

Nieprawidłowe odejście gałęzi prawej tętnicy płucnej od aorty zstępującej. Opis pomyślnego przebiegu leczenia

Origin of right pulmonary artery branch from descending aorta.
Case report of the successful treatment

Tomasz Składzień¹, Elżbieta Wójcik¹, Janusz Skalski¹, Zbigniew Kordon², Wanda Król-Jawień², Piotr Weryński²

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum, Kraków

²Klinika Kardiologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum, Kraków

Abstract

This report describes an extremely rare case involving anomalous origin of part of the right pulmonary branch from the thoracic aorta in a 3 month-old boy and its successful repair.

Key words: vascular abnormalities, pulmonary arteries anomalies, aortic arch anomalies, aortic origin of pulmonary artery, aortic arch, collateral circulation

Kardiol Pol 2012; 70, 2: 175–177

WSTĘP

Nieprawidłowe odejście tętnicy płucnej od aorty zstępującej jest rzadką anomalią [1, 2]. Spośród anomalii odejścia gałęzi płucnych, należących do rzadko spotykanych wad rozwojowych, nieprawidłowe odejście prawej gałęzi tętnicy płucnej (lub jej części) od aorty obserwowano 4–8 razy częściej niż nieprawidłowe odejścia gałęzi lewej [3].

OPIS PRZYPADKU

Niemowlę płci męskiej, w wieku 3 miesięcy, przyjęto do Kliniki w celu leczenia operacyjnego wrodzonej anomalii naczyniowej śródpiersia w postaci nieprawidłowego, odoortalnego odejścia prawej gałęzi tętnicy płucnej, stanowiącego jedyne źródło unaczynienia górnego i środkowego płata płuca prawego.

Przy przyjęciu stwierdzono, że stan dziecka jest dość dobry, budowa ciała była proporcjonalna (5480 g mc., < 3 centyla), zaobserwowano umiarkowaną duszność (utlenowanie krwi tętniczej 93%), cichy szmer skurczowy nad koniuszkiem

serca 1–2/6 oraz szmer skurczowo-rozkurczowy 3/6 w II–III przestrzeni międzyżebrowej przy prawym brzegu mostka, nad prawym płucem i w okolicy międzyłopatkowej przykręgosłupowo, tętno obwodowe było chybkie, symetryczne.

W wywiadzie zanotowano ulewania i wymioty oraz słaby przyrost masy ciała. Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej uwidocznilo powiększoną sylwetkę serca (HTI = 0,65), cechy wzmożonego przepływu płucnego, a EKG — przerost lewej komory. W badaniu echokardiograficznym wykazano powiększenie lewego przedsionka i lewej komory, poszerzenie żył płucnych prawych, niedomykalność zastawki mitralnej I/II stopnia, przegrodę międzyprzedsionkową i międzykomorową ciągłą, lewostronny łuk aorty; uwidoczniono też naczynie szerokości ok. 3 mm odchodzące od aorty zstępującej i kierujące się do wnęki prawego płuca. Przepływ płucny był zwiększony (Qp:Qs = 2,7:1). Przeprowadzono cewnikowanie serca w celu wyjaśnienia anatomii unaczynienia płucnego. Angiokardiografia potwierdziła obecność dodatkowego naczynia, odchodzącego od aorty zstępującej

Adres do korespondencji:

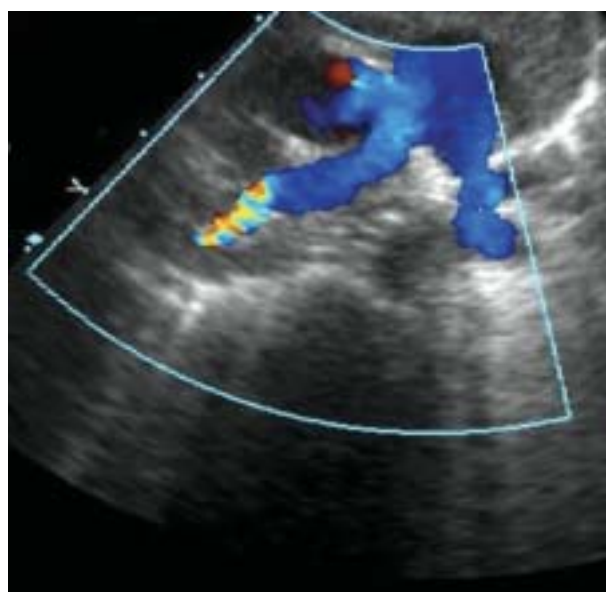
lek. Tomasz Składzień, Klinika Kardiologii Dziecięcej, ul. Wielicka 265, 30–663 Kraków, e-mail: t.skladzien@interia.pl

Praca wpłynęła: 17.01.2011 r. Zaakceptowana do druku: 02.02.2011 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Obraz angiograficzny nieprawidłowego odejścia gałęzi prawej tętnicy płucnej od aorty zstępującej



Rycina 2. Obraz echokardiograficzny (zmodyfikowana projekcja przymostkowa w osi krótkiej) konfluensu oraz prawej tętnicy płucnej z początkowym odcinkiem przeszczepionego naczynia i lewej tętnicy płucnej

ok. 3 cm poniżej cieśni aorty, o średnicy 3 mm w początkowym odcinku i ok. 5–6 mm w dalszym przebiegu, będącego jedynym źródłem unaczynienia górnego i środkowego płata płuca prawego (ryc. 1). Odchodząca od pnia płucnego prawa tętnica płucna o średnicy 4,5–5 mm zapewniała ukrwienie tylko dolnego płata płuca prawego. Wykluczono obecność innych naczyń systemowo-płucnych, mogących stanowić alternatywne źródło unaczynienia. Włączono farmakoterapię typową dla wady z istotnie zwiększonym przepływem płucnym.

Na podstawie diagnostyki dziecko zakwalifikowano do operacji anatomicznego przeszczepienia nieprawidłowo odchodzącej prawej gałęzi tętnicy płucnej, bezpośrednio do prawej tętnicy płucnej w jej naturalnym umiejscowieniu. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Dziecko, stabilne krążeniowo, odłączono od respiratora i ekstubowano w dobie operacyjnej, a w następnej dobie wypisano z oddziału intensywnej terapii. Po 7 dniach wypisano je do domu w stanie ogólnym dobrym, bez farmakologicznego wspomagania układu sercowo-naczyniowego. Zalecono jedynie przyjmowanie kwasu acetylosalicylowego i furosemidu.

W 2-miesięcznej obserwacji po zabiegu kardiochirurgicznym stwierdzano dobry stan ogólny dziecka, z utrzymującą się niewielką dusznością (tachypnoe ok. 60–70/min, utlenowanie krwi tętniczej 92%). Radiologicznie stwierdzono zmniejszenie się sylwetki serca, mniej nasilone cechy wzmożonego przepływu płucnego, a w badaniu echokardiograficznym — dobry przepływ w przeszczepionym naczyniu (ryc. 2). Ze względu na słaby przyrost masy ciała (5750 g mc., < 3 cen-

tyl) i okresowo nawracające wymioty dziecko diagnozowano na oddziale gastrologicznym, gdzie rozpoznano refluks żołądkowo-przełykowy; włączono polprazol i ranigast.

OMÓWIENIE

Nieprawidłowe odejście tętnicy płucnej od aorty jest rzadką wrodzoną anomalią układu sercowo-naczyniowego występującą najczęściej w postaci nieprawidłowego odejścia prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej [4, 5]. Wada ta została po raz pierwszy opisana przez Fraentzela w 1868 r. [6].

Prifti i wsp. [7] przedstawili przypadki nieprawidłowego odejścia prawej bądź lewej gałęzi tętnicy płucnej od aorty. Opisano także odejście odaortalne prawej tętnicy płucnej od aorty wraz z okienkiem aortalno-płucnym [8]. Odejście lewej tętnicy płucnej od łuku aorty z ubytkiem międzyprzedsiowym zaprezentowali Lee i wsp. [9].

Odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wraz z brakiem połączenia tego naczynia z pniem płucnym ma embriologiczne wytłumaczenie w agenezji 6. łuku aortalnego [2].

Wczesna korekcja takiej wady jest podstawowym warunkiem uniknięcia przeciążenia objętościowego i ciśnieniowego naczyń krążenia płucnego. Całkowity rzut komory prawej dostarcza krew do krążenia płucnego, podczas gdy część prawego płuca (płat górny i środkowy) jest zaopatrywana przez nierestrykcyjny przepływ od aorty. Takie unaczynienie sprzyja powstaniu nieodwracalnych zmian w naczyniach płucnych [10].

W opisanym przypadku wykluczono obecność podwójnego unaczynienia środkowego i dolnego płata prawego płu-

ca. Zmierzającą ku nim gałąź płucną zweryfikowano więc jako anatomicznie tętnicę płucną, wykluczając równocześnie możliwość uznania jej jako systemowej tętnicy krążenia obocznego lub tętnicy oskrzelowej. Naczynie zostało przeszczepione anatomicznie, tak aby zapewnić naturalny prawokomorowy napływ krwi do płuca prawego. W pooperycyjnym badaniu echokardiograficznym i w badaniu kontrolnym po upływie 2 miesięcy od wypisu ze szpitala stwierdzono dobry przepływ w przeszczepionym naczyniu.

W dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono żadnego opisu izolowanej wady unaczynienia płucnego w postaci odejścia prawej gałęzi tętnicy płucnej płatowej od aorty piersiowej. Według autorów niniejszej pracy wcześniej nie opisano tego typu przypadku.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Collet RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am*, 1949; 29: 1245–1270.
2. Edwards JE, McGoon DC. Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. *Circulation*, 1973; 47: 393–398.
3. Maizza A, Cantinotti M, Susini C et al. An unusual association: anomalous origin of the left pulmonary artery from the thoracic aorta with total anomalous venous return of the left lung. *Pediatr Cardiol*, 2010; 31: 697–699.
4. Keane JF, Maltz D, Bernhard WF, Corwin RD, Nadas AS. Anomalous origin of pulmonary artery from the ascending aorta. Diagnostic, physiological and surgical considerations. *Circulation*, 1974; 50: 588–594.
5. Fontana GP, Spach MS, Effmann EL, Sabiston DC. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Surg*, 1987; 206: 102–113.
6. Fraentzel O. Ein Fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria pulmonalis. *Virchow's Archiv fur pathologische Anatomie und Physiologie und fur klinische Medizin*, 1868; 43: 420–426.
7. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M et al. Postoperative outcome in patients with anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta. *Eur J Cardio-Thorac Surg*, 2003; 24: 21–27.
8. Skalski J, Wites M, Stanek P, Więcek-Włodarska D. Aortalne odejście prawej tętnicy płucnej wraz z okienkiem aortalno-płucnym. *Kardiologia Pol*, 1997; 47: 411–414.
9. Lee JH, Jung TE, Lee YH. Anomalous origin of left pulmonary artery from aorta with atrial septal defect. *Pediatr Cardiol*, 2008; 29: 860–861.
10. Nathan M, Rimmer D, Piercey G et al. Early repair of hemitruncus: excellent early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 133: 1329–1335.