

Otrzymano:  
04.11.2018  
Zaakceptowano:  
22.01.2019  
Opublikowano:  
29.03.2019

## Odsznurowanie lewej tętnicy podobojczykowej u niemowlęcia z tetralogią Fallota, prawostronnym łukiem aorty i zespołem DiGeorge'a. Studium diagnostyki echokardiograficznej

Isolation of the left subclavian artery in an infant with tetralogy of Fallot, right aortic arch and DiGeorge syndrome. Echocardiographic diagnostic case study

Maciej A. Karolczak, Wojciech Mądry, Darren James Grégoire

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.2019.0010

### Słowa kluczowe

odsznurowanie lewej tętnicy podobojczykowej, tetralogia Fallota, zespół DiGeorge'a, prawostronny łuk aorty

### Keywords

isolated left subclavian artery, tetralogy of Fallot, DiGeorge syndrome, right aortic arch

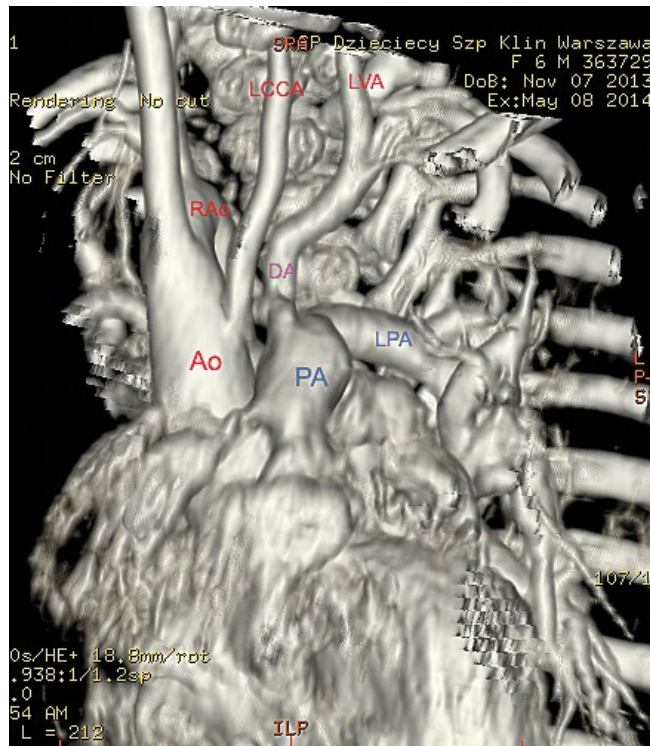
### Abstract

We present a case of a 6-month-old infant with an isolated left subclavian artery coexistent with right-sided aortic arch, tetralogy of Fallot and DiGeorge syndrome, with an emphasis on echocardiographic detection of this extremely rare anomaly. Specific difficulties related to echocardiographic visualization of abnormally coursing artery were a result of significantly limited ultrasonographic access due to the absence of thymus and a very close proximity of the left subclavian artery and left common carotid artery, mimicking a normal brachiocephalic trunk, which is usually present in patients with right-sided aortic arch. Precise analysis of the course of carotid and vertebral arteries as well as the nature and direction of flow in these vessels (particularly in the left vertebral and subclavian artery) suggested ductal rather than aortic origin of the left subclavian artery. Precise delineation of anatomical relationships between major arteries prior to surgical closure of the arterial duct was necessary to prevent potential postoperative ischemia of the left upper extremity; therefore the diagnosis was completed with CT angiography.

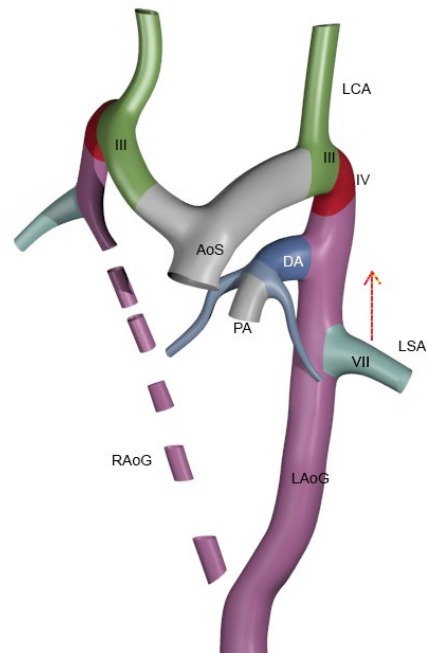
### Wstęp

Odsznurowanie lewej tętnicy podobojczykowej (*isolated left subclavian artery*, iLSA) współistniejące z prawostronnym łukiem jest rzadko opisywaną anomalią naczyniową. Wada ta jest konsekwencją zaburzonego procesu formowania się łuku aorty i wytworzenia połączenia między lewą tętnicą podobojczykową a pniem płucnym drogą przewodu tętniczego (Ryc. 1). Inne wady wrodzone towarzyszą 60% przypadków iLSA i zazwyczaj dotyczą

prawej strony serca: tetralogia Fallota (ToF)<sup>(1–6)</sup>, dwuściana prawa komora<sup>(7)</sup>, atrezja zastawki trójdzielnej<sup>(1)</sup>, zwężenie początkowego odcinka tętnicy płucnej<sup>(8)</sup>, sling płucny<sup>(9)</sup>, choć obecność iLSA była raportowana również w wadach prostych, takich jak ubytek przegrody międzykomorowej<sup>(10)</sup>, a także całkowity ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej (materiał własny Kliniki). Przedstawiamy przypadek iLSA współistniejącego z tetralogią Fallota, analizując istotne elementy nieinwazyjnej diagnostyki przedoperacyjnej.



Ryc. 1. Badanie angio-CT przedoperacyjne. Ao – aorta wstępująca, PA – pień tętnicy płucnej, LPA – lewa tętnica płucna, RAO – prawostronny łuk aorty, DA – przewód tętniczy, LCCA – lewa tętnica szyjna wspólna, LVA – lewa tętnica kręgową



Ryc. 2. Formowanie się lewostronnego łuku aorty. RAoG – prawostronna aorta grzbietowa, LAoG – lewostronna aorta grzbietowa, LSA – lewa tętnica podobojczykowa (strzałka wskazuje kierunek jej migracji), LCA – lewa tętnica szyjna, III i IV – odpowiednie tętnice łuków gardłowych (aortalnych), DA – przewód tętniczy, AoS – worek aortalny, PA – pień płucny (schemat własny autora M.A.K.)

## Opis przypadku

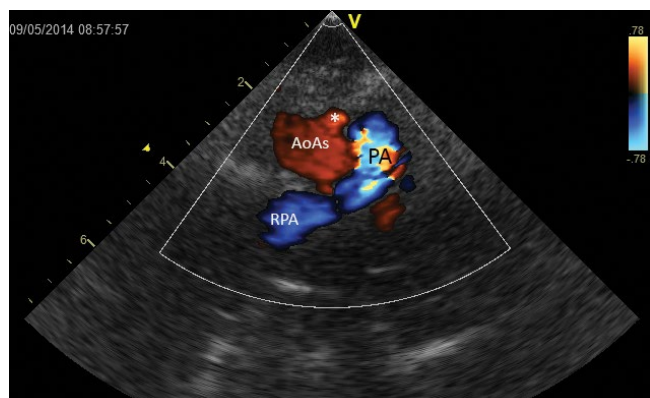
Sześciomiesięczne niemowlę płci żeńskiej (CII, PII, urodzone o czasie z masą 2630 g) z zespołem DiGeorge'a i wadą wrodzoną serca pod postacią tetralogii Fallota przyjęto do kliniki kardiokirurgii w celu wykonania korekcji operacyjnej.

W trakcie diagnostyki echokardiograficznej stwierdzono: *situs solitus*, zgodne powiązania żylnopreedsionkowe i predsionkowo-komorowe; dekstropozycję aorty 40–50% nad dużym (około 12 mm), okołobluniastym VSD (*ventricular septal defect* – ubytek przegrody międzykomorowej). Przebieg przez ubytek międzykomorowy dwukierunkowy, przede wszystkim lewo-prawy. Łuk aorty prawostronny. Ze względu na trudne warunki anatomiczne nie rozstrzygnięto o morfologii tętniczych odgałęzień łuku (Ryc. 2–8. Na rycinach 2–5 zaprezentowano serię przekrojów naczyń górnego śródpiersia uzyskanych w płaszczyźnie zbliżonej do poprzecznej – horyzontalnej. Kolejne obrazy rejestrowano, przemieszczając stopniowo wiązkę ultradźwięków od dołu ku górze pacjentki. Ryciny 6–8 obrazują serię przekrojów naczyń górnego śródpiersia w płaszczyźnie zbliżonej do strzałkowej. Kolejne obrazy uzyskiwano, przemieszczając wiązkę ultradźwięków od płaszczyzny pośrodkowej ku stronie lewej pacjentki). Pień płucny odchodził z hipoplastycznego, dość krótkiego stożka wypływowego. Średnica ostium stożka w skurczu wynosiła około 4 mm (zwężenie spowodowane przerośniętymi belkami przegrodowo-ściennymi i przemieszczeniem przegrody stożka), w części środkowej – około 8 mm. Uwidoczniono

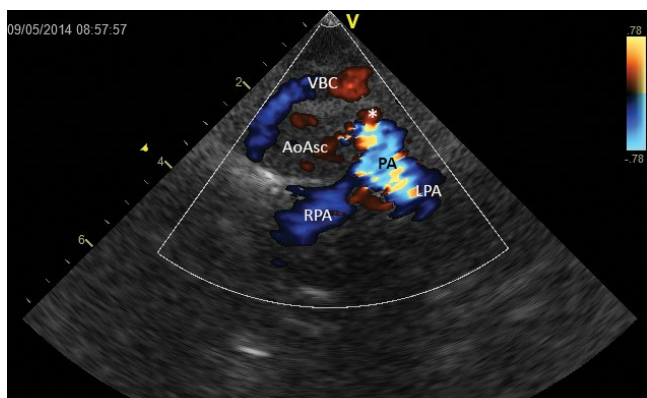
drożny przewód tętniczy o krętym przebiegu, ze znacznym przepływem, najprawdopodobniej odchodzący od lewej tętnicy podobojczykowej lub lewego pnia ramienno-głowego. Badanie utrudniała bardzo zła echogeniczność tej okolicy, związana z brakiem grasicy.

W celu doprecyzowania rozpoznania wykonano badanie angio-CT (Ryc. 9) – potwierdzono odsznurowanie lewej tętnicy podobojczykowej, od której odchodził kręty przewód tętniczy, uchodzący do pnia płucnego pionowo, od przodu. Wykazano, że przeważająca część przepływu z lewej tętnicy kręgowej kieruje się do przewodu tętniczego i krążenia płucnego. Przyjęto założenie, że zamknięcie przewodu tętniczego zmniejszy podkradanie z lewej tętnicy kręgowej, która stanowi źródło zaopatrzenia zarówno dla przewodu, jak i właściwej lewej tętnicy podobojczykowej, a więc nie nasili zaburzeń krążenia mózgowego ani nie spowoduje upośledzenia ukrwienia lewej kończyny górnej<sup>(10,11)</sup>.

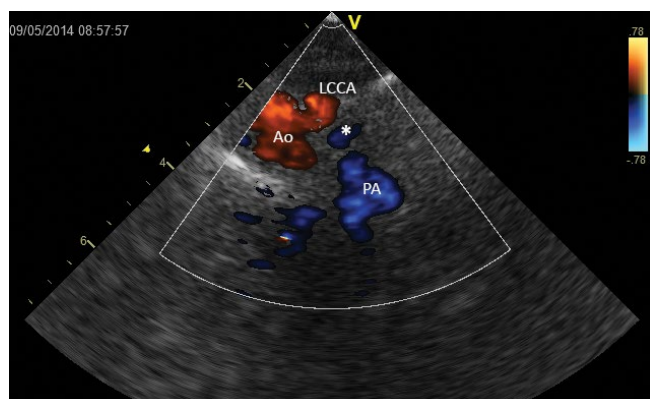
W trakcie kardiokirurgicznej korekcji wady pod nadzorem echokardiografii próbnie zaciśnięto PDA (*posterior descending artery* – gałąź międzykomorowa tylna), nie stwierdzając deficytu ukrwienia lewej kończyny górnej. PDA zamknięto i rozdzielono. Wykonano całkowitą korekcję tetralogii Fallota. Przebieg pooperacyjny niepowikłany. W ultrasonograficznych badaniach pooperacyjnych nadal obserwowano odczaszkowy kierunek przepływu w lewej tętnicy kręgowej (*left vertebral artery*, LVA), będącej jedynym źródłem ukrwienia



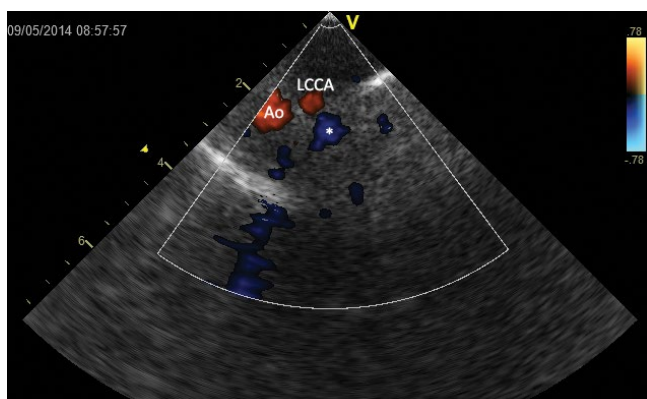
**Ryc. 3.** Faza skurczu. Widoczny okrągły, poprzeczny przekrój aorty wstępującej (AoAs) wypełniony kolorem czerwonym oraz pień (PA) i prawa tętnica płucna (RPA) – kolor niebieski. Na przednim lewym zarysie aorty wstępującej widoczne uwypuklenie odpowiadające miejscu odejścia lewej tętnicy szyjnej wspólnej (\*)



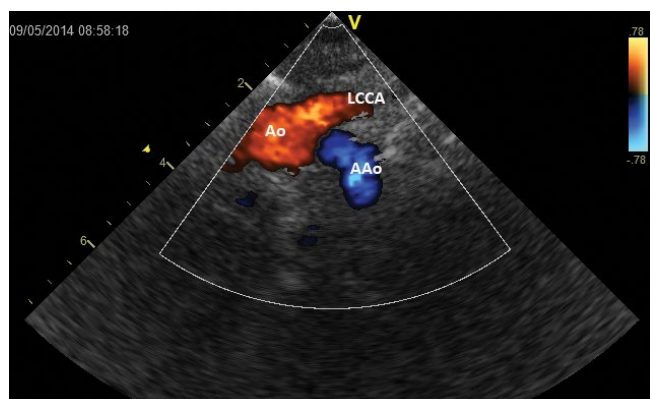
**Ryc. 4.** Przekrój nieco wyższy, faza rozkurczu. Aorta wstępująca (AoAsc) nie jest wypełniona kolorem. Pomimo fazy rozkurczowej intensywnym kolorem niebieskim – z dość wyraźnymi turbulencjami – wypełnione są pień płucny (PA) i jego obie gałęzie (RPA i LPA). Na przednim zarysie PA widoczne jest uwypuklenie odpowiadające ujściu przewodu tętniczego (\*). W tej fazie nie jest widoczna lewa tętnica szyjna wspólna. VBC – żyła ramienno-głównowa



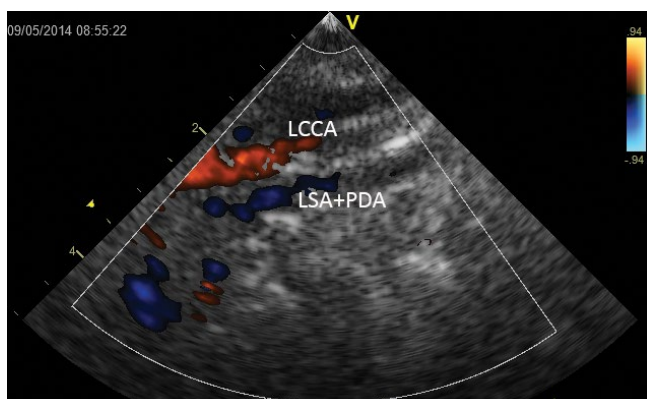
**Ryc. 5.** Dalsze przesunięcie wiązki ultradźwięków ku górze, faza skurczu. Widoczne poprzeczne przekroje aorty wstępującej (Ao) i osobno biegnącej na tym poziomie lewej tętnicy szyjnej wspólnej (LCCA) – oba naczynia kodowane kolorem czerwonym – oraz przewodu tętniczego (\*) i pnia płucnego (PA) – te naczynia wypełnione kolorem niebieskim, wskazującym na przepływ w przeciwnym kierunku



**Ryc. 6.** Jeszcze wyższa pozycja płaszczyzny wiązki badającej, faza skurczu. Widoczne poprzeczne przekroje szczytowej części łuku aorty (Ao) i lewej tętnicy szyjnej wspólnej (LCCA) wypełnione kolorem czerwonym i przewodu tętniczego (\*) wypełnionego kolorem niebieskim. Zwraca uwagę bardzo bliskie sąsiedztwo tych naczyń

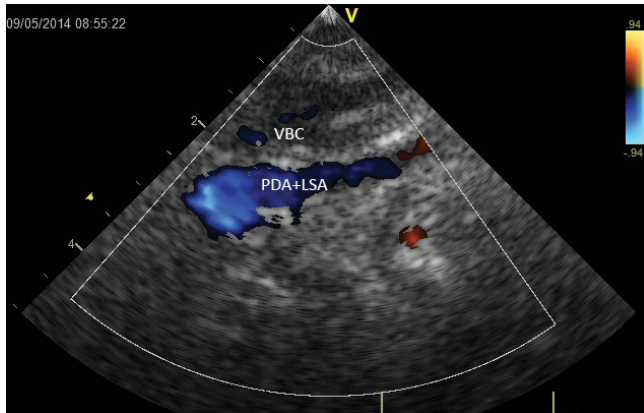


**Ryc. 7.** Faza skurczu. Widoczna aorta wstępująca (Ao) oddająca tętnicę szyjną wspólną lewą (LCCA); oba naczynia wypełnione kolorem czerwonym i początkowy odcinek łuku aorty (AAo) – kolor niebieski



**Ryc. 8.** Faza skurczu. Dalsze przemieszczenie wiązki na lewo – widoczne dwa blisko położone, biegnące równolegle naczynia z przepływami o przeciwnych kierunkach: wypełniona kolorem czerwonym lewa tętnica szyjna wspólna (LCCA) oraz niebieskim – lewa tętnica podobojczykowa z przewodem tętniczym (LSA + PDA)





Ryc. 9. W fazie rozkurczu lewa tętnica podobojczykowa/przewód tętniczy (PDA + LSA) są silniej wypełnione, znika natomiast czerwony kolor obrazujący przepływ w lewej tętnicy szyjnej wspólnej. Najbardziej powierzchownie widoczna jest słabo wypełniona kolorem niebieskim żyła ramiennie-głowowa lewa (VBC)

lewej tętnicy podobojczykowej (left subclavian artery, LSA) (Ryc. 10 i 11. Na rycinach przedstawiono zmieniony charakter przepływu w lewej tętnicy szyjnej wspólnej i lewej tętnicy kręgowej po korekcji wady i zamknięciu przewodu tętniczego). Przepływ w obu tętnicach miał charakter wyłącznie skurczowy, o profilu wysokooporowym, co potwierdzało zmniejszenie objętości podkradania z krążenia mózgowego. Można więc wnioskować, że zamknięcie przewodu tętniczego zmniejszyło ryzyko deficytu perfuzji mózgowej zachowanej perfuzji lewej kończyny górnej.

## Dyskusja

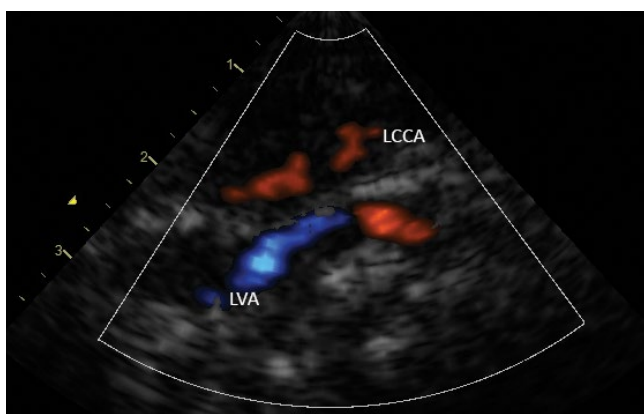
Formowanie się finalnej postaci pojedynczego łuku aorty oraz jego głównych odgałęzień jest złożonym procesem przejścia z symetrycznej struktury parzystych tętnic łuków gardłowych (III i IV) i dwóch aort grzbietowych do pojedynczego łuku lewo- lub prawostronnego (Ryc. 3). Przemiana ta obejmuje zarówno inwolucję jednej z aort

grzbietowych, inkorporację tętnicy gardłowego łuku IV w łuk aorty, jak i dogłową migrację 7. tętnicy międzysegmentowej, z której ostatecznie powstanie tętnica podobojczykowa<sup>(12)</sup>. Wydaje się, że pewne istotne zaburzenia genetyczne, takie jak mikrodelecja 22q11.2, mogą wpływać na powstawanie wad wewnątrzsercowych dotyczących stożka wypływowego (ToF), a także zaburzać proces tworzenia się naczyń łuku aorty<sup>(9)</sup>. Nie bez znaczenia jest również obecność zespołu DiGeorge'a u przedstawianego pacjenta<sup>(3)</sup>.

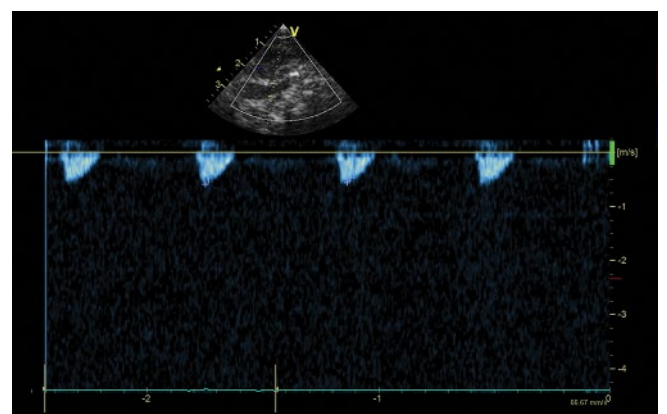
Przyjmujemy zatem, że odsznurowanie lewej tętnicy podobojczykowej (iLSA) jest efektem braku udziału IV lewej tętnicy łuku gardłowego w tworzeniu się odcinka łuku aorty między lewą tętnicą szyjną wspólną a lewą tętnicą podobojczykową z równoczesną inwolucją lewej aorty grzbietowej dystalnie od miejsca odejścia LSA od łuku. W konsekwencji opisanej sytuacji mamy do czynienia z prawostronnym łukiem aorty, a jedynym źródłem odsercowego zaopatrzenia LSA w krew staje się pozostałość lewego VI tętniczego łuku gardłowego, czyli przewód tętniczy. Obniżenie się ciśnienia w tętnicy płucnej po urodzeniu lub też utrudnienie wypływu krwi z prawej komory serca, obserwowane np. w tetralogii Fallota, powoduje nasilenie objawów podkradania krwi z układu naczyń podstawno-kręgowych. Opisane odsznurowanie LSA jest wadą niezwykle rzadką, stwierdzaną jedynie w 0,8% przypadków prawostronnego łuku aorty<sup>(9)</sup>.

U pacjentów z prawostronnym łukiem aorty zazwyczaj obserwuje się jeden z dwóch typów rozkładu tętnic:

1. Odgałęzienia stanowią niemal lustrzane odbicie łuku lewostronnego – kolejno lewy pień ramiennie-głowowy (dzielący się na lewą tętnicę podobojczykową i lewą szyjną wspólną), prawa tętnica szyjna wspólna i prawa tętnica podobojczykowa. W tym przypadku pierwsze odgałęzienie (lewy pień ramiennie-głowowy) jest wyraźnie szersze niż pozostałe i dzieli się na dwa naczynia (tętnicę szyjną wspólną i podobojczykową), co nietrudno uwidocznić w badaniu ultrasonograficznym. Konfigurację powyższą często obserwuje się u pacjentów z tetralogią Fallota.



Ryc. 10. Badanie pooperacyjne. Widoczne szyjne odcinki lewej tętnicy szyjnej wspólnej (LCCA) i lewej tętnicy kręgowej (LVA). Faza skurczu. Przepływ w lewej tętnicy kręgowej ma kierunek przeciwny niż w lewej tętnicy szyjnej wspólnej



Ryc. 11. Rejestracja przepływu w tętnicy kręgowej lewej z użyciem dopplera impulsowego. Przepływ wyłącznie skurczowy. Zamknięcie przewodu tętniczego niewątpliwie zmniejszyło podkradanie z krążenia mózgowego przy jednoczesnym zachowaniu perfuzji lewej kończyny górnej

- Obecna jest „błądząca” lewa tętnica podobojczykowa (*accessory left subclavian artery*, ALSA), która odchodzi od łuku jako ostatnia, biegnie z prawej połowy klatki piersiowej na lewą w tylnym śródpiersiu, krzyżując od tyłu przełyk i tchawicę. Pierwsze odgałęzienie łuku (lewa tętnica szyjna wspólna) ma średnicę podobną do pozostałych, a tętnica podobojczykowa przebiega w znacznej odległości, więc w USG trudno uwidoczn ją jednocześnie z tętnicą szyjną.

W omawianym przypadku obraz odgałęzień łuku aorty odbiegał od opisanych wyżej typowych układów. Pierwsze odgałęzienie – lewa tętnica szyjna wspólna – było stosunkowo wąskie, a więc odpowiadało obrazowi typowemu dla ALSA, ale w jego bezpośrednim sąsiedztwie widoczna była druga tętnica, którą łatwo można by uznać za kontynuację pnia ramienno-głowego – lewą tętnicę podobojczykową. Niemniej pomimo bardzo bliskiego sąsiedztwa obu naczyń nie wykazano ich ciągłości. Ponadto przy użyciu obrazowania przepływu kolorem stwierdzano przeciwny kierunek przepływu w każdej z analizowanych tętnic: w tętnicy szyjnej wspólnej wyłącznie skurczowy przepływ był skierowany ku górze (dogłowo), w drugim z naczyń zaś trwał przez cały cykl serca i był skierowany ku dołowi. Bardziej wnikliwe badanie pozwoliło uwidoczn naczyń łączące LSA z pniem płucnym. Charakter i kierunek przepływu sugerowały, że naczynie jest przewodem tętnicznym. Ze względu na bardzo trudne warunki obrazowania górnego śródpiersia spowodowane brakiem grasicy (zespół DiGeorge’a) i narastającym niepokojem dziecka (we wcześniejszej fazie

badania analizowano wewnątrzsercowe nieprawidłowości anatomiczne związane z tetralogią Fallota) nie udało się zobrazować obwodowego odcinka tego naczynia, przede wszystkim miejsca jego połączenia z układem tętnic systemowych, i zdecydowano o rozszerzeniu diagnostyki o trójwymiarowe badanie angiotomograficzne, które rozstrzygnęło istniejące wątpliwości.

Przedstawione wyżej rozumowanie pozwala na postawienie tezy, że badanie echokardiograficzne może być istotnym narzędziem diagnostycznym nakierowującym na prawidłowe rozpoznanie. Obecność tetralogii Fallota z prawostronnym łukiem aorty powinno zachęcać diagnostę do analizy kierunku i charakteru przepływu w lewej tętnicy podobojczykowej. Wywiad i badanie kliniczne wskazujące na osłabienie tętna na lewej tętnicy promieniowej, bóle głowy, zaburzenia widzenia (w następstwie zespołu podkradania) przybliżają do postawienia adekwatnej diagnozy<sup>(10,11)</sup>. Należy też podkreślić, że bliskość topograficzna LCCA i LSA, wykazana na Ryc. 2, tłumaczy trudność ultrasonograficznej detekcji anomalii naczyniowej i opieranie się głównie na badaniach CT.

#### 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

- Chaturvedi K, Prasad D, Ashwath R, Strainic JP, Snyder CS: Isolated left subclavian artery, complete atrioventricular block, and tricuspid atresia in a neonate. *Tex Heart Inst J* 2016; 43: 546–549.
- Şuteu CC, Togănel R, Benedek T: Three rare anomalies of the large vessels in an infant with tetralogy of fallot. *J Card Surg* 2016; 31: 461–463.
- Kawahito T, Egawa Y, Matsumura C, Ooshio T, Miyauchi T, Kikutsuji T *et al.*: [A case of tetralogy of Fallot associated with isolation of a subclavian artery and partial DiGeorge syndrome]. *Kyobu Geka* 1993; 46: 870–875.
- Yeh CN, Wang JN, Yao CT, Yang YR, Lin CS, Wu JM: Isolation of the left subclavian artery in a child with tetralogy of Fallot and right aortic arch. *J Formos Med Assoc* 2005; 104: 418–420.
- Kalis NN, van der Merwe PL, Gie RP: Isolation of the left subclavian artery in tetralogy of Fallot and bronchial anomalies. *S Afr Med J* 1997; 87 (Suppl. 1): C25–C28.
- Ciliberti P, Toscano A, Drago F, Secinaro A: Isolated left subclavian artery arising from the main pulmonary artery. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017; 18: 716.
- Olejnik P, Kunovsky P, Venczelova Z, Buzassyova D, Majerova L: Right aortic arch with isolated left subclavian artery: A rare association with coarctation of the left pulmonary artery. *Kardiol Pol* 2018; 76: 1113.
- Ugurlucan M, Arslan AH, Besikci RT, Karadeniz O, Ay S, Yildiz Y *et al.*: Anomalous origin of the left subclavian artery from the pulmonary artery. *Cardiol Young* 2014; 24: 134–135.
- Yubbu P, Latiff HA, Adam Abbaker AM: Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery: A rare association with airway obstruction. *Cardiol Young* 2017; 27: 613–616.
- Carano N, Piazza P, Agnetti A, Squarcia U: Congenital pulmonary steal phenomenon associated with tetralogy of Fallot, right aortic arch, and isolation of the left subclavian artery. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 57–60.
- Hayabuchi Y, Inoue M, Sakata M, Ohnishi T, Kagami S: Subclavian and pulmonary artery steal phenomenon in a patient with isolated left subclavian artery and right aortic arch. *J Clin Ultrasound* 2013; 41: 265–268.
- Niszczota CS, Koleśnik A: The development and clinical morphology of normal fetal and children’s heart: Sequential segmental analysis of congenitally malformed heart. *Pediatr Pol* 2012; 87: 78–90.