO, inen aorta; L, sol; MPA, ana pulmoner arter; R, sağ; S, omurga; T, trakea.



Şekil 12. Kliniğimizde sol pulmoner arter sling vakasının prenatal tanısını gösteren ultrasonografi. LPA'nın orijini ve retrotrakeal seyri renkli (A) ve siyah-beyaz olarak B'de görülüyor. LPA'nın RPA'dan anormal çıkışı ve LPA'nın retrotrakeal seyri 3VT'de tanımlanır. ao, aort; ductus, duktus arteriozus; L, sol; mpa, ana pulmoner arter; R, sağ; tr, trakea.

American Institute of Ultrasound in Medicine kılavuzları, klinisyenleri fetal ekokardiyografide pulmoner dallanmayı incelemeye yönlendirir. Pulmoner arter sling

sonografik bulgularında, 3VT görünümü genellikle normaldir ve trakeanın arkasında herhangi bir ek damar görülmez (**Şekil 11C**). Kapsamlı bilgi elde etmek için 3VT kesit taramasını büyük arterlerin çıkış yerinden başlatmak ve ardından probu kademeli olarak sefal yöne doğru hareket ettirmek gerekir. Pulmoner arter slingde bilateral pulmoner arterin pulmoner gövdeden çıkışlarının görülmesi yerine, sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden çıktığı ve trakeanın arkasından sol akciğer hilusuna doğru ilerlediği görülür (21) (**Şekil 11D**).

Pulmoner trunkus boyunca görüntüleme yapılırken bilateral pulmoner arterlerin orijini belirlenemiyorsa, aynı taraf pulmoner arteri ararken hilumdan başlamak ve ardından arteri çıkış noktasının ters yönüne doğru izlemek yararlı olabilir.

2.4. Vasküler Ring ile İlişkili Anomaliler ve Genetik

Vasküler ring ile ilişki kardiyak defektler arasında ventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, patent duktus arteriozus ve büyük arter transpozisyonu yer alır. Ekstrakardiyak anomaliler arasında ise trakeoözofageal fistül, yarık dudak/damak, subglottik stenoz ve genetik malformasyonlar (örneğin DiGeorge sendromu, Down sendromu veya CHARGE sendromu) yer alır (22–24).

RAA en sık Fallot tetralojisi (TOF) ve trunkus arteriozus ile birlikte izlenmektedir. İnsidans her iki konjenital kalp hastalığı için %15–35 arasındadır (25). TOF'un pulmoner atrezi ile birlikte izlendiği durumlarda insidans %35'e kadar yükselmektedir. Büyük arterlerin tam transpozisyonu, triküspit atrezisi ve izole ventriküler septal defekt (VSD) ise daha nadir görülür (25).

Vasküler ring oluşturmayan ayna görüntülü dallanmalı RAA olgularının %90'ından fazlası konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili bulunmuştur (17, 26, 27). Bunun aksine, vasküler ring oluşturan ALSA birlikteliği olan sağ aortik ark olgularının %20'sinden daha azı konjenital kalp hastalığı ile ilişkili bulunmuştur (25). RAA ile ilişkili en sık konjenital kalp hastalıkları ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt ve büyük arterlerin transpozisyonudur.

Çift aortik ark genellikle izole bir anomalidir ancak nadiren büyük arterlerin transpozisyonu, ventriküler septal defekt, trunkus arteriozus, Fallot tetralojisi ve koarktasyon gibi çeşitli konjenital kalp defektleri ile ilişkilidir (4).

Pulmoner arter sling anomalili hastaların yaklaşık %10–20'sinde patent duktus arteriozus, VSD, atriyal septal defekt (ASD) veya aortik ark anomalileri gibi ilişkili kalp anomalileri vardır (4).

Aortik ark anomalisi izlenen fetüsleride 22q11.2 mikrolelesyonu (DiGeorge sendromu) sıklıkla izlenmektedir (28, 29). Aortik ark anomalilerinin kromozomal anomaliler ile (özellikle 22q.11.2 delesyonu) ilişkisi farklı çalışmalarda %12.5–24 bildirilmiştir (24, 30, 31). Bir fetal seriye göre izole RAA izlenen fetüslerin %8’inde 22q11.2 delesyonu saptanmış olup bu oran RAA’ya kardiyak ek anomalinin eşlik ettiği fetüslerde %46 bildirilmiştir (32). Kardiyak anomalisi ve 22q11.2 mikrolelesyonu olan hastaların %50’den fazlasında aortik ark anomalisi vardır (33).

Aortik ark anomalisine eşlik eden özellikle kardiyak anomaliler, ekstrakardiyak malformasyonlar veya artmış ense kalınlığı saptanması halinde fetal karyotipleme önerilir (32).

Bir aortik ark anomalisinden şüphelenildiğinde, potansiyel konjenital anomalileri göz ardı etmemek için fetal ekokardiyografi ve timus boyutunun değerlendirilmesini içeren kapsamlı bir ultrason muayenesi önerilir. Fetal timus bezinin ultrasonografik değerlendirmesi 22q11.2 delesyonunu tahmin etmek için yararlı olabilir.

2.5. Postnatal Semptomlar ve Yönetim

Vasküler ringlerin neden olduğu kompresyonun derecesine bağlı olarak hafif ile şiddetli arasında değişebilen en yaygın semptomlar stridor, öksürük, astım, solunum sıkıntısı, apne, tekrarlayan pnömoni atakları, disfaji ve boğulma ataklarıdır. En yaygın semptomlar solunumla ilgilidir ve genellikle proksimal hava yolu obstrüksiyonuna bağlı olarak krup öksürüğüne benzer bir öksürük olarak görülür. En yaygın gastrointestinal semptom disfajidir. Ancak sıvı besinlerin tolere edilmesi daha kolay olduğu için katı gıdalara başlayana kadar disfajinin ortaya çıkma olasılığı düşüktür (34).

Çift aortik arkta vasküler ring gergindir ve semptomların başlangıç yaşı daha erkendir. Yaşamın ilk 2 yılında genellikle semptomatiktir (%72.4) (20). Kimi büyük cerrahi seriler, trakeoözofageal basıyla semptomatik olan aortik arkın en yaygın anomalisinin çift arkus aort olduğunu bildirmiştir (35). RAA’larda oluşan vasküler ring ise gevşek olma eğilimindedir ve klinik prezentasyon geç ortaya çıkabilir hatta hastalar hayatları boyunca asemptomatik kalabilir (18). Semptomatik vakalarda, hava yolu kompresyonunun ciddiyetini belirlemek için ekokardiyografinin kullanımı sınırlıdır. İlk istenecek görüntüleme yöntemi akciğer grafisidir. Akciğer grafisinde aortik arkın yeri izlenir ve RAA’da trakeanın sağ tarafında bası bulgusu görülebilir ve trakea orta hattın soluna deviyedir. Trakea arkus aortun karşı tarafına disloke olabileceği gibi çift aortik ark ile sabitlenebilir. Bununla birlikte, göğüs röntgeni yalnızca bir vasküler malformasyon olasılığı hakkında şüphe uyandırabilir ve bir vasküler ringi teşhis etmek

için daha ileri araştırmalara ihtiyaç vardır. Bronkoskopi, trakea ve bronşların doğrudan ve dinamik değerlendirmesi için hala rutin olarak kullanılan bir tanı aracıdır. Vasküler ring varlığında trakeada ekstrasik pulsatil kompresyonu gösterir (36).

Bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) taramasına erişim mümkün değilse, bir sonraki mantıklı adım baryumlu özofagografidir ve genellikle çoğu vasküler ring için tanı koydurucudur. Bununla beraber kontrastlı özofagografiler günümüz kesitsel görüntüleme çağında giderek daha az uygulanmaya başlanmıştır. Kesin tanı doğumdan sonra kontrastlı bilgisayarlı tomografi veya MRG ile konur ve bu görüntüleme sadece semptomatik hastalarda ve cerrahi gerektiren durumlarda yapılmalıdır (20). MRG, hava yollarının ve damar yapısının iyi görüntülenmesini sağlaması, her düzlemde görüntüleme yapılabilmesi ve iyonize radyasyona maruziyet olmaması nedeniyle vasküler ringlerin değerlendirilmesi için idealdir (15). Ancak MR çekiminin uzun sürmesi ve sedasyon veya genel anestezi gerektirmesi dezavantajlarıdır. Bunun yanı sıra BT anjiyografi vasküler anatomisinin yanı sıra hava yolu kompresyonunun derecesini doğru bir şekilde tanımlayabilen yüksek kaliteli görüntüler üretebilmesinin yanı sıra hızlı sonuç alınması açısından avantajlı olsa da iyonize radyasyona maruz kalma nedeniyle dezavantajlıdır.

Asemptomatik hastalarda yönetim takiptir. Solunum sıkıntısı, tekrarlayan pulmoner enfeksiyon öyküsü ve apne nöbetleri cerrahi müdahale endikasyonlarıdır. Ameliyatın zamanlaması semptomların şiddetine bağlıdır ve ameliyat erken dönemde yapılabilir (4). Semptomatik hastalarda trakea veya özofagusun daralmasını gidermek için ana cerrahi prosedür, tehlikeli vasküler yapıların cerrahi olarak bölünmesinden oluşur. Çift aortik arkın cerrahisinde baskın olmayan arkın bölünmesi yapılır. Baskın olmayan arkın olduğu taraftan torakotomi ile gerçekleştirilir. RAA ve sol ligamentum arteriozum birlikteliğinden oluşan vasküler halkanın cerrahisinde ligamentumun ligasyonu sol torakotomi ile gerçekleştirilir. Pulmoner arter slingde sol pulmoner arter, sağ pulmoner arterden ayrılması ve ana pulmoner artere reimplantasyonu genellikle medyan sternotomi ve kardiyopulmoner bypass kullanılarak gerçekleştirilir (4). Vasküler ringlerin video yardımcı torakoskopik bölünmesi (VATS) umut vaat eden bir yöntemdir (20).

3. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu araştırma aortik ark anomali tanısı konan fetüslerin ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomaliler, kromozomal anomaliler ve postnatal sonuçlar açısından araştırmak, vasküler ring oluşturanları ve oluşturmayanları postnatal değerlendirmek amacıyla yapılan ve retrospektif olarak yürütülen tanımlayıcı türde bir araştırmadır.

Araştırmanın evrenini Ocak 2014–Ocak 2023 tarihleri arasında için T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Kanuni Sultan Süleyman SUAM Perinatoloji Kliniğinde tanı konan ve takip edilen aortik ark anomalili fetüsler oluşturmaktadır. Katılma kriterlerini karşılayan hastalar araştırmaya dahil edilmiştir. Belirtilen tarihlerde perinatoloji kliniğine başvuran, fetal kardiyak anomali ön tanısı sonrası perinatoloji ve pediatrik kardiyoloji konseyinde fetal ekokardiyografi yapılan 2073 gebeye ait hasta dosyaları ve hastane otomasyon sisteminde yer alan bilgiler tarandı ve katılma kriterlerini karşılayan 113 hasta araştırmaya dahil edildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri fetüsün aortik ark anomalisi veya vasküler ringe neden olan pulmoner sling tanısı alması, hasta dosyası veya hastane otomasyonunda gebelik öyküsü ve sonuçlarına ait verilerin kayıtlı olması olarak belirlendi. Antenatal tanı sıklığının diğer vasküler ring anomalilerine göre çok yüksek olması ve postnatal seyirlerinde büyük oranda asemptomatik seyretmesi nedeniyle ARSA (aberran sağ subklavyen arter) tanısı almak veya kayıtlarda gerekli bilgilerin bulunmaması dışlama kriterleri olarak kabul edildi.

Belirtilen tarihler arasında toplamda 2073 gebeye fetal ekokardiyografi yapıldığı saptandı ve bu olguların 787'si arkus aort anomalisi idi. Bu 787 hastada 111 RAA, 14 çift arkus aort, 456 ARSA, 6 aortopulmoner pencere, 200 aort koarktasyonu (tübüler hipoplazi veya kesintili aortik ark) saptandı. Yeterli verisi bulunamayan 13 RAA hastası çalışmaya alınmadı. Bu kriterler göz önünde bulundurularak, vasküler ring anomalisi olan 33, vasküler ringi olmayan arkus aorta anomali tanısı alan 80 hasta araştırmaya dahil edildi ve çalışma toplam 113 hasta ile tamamlandı.

Araştırma kapsamında arkus aort anomalisi ve pulmoner sling saptanan hastalarda anne yaşı, doğum haftası, cinsiyet, ek kardiyak ve/veya ekstrakardiyak eşlik eden bulgu, genetik analizi bilgisi, postnatal cerrahi öyküsü, gebelik sonucu, yaşam süresi, postnatal semptom ve bu semptomların başlangıç zamanları incelendi.

Fetal kalbin incelenmesinde, geleneksel 2–boyutlu ultrason incelemesine ek olarak renkli ve puls Doppler kullanıldı. Bütün fetal ekokardiyografiler Voluson E6 marka cihazı ve 2–8 MHz frekans aralığı olan RAB6-D 4D dışbükey probu ile pediatrik kardiyoloji uzmanlarının da eşlik etmesi ile perinatoloji uzmanları tarafından yapıldı. Fetal ekokardiyografi uygulanan

bütün hastalara aynı seansta 2. düzey (detaylı) ultrasonografi International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology rehberine uygun olarak yapılmıştı (4, 28). Tüm hastalarda belirtilen tanısal araçlar eşliğinde ekstrakardiyak anomali taraması yapılmış olup sonrasında fetal ağırlık tahmini de hesaplandı. Fetal kardiyak anomali tanısı alan hastalara genetik danışmanlık sunulmuş olup, genetik analiz yaptırmak isteyen hastalara karyotip analizi ve delesyonların tespiti için fluorescence in situ hybridisation (FISH) yöntemi uygulandı. Hastanemizde doğum yapan hastaların postnatal sonuçlarına veri tabanından ulaşıldı. Postnatal dönemde asemptomatik olan hastaların prenatal tanıları ekokardiyografi ile doğrulandıktan sonra hastalar takibe alındı. Asemptomatik hastalar doğumdan sonra 2 yıl boyunca pediatrik kardiyoloji tarafından ekokardiyografi muayenesi ile takip edildi. Semptomatik olan hastaların kardiyak ve ekstrakardiyak ön tanıları bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG ile teyit edildi. Operasyon gereken olgular dış merkeze yönlendirildi. Pediatrik kardiyoloji bölümünden takipli olmayan, operasyon amaçlı başka bir merkeze yönlendirilmiş ve hastanemizde doğum yapmamış olup gebelik sonuçları bulunmayan hastalar telefon ile arandı ve gebelik sonuçları, varsa postnatal bulguları ve ameliyat olup olmadıkları öğrenildi. Gerekli durumlarda hastalardan takip raporları ve operasyon epikrizleri talep edildi ve süreç içinde hastanemiz pediatrik kardiyolojiye takibe çağrıldı.

Çalışmanın yürütülebilmesi için Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Başkanlığı'ndan gerekli izinler alındı. Ayrıca T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurul'undan KAEK/2023.01.15 sayılı etik onay alındı.

Tanımlayıcı istatistikler sayı, yüzde, ortalama, standart sapma olarak verildi. Verilerin değerlendirilmesi sırasında İstatistiksel analizler için SPSS (Sosyal Bilimler için İstatistiksel Paket Programı) for Windows versiyon 22.0 paket programı kullanıldı.

4. BULGULAR

Çalışmaya hastanemizde 1 Ocak 2014–1 Ocak 2023 tarihleri arasında 33 vasküler ring yapan, 88 vasküler ringe neden olmayan antenatal tanıya sahip 113 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 31.31 ± 1.22 , ortalama tanının konulduğu gebelik haftası 24.15 ± 1.27 ve fetal cinsiyet için erkek/kız oranı 1.36 hesaplandı.

Araştırma kapsamında fetal kardiyak anomali ön tanısı bulunan 2073 hastaya ait fetal ekokardiyografi sonucu incelendi. İncelen fetal ekokardiyografi sonuçlarına göre hastaların 33'ünde vasküler ring anomalisi olduğu görüldü. Vasküler ring olgularında 16 RAA+LDA+ALSA, 1 RAA+RDA+ALSA, 14 çift arkus aort, 2 pulmoner sling saptandı. Vasküler ring yapmayan 80 aortik ark anomalisi mevcuttu; bu 80 hastada, 68 RAA+LDA, 10 RAA+RDA ve 2 duktus arteriosus agenezili RAA saptandı (**Tablo 1**).

Tablo 1. Araştırma grubunun maternal yaş ortalaması, gestasyonel tanı haftası ve antenatal tanı dağılımları.

Değişken	Ortalama±Standart Sapma
Anne yaşı	31.31 ±1.22
Tanı anında gestasyonel hafta	24.15±1.27
Değişken	n
Antenatal Tanı	
Vasküler Ring Anomalisine Neden Olanlar (n=33)	33(29.2)
RAA+LDA+ALSA	16(14.1)
RAA+RDA+ALSA	1(0.09)
Çift Arkus Aort	14(12.4)
Pulmoner Sling	2(1.8)
Vasküler Ring Anomalisine Neden Olmayanlar (n=80)	80(70.8)
RAA+LDA	68((60.1)
RAA+RDA	10(8.9)
Duktus arteriosus agenezili RAA	2(1.8)
TOPLAM	113(100.0)

RAA: Sağ arkus aorta, **LDA:** Sol duktus arteriozus, **ALSA:** Aberan sol subklavyen arter, **RDA:** Sağ duktus arteriozus

Tüm vasküler ringi olan 33 olguda 17 izole vasküler ring, 10 hastada ek kardiyak anomali, 10 hastada ekstrakardiyak anomali saptandı. Hastaların 19'u genetik analizi kabul etti ve 4 hastada 22q11.2 mikrolelesyonu (DiGeorge sendromu) tespit edildi. Bu hastaların aileleri terminasyonu kabul etmedi. Terminasyon yapılan 1 olgu kardiyak ve ekstrakardiyak bulguların

eşlik ettiği vasküler ring anomalisine sahip idi (**Tablo 2**). Canlı doğum olan 30 hastada 11 hasta semptom gösterdi. Yalnızca solunum problemi olan 7, yalnızca yutma problemi olan 1, hem solunum hem yutma problemi olan 3 hasta saptandı.

Tablo 2. Vasküler ring olgularının prenatal verileri.

Değişken	n
Antenatal tanı	33 olgu
<i>RAA+LDA+ALSA</i>	16
<i>Çift arkus aort</i>	14
<i>Pulmoner sling</i>	2
<i>RAA+RDA +ALSA</i>	1
Ek anomali varlığı*	
<i>İzole vasküler ring</i>	17
<i>Ek kardiyak anomali</i>	10
<i>Ekstrakardiyak anomali</i>	10
Gebelik sonucu	
<i>Canlı doğum</i>	30
<i>Inutero mort fetalis</i>	2
<i>Terminasyon</i>	1
Karyotip analizi yaptıran	19 olgu
<i>Normal karyotip</i>	15
<i>Analiz yaptırmamış</i>	14
<i>Di George Sendromu</i>	4
Vasküler ringe bağlı semptom**	11 olgu
<i>Semptom yok</i>	19
<i>Sadece solunum problemi</i>	7
<i>Sadece yutma problemi</i>	1
<i>Hem solunum hem yutma problemi</i>	3

RAA: Sağ arkus aorta, **LDA:** Sol duktus arteriosus, **ALSA:** Aberan sol subklavyen arter, **RDA:** Sağ duktus arteriosus

*Aynı hastada hem kardiyak hem ekstrakardiyak anomali bulunabilir.

** Yalnızca canlı doğan 30 hastaya ait veriler gösterilmiştir.

Vasküler ringe bağılı semptom görülme sıklığı canlı doğum olanlarda incelendiğinde RAA+LDA+ALSA tanılı olanlarda 3/15, çift arkus aort tanılı hastalarda 7/12, pulmoner sling tanısı alanlarda 1/2 olarak saptandı. Antenatal tanıya göre vasküler ringe bağılı semptom görülme sıklığı ve semptomların tanıya göre dağılımları **Tablo 3**'tedir.

Tablo 3. Antenatal tanıya göre vasküler ringe bağılı semptom görülme sıklığı ve semptomların tanıya göre dağılımları.

Vasküler ringe bağılı semptomlar	Antenatal Tanı			
	RAA+LDA+ALSA (n=15)	Çift arkus aort (n=12)	Pulmoner sling (n=2)	RAA+RDA +ALSA (n=1)
Yalnız solunum problemi	1 (6.7)	5 (41,7)	1 (50.0)	0 (0.0)
Yalnız yutma problemi	1 (6.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Solunum problemi ve yutma problemi birlikte	1 (6.7)	2 (16,7)	0 (0.0)	0 (0.0)
Solunum ve/veya yutma problemi yok	12 (80)	5 (41,7)	1 (50.0)	1 (100.0)
Toplam Semptomatik Hasta*	3 (20)	7 (58,3)	1 (50.0)	0 (0.0)
Toplam*	15 (100.0)	12 (100.0)	2 (100.0)	1 (100.0)

RAA: Sağ arkus aorta, **LDA:** Sol duktus arteriosus, **ALSA:** Aberran sol subklavien arter, **RDA:** Sağ duktus arteriosus

*Sütun yüzdesi

** Yalnızca canlı doğan 30 hastaya ait veriler gösterilmiştir.

Araştırma kapsamında tüm olgular antenatal tanılarına göre gruplara ayrılarak incelendi. Antenatal tanıya göre RAA+LDA+ALSA birlikteliği olan 16 hasta vardı. Hastalara ait klinik sonuçlar **Tablo 4**'te gösterildi.

Tablo 4. RAA+LDA+ALSA tanılı tüm olguların klinik sonuçları (n=16).

Değişken	n
Ek anomali varlığı*	
İzole RAA+LDA+ALSA	5
Ek kardiyak anomali	6
Ekstrakardiyak anomali	8
Gebelik sonucu	

Canlı doğum	15
Terminasyon	1

RAA: Sağ arkus aort, **LDA:** Sol duktus arteriozus, **ALSA:** Aberran sol subklavyen arter

*Aynı hastada hem kardiyak hem ekstrakardiyak anomali bulunabilir.

RAA+LDA+ALSA tanılı 16 hastadan 5'i izole olarak izlendi. Hastaların hepsinde canlı doğum gerçekleşti. Genetik analizi kabul eden 4 hastada 1 22q11.2 mikrolelesyonu saptandı. DiGeorge anomalisi saptanan hasta dışında hiçbir hastada vasküler ringe bağlı solunum ya da yutma problemi gelişmemişti. DiGeorge saptanan hastada erken bebeklik döneminde başlayan sık solunum yolu enfeksiyonu, öksürük ve hırıltı semptomları gelişmişti ve hasta alerjik astım tanısı ve tedavisi almıştı. Hastaların hiçbirisi postnatal opere edilmedi ve hiçbirinde postnatal ex gözlenmemişti. İzole RAA+LDA+ALSA olgularının klinik bilgileri **Tablo 5**'te gösterildi.

Tablo 5. İzole RAA+LDA+ALSA olguları.

Olgu	Ek kardiyak anomaliler	Ektrakardiyak anomaliler	Gebelik sonucu	Karyotip	VR'ye bağlı postnatal semptomlar	Cerrahi	Survey
1	Yok	Yok	Canlı	Normal	Yok	Yok	Yaşıyor
2	Yok	Yok	Canlı	DiGeorge	Solunum sıkıntısı	Yok	Yaşıyor
3	Yok	Yok	Canlı	Normal	Yok	Yok	Yaşıyor
4	Yok	Yok	Canlı	YOK	Yok	Yok	Yaşıyor
5	Yok	Yok	Canlı	Normal	Yok	Yok	Yaşıyor

VR: Vasküler ring

RAA+LDA+ALSA tanılı 16 hastadan 3'ü ek kardiyak anomali ve ekstrakardiyak anomali birlikte izlenen olgulardı. (**Tablo 6**). Eşlik eden kardiyak anomaliler TOF, TOF + PSSVC, sağ ventrikülde divertikül + perikardiyal efüzyonu. Bu kardiyak anomalilere eşlik eden ekstrakardiyak anomaliler sırasıyla tek umbilikal arter + DV agenezisi, IUGR, Blake kesesi kisti idi. Hastaların 2'sinde canlı doğum, 1 terminasyon gerçekleşti. Genetik analizi 3 hastanın hepsi kabul etti ve 1 hastada 22q11.2 mikrolelesyonu saptandı. DiGeorge saptanan hastada aile terminasyonu kabul etmedi. Terminasyon yapılmış olan tek fetusta ek kardiyak anomali TOF ve ekstrakardiyak anomali duktus venosus agenezisi + tek umbilikal arter izlendi. Canlı doğum olan 2 hastanın 1'ine kardiyak sebepten dolayı (TOF ve vasküler ringe bağlı semptom), diğerine ise postnatal saptanan yarı damak anomalisinden dolayı operasyon yapıldı. Postnatal 1 hastada 5. ayda vasküler ringe bağlı disfaji ve solunum sıkıntısı izlendi. Bu hastaya ek kardiyak probleminden ötürü yapılan operasyonda eş zamanlı olarak PDA ligasyonu yapıldı.

Tablo 6. Ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomalisi olan RAA+LDA+ALSA olguları.

Olgu	Ek kardiyak anomaliler	Ektrakardiyak anomaliler	Gebelik Sonucu	Karyotip	VR'ye bağlı postnatal semptomlar	Cerrahi	Survey
1	TOF	Tek umbilikal arter+Duktus venozus agenezisi	Terminasyon	Normal	-	-	-
2	TOF+PSSVC	IUGR	Canlı	Normal	Solunum sıkıntısı ve disfaji	Var	Yaşıyor
3	Sağ ventrikülde divertikül + Perikardiyal efüzyon	Blake poche kisti	Canlı	DiGeorge	Yok	Var	Yaşıyor

IUGR: İntrauterin gelişme geriliği, **PSSVC:** Persistan sol süperior vena kava, **TOF:** Fallot tetralojisi, **VR:** Vasküler ring

RAA+LDA+ALSA tanılı 16 hastadan 3'ünde ek kardiyak anomali izlenmiş olup ekstrakardiyak anomali izlenmedi. (**Tablo 7**). Hastaların hepsinde canlı doğum gerçekleşti. Hastaların 2'sinde VSD, 1'inde VSD+PSSVC saptandı. Genetik analizi 3 hastanın hiçbirini yaptırmadı. Postnatal dönemde 1 hastada vasküler ringe bağlı doğumdan itibaren disfaji izlendi ve hastaya PDA ligasyonu+VDS+ASD onarımı yapıldı. Hastanın operasyon sonrası takiplerinde disfaji yakınması tekrarlamadı.

Tablo 7. Ek kardiyak anomalisi olup ekstrakardiyak anomalisi olmayan RAA+LDA+ALSA olguları.

Olgu	Ek kardiyak anomaliler	Ektrakardiyak anomaliler	Gebelik sonucu	Karyotip	VR'ye bağlı postnatal semptomlar	Cerrahi	Survey
1	Perimembranöz VSD	Yok	Canlı	Yok	Yok	Var	Yaşıyor
2	Perimembranöz VSD+PSSVC	Yok	Canlı	Yok	Disfaji	Var	Yaşıyor
3	Musküler VSD	Yok	Canlı	Yok	Yok	Yok	Yaşıyor

VSD: Ventriküler septal defekt, **PSSVC:** Persistan sol süperior vena kava

RAA+LDA+ALSA tanılı 16 hastanın 5'inde ek kardiyak anomali izlenmemiş olup sadece ekstrakardiyak anomali izlendi (**Tablo 8**). Ektrakardiyak anomaliler nazal kemik hipoplazisi, polihidramnios, diyafragma hernisi, unilateral renal pelviyektazi, kısa femur uzunluğu (FL) ile polihidramniostu. Hastaların hepsinde canlı doğum oldu. Genetik analizi 2/5 hasta kabul etmişti ve sonuçları normal olarak saptandı. Postnatal dönemde hastalardan 1'i ekstrakardiyak sebeple (diyafragma hernisi) opere edildi. Hiçbir hastada vasküler ringe bağlı solunum problemi veya disfaji izlenmedi.

Tablo 8. Ek kardiyak anomali izlenip ekstrakardiyak anomali izlenmeyen RAA+LDA+ALSA olguları.

Olgu	Ek kardiyak anomaliler	Ektrakardiyak anomaliler	Gebelik sonucu	Karyotip	VR'ye bağlı postnatal semptomlar	Cerrahi	Survey
1	Yok	Nazal kemik hipoplazisi	Canlı	Normal	Yok	Yok	Yaşıyor
2	Yok	Polihidramnios	Canlı	Yok	Yok	Yok	Yaşıyor
3	Yok	Diyafragma hernisi	Canlı	Normal	Yok	Var	Yaşıyor
4	Yok	Sol renal Pelviyektazi	Canlı	Yok	Yok	Yok	Yaşıyor
5	Yok	Kısa FL, Polihidramnios	Canlı	Yok	Yok	Yok	Yaşıyor

FL: Femur uzunluğu

RAA+RDA+ALSA tanısı alan 1 hasta bulunmaktaydı. Bu hastada ek kardiyak veya ekstrakardiyak anomali izlenmedi. Hastaya ait genetik analiz sonucu normal olarak izlendi. Postnatal dönemde hastada vasküler ringe bağlı semptom oluşmadı ve hasta opere edilmedi.

Çift arkus aort izlenen 14 hastanın 10'unda sağ baskın ark, 2'sinde sol baskın ark ve 2'sinde dengeli ark izlendi (**Tablo 9**). Sağ baskın arklardan birinde RDA izlenmiş olup diğer tüm çift arkus aort vakalarında LDA izlendi. Çift arkus aort izlenen 14 hastada 2 intrauterin ex oldu ve 12 canlı doğum gerçekleşti. İntrauterin ex olan 1 olgunun izole çift arkus aort tanılı olduğu ve diğer intrauterin ex olan fetüsün hem ek kardiyak hem de ekstrakardiyak anomalisi olduğu görüldü. Hastaların 9 'u izole çift arkus aorttu. Hastaların 3'ünde sadece ek kardiyak anomali izlendi. Bu ek kardiyak anomaliler midseptal VSD, Çift çıkışlı sağ ventrikül (DORV) ve intrakardiyak ekojenik odak idi. 1 hastada yalnızca ekstrakardiyak anomali (timüs hipoplazisi) ve 1 hastada hem kardiyak (midseptal VSD + PSSVC) hem ekstrakardiyak (multistikistik displastik böbrek) anomali izlendi. Genetik analizi 9/14 hasta kabul etmişti ve bu 9 hastada iki 22q11.2 mikrolelesyonu tespit edilmişti. DiGeorge saptanan bir olgunun izole çift arkus aort olan grupta olduğu, diğer DiGeorge saptanan olguda sadece timüs hipoplazisi olduğu görüldü. Canlı doğan 12 çift arkus aort vakasının 7'sinde postnatal dönemde vasküler ringe bağlı solunum ve beslenme problemleri saptandı. Bu 7 hastanın 5'inde sadece solunum problemi olduğu 2'sinde ise solunum probleminin yanında disfajisi de olduğu saptandı. Semptomatik olan tüm vakalara cerrahi uygulandı. Postnatal dönemde ex olan hasta izlenmedi. Çift arkus aorta olgularına ait özellikler **Tablo 9**'da gösterildi.

Tablo 9. Çift arkus aort olguları.

Hasta	Baskın Ark	DuctA	Ek kardiyak anomaliler	Ekstrakardiyak anomaliler	Gebelik Sonucu	Karyotip	VR ye Bağlı Postnatal semptomlar/başlangıç zamanı	Cerrahi	Survey
1	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	DiGeogre	Solunum yetmezliği/ Doğum sonrası	Var	Yaşıyor
2	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	Yok	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor
3	Dengeli	LDA	YOK	Yok	Canlı	Yok	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor
4	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	Normal	Dispne / 5. ayda	Var	Yaşıyor
5	Sağ	LDA	YOK	Yok	IUMF	Yok	Asemtomatik	-	-
6	Sağ	RDA	YOK	Yok	Canlı	Yok	Stridor + disfaji / 2. ayda	Var	Yaşıyor
7	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	Normal	Disfaji + Dispne / 6. ayda	Var	Yaşıyor
8	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	Yok	Wheezing + tekrarlayan pnömoni / 2. yaşında	Var	Yaşıyor
9	Sağ	LDA	YOK	Yok	Canlı	Normal	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor
10	Sol	LDA	Midseptal VSD+PSSVC	MKDB	IUMF	Normal	Asemtomatik	-	-
11	Sağ	LDA	İEO	Yok	Canlı	Normal	Stridor / 1. ayda	Var	Yaşıyor
12	Sağ	LDA	Midseptal VSD	Yok	Canlı	Normal	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor
13	Sol	LDA	DORV	Yok	Canlı	Normal	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor
14	Dengeli	LDA	YOK	Timus hipoplazisi	Canlı	DiGeogre	Stridor + dispne / 3. ayda	Var	Yaşıyor

LDA: Sol duktus arteriosus, **RDA:** Sağ duktus arteriosus **VSD:** Ventriküler septal defekt, **PSSVC:** Persistan sol superior vena kava, **İEO:** İntrakardiyak ekojenik odak, **DORV:** Çift çıkışlı sağ ventrikül

Pulmoner arter sling tanısı alan 2 hasta saptandı (**Tablo 10**). Hastalardan 1'i monokoryonik diamniyotik ikiz eşi olarak izlendi. Hastaların tümünde canlı doğum gerçekleşti. Genetik analizi her 2 hastanın ailesi de kabul etmedi. Postnatal dönemde hastalardan 1'inde trakeaya bası bulguları ve pulmoner darlık izlenmiş ve 22. aylıkken opere edildi. Diğer hasta (monokoryonik diamniyotik ikiz eşi olan) asemtomatik izlendi ve takibine devam edildi.

Tablo 10. Pulmoner arter sling izlenen olgular

Olgu	Ek kardiyak anomaliler	Ekstrakardiyak anomaliler	Gebelik sonucu	Karyotip	VR'ye bağlı postnatal semptomlar	Cerrahi	Survey
1	Yok	Yok	Canlı	Yok	Trakeaya bası bulguları ve Pulmoner darlık (1.5 yaş)	Var	Yaşıyor
2	Yok	Yok	Canlı	Yok	Asemtomatik	Yok	Yaşıyor

VR: vasküler ring

Vasküler ring yapmayan 80 olguda 17 izole olgu izlendi. Hastaların 56'sında ek kardiyak anomali, 32'sinde ekstrakardiyak anomali izlendi. En sık eşlik eden kardiyak anomali TOF (n=31), ikinci en sık eşlik eden ek kardiyak anomali ise DORV (n=10) olarak saptandı. En sık eşlik eden ekstrakardiyak bulgu ise IUGR (n=9), ikinci en sık ekstrakardiyak anomali tek umbilikal arterdi (n=5). Hastaların 61'i genetik analizi kabul etti. RAA+RDA tanılı olgularda genetik analiz yaptıran 6/10 hasta ve duktus arteriosus agenezili RAA tanılı olgularda genetik analiz yaptıran 1/2 hasta vardı ve sonuçlar normal olarak saptandı. RAA+LDA tanılı olgularda 54/68 hasta genetik analiz yaptırdı ve bu hastalarda 4 trizomi 21, 1 Trizomi 13, 2 22q11.2 mikrolelesyon, 1 20p12.1p11.23 (2880 kpblik kayıp) tespit edildi. Hastalarda 5 intrauterin ex oldu. Terminasyon yapılan 5 olgudan 1 trizomi 21, 1 DiGeorge anomaliliydi. Diğer 3 olguda ek kardiyak ve ekstrakardiyak anomali birlikteliği vardı. Canlı doğum gerçekleşen 70 hastadan 33'ü kardiyak ve/veya ekstrakardiyak anomaliler nedeniyle opere edilmişti. En sık kardiyak operasyon sebebi TOF (n=27), en sık ekstrakardiyak operasyon sebebi özofagus atrezisiydi (n=3). **Tablo 11**'de vasküler ring yapan ve yapmayan aortik ark anomalili olguların prenatal ve postnatal sonuçları ifade edildi.

Tablo 11. Vasküler ring yapmayan aortik ark anomalili olguların prenatal ve postnatal sonuçları*.

Vasküler ring varlığı	Antenatal tanı n (%)	İzole n (%)	Ek kardiyak anomali n (%)	Ekstrakardiyak anomali n (%)	Anormal karyotip analizi*** n (%)	Canlı doğum n (%)
Vasküler Ring Yok (n=80)	RAA+LDA 68 (85.0)	15 (88.2)	49 (87.5)	26 (81.2)	8 (100.0)	58 (82.9)
	RAA+RDA 10 (12.5)	2 (11.8)	5 (9.0)	5 (15.6)	0 (0.0)	10 (14.3)
	Duktus arteriosus agenezili RAA 2 (2.5)	0 (0.0)	2 (3.5)	1 (3.2)	0 (0.0)	2 (2.8)
TOPLAM*	80 (100.0)	17 (100.0)	56 (100.0)	32 (100.0)	8 (100.0)	70 (100.0)

*Tabloda sütun yüzdesi alınmıştır.

*** RAA+LDA grubunda 54, RAA+RDA grubunda 6 ve duktus arteriosus agenezili RAA grubunda 1 hasta karyotip analizi yaptırmıştı.

Çalışmaya dahil edilen 113 hastanın hepsinde prenatal tanı, postnatal dönemde doğrulanmıştı. Asemptomatik hastalar ekokardiyografi takibine alınmıştı. Gerekli görülen hastalarda bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve bronkoskopi uygulamalarının yapıldığı izlendi.

5. TARTIŞMA

Vasküler ring, özofagus ve trakeayı sıkıştıran ve bu iki yapıyla ilgili semptomlara neden olabilen aortik ark sisteminin konjenital vasküler anomalilerini ifade eder. Pulmoner arter sling ise aortik arkı tutmamakla birlikte bu grupta yer alır (4, 34). Aortik ark dallamasının ve vasküler ring anatomisinin prenatal değerlendirmesi fetal ekokardiyografide aksiyal 3VT ve 3V görünümü ile yapılmaktadır (37, 38).

Çalışmamızda literatüre uygun olarak vasküler ring anomalisi oluşturan çift arkus aort, pulmoner sling ve RAA+LDA+ALSA olguları kendi aralarında, vasküler ring oluşturan ve oluşturmayan aortik ark anomalileri olguları kendi aralarında incelendi (3, 19, 30, 39, 40).

Vasküler ring anomalilerinin insidansı 2–10/10000 arasında değişmektedir (2). Achiron ve arkadaşları doğum öncesi ultrason uygulanan 18.347 kadın üzerinde yapılan bir incelemede, tüm doğum öncesi ultrasonların %0.1'ini temsil eden 19 vasküler ring vakası tanımladı; 18'inde sağ aort arkı ve 1'inde çift aort arkı vardı (41). Bizim çalışmamıza fetal ekokardiyografi yapılan 2073 gebede 33 (%1,6) vasküler ring yapan aortik ark anomalisi saptandı. 3. basamak merkez olan hastanemizin perinatoloji polikliniğine kardiyak anomali şüphesi ile yönlendirilen hastalar dahil edildiği için sıklığımızın daha yüksek bulunduğunu düşünüyoruz.

Vasküler ring anomalisi yapan durumların oranı farklı çalışmalarda değişik oranlarda bulunmuştur. Evans ve ark. 25 yıllık verilerin tarandığı vasküler ring (n=92) araştırmasında RAA+LDA+ALSA oranını %79, çift arkus aort oranını %19, pulmoner sling oranını %2 bulmuşlardır (3). Bakhru ve ark. çalışmasında postnatal tanıları teyit edilen 26 hastada RAA+LDA+ALSA % 69,2, çift arkus aort %19,2, sirkumfleks aorta %7,6 oranında bulunmuştur (39). Patel ve ark. çalışmasında ise RAA+LDA+ALSA % 50, çift arkus aort %33,3, sirkumfleks aorta % 16,6 bulunmuştur (19). Çalışmamızda RAA+LDA+ALSA oranı literatürle uyumlu olarak en sık grubu oluşturmuş olup %48,5 (16/33) olarak hesaplandı. Çift arkus aort %42,4 (14/33) ile yine ikinci en sık grup olmakla birlikte oranı diğer çalışmalardan daha yüksek bulundu. Pulmoner sling %6,1 (2/33) ve RAA+RDA+ALSA %3 (1/33) olarak bulundu. Makaleler arasındaki oran farkı çalışmalara dahil edilen popülasyon büyüklüğü ve hastaların etnik köken farklılıklarından kaynaklandığı düşünülmektedir.

Evans ve ark. izole vasküler ringlerin oranını %82, ek kardiyak anomalisi olanların oranını %18 bulmuştur (3). Çalışmamızda izole vasküler ringlerin oranı %51,4 (17/33) ek kardiyak hastalık oranı %30,3 (10/33) bulundu. Çalışmamızda ek kardiyak anomali oranının daha yüksek olmasının nedeni perinatoloji kliniğimize kardiyak anomali şüphesi ile dış merkezlerden hasta

yönlendirilmesi ya da sevk edilmesi nedeniyle olduğunu düşünüyoruz. Evans ve ark. ek kardiyak anomali saptadıkları hastalarda en sık kardiyak anomalileri %41 VSD ve %41 TOF olarak bulmuşlardır (3). Çalışmamızda ek kardiyak anomaliler %50 (5/10) oranla en sık VSD, %20 (2/10) oranla TOF bulunarak en sık eşlik eden kardiyak anomaliler çalışmalar arasında benzer bulunmuştur. Çalışmamızda RAA+ALSA tanılı olan 17 hastanın 6'sında, çift arkus aort olan 14 hastanın 4'ünde ek kardiyak anomali izlenmiş olup, pulmoner sling saptanan 2 olguda da ek kardiyak anomali izlenmedi. Bu sonuçlar literatürdeki çift arkus aortun RAA+ALSA tanılı olgulara göre ek kardiyak anomaliler açısından daha izole bir grup olduğu bilgisi ile uyumludur (14). Vasküler ring tanısı alan olgularda detaylı fetal ekokardiyografi yapılması ek kardiyak anomalilerin tespiti için önemlidir.

Literatürde aortik ark anomalilerini konu alan çalışmalarda eşlik eden ekstrakardiyak anomalilere değinilmiş olmakla birlikte aortik ark anomalilerin bir alt grubu olan vasküler ring çalışmalarında eşlik eden ekstrakardiyak anomaliler yeterince incelenmemiştir (42–44). Çalışmamızda ekstrakardiyak anomali oranı %30,3 (10/33) idi. Ekstrakardiyak anomaliler en sık RAA+LDA+ALSA grubunda saptandı %50 (8/16). Ekstrakardiyak anomaliler çeşitlilik göstermekte olup, herhangi bir sisteme spesifik patolojilerde sıklık izlenmedi.

Vasküler ring ve diğer aortik ark anomalilerinde genetik hastalıkları inceleyen farklı şekillerde dizayn edilmiş ve farklı büyüklükte hasta içeren çalışmalar vardır (2, 5, 24, 28, 29, 44). Young ve ark. 2019'da literatürdeki en geniş vasküler ring kohortlarından (n=106) biri olan çalışmasında genel kohortun %36'sında (genetik test yapılabilenlerin %50'si) genetik anomali saptamıştır (2). Tespit edilen genetik anomaliler 22q11.2 mikrodelsiyonu (21/36, %58), trizomi 21 (10/36, %28), CHARGE sendromu (2/36, %6), Goldenhar sendromu (1/36, %3), VACTERL ilişkisi (1/36, %3) ve 22q11 mikrodelsiyonu ile VACTERL ilişkisi (1/36, %3) bulunmuştur (2). Bu çalışmada genetik anomali oranı literatürdeki diğer çalışmalardan daha yüksektir. Antenatal ve postnatal tanı alan vasküler ring hastaları dahil edilen bu çalışmada yazarlar yüksek genetik anomali oranını yüksek genetik inceleme yapılması ile ilişkili düşünmüştür. Ek kardiyak anomalisi olmayan RAA vakalarının incelendiği (n=86 ve vasküler ring oranı %47,7) başka bir çalışmada kromozom anormallikleri, 22q11.2 mikrodelsiyonu sırasıyla %14.1 ve %6.4 idi (44). Çalışmamızda ise tüm vasküler ring hastalarının %12,1'inde (4/33), genetik inceleme yapılanların %21,1'inde (4/19) genetik anomali izlendi. Tüm genetik anomalili hastalardaki patoloji 22q11.2 mikrodelsiyonuydu. Genetik anomali saptanan 4 hastanın dağılımı RAA+LDA+ALSA tanılılarda 2 ve çift arkus aortta 2 olarak saptandı. Bu 4 hastada 2 hasta izole vasküler ring tanılı idi. Bir hastada ek kardiyak anomali (sağ ventrikülde divertikül +

perikardiyal efüzyon), diğer hastada ise ekstrakardiyak anomali (timüs hipoplazisi) vardı. McElhinney ve ark. ek kardiyak anomalisi olmayan 66 aortik ark anomalili hasta üzerinde yaptıkları çalışmada çift arkus aort olan olgularda 22q11.2 mikrolelesyonunu %14 olarak, RAA+ALSA olan olgularda %32 olarak saptamıştır (29). Çalışmamızda ise ek kardiyak anomalisi olmayan çift arkus aort olgularında bu oran %20 (2/10) ve ek kardiyak anomalisi olmayan RAA+ALSA olgularında %9 (1/11) olarak bulunmuş olup ek kardiyak anomalisi olmayan RAA+ALSA'lı grupta genetik anomali oranımızın düşüklüğü genetik test oranımızın daha düşük olmasından kaynaklanabileceği düşünülmüştür. Çalışmamızda vasküler ring yapmayan tüm aortik ark anomalili hastaların %10'unda (8/80), genetik inceleme yapılanların %13,1'inde (8/61) genetik anomali saptandı. Genetik anomalilerin tamamı, test yaptıran 54 RAA+LDA grubu içindeydi. Anomali saptanan 8 hastanın 4'ü trizomi 21, 2'si 22q11.2 mikrolelesyonu, 1'i trizomi 13 ve 1'i 20q12.1p11.23 (2880 kblik kayıp) olduğu görüldü. Literatürdeki çalışmalarda vasküler ring ve aortik ark anomali olguları farklı seçim kriterlerine göre alınmış ve gruplar arasında genetik test oranı ve tekniklerindeki farklılıklardan dolayı değişik oranlarda anomali saptanmıştır. Bununla birlikte çalışmamızda ve diğer çalışmalarda aortik ark anomalisi ve vasküler ring anomalisinde, hastalara genetik danışmanlık verilmesi ve genetik incelemeye yönlendirilmesi izole izlenen olgularda bile önemli olduğu gösterilmiştir.

Çalışmamızda tüm vasküler ring tanılı canlı doğanlarda 11/30 (%36,7) semptomatik bulundu. Literatüre uygun şekilde çift arkus aort olguları daha yüksek oranda semptomatikti 7/12 (%58,3) hasta. RAA+ALSA'lı hastalarda bu oran 3/16 (%18,7), pulmoner slingli hastalarda ise oran 1/2 (%50) bulundu. Çift arkus aort gergin bir halka oluşturmakta olup literatürdeki birçok çalışmada en sık semptomatik olan gruptur (31, 34, 45). Çalışmalar vasküler ring ilişkili semptomlarında en sık solunum yolu semptomları olduğunu bildirmiş olup, çalışmamızda da bunla uyumlu olarak solunum yolu semptomları 10/31 hastada, disfaji 4/31 saptandı (2, 45). RAA+ALSA olguları doğumdan itibaren ile 5 ay arasında semptomatik olmuştu. Çift arkus aort olguları ise genellikle doğumdan itibaren ilk 6 ay içinde semptomatik olmakla birlikte 24. ayında semptomatik olan olgu da saptandı. Doğum öncesi ve doğum sonrası seriler karşılaştırıldığında, aortik ark anomalilerinin postnatal semptomları hakkındaki tartışma hala netlik kazanmamıştır (45). Doğum öncesi çalışmalara göre, bu vasküler anormalliklerin çoğu, çift aortik ark ve RAA+ALSA ile bazı RAA vakaları dışında, doğumdan sonra asemptomatiktir (2, 31, 45).

Çalışmamızda RAA+ALSA tanılı solunum sıkıntısı olan 1 hasta dışında tüm semptomatik hastalar opere edilmişti. Çift aortik ark tanılı opere olan tüm olgularda baskın olmayan arkın

ayrıldığı cerrahi operasyon gerçekleşmişti. Çift arkus aort tanılı olgularda ek kardiyak veya ekstrakardiyak anomaliler nedeniyle opere olan olmadı. RAA+ALSA tanılı hastalarda vasküler ringin ayrılması dışı cerrahi gerçekleşen 1 hasta, ek kardiyak anomali nedeniyle (VSD onarımı), 1 hasta ise ekstrakardiyak anomali (yarık damak dudak) nedeniyle opere oldu. Antenatal ve postnatal vasküler ring tanısı alan hastaları karşılaştıran bir çalışma, tanının doğum öncesi veya sonrası konulmasının cerrahi gerekliliğini değiştirmediğini göstermiştir (2). Çalışmamızda sadece antenatal tanı alan hastalar incelenmiş olup cerrahi açısından antenatal tanı konulmasını önermede yeterli güçte değildir. Başka bir çalışmada ise semptom ile cerrahi arasında geçen süreyi temel olarak semptom ile tanı arasında geçen sürenin belirlediği gösterilmiş ve zamanında cerrahi için erken tanının çok önemli olduğu ifade edilmiştir (7). Erken tanı ve tedavi için fetal ekokardiyografinin yaygınlaştırılmasını öneriyoruz.

Çalışmalar izole olan/olmayan vasküler ring ve aortik ark anomalilerinin fetal ekokardiyografi incelemelerinin rutin uygulamada artması ile bu hastalara prenatal dönemde yüksek doğruluk ile daha sık tanı konulmaya başlandığını göstermektedir (2, 3). Çalışmamızda antenatal tanı alan hastalardan hiçbirinin tanısı postnatal tetkiklerinde değişmemiştir. Çoğu vasküler ring kesitsel görüntüleme (BT veya manyetik rezonans görüntüleme) yapılmadan tanı almakla birlikte bu görüntülemelerin postnatal kesin tanı için ve ameliyat öncesi planlamada kullanıldığı görülmektedir (20, 34, 46). Bununla birlikte prenatal tanı konulması postnatal dönemde BT ve MRG gerekliliği azalttığı gösterilmiştir (2). Çalışmamız ve literatür prenatal fetal ekokardiyografinin vasküler ring ve aortik ark anomalilerini tanı ve yönetimi için rutin uygulamaya girmesini desteklemektedir.

Aortik ark anomalisi ve vasküler ring ile ilgili literatürdeki birçok yayında olduğu gibi bizim çalışmamızın da retrospektif nitelikte olması çalışmanın zayıf noktalarındandır. Ayrıca bu çalışmanın tek merkezli olması da zayıf noktalarındandır. Bu konuyla ilgili çok merkezli prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Ayrıca aortik ark anomalisi ve vasküler ring insidansı belirlenmesinde ve ülkemizdeki sıklığı hakkında bir sonuca varılması açısından da konuyla ilgili daha fazla hasta popülasyonunun dahil edildiği çalışmalara ihtiyaç vardır. Merkezimizde pediatrik kardiyovasküler cerrahi birimi bulunmadığı için cerrahi müdahale gerektiren olgular dış merkeze yönlendirilmiştir. Bu durumu da çalışmamız açısından postnatal hasta takiplerinde dezavantaj olarak belirtmek doğru olacaktır.

Çalışmamızdaki tüm fetal ekokardiyografiler, alanlarında uzman perinatologlar tarafından yapıldı. Aynı şekilde bütün hastalar tek bir uzman pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi. Bu çalışmamızın kuvvetli yönlerinden biri olup yüksek tanı oranımızı

açıklamaktadır. Ayrıca merkezimizin 3. basamak büyük bir perinatoloji merkezi olması da hasta popölasyonu açısından avantaj olmuştur. Prenatal genetik tarama da hastanemizde yapılmış olup hastalar genetik birimi ile birlikte değeriendirilmiştir. Bu durum hem hasta bilgilendirilmesi hem de prenatal hasta takibi açısından avantajdır.



6. SONUÇ

Ülkemizde ve dünyada aortik ark anomalileri ve vasküler ring yapan anomalilerin insidans ve prevalansları olguların bir bölümü postnatal dönemde asemptomatik seyrettiği için henüz tam olarak hesaplanamamıştır. Bu konuda daha fazla araştırmaya ihtiyaç duyulmaktadır. Ülkemizdeki sıklığı hakkında da şu an bir sonuca varmak mümkün değildir.

Aortik ark anomalisi ve vasküler ring tespit edilen hastaların ek kardiyak/ekstrakardiyak anomaliler açısından detaylı olarak incelenmesi gerekmektedir. Prenatal değerlendirmede fetal ekokardiyografi en uygun yöntemdir. Deneyimli klinisyenler tarafından yapıldığında prenatal veya postnatal dönemde ek tanı yöntemlerine olan ihtiyacı azaltmaktadır. Postnatal dönemde semptomatik olan hastalarda damar ve ilişkili yapıların anatomisinin detaylı değerlendirilmesi veya trakea ve özofagusa basının derecesini ve yerini belirlemek amacıyla BT, BT anjio, MR, bronkoskopi ve özofagogram gibi görüntüleme yöntemlerine başvurulması gerekebilir. Çalışmamızda vasküler ringlerin ve aortik ark anomalilerin postnatal tanı yöntemleri üzerine detaylı bir araştırma olmadığı için bu konuda net bir değerlendirme yapıp bir sonuca varılamadı.

Aortik ark anomalisinden şüphelenildiğinde vasküler bir ring olup olmadığı, vasküler ring var ise damarların dallanma paternine göre hangi tipte vasküler ring oluşturduğunun belirlenmesi gerekir. RAA tespit edildiğinde buna ALSA eşlik edip etmediği veya duktus arteriozusun pozisyonu da ring oluşturma potansiyeli açısından, duktus arteriozusun sağ yerleşimli olduğu RAA olgularında fetal ekokardiyografide izlenen V-şekli normal anatomiyle karışabildiği için önemlidir ve 3VT kesitinde detaylı inceleme gerektirmektedir. Ayrıca çift arkus aort anomalisi ile RAA'yı ayırt etmek bazı durumlarda zor olabileceği için renkli doppler kullanımı tanıda yardımcı olacaktır.

Aortik ark anomalisi ve vasküler ring tespit edilen hastalara ek kardiyak ya da ekstrakardiyak anomaliler eşlik etmese dahi genetik analiz seçeneği sunulmalıdır ve ebeveynler bilgilendirilmelidir. Prenatal olarak tanı koyulan ek anomali ve genetik anomali varlığında ebeveynlere terminasyon seçeneği hakkında bilgi verilmelidir.

Vasküler ring tanısı koyulan fetüslerin postnatal dönemde semptomatik seyretme olasılıkları hakkında farklı sonuçları olan çalışmalar olsa da semptomatik olabilecek olan hastaların postnatal dönemde yakın takip edilmesi açısından prenatal tanı çok önemlidir. Bu hastaların doğumlarını 3. basamak olan bir merkezde planlamak, cerrahi müdahale yapılması

gereken hastalarda erken dönemde cerrahiye planlamak ve bası semptomlarının ciddiyetinin artmasını önlemek açısından prenatal tanı önemlidir.



KAYNAKÇA

1. Bjornard K, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, Correa A. Patterns in the prevalence of congenital heart defects, metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology* 2013;97(2):87–94.
2. Young AA, Hornberger LK, Haberer K, Fruitman D, Mills L, Noga M, et al. Prenatal Detection, Comorbidities, and Management of Vascular Rings. *The American Journal of Cardiology* 2019;123(10):1703–1708.
3. Evans WN, Acherman RJ, Ciccolo ML, Carrillo SA, Mayman GA, Luna CF, et al. Vascular Ring Diagnosis and Management: Notable Trends Over 25 Years. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016;7(6):717–720.
4. Park MK, Salamat M. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners E-Book*. Elsevier Health Sciences; 2020.
5. Momma K. Cardiovascular Anomalies Associated With Chromosome 22q11.2 Deletion Syndrome. *The American Journal of Cardiology* 2010;105(11):1617–1624.
6. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. *Seminars in Pediatric Surgery* 2016;25(3):165–175.
7. Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, Lim HG, et al. Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality. *Korean Circ J* 2012;42(4):252–258.
8. Gross RE. Surgical Relief for Tracheal Obstruction from a Vascular Ring. *New England Journal of Medicine* 1945;233(20):586–590.
9. Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yilmaz N, Çakmakçı H, Uzun N, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol* 2012;33(4):607–617.
10. EDWARDS JE. Vascular rings related to anomalies of the aortic arches. *Mod Concepts Cardiovasc Dis* 1948;17(8):1.
11. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr Pulmonol* 2015;50(5):511–524.
12. Edwards JE. Malformations of the aortic arch system manifested as vascular rings. *Lab Invest* 1953;2(1):56–75.
13. Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):S308-318.
14. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol* 1997;24(2):93–105.
15. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*. Lippincott Williams & Wilkins; 2013.
16. Yoo S-J, Min J-Y, Lee Y-H, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2003;22(5):535–546.
17. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006;8(4):633–643.
18. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, eds. *Fetal Cardiology: Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal Management of Cardiac Diseases*. 2nd edition. New York: CRC Press; 2008.

19. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC. Fetal Echocardiographic Diagnosis of Vascular Rings. *Journal of Ultrasound in Medicine* 2006;25(2):251–257.
20. Trobo D, Bravo C, Alvarez T, Pérez R, Gámez F, De León-Luis J. Prenatal Sonographic Features of a Double Aortic Arch: Literature Review and Perinatal Management. *J Ultrasound Med* 2015;34(11):1921–1927.
21. Wang Y, Zhang Y. Fetal Vascular Rings and Pulmonary Slings: Strategies for Two- and Three-Dimensional Echocardiographic Diagnosis. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2021;34(4):336–351.
22. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 2006;117(5):e903-908.
23. Backer CL, Hillman N, Mavroudis C, Holinger LD. Resection of Kommerell's diverticulum and left subclavian artery transfer for recurrent symptoms after vascular ring division. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22(1):64–69.
24. McElhinney DB, McDonald-McGinn D, Zackai EH, Goldmuntz E. Cardiovascular anomalies in patients diagnosed with a chromosome 22q11 deletion beyond 6 months of age. *Pediatrics* 2001;108(6):E104.
25. Glew D, Hartnell GG. The right aortic arch revisited. *Clin Radiol* 1991;43(5):305–307.
26. McElhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW, Spray TL, Goldmuntz E, Weinberg PM. Patterns of right aortic arch and mirror-image branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. *Pediatr Cardiol* 2001;22(4):285–291.
27. Zachary CH, Myers JL, Egli KD. Vascular ring due to right aortic arch with mirror-image branching and left ligamentum arteriosus: complete preoperative diagnosis by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2001;22(1):71–73.
28. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies associated with chromosome 22q11 deletion (CATCH 22). *Pediatr Cardiol* 1999;20(2):97–102.
29. McElhinney DB, Clark BJ, Weinberg PM, Kenton ML, McDonald -McGinn Donna, Driscoll DA, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *Journal of the American College of Cardiology* 2001;37(8):2114–2119.
30. Galindo A, Nieto O, Nieto MT, Rodríguez-Martín MO, Herraiz I, Escribano D, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat. Diagn.* 2009;29(10):975–981.
31. Razon Y, Berant M, Fogelman R, Amir G, Birk E. Prenatal diagnosis and outcome of right aortic arch without significant intracardiac anomaly. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;27(12):1352–1358.
32. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28(7):876–881.
33. Park I-S, Ko J-K, Kim Y-H, Yoo H-W, Seo E-J, Choi J-Y, et al. Cardiovascular anomalies in patients with chromosome 22q11.2 deletion: a Korean multicenter study. *Int J Cardiol* 2007;114(2):230–235.
34. Worhunsky DJ, Levy BE, Stephens EH, Backer CL. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg* 2021;30(6):151128.
35. Shah RK, Mora BN, Bacha E, Sena LM, Buonomo C, Del Nido P, et al. The presentation and management of vascular rings: An otolaryngology perspective. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2007;71(1):57–62.
36. Ruiz-Solano E, Mitchell M. Rings and Slings: Not Such Simple Things. *Curr Cardiol Rep* 2022;24(10):1495–1503.

37. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17(5):367–369.
38. Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20(4):340–345.
39. Bakhru S, Koneti NR, Patil S, Dhulipudi B, Dash T, Kolar G, et al. Prenatal diagnosis of vascular rings and outcome. *Ann Pediatr Cardiol* 2021;14(3):359–365.
40. Campanale CM, Pasquini L, Santangelo TP, Iorio FS, Bagolan P, Sanders SP, et al. Prenatal echocardiographic assessment of right aortic arch. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2019;54(1):96–102.
41. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshtein M, Zimand S, Lipitz S, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20(6):553–557.
42. MD AZA, MD RC. *A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts*. Fourth edition. Philadelphia: LWW; 2022.
43. Yerlikaya G, Efetürk T, Springer S, Reischer T. Prenatal detection of right aortic arch. *Arch Gynecol Obstet* 2019;299(4):933–938.
44. D'Antonio F, Khalil A, Zidere V, Carvalho JS. Fetuses with right aortic arch: a multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2016;47(4):423–432.
45. Bravo C, Gámez F, Pérez R, Álvarez T, De León-Luis J. Fetal Aortic Arch Anomalies. *Journal of Ultrasound in Medicine* 2016;35(2):237–251.
46. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *Radiographics* 2017;37(1):32–51.