

Otrzymano: 04.11.2018
Zaakceptowano: 06.02.2019
Opublikowano: 29.03.2019

Diagnostyka nieinwazyjna anomalii rozwojowych łuku aorty u dzieci. 15 lat doświadczenia własnego

Non-invasive diagnosis of aortic arch anomalies in children – 15 years of own experience

Wojciech Mądry, Maciej Aleksander Karolczak, Marcin Myszkowski, Ewa Zacharska-Kokot

Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Prof. Maciej A. Karolczak, Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci WUM, ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa; e-mail: maciej.karolczak@spdsk.edu.pl

DOI: 10.15557/JoU.2019.0001

Słowa kluczowe

echokardiografia,
prawostronny
łuk aorty,
podwójny łuk aorty,
uchylek Kommerella,
błądząca tętnica
podobojczykowa

Keywords

echocardiography,
right aortic arch,
double aortic arch,
Kommerell's
diverticulum,
aberrant subclavian
artery

Abstract

Aim: To summarize our experience in echocardiographic diagnosis of aortic arch anomalies in pediatric patients. **Materials and methods:** A retrospective assessment of echocardiographic findings in Echo-Lab patients of the Pediatric Cardiac Surgery Department, who were diagnosed with an anomalous aortic arch between 2003 and 2018. **Results:** The diagnosis of an abnormal course of the aortic arch and/or its branches was established in 115 children aged between 4 days and 17 years. The following types of anomalies were detected: left aortic arch with aberrant right subclavian artery in 42 patients; right aortic arch with left brachiocephalic trunk in 14 patients; right aortic arch, aberrant left subclavian artery in 36 patients; double aortic arch in 14 patients; and other, more complex types in 9 patients. The main elements of defects were correctly identified by echo in all cases. We decided to additionally perform computed tomography angiography in 32 patients to clarify all details necessary to qualify patients for surgery and establish the surgical plan. **Conclusions:** 1. Echocardiography strictly following the pre-determined protocol has 100% sensitivity in the detection of basic elements of aortic arch anomaly and is a perfect tool for diagnostic process initiation. 2. Since it is not possible to visualize all anatomic details, the qualification for surgery should be based on computed tomography angiography or cardiac magnetic resonance imaging, which precisely visualize both abnormal vessels and compressed structures.

Wstęp

Anomalie rozwojowe łuku aorty stanowią różnorodną grupę wrodzonych nieprawidłowości anatomicznych tętnicy głównej, mogących być pierwotną przyczyną istotnych objawów i dolegliwości^(1–3). Jednostki te, współistniejąc z innymi wrodzonymi wadami układu sercowo-naczyniowego, oddechowego i pokarmowego, wpływają na ich symptomatologię i proces leczenia.

Nieprawidłowe relacje przestrzenne pomiędzy łukiem aorty i jego odgałęzieniami a przełykiem i tchawicą występujące u pacjentów z pierścieniami naczyniowymi mogą być przyczyną zaburzeń oddychania i połykania. Istnieją ponadto sytuacje kliniczne, w których pierwotnie bezobjawowe odmienne przebiegi tętnic łuku aorty mogą znacznie utrudniać leczenie chirurgiczne, np. wrodzonych wad przełyku i górnych dróg oddechowych.

Pracownia echokardiografii w wielospecjalistycznym pediatrycznym szpitalu klinicznym, w którym znajdują się kliniki patologii noworodka, pulmonologii i gastroenterologii, z natury rzeczy ma wśród swoich pacjentów dzieci z podejrzeniem nieprawidłowości naczyniowych wymagających wnikliwej diagnostyki. Istotną część grupy dzieci z anomaliami naczyniowymi stanowią także pacjenci oddziału kardiologii, do którego należy pracownia echokardiografii. Diagnostyka obejmuje przypadki pacjentów z uprzednim rozpoznaniem pierścienia naczyniowego, skierowanych do leczenia operacyjnego, jak również z diagnozą postawioną w trakcie wnikliwej kwalifikacji do operacji innej wrodzonej wady serca.

Material i metoda

W naszej praktyce klinicznej badanie echokardiograficzne jest metodą odgrywającą kluczową rolę w diagnostyce nieprawidłowości anatomicznych tętnicy głównej pomimo ograniczeń związanych z położeniem aorty w klatce piersiowej i przesłonięciem znacznej części jej przebiegu przez płuca, drogi oddechowe i struktury kostne. Na potrzeby niniejszego opracowania dokonano wnikliwej analizy retrospektywnej dokumentacji medycznej 115 pacjentów pediatrycznych, u których na podstawie wykonanej przez nas diagnostyki ultrasonograficznej ustalono rozpoznanie nieprawidłowości rozwojowych łuku aorty, określonych terminem roboczym „pierścienie naczyniowe”. Do grupy nie włączono pacjentów z wadami łuku aorty typu: koarkcja aorty, nadzastawkowe zwężenie aorty czy przerwanie łuku aorty.

Przeanalizowano dane kliniczne, zapisy badań echokardiograficznych oraz dane dotyczące leczenia 115 dzieci z nieprawidłowościami łuku aorty. Grupa składała się z 58 chłopców i 57 dziewcząt, a ich wiek obejmował pełny zakres pediatryczny – od 1. doby do 17. roku życia.

Wyniki

W ocenianej grupie stwierdzono następujące anomalie łuku aorty:

- łuk aorty lewostronny z błędzącą prawą tętnicą podobojczykową (*left aortic arch, LAA + aberrant right subclavian artery, ARSA*);
- łuk aorty prawostronny z lewym pniem ramiennie-głowym (*right aortic arch, RAA + left brachiocephalic trunk, LBCT*);
- łuk aorty prawostronny z lewą tętnicą podobojczykową błędzącą (*RAA + accessory left subclavian artery, ALSA*);
- podwójny łuk aorty (*descending aorta, DAoA*) oraz
- nietypowe, rzadkie warianty (prawostronny łuk aorty z odsznurowaną lewą tętnicą podobojczykową, prawostronny łuk aorty z przewodem tętniczym od aorty zstępującej do prawej tętnicy płucnej, prawostronny łuk aorty z lewą tętnicą podobojczykową błędzącą i przewodem tętniczym aorta-lewa tętnica płucna, prawostronny łuk aorty z lewostronną aortą zstępującą, lewostronny łuk aorty z prawostronną aortą zstępującą i ARSA).

Dokonano przeglądu każdej z ww. podgrup pod względem morfologii naczyń łuku aorty, liczebności, rozkładu płci, współwystępowania wrodzonych wad serca, dominujących objawów klinicznych, a także rodzaju metody diagnostycznej, która potrafiła sprecyzować ostateczne rozpoznanie wystarczające do podjęcia decyzji o ewentualnym leczeniu operacyjnym. Uzyskane dane zestawiono w Tab. 1.

Omówienie

W ocenianej grupie wszyscy pacjenci mieli wykonane badanie echokardiograficzne w celu oceny położenia i przebiegu łuku aorty oraz rozmieszczenia i przebiegu odgałęzień łuku, a także ich położenia względem przełyku i tchawicy. W przytłaczającej większości przypadków badanie echokardiograficzne było badaniem inicjującym diagnostykę obrazową. Dotyczyło to pacjentów, u których rozpoznanie anomalii ustalono w przebiegu diagnostyki objawów (pulmonologicznych, gastroenterologicznych czy laryngologicznych) sugerujących nieprawidłowy przebieg aorty i jej odgałęzień, pacjentów, u których rozpoznanie ustalono przypadkowo za pomocą badania echo z innych powodów, a także pacjentów, którzy byli kwalifikowani do operacji kardiologicznych. Jedynie w siedmiu przypadkach

Tab. 1. Charakterystyka grupy badanej pod względem liczebności poszczególnych typów anomalii łuku aorty, głównych objawów klinicznych i metody ustalającej definitywne rozpoznanie kardiologiczne

Typ anomalii	N	♂	♀	CHD	Dysfagia	Objawy oddechowe	Diagnoza na podstawie echo	Diagnoza na podstawie CT
LAA + ARSA	42	21	21	12	9	10	30	12
RAA + LBCT	14	9	5	14	–	–	14	
RAA + ALSA	36	20	16	20	12	11	36	
DAoA	14	7	7	2	13	13*		14
Inne warianty	9	1	8	2	5	6	3	6
Łącznie	115	58	57	50	9	23	83	32

* Nasilone objawy oddechowe; CHD – wrodzona wada serca wymagająca leczenia kardiologicznego, LAA – łuk aorty lewostronny; ARSA – błędząca prawa tętnica podobojczykowa; RAA – łuk aorty prawostronny, LBCT – lewy pień ramiennie-głowy; ALSA – lewa tętnica podobojczykowa błędząca; DAoA – podwójny łuk aorty

dzieci z zaburzeniami oddechowymi i gastroenterologicznymi miały uprzednio wykonane radiograficzne badanie przełyku z kontrastem dokumentujące charakterystyczne zniekształcenie zarysu przełyku. U czworga pacjentów z wrodzonymi wadami serca w trakcie diagnostyki wady w innym ośrodku wykonano badanie angiotomograficzne (angio-CT), które wykazało także nieprawidłowości w zakresie łuku aorty.

Badanie echokardiograficzne wykazywało się 100-procentową czułością w ocenie zasadniczej anatomii łuku pojedynczego⁽⁴⁻⁸⁾. We wszystkich przypadkach, w których poprzedzało ono badanie angiotomograficzne, prawidłowo zidentyfikowano położenie łuku oraz kolejność i przebieg jego głównych odgałęzień. Z tego względu w następnym etapie działania naszej pracowni zrezygnowano z radiologicznego badania przełyku^(2,9), a w przypadku braku niepokojących objawów nie decydowano się na przeprowadzanie angiotomografii.

Echokardiografia wykazywała się także 100-procentową czułością w rozpoznawaniu podwójnego łuku aorty z drożnymi obiema gałęziami o podobnej średnicy⁽²⁾. Mniejsza trafność diagnostyczna cechowała badanie echokardiograficzne u pacjentów z podwójnym łukiem aorty i zarośniętym jednym z jego odcinków. W każdym z siedmiu analizowanych przypadków występowała atrezja odcinka lewej gałęzi zlokalizowanego pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a aortą zstępującą. Obraz stwierdzany w badaniu echokardiograficznym przypominał obserwowany w prawostronnym łuku aorty z lewostronnym pniem ramiennie-głowowym. W różnicowaniu pomocny był znacznie bardziej łukowaty, skierowany ku tyłowi przebieg drożnej części podwójnego łuku aorty^(7,8), jakkolwiek w obu typach anomalii obserwowano znaczną różnorodność kształtu pnia ramiennie-głowowego i drożnego odcinka łuku. Zasadniczą różnicą kliniczną pomiędzy tymi postaciami anomalii łuku jest brak pierścienia naczyniowego w przypadku RAA + LBCT i w związku z tym brak objawów uciskowych u tych pacjentów, w przeciwieństwie do podwójnego łuku aorty. Ponadto w naszym materiale RAA + LTBC zidentyfikowano niemal wyłącznie u dzieci z wadami z grupy *conotruncal malformations* (tetralogia Fallota; atrezja zastawki tętnicy płucnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej – *pulmonary atresia with ventricular septal defect*, PA/VSD; dwuujściowa prawa komora z ubytkiem przegrody międzykomorowej – *double outlet right ventricle with ventricular septal defect*, DOR/VSD)^(6,7), dlatego brak takiej asocjacji może być również wskazówką diagnostyczną w przypadku wątpliwości^(2,10). W celu bardziej precyzyjnego określenia obrazu anatomicznego wszystkim dzieciom z echokardiograficznym podejrzeniem podwójnego łuku aorty wykonano badanie angio-CT. Tomografia komputerowa nie jest w stanie uwidocznienie niedrożnego odcinka aorty, ale trójwymiarowa rekonstrukcja naczyń pozwala na znacznie bardziej sugestywne odtworzenie ich kształtu⁽⁸⁾ i wskazuje na obecność ślepego fragmentu z większym prawdopodobieństwem niż echo. Ostatecznie jedyną pewną metodą rozpoznania jest bezpośrednia wizualizacja chirurgiczna odcinka aorty niewidocznego w badaniach obrazowych.

Kolejną podgrupę, w której badanie echokardiograficzne nie przyniosło jednoznacznego rozpoznania, stanowili pacjenci z nietypowymi anomaliami, przede wszystkim z prawostronnym łukiem aorty i odsznurowaną lewą tętnicą podobojczykową⁽¹¹⁾. W badaniu echokardiograficznym w każdym z trzech występujących w analizowanym materiale przypadków uwidoczniło się wąskie pierwsze odgałęzienie prawostronnego łuku aorty nieulegające typowemu podziałowi, tzn. lewą tętnicę szyjną wspólną. W przeważającej większości przypadków taki obraz jest charakterystyczny dla błędnej lewej tętnicy podobojczykowej, jednak u żadnego z pacjentów nie udało się uwidocznienie proksymalnego odcinka tej tętnicy. Uwidoczniło natomiast proksymalną (płucną) część drożnego przewodu tętniczego biegnącego ku górze i na lewo, a więc prawdopodobnie odchodził on od tętnicy podobojczykowej. Całokształt obrazu nasuwał podejrzenie odsznurowania. U jednej z pacjentek, przygotowywanej do korekcji tetralogii Fallota, wykonano badanie angio-CT, które sprzecyżowało rozpoznanie. Druga pacjentka została w przeszłości poddana korekcji całkowitego ubytku przegrody przedsiomkowo-komorowej, jednak nie ustalono w tamtym okresie rozpoznania nieprawidłowości naczyniowych. Podejrzenie takie powzięto w trakcie późniejszej obserwacji i potwierdzono je na podstawie magnetycznego rezonansu jądrowego (*nuclear magnetic resonance*, NMR). U trzeciej pacjentki z tej podgrupy nie stwierdzono żadnej wady wewnątrzsercowej. Po wykonaniu badania echokardiograficznego w trybie ambulatoryjnym zaplanowano dalszą diagnostykę, jednak dziecko nie zgłosiło się na zaproponowane badanie tomograficzne. Także pacjenci z prawostronnym łukiem aorty i lewostronnym więzadłem tętniczym odchodzącym od aorty zstępującej⁽¹²⁾ i wreszcie z łukiem okalającym⁽¹³⁾ dla rozstrzygnięcia wątpliwości zostali poddani badaniu angio-CT (czworo dzieci) i NMR (jedno dziecko).

Powszechnie przyjmuje się, że wskazaniem do operacji pierścienia naczyniowego jest występowanie objawów ucisku nieprawidłowo przebiegającego naczynia na przełyk i tchawicę^(9,13-15). Z tego względu diagnostyka ma na celu nie tylko wykazanie obecności nieprawidłowych naczyń, lecz także udowodnienie, że ich przebieg powoduje zniekształcenie przełyku i górnych dróg oddechowych mogące być przyczyną objawów. W badaniu ultradźwiękowym zazwyczaj możliwe jest uwidocznienie tchawicy, a u małych dzieci również przełyku i niekiedy wykazanie ich zniekształcenia, jednak obrazy te nie są na tyle klarowne, aby stanowiły podstawę do podejmowania decyzji terapeutycznych. Dlatego nasz zespół w procesie kwalifikacyjnym pacjentów z pierścieniami naczyniowymi opiera się na badaniach wizualizujących oprócz naczyń także przełyk i drogi oddechowe, takich jak tomografia komputerowa lub NMR, a w przypadku wątpliwości również na wziernikowaniu tych narządów⁽¹⁶⁻²⁰⁾. Wyjątek stanowią pacjenci z wewnątrzsercowymi wadami wrodzonymi, u których operacja towarzyszącego pierścienia naczyniowego polega na rozdzieleniu przewodu/więzadła tętniczego, np. prawostronnego łuku aorty z przewodem tętniczym biegnącym do lewej tętnicy płucnej od pnia ramiennie-głowowego lub tętnicy podobojczykowej. W przypadku identyfikacji tego

typu anomalii i uzyskania wystarczających informacji co do zakresu operacji wewnątrzsercowej za pomocą badania echokardiograficznego do podjęcia decyzji nie jest konieczne dalsze rozszerzanie diagnostyki.

Wnioski

1. Badanie echokardiograficzne jest wystarczające do identyfikacji i precyzyjnego zdefiniowania większości elementów anatomicznych anomalii łuku aorty, a w przypadku wątpliwości stanowi punkt wyjścia do przygotowania i przeprowadzenia innych badań wizualizacyjnych.

2. W ustaleniu wskazań do leczenia operacyjnego i zaplanowaniu zakresu operacji bardzo przydatne jest rozszerzenie diagnostyki o badania umożliwiające trójwymiarową rekonstrukcję naczyń oraz dróg oddechowych i przełyku.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo.

Piśmiennictwo

- Edwards JE: Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin N Am* 1948; 32: 925–949.
- Yoo SJ, Bradley TJ: Vascular rings, pulmonary arterial sling, and related conditions. In: Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernovsky G (eds.): *Paediatric Cardiology*. Churchill Livingstone/Elsevier, Philadelphia 2009: 967–989.
- Godfredsen J, Wennevold A, Efsen F, Lauridsen P: Natural history of vascular ring with clinical manifestations. A follow-up study of eleven unoperated cases. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 11: 75–77.
- Murdison KA, Andrews BA, Chin AJ: Ultrasonographic display of complex vascular rings. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 1645–1653.
- Shanmugam G, Macarthur K, Pollock J: Surgical repair of double aortic arch: 16-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005; 13: 4–10.
- Lillehei CW, Colan S: Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1118–1121.
- Ma G, Li Z, Li X, Peng Y, Du Z, Jin L *et al.*: Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. *Chin Med J* 2007; 120: 1408–1412.
- Leonardi B, Secinaro A, Cutrera R, Albanese S, Trozzi M, Franceschini A *et al.*: Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol* 2015; 50: 781–788.
- Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD: Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1339–1347.
- 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: 285–291.
- Mart CR, Zachary CH, Kupferschmid JP, Weber HS: Tetralogy of Fallot with right aortic arch and isolation of the left innominate artery from a left-sided patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 58–59.
- Han JJ, Sohn S, Kim HS, Won TH, Ahn JH: A vascular ring: right aortic arch and descending aorta with left ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 729–731.
- Zhao J, Liao Y, Gao S: Right aortic arch with retroesophageal left ligamentum arteriosum. *Tex Heart Inst J* 2006; 33: 218–221.
- Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN: Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 127–132.
- Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW: Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience. *J Pediatric Surg* 2009; 44: 1328–1332.
- Philip S, Chen SY, Wu MH, Wang JK, Lue HC: Retroesophageal aortic arch: diagnostic and therapeutic implications of a rare vascular ring. *Int J Cardiol* 2001; 79: 133–141.
- Zachary CH, Myers JL, Eggli 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: 71–73.
- Hilmes M, Hernandez R, Devaney E: Markedly hypoplastic circumflex retroesophageal right aortic arch: MR imaging and surgical implications. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 63–67.
- Cinà CS, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L: Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004; 39: 131–139.
- Dillman JR, Attali AK, Agarwal PP, Dorfman AL, Hernandez RJ, Strouse PJ: Common and uncommon vascular rings and slings: a multi-modality review. *Pediatr Radiol* 2011; 41: 1440–1454.