

Podwójne światło łuku aorty a podwójny łuk aorty

Double lumen aortic arch versus double aortic arch

Janina Aleszewicz-Baranowska¹, Robert Sabiniewicz¹, Maciej Chojnicki¹,
Piotr Potaż¹, Jan Ereciński¹ i Adam Zapaśnik²

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca
Instytutu Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku

²Pracownia Tomografii Komputerowej Zespołu Klinik Specjalistycznych Szpitala Gdańskiego

Abstract

The following paper describes a case of 14-year old girl suffering from a very rare double lumen aortic arch with a coexisting patent ductus arteriosus and persistent left superior vena cava. The double lumen aortic arch must be discerned from a double aortic arch. In the patient, there was also diagnosed a congenital malformation of the urinary system. Coil occlusion of patent ductus arteriosus was successfully performed. Due to a normal aortic arch flow with no pressure gradient, the double lumen aortic arch did not require any treatment. (Folia Cardiol. 2006; 13: 164–167)

double lumen aortic arch, double aortic arch, vascular ring

Wstęp

Pierwszymi dobrze ukształtowanymi tętnicami zarodkowymi są dwie pierwotne aorty. Powstają one na początku 4. tygodnia życia płodowego jako przedłużenie wsierdziejowej cewy serca. W okolicy środkowej zarodka aorty grzbietowe zbliżają się do siebie i łączą w jedną w połowie 5. tygodnia życia płodowego. W okolicy przedniej (głowej) zarodka powstaje 6 par łuków aorty. Łuki aorty nigdy nie występują razem w tym samym czasie; pierwsze pary zanikają zanim powstanie ostatnia para. Między 6. a 8. tygodniem życia płodowego pierwotne łuki aorty razem z pniem tętniczym, workiem aortalnym oraz workami grzbietowymi przekształcają się w ostateczny układ naczyń tętniczych. Zanika-

jące pierwotne łuki aortalne uczestniczą w wytwarzaniu się tętnic szczękowych, szyjnych, strzemiączkowych, gnykowych i prawej tętnicy podobojczykowej. Z 4. pary po prawej stronie tworzy się tętnica podobojczykowa prawa, zaś po lewej stronie z 4. pary łuków aorty — ostateczny łuk aorty. Łuk ten intensywnie rozrasta się i łączy się w części dalszej z aortą grzbietową [1, 2].

W warunkach prawidłowych aorta wychodzi z serca, tworząc pojedynczy lewostronny łuk biegnący na lewo i do przodu w stosunku do tchawicy. Następnie biegnie ku tyłowi i grzbietowi na lewo od przetyku, przechodząc w aortę zstępującą w tylnym śródpiersiu.

Wady wrodzone dotyczące łuku aorty i naczyń dogłowych [1, 2] powstają w wyniku utrzymywania się drożności łuków aortalnych, które powinny zanikać. Zanikanie odcinków łuków, które powinny być drożne, również powoduje powstawanie anomalii rozwojowych. Do najczęstszych anomalii należą: podwójny łuk aorty i nieprawidłowości w odejściu lub przebiegu tętnic dogłowych należące do grupy wad tworzących tzw. pierścień naczyniowy (*vascular ring*), prawostronny łuk aorty i wysoko

Adres do korespondencji:

Dr med. Janina Aleszewicz-Baranowska
Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca AM
ul. Dębinki 7/18, 80–952 Gdańsk
tel. (0 58) 349 28 89, e-mail: jalesz@amg.gda.pl
Nadesłano: 17.06.2005 r. Przyjęto do druku: 18.10.2005 r.

przebiegający tzw. szyjny łuk aorty [1, 3–7]. Niezwykle rzadką anomalią rozwojową łuku aorty jest podwójne światło łuku aorty (DLAA, *double lumen aortic arch*) [4–6].

Podwójny łuk aorty charakteryzuje się przetrwaniem dwóch zarodkowych łuków z oddzielnym odejściem tętnic szyjnych i podobojczykowych od każdego z nich. Wynika on z przetrwania czwartego łuku aortalnego [1, 2]. Aorta wstępująca dzieli się wówczas na 2 łuki obejmujące tchawicę i przełyk.

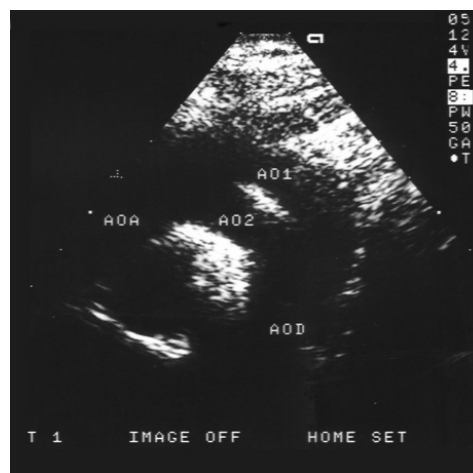
W większości przypadków u pacjentów z podwójnym łukiem aorty występują zaburzenia oddychania i połykania zależne od ucisku na tchawicę i przełyk.

Podwójne światło aorty powstaje w następstwie przetrwania 5. łuku aortalnego [1, 5, 6].

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie niezwykle rzadkiego typu anomalii rozwojowej łuku aorty — podwójnego światła aorty. W polskim piśmiennictwie nie znaleziono opisu tej anomalii.

Opis przypadku

Dziewczynkę w wieku 14 lat skierowano do Poradni Kardiologicznej z powodu stwierdzonego w czasie badania bilansowego 14-latków szmeru skurczowego o głośności 3/6 według skali Lewina nad podstawą serca. Na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznano drożny przewód tętniczy (PDA, *patent ductus arteriosus*) i zakwalifikowano do interwencyjnego zamknięcia w Klinice Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Instytutu Pediatrii AM w Gdańsku. Pacjentka pochodziła z VI ciąży, była urodzona przedwcześnie (32. tydzień życia płodowego) z masą ciała 1,9 kg. Rozwijała się prawidłowo. Przy przyjęciu stan pacjentki był dobry (wzrost 156 cm, masa ciała 43 kg); była wydolna krążeniowo i oddechowo, nie zgłaszała dolegliwości. W badaniu przedmiotowym stwierdzono cichy szmer skurczowy nad podstawą serca. Zarówno wyniki EKG, jak i RTG klatki piersiowej były prawidłowe. W badaniu USG jamy brzusznej nie uwidoczniło nerki lewej, a prawa nerka była powiększona. W badaniach laboratoryjnych (morfologia krwi, jonogram, mocznik, kreatynina, gazometria z krwi włośniczkowej, mocz) nie stwierdzono nieprawidłowości. W badaniu echokardiograficznym wykonanym za pomocą aparatu Acuson 128 XP/10 C stwierdzono linię echo w łuku aorty (szerokość łuku górnego — 1,61 cm, dolnego — 1,8 cm, szerokość aorty wstępującej — 2,1 cm) (ryc. 1 i 2). Przepływ w obu łukach był laminarny z szybkością 1,3 m/s. Naczynia dogłowe odchodziły prawidłowo



Rycina 1. Badanie echokardiograficzne. Przekrój z dotka nadmostkowego. Światło łuku aorty rozdzielone linią membranową. AOD — aorta zstępująca; AOA — aorta wstępująca; AO1 — łuk górny; AO2 — łuk dolny

Figure 1. Echocardiographic examination. Suprasternal view. Aortic lumen divided by a membrane line. AOD — descending aorta; AOA — ascending aorta; AO1 — superior aortic arch; AO2 — inferior aortic arch



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne. Przekrój z dotka nadmostkowego. Widoczna aorta wstępująca, podzielona membraną łuku aorty oraz aorta zstępująca. Uwidoczniło naczynia dogłowe odchodzące od łuku górnego. AO1 — łuk górny; AO2 — łuk dolny

Figure 2. Echocardiographic examination. Suprasternal view. A visible ascending aorta, an aortic lumen divided by a membrane line and a descending aorta. Visible outgrowing aortic arch arteries. AO1 — superior aortic arch; AO2 — inferior aortic arch

od łuku górnego. Aorta zstępująca i brzuszna były prawidłowe. Średnica aorty zstępującej na wysokości przepony wynosiła 1,9 cm. W tętnicy



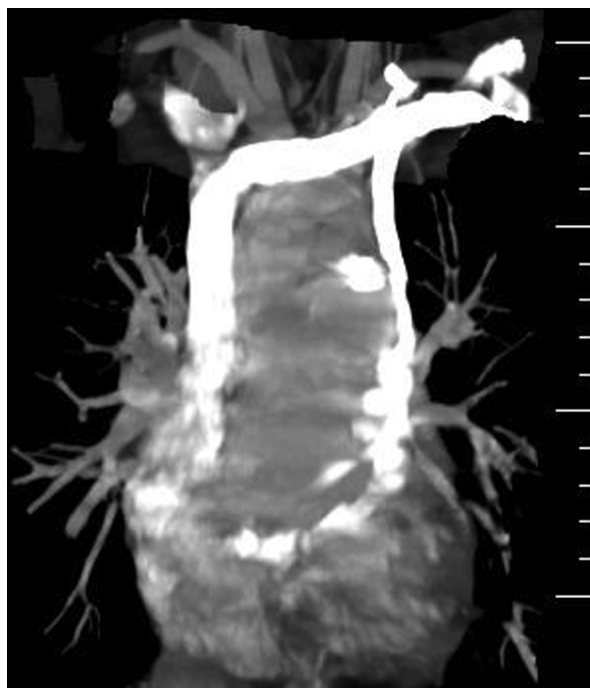
Rycina 3. Spiralna tomografia komputerowa — rekonstrukcja trójwymiarowa. Obraz aorty wstępującej, dwa łuki aorty i aorta zstępująca. Od łuku górnego odchodzą naczynia dogłowe

Figure 3. Spiral computed tomography — 3 dimension reconstruction. Ascending aorta, double lumen aortic arch and descending aorta. Subclavian and carotid artery origin from upper aortic arch

płucnej zarejestrowano typowy dla PDA przepływ skurczowo-rozkurczowy. W badaniu angiograficznym potwierdzono obecność podwójnego światła w łuku aorty z prawidłowym przepływem krwi oraz obecność PDA. Drożny przewód tętniczy zamknięto koilem IMWCE-5-PDA 5 firmy Cook. W kontrolnym badaniu po interwencji stwierdzono zamknięcie przewodu tętniczego. Dodatkowo w pracowni tomografii komputerowej gdańskiego szpitala wykonano badanie angiograficzne aorty, w którym wykazano podwójny łuk aorty. W obrębie łuku prawdziwego znajdowały się odejścia wszystkich tętnic dogłowych, łuk dodatkowy był zlokalizowany poniżej, równoległe do prawdziwego, bez zwężenia aorty wstępującej i zstępującej (ryc. 3). Uwidoczniono również dodatkową anomalię naczyniową w postaci przetrwałej żyły głównej lewej, ale z prawidłowo przebiegającą żyłą ramiennie-głową lewą (ryc. 4). Potwierdzono brak lewej nerki z wtórnie przerosniętą nerką prawą.

Dyskusja

W klasycznym podwójnym łuku aorty aorta wstępująca dzieli się na 2 łuki obejmujące przełyk



Rycina 4. Tomografia komputerowa. Kontrast podano dożynie do kończyny górnej lewej. Uwidoczniono żyłę główną górną i przetrwałą żyłę główną lewą

Figure 4. Computed tomography. Intravenous contrast injection were administrated to the left upper extremity. The superior vena cava and persistent left vena cava were visualized

i tchawicę. Podwójny łuk aorty powstaje w sytuacji, kiedy nie dochodzi do zaniku prawego łuku z 4. pary łuków skrzelowych. Z lewostronnego 4. łuku skrzelowego tworzy się łuk właściwy, który intensywnie rozrastając się, łączy się w dalszej części z aortą zstępującą. U takich pacjentów zazwyczaj już we wczesnym dzieciństwie występuje świst krtaniowy, duszność, kaszel i nawracające infekcje górnych dróg oddechowych [2, 3, 8]. Czasem stwierdza się bezdechę i sinicę. Objawy te wynikają z ucisku na tchawicę. U pacjentów z podwójnym łukiem aorty często występują trudności w karmieniu wynikające z ucisku na przełyk. W omawianym przypadku nie obserwowano powyższych objawów ani we wczesnym dzieciństwie, ani w czasie hospitalizacji. W badaniu tomograficznym stwierdzono podwójny łuk aorty, który nie obejmował tchawicy i przełyku; oba łuki bezpośrednio przylegały do siebie. Przy takim obrazie aorty należy rozpoznać DLAA [4–6], a nie podwójny łuk aorty. W przedstawianym przypadku stwierdzono dodatkowo PDA, który zamknięto interwencyjnie. Rozpoznana u pacjentki dodatkowa anomalia naczyniowa w postaci przetrwałej lewej żyły głównej górnej należy do najczęstszych

wad układu żylnego, którego rozwój przebiega niemal jednocześnie z rozwojem układu tętniczego [2]. Anomalia ta nie ma istotnego znaczenia hemodynamicznego i nie wymaga korekcji. Z piśmiennictwa wynika, że DLAA może być wadą izolowaną lub współistnieć z innymi wadami serca; najczęściej współistnieje ono z koarktacją aorty. Takie skojarzenie wad opisali Suda i wsp. [5] oraz Lambert i wsp. [6]. Herdera i wsp. [4] rozpoznali DLAA u noworodka z przełożeniem wielkich pni tętniczych i ubytkiem przegrody międzykomorowej.

U pacjentów z wrodzonymi wadami serca należy poszukiwać wrodzonych wad innych narządów. Czyżewska i wsp. [9] stwierdzili u 18,8% noworodków z wrodzonymi wadami serca współistnienie wad innych narządów. Mikusz i wsp. [10] rozpoznali występowanie wad innych narządów lub zespołów

uwarunkowanych genetycznie aż u 1/3 noworodków hospitalizowanych w Klinice Intensywnej Terapii i Patologii Noworodka w Zabrze w latach 1995–2000. U opisanej pacjentki stwierdzono agenezję nerki lewej. Agenezja nerki, czyli jednostronny brak tego narządu, występuje u ok. 1% noworodków. Do wady tej dochodzi z powodu niewykształcenia się pączka moczowodowego albo jego nagłego zaniku. Powstawanie pączków moczowodowych przypada na początek 5. tygodnia życia płodowego, a zatem na okres wykształcania się układu tętniczego [2]. Agenezja nerki u opisanej pacjentki przebiegała bezobjawowo dzięki wyrównawczemu przerostowi nerki prawej.

Ze względu na rzadkość występowania i konieczność różnicowania podwójnego światła aorty z podwójnym łukiem aorty uznano za wskazane przedstawienie przypadku w polskim piśmiennictwie.

Streszczenie

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek 14-letniej pacjentki z niezwykle rzadką anomalią łuku aorty w postaci podwójnego światła łuku aorty, współistniejącą z przetrwałym przewodem tętniczym i przetrwałą żyłą główną górną lewą. Podwójne światło łuku aorty wymaga różnicowania z podwójnym łukiem aorty. U pacjentki stwierdzono również wadę układu moczowego — agenezję nerki lewej. Przetrwały przewód tętniczy zamknięto interwencyjnie koilem. Ze względu na prawidłowy przepływ w łuku aorty podwójne światło łuku aorty nie wymagało leczenia. (Folia Cardiologiae. 2006; 13: 164–167)

podwójne światło łuku aorty, podwójny łuk aorty, pierścień naczyniowy

Piśmiennictwo

1. Seidl W., Steding G. Contribution to the development of the heart. Part III: the aortic arch complex. Normals development and morphogenesis congenital malformation. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981; 29: 359–368.
2. Bartel H. Embriologia. PZWL, Warszawa 2002.
3. Turner A., Gavel G., Coutts J. Vascular ring-presentation, investigation and outcome. Eur. J. Paediatr. 2005; 164: 266–270.
4. Herrera M.A., D'Souza V.J., Link K.M., Wesner K.M., Formanek A.G. A persistent fifth aortic arch in man: a double — lumen aortic arch/presentation of new case and review of the literature. Pediatr. Cardiol. 1987; 8: 265–269.
5. Suda K., Matsumura M., Matsumoto M. Balloon dilatation of the stenotic fifth aortic arch in newborn with double lumen aortic arch. Heart 2004; 90: 245.
6. Lambert V., Blaysat G., Sidi D., Latour-Gayer F. Double lumen aortic arch by persistence of fifth aortic arch: a new case associated with coarctation. Pediatr. Cardiol. 1999; 20: 167–169.
7. Russo L.M., Fletcher S., Danford D.A., Duncan K., Nahdawi E. Persistent third aortic arch (carotid duct) associated with critical coarctation of the aorta. Echocardiography 2001; 18.
8. Kwiatkowska J., Aleszewicz-Baranowska J., Sabiniewicz R., Bielińska B., Ereciński J. Pierścień naczyniowy jako jedna z rzadszych anomalii łuku aorty. Case Rep. Pract. Rev. 2002; 3: 185–190.
9. Czyżewska M., Kukawczyńska E., Terpińska E. i wsp. Częstość występowania wad wrodzonych serca u noworodków urodzonych w 2003 roku we Wrocławiu (praca wielośrodkowa). Post. Neonatol. 2004; supl. II: 18–20.
10. Mikusz G., Behrendt J., Nowak A., Rycaj J. Wrodzone wady serca noworodków leczonych w Klinice Intensywnej Terapii i Patologii Noworodka w Zabrze w latach 1995–2000. Post. Neonatol. 2004; supl. II: 21–25.