

Otrzymano: 2004.09.01

Zaakceptowano: 2004.12.10

Right aortic arch: a report of two cases

Prawostronny łuk aorty – opis dwóch przypadków

Łukasz Krzych¹, Leszek Goliszek¹, Marek Konopka^{2,3}, Marek Pilch-Kowalczyk²,
Marcin Hartel², Joanna Pilch-Kowalczyk^{2,3}

¹ Studenci Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach – uczestnicy Pierwszego Studenckiego Konkursu Naukowego zorganizowanego pod patronatem Śląskiego Centrum Diagnostyki Obrazowej HELIMED, Katowice, Polska

² Śląskie Centrum Diagnostyki Obrazowej HELIMED, Katowice, Polska

³ Katedra Radiologii i Medycyny Nuklearnej Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach, Polska

Adres autora: Marcin Hartel, HELIMED Śląskie Centrum Diagnostyki Obrazowej, ul. Panewnicka 65, 40-760 Katowice, e-mail: hartel@helimed.pl

Summary

Background:

A right aortic arch (RAA) is a rare congenital abnormality not always clinically manifested. The most common symptoms include dysphagia, dyspnoea on exertion, stridor, and bronchitis, resulting from a vascular ring around the trachea or esophagus. Asymptomatic cases may be viewed in adulthood.

Case report:

The report presents two cases of RAA found coincidentally in adult patients diagnosed using conventional chest X-ray and computed tomography (CT). Case 1 presents an abnormal course of the aortic arch, first manifested as dyspnoea in adulthood. Case 2 presents RAA with the right subclavian artery as a separate branch associated with an abnormal course of the left subclavian artery. Asymptomatic esophageal compression was also found. The abnormality was accompanied by numerous atherosclerotic lesions in peripheral vessels. Abnormal blood flow conditions might have contributed to a faster progression of atherosclerosis.

Conclusions:

RAA may remain asymptomatic for the entire life. Symptoms are caused by compression of the surrounding structures or impaired blood flow. RAA may be associated with malformations of its branches.

Key words:

Right aortic arch • Spiral Computed Tomography.

PDF file:

http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_70/nr_2/6333.pdf

Wstęp

Do wrodzonych anomalii naczyniowych zalicza się m.in. prawostronny łuk aorty (PŁA), podwójny łuk aorty, nieprawidłowe odejście tętnicy podobojczykowej bądź pnia ramienno-głowego [1, 2]. Zaburzenia rozwojowe tętnic IV łuku skrzelowego powstają między 3 a 8 tygodniem życia zarodkowego [2].

Blieden i Edwards [3] wyróżniają dwa typy PŁA: z lewostronnym i prawostronnym położeniem aorty zstępującej wobec kręgosłupa.

W pierwszym, któremu zwykle nie towarzyszą wady serca, prawy łuk aorty przebiega z prawa na lewo na wysokości trzeciego kręgu piersiowego poza przełykiem i może wywierać ucisk na jego tylną ścianę. Pierwsza odchodzi tętnica wspólna szyjna lewa, następnie tętnica szyjna wspólna prawa oraz tętnica podobojczykowa prawa.

Tętnica podobojczykowa lewa zwykle odchodzi od uchyłku, od którego bierze początek więzadło tętnicze lewe, łączące się z tętnicą płucną. Jeśli więzadło tętnicze jest krótkie, to elementy te tworzą prawdziwy pierścień naczyniowy, podobny jak w podwójnym łuku aorty.

W drugim typie, prawy łuk aorty przebiega z przodu do tyłu, przechodząc w aortę zstępującą, biegnącą na prawo od tchawicy i przełyku. Zwykle współistnieją inne wady: przetrwały wspólny pień tętniczy (36% przypadków), tetralogia Fallota (34% przypadków), przetrwały przewód tętniczy, całkowite odwrócenie trzewi, dekstrocardia odosobniona. Wyróżnia się trzy postacie: a) z odwróconą kolejnością odchodzących od niego tętnic (odbicie zwierciadlane); b) z nieprawidłową tętnicą podobojczykową lewą; c) z tętnicą podobojczykową lewą odchodzącą od przewodu tętniczego.

W postaci a od łuku aorty odchodzi 1) pień ramienny-główny, który dzieli się na tętnicę podobojczykową lewą i tętnicę szyjną wspólną lewą, 2) tętnica szyjna wspólna prawa i 3) tętnica podobojczykowa prawa. Żadna z tętnic nie przebiega poza przełykiem, a więc nie ma pierścienia naczyniowego.

Postać b, rzadsza, jest zwierciadlanym odbiciem lewostronnego łuku aorty z tętnicą podobojczykową lewą przebiegającą poza przełykiem. Pierścień tworzy się tylko wtedy, gdy istnieje przetrwały przewód tętniczy.

W postaci c od łuku aorty odchodzi tętnica szyjna wspólna lewa, wspólna prawa i podobojczykowa prawa. Tętnica podobojczykowa lewa odchodzi od przewodu tętniczego. Nie powstaje pierścień naczyniowy.

Powikłania kliniczne występują w postaci: dysfagii spowodowanej uciskiem przełyku [4-6], duszności wywołanej uciskiem na drzewo oskrzelowe [4], stanów spastycznych oskrzeli [7], nawracających zapaleń płuc [8], osłabionego tętna w obrębie lewej kończyny górnej [9], incydentów niedokrwienia ośrodkowego układu nerwowego [10] i ujawniają się zazwyczaj w późnym wieku dorosłym. Przypadki mogą jednak przez całe życie przebiegać bezobjawowo [4]. Objawowy klinicznie prawostronny łuk aorty u dzieci zwykle towarzyszy wadom serca [10, 11].

Przypadek 1

Chora, lat 75, przyjęta w sierpniu 2002 roku do Kliniki Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej CSK ŚAM w Katowicach-Ligocie z powodu bólu stenokardialnego i z cechami spazmu oskrzelowego. W EKG niemiarywość zupełna na tle migotania przedsionków ze średnią akcją komór ok. 110/min. Włączono leczenie farmakologiczne uzyskując powrót miarowego rytmu zatokowego i ustąpienie skurczu oskrzeli.

Wykonano tylny-przednie zdjęcie klatki piersiowej w pozycji stojącej, w sposób standardowy. Z powodu przesuniętego na prawą stronę śródpiersia i uciśniętej tchawicy na wysokości jej rozwidlenia, widocznych w badaniu RTG [Ryc.1], przeprowadzono badanie TK klatki piersiowej. Badanie TK wykonano w technice spiralnej, w ułożeniu pacjenta na plecach, po podaniu i.v. 100 ml Iomeronu 350 z prędkością 2.5 ml/s. Początek skanowania w 35 s, kierunek dogłówny, warstwa o grubości 10mm, przesuw stołu 7.5 mm. Zobrazowano prawostronny łuk aorty, część zstępująca aorty widoczna po stronie prawej do poziomu lewego przedsionka, następnie przechodząc przedkręgosłupowo kieruje się na stronę lewą. Tchawica



Figure 1. Chest X-ray. Normal image of the heart. Ascending aorta and aortic arch slightly moved to the right.

Rycina 1. RTG klatki piersiowej. Sylwetka serca prawidłowa. Nieznaczne przemieszczenie aorty wstępującej i łuku na stronę prawą.

nieczo przemieszczona w lewo [Ryc. 2, 3, 4]. Zaznaczone węzły chłonne przytchawiczne dolne lewe i dolne prawe. Zwiększenia w segmencie 1 i 2 płuca prawego i w segmencie 1/2 płuca lewego. Okrągłe ognisko wielkości ok. 2 mm obwodowo w rzucie segmentu 8 prawego. Zmiany rozemnowe obustronnie.

W wykonanej spirometrii uzyskano: VC IN = 79,1% normy, FEV₁ = 87,6% normy, PEF = 57% normy, wskazujące na zaburzenia na poziomie drobnych oskrzeli.

Na podstawie ujemnych wyników skórnych testów punktowych wykluczono alergiczne podłoże choroby oskrzeli, mimo wybitnie podwyższonego poziomu przeciwciał IgE = 751 IU/ml (N < 100).



Figure 2. CT of the chest and mediastinum. Right aortic arch. Trachea slightly moved to the left.

Rycina 2. TK klatki piersiowej i śródpiersia. Prawostronny łuk aorty. Tchawica nieco przemieszczona w lewo.



Figure 3 and 4. CT of the chest and mediastinum. Right aortic arch in a 3D reconstruction.

Rycina 3 i 4. TK klatki piersiowej i śródpiersia. Prawostronny łuk aorty w rekonstrukcji 3D.

Ze względu na zmiany w obrazie TK klatki piersiowej przeprowadzono konsultację torakochirurgiczną, w wyniku której zalecono leczenie zachowawcze i kontrolę radiologiczną u pacjentki, oceniając wykrytą zmianę w prawym płucu jako zadawnione ognisko pogrulkicze.

Przypadek 2

Pacjent, lat 47, zgłosił się w czerwcu 2002 roku do Zakładu Radiodiagnostyki CSK ŚAM w Katowicach-Ligocie na badanie angio-TK łuku aorty z rozpoznaniem: Stenosis arteriae carotis sinistae et trunci brachiocephalici, celem dokładnej oceny zwężeń w obrębie dużych pni dogłowych.

Na początku kwietnia 2002 wystąpił u pacjenta niedowład prawego nerwu twarowego z chwilowymi zaburzeniami mowy. Rozpoznano: Hemiparesis dextra regrediens, Paresis nervi VII dextri, Ischaemia cerebri suspecta. Skierowano chorego na badania dopplerowskiej ultrasonografii przepływów naczyniowych w tętnicach szyjnych i TK głowy, wdrażając typowe leczenie farmakologiczne.

Badanie TK głowy (04.2002) ujawniło w płacie czołowym lewym drobne ogniska hypodensyjne sugerujące zmiany o charakterze niedokrwiennym. Badanie dopplerowskie tętnic szyjnych wykazało zwężenie lewej tętnicy szyjnej wspólnej do 40%, bez zaburzeń hemodynamicznych.

Przeprowadzona następnie arteriografia kończyn dolnych i łukografia (05.2002), wykonana przez nakłucie lewej tętnicy pachowej, wykazała niedrożne tętnice szyjne wspólne, wewnętrzne i zewnętrzne, zespół podkradania po stronie prawej z niedrożnym pniem ramiennie-głowym, zwężoną tętnicą kręgową lewą w miejscu odejścia od tętnicy podobojczykowej, niedrożną tętnicę biodrową wspólną prawą i przysienne zmiany miażdżycowe tętnicy biodro-

wej wspólnej lewej. Ze względu na rozległość zmian naczyniowych pni tętniczych zlecono angiograficzne badanie TK i MR.

Z powodu licznych artefaktów badanie MR nie pozwoliło na dokładną diagnostykę.

Badanie angio-TK klatki piersiowej [Ryc. 5, 6] przeprowadzono w technice spiralnej, w ułożeniu pacjenta na plecach, po podaniu i.v. 100 ml Iomeronu 350, z prędkością 3.5 ml/s, początek skanowania w 15 s, kierunek doogonowy, warstwa o grubości 5 mm, przesuw stołu 2.5 mm. Uwidoczniono aortę piersiową z jej odgałęzieniami. Stwierdzono prawostronny łuk aorty. Od części wstępującej i łuku aorty odchodzi tętnica podobojczykowa prawa, tętnica szyjna wspólna prawa oraz tętnica szyjna wspólna lewa. Tętnica podobojczykowa lewa odchodzi od części zstępującej aorty i przechodzi ku tyłowi od przełyku na stronę lewą. Powoduje ona uciśnięcie i przemieszczenie przełyku ku przodowi z poszerzeniem światła przełyku powyżej zwężenia. Tętnica podobojczykowa prawa widoczna jest w swoim początkowym odcinku, jej światło ulega następnie zwężeniu. Następnie widoczna jest część obwodowa tętnicy podobojczykowej wraz z miejscem odejścia tętnicy kręgowej prawej. Obraz ten może wskazywać na duże stopnia zwężenie tętnicy podobojczykowej prawej lub jej niedrożność oraz wsteczne wypełnienie poprzez krążenie oboczne (tętnicę kręgową prawą). W obrębie tętnic szyjnych wspólnych zmian nie stwierdzono. Widoczna tętnica podobojczykowa lewa na całym swoim przebiegu wraz z odejściem tętnicy kręgowej.

Po konsultacji w zakresie chirurgii naczyniowej, w trzecim kwartale 2002, wykonano w Klinice Chirurgii Ogólnej i Transplantacyjnej ŚAM w Katowicach endarterektomię i plastykę tętnicy szyjnej wewnętrznej lewej oraz by-pass aorto-dwuodowy.

Przeprowadzone zabiegi operacyjne spowodowały stabilizację stanu neurologicznego.

Omówienie

Na podstawie analizy przedstawionych przypadków i danych literaturowych szczególne znaczenie w obrazowaniu wrodzonych wad łuku aorty mają badania TK, MR i klasyczne zdjęcia RTG [6, 7, 9, 12–17].

Subramanian i wsp. proponują wykonanie cyfrowej angiografii subtrakcyjnej, aortografii czy arteriografii oraz TK lub MR w celu potwierdzenia rozpoznania PŁA, opierając swe wnioski o analizę przypadków 16 pacjentów [18]. Badaniami podstawowymi w tym doniesieniu były: zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej, zdjęcie boczne klatki piersiowej z doustnym podaniem kontrastu oraz echokardiografia.

Opisane przez nas przypadki wykazują możliwość objawowego i bezobjawowego przebiegu klinicznego PŁA, co znajduje odzwierciedlenie w przedstawionym poniżej piśmiennictwie.

Przypadek 1 opisuje PŁA z prawidłowo odchodzącymi od niego naczyniami. Obecne u pacjentki duszność i spastyczne stany oskrzeli, z obniżonymi wartościami FEV₁ i PEV, mogą być wywołane aortalnym uciśnięciem i przemieszczeniem tchawicy.

Doniesienia literaturowe prezentują zaburzenia ze strony dróg oddechowych, w przypadku podobnych wad naczyniowych, a wśród objawów przeważa stridor [19, 20] i duszność [21, 22].



Figure 5. CT-angio examination of the chest and mediastinum. Right aortic arch. The posterior wall of the trachea is slightly compressed.

Rycina 5. Badanie angio-TK klatki piersiowej i śródpiersia. Prawostronny łuk aorty. Nieco uciśnięta tylna ściana tchawicy.

Niektórzy autorzy donoszą o przypadkach PŁA u osób dorosłych z objawami imitującymi astmę. Pacjentów tych leczono bezskutecznie lekami przeciwastmatycznymi, do czasu gdy w badaniach obrazujących stwierdzono anomalie naczyniowe [7, 23].

Przypadek 2 wykazuje PŁA z oddzielnym odejściem tętnicy podobojczykowej prawej i tętnicy szyjnej wspólnej prawej bezpośrednio od łuku. Takie anomalie są relatywnie często opisywane w literaturze [11,24]. W prezentowanym przypadku występuje uciśnięcie przełyku z jego przemieszczeniem przez lewą tętnicę podobojczykową odchodzącą od części zstępującej aorty. U pacjenta jednak nie stwierdzono objawów dysfagii lub odynofagii, o których donosi większość autorów [5, 6].

Istnieją jednak doniesienia o całkowitym braku dolegliwości ze strony uciśniętego przełyku. Olearchyk opisał przypadek 27-letniej kobiety z podwójnym łukiem aorty, powodującym kompresję przełyku i tchawicy, u której jedynym objawem był stridor [20].

Można przypuszczać, że brak objawów w postaci zaburzeń połykania nie jest trwały a dolegliwości w pewnym okresie życia powinny się pojawić.

Wśród wielu czynników wpływających na rozwój miażdżycy wymienia się zaburzony przepływ krwi w naczyniach,



Figure 6. CT-angio examination of the aortic arch. The thoracic aorta with its branches is imaged. Right aortic arch is diagnosed. From the ascending aorta and the arch's right subclavian artery, the right and left common carotid arteries diverge. The left subclavian artery diverges from the descending aorta and goes posteriorly to the esophagus to the left side.

Rycina 6. Badanie angio-TK łuku aorty – uwidoczniło aortę piersiową z jej odgałęzieniami. Stwierdzono prawostronny łuk aorty. Od części wstępującej i łuku aorty odchodzi tętnica podobojczykowa prawa, tętnica szyjna wspólna prawa oraz tętnica szyjna wspólna lewa. Tętnica podobojczykowa lewa odchodzi od części zstępującej aorty i przechodzi ku tyłowi od przełyku na stronę lewą.

mogący prowadzić do dysfunkcji śródbłonna. Na możliwość powstawania wczesnych zmian aterosklerotycznych u pacjentów z anomaliami naczyniowymi wskazuje m.in. Drucker i wsp. [25].

Przypuszczamy, że anomalie naczyniowe powodujące nieprawidłowy przepływ krwi, mogły być jednym z czynników rozwoju, opisanych w Przypadku 2, licznych zmian miażdżycowych.

Podsumowując, należy stwierdzić, że choć wykrycie anomalii naczyniowych jest możliwe za pomocą ultrasonografii już w okresie prenatalnym [26], dość często są one nierozpoznawalne aż do wieku starczego. Natomiast całkowicie bezobjawowy przebieg PŁA, może być odkryty przypadkowo. Guillem i wsp. donoszą o odkryciu PŁA u dwóch pacjentów podczas przedoperacyjnej diagnostyki związanej z rakiem przełyku. Nieprawidłowy układ naczyń nie powodował ucisku na struktury sąsiednie [27].

Anatomia wady w przypadku objawowego PŁA powoduje, że dolegliwości pojawiają się wkrótce po urodzeniu albo

w późniejszym wieku, wraz ze wzrostem narządów [2]. Niejednokrotnie, pojawiające się objawy są mylnie przypisywane innym patologiom, co wiąże się z błędnie podjętym leczeniem.

Dlatego podczas trudności w postawieniu prawidłowej, ostatecznej diagnozy w kwestii przyczyn występowania duszności, ale także nawracających infekcji dróg oddechowych, zaburzeń połykania czy wymiotów, należy zwrócić uwagę na ewentualne nieprawidłowości w przebiegu naczyń, wdrażając odpowiednią diagnostykę obrazową [18, 20, 23, 28–30].

Wnioski

Przypadki prawostronnego łuku aorty mogą przez całe życie pozostać bezobjawowe. Objawy wywołane są uciskiem na struktury sąsiadujące lub wynikają z nieprawidłowego przepływu krwi. Aorcje z prawostronnym łukiem mogą towarzyszyć różne malformacje w obrębie jej odgałęzień.

Piśmiennictwo:

1. Kruś S. (red.): Patomorfologia serca, PZWL, Warszawa, 1990, pp. 164–167.
2. Poradowska W. (red.): Chirurgia wieku dziecięcego (Wybrane zagadnienia), PZWL, Warszawa, 1992, pp. 154–155, 236–237.
3. Bliden L. C., Edwards J.E.: Prog. Cardiovasc. Dis., 1973; 16, 25.
4. Lunde R., Sanders E., Hoskam J.A. Right aortic arch symptomatic in adulthood. *Neth J Med.* 2002; 60(5): 212–215.
5. Morris CD., Kanter KR., Miller JI JR. Late onset dysphagia lusoria. *Ann Thorac Surg.* 2001; 71(2): 710–712.
6. McNally PR., Rak KM. Dysphagia lusoria caused by persistent right aortic arch with aberrant left subclavian artery and diverticulum of Kommerell. *Dig Dis Sci.* 1992; 37(1): 144–149.
7. Parker JM., Cary-Freitas B., Berg BW. Symptomatic vascular rings in adulthood: an uncommon mimic of asthma. *J Asthma.* 2000; 37(3): 275–280.
8. Grathwohl K.W., Afifi A. Y., Dillard T. A. et al.: Vascular rings of the thoracic aorta in adults, *Am. Surg.* 1999, 65(11): 1077–1083.
9. Ciocca RG., Wilkerson DK., Madson DL., Andrew CT, Graham AM. Symptomatic subclavian steal syndrome four decades after operation for dysphagia lusoria. *Ann Vasc Surg.* 1995; 9(2): 204–208.
10. Bialowas J., Hreczecha J., Grzybiak M. Right-sided aortic arch. *Folia Morphol (Warsz)*. 2000; 59(3): 211–216.
11. Tanaka H., Yamaki K., Saga T., Doi Y. et al. A rare case of the right-sided aortic arch that has the right subclavian artery as the last branch. *Kurume Med J.* 1997; 44(2): 147–152.
12. Hara M., Kitase M., Satake M., Miyagawa H. et al. A case of right-sided aortic arch with isolation of the left subclavian artery: CT findings. *Radiat Med.* 2001; 19(1): 33–36.
13. Ogunbiyi OA., Mekanjuola D. Right aortic arch: CT diagnosis. *Afr J Med Med Sci.* 1994; 23(1): 23–27.
14. Bogaert J., Verschakelen JA., Smet MH., Baert AL. Pictorial essay: right aortic arch. *J Belg Radiol.* 1992; 75(5): 406–409.
15. Van-Son J.A., Julsrud P. R., Hagler D. J. et al.: Imaging strategies for vascular rings, *Ann. Thorac. Surg.* 1995, 60(5): 604–610.
16. Singh B., Satyapal KS., Moodley J., Rajarathnam P.: Right aortic arch with isolated left brachiocephalic artery. *Clin Anat.* 2001; 14(1): 47–51.
17. Fleck R.J., Pacharn P., Fricke B. L., et al. Imaging Findings in Pediatric Patients with Persistent Airway Symptoms After Surgery for Double Aortic Arch. *AJR* 2002; 178:1275–1279.
18. Subramanyan R., Venugopalan P., Narayan R.: Vascular rings: an important cause of persistent respiratory symptoms in infants and children. *Indian-Pediatr.* 2003, 40(10): 951–957.
19. Rojas-Gracia E., Conejo-Munoz L., Cuenca-Peiro V. et al.: Disfagia y estridor por arco aortico derecho con diverticulo de Kommerell. *An-Pediatr (Barc)*. 2004, 60(3): 288–289.
20. Olearchyk A.S.: Right-sided double aortic arch in an adult. *J Card Surg.* 2004, 19(3): 248–251.
21. Hong Y.T., Fu Y.C., Chen C.H. et al.: Vascular ring due to double aortic arch with atretic left arch and left ligamentum arteriosum: report of one case. *Acta Paediatr Taiwan.* 2003, 44(3): 168–170.
22. Lunde R., Sanders E., Hoskam J.A.: Right aortic arch symptomatic in adulthood. *Neth J Med.* 2002, 60(5): 212–215.
23. Sladek K.C., Byrd R.P. Jr, Roy T.M.: A right-sided aortic arch misdiagnosed as asthma since childhood. *J Asthma.* 2004, 41(5): 527–531.
24. Poultsides G.A., Lolis E.D., Vasquez J., Drezner A.D., Venieratos D.: Common origins of carotid and subclavian arterial systems: report of a rare aortic arch variant. *Ann Vasc Surg.* 2004, 18(5): 597–600.
25. Drucker M.H., Symbas P.N.: Right aortic arch with aberrant left subclavian artery: symptomatic in adulthood. *Am J Surg.* 1980, 139: 432–435.
26. Achiron R., Rotstein Z., Heggesh J. et al.: Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002, 20(6): 553–557.
27. Guillem P., Fontaine C., Triboulet J.P.: Esophageal cancer resection and right aortic arch: successful approach through left thoracotomy. *Dis Esophagus.* 1999, 12(3): 212–215.
28. Pumberger W., Voitl P., Gopfrich H.: Recurrent respiratory tract infections and dysphagia in a child with an aortic vascular ring. *South Med J.* 2002, 95(2): 265–268.
29. Han J.J., Sohn S., Kim H.S., Won T.H., Ahn J.H.: A vascular ring: right aortic arch and descending aorta with left ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg.* 2001, 71(2): 729–731.
30. Greiner A., Perkmann R., Rieger M., Neuhauser B., Fraedrich G.: Vascular ring causing tracheal compression in an adult patient. *Ann Thorac Surg.* 2003, 75(6): 1959–1960.