

Otrzymano: 04.11.2018
 Zaakceptowano: 22.01.2019
 Opublikowano: 29.03.2019

Metodyka echokardiograficznej analizy różnych odmian morfologicznych łuku aorty i jego odgałęzień u dzieci. Doświadczenia własne

Methodology of echocardiographic analysis of morphological variations of the aortic arch and its branches in children – own experience

Wojciech Mądry, Ewa Zacharska-Kokot, Maciej A. Karolczak

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.2019.0004

Słowa kluczowe

echokardiografia,
 prawostronny
 łuk aorty,
 podwójny łuk aorty,
 pierścień naczyniowy,
 błędząca tętnica
 podobojczykowa

Keywords

echocardiography,
 right-sided
 aortic arch,
 double aortic arch,
 vascular ring,
 aberrant subclavian
 artery

Abstract

We wish to share our experience in echocardiographic assessment of the course of the aortic arch, illustrating it with multiple examples of the majority of possible variants. The course of the aortic arch and its branches may be visualized using high parasternal and suprasternal views in sagittal and transverse planes. It is hardly ever possible to visualize the entire aortic arch on a single ultrasonographic section, particularly in the case of pathological variations. Echocardiography should be performed in a dynamic mode, as in the case of CT angiography or magnetic resonance, by gradually moving the ultrasound beam and following the position of subsequent aortic segments and branches on the screen. Due to disturbances in ultrasound propagation caused by air-containing tissues, such as the trachea, bronchi and lungs as well as bones (sternum and ribs), each evaluation of the entire arch requires the use of a higher number of echocardiographic views. The presented data show that echocardiographic detection of the main details of aortic arch anomalies is possible in practically all cases. In the case of patients considered for surgical treatment, all unresolved issues should be clarified with CT angiography or MRI, enabling 3 dimensional reconstruction of vessels and other thoracic structures. Knowledge of the main elements of an abnormal arch is crucial for proper planning of this type of examination; therefore the diagnostic process should be always initiated with echocardiography. Echocardiography is often sufficient to answer all clinical questions and finalize the diagnostic process.

Wprowadzenie

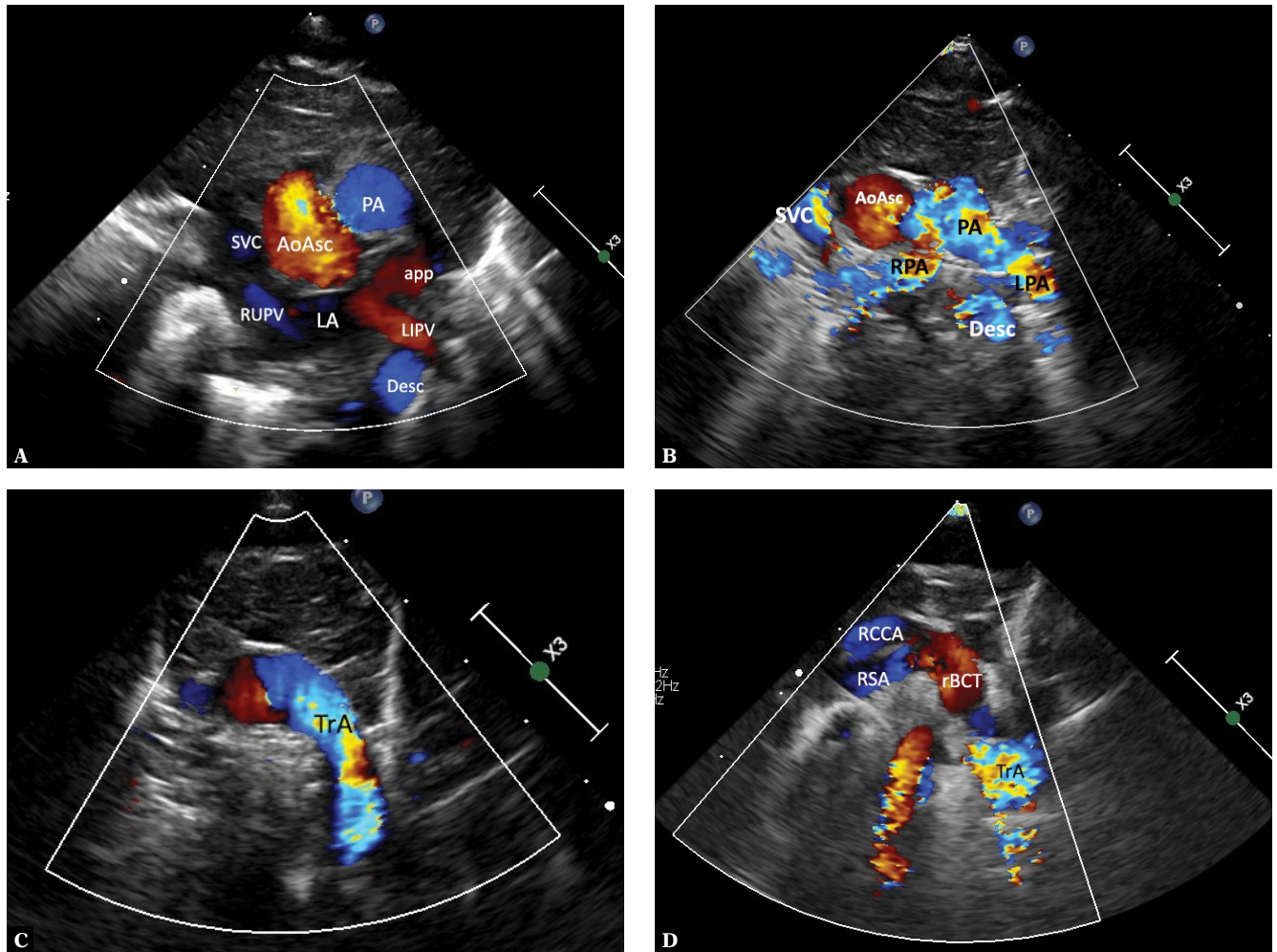
Anomalie naczyniowe łuku aorty są często występującymi i dobrze zdefiniowanymi nieprawidłowościami rozwojowymi o bardzo zróżnicowanej anatomii i odmiennym znaczeniu klinicznym^(1–10). Mogą one tworzyć pierścienie wokół przetyku i tchawicy, powodując zaburzenia przełykania i oddychania, mogą też przebiegać całkowicie

beobjawowo i pozostać nierozpoznane lub być rozpoznane przypadkowo. Nieoczekiwany przebieg tętnic śródpiersia może stwarzać problemy w trakcie operacji kardiologicznych, torakochirurgicznych czy laryngologicznych, a także cewnikowania dużych naczyń i różnego rodzaju zabiegów interwencyjnych. Z tego względu przed wszelkimi planowanymi zabiegami w klatce piersiowej i szyi należy precyzyjnie określić anatomie łuku aorty i jego odgałęzień

oraz tętnic płucnych, nawet jeśli u pacjenta nie występują objawy mogące sugerować konflikt pomiędzy drogami oddechowymi, przelykiem i naczyniami tętniczymi.

Naczynia śródpiersia na przeważającym odcinku swojego przebiegu są przesłonięte przez struktury kostne klatki piersiowej oraz powietrzną tkankę płuc i dróg oddechowych, co utrudnia obrazowanie ultradźwiękowe. Znacznie bardziej precyzyjną wizualizację uzyskuje się przy użyciu tomografii komputerowej (CT) i magnetycznego rezonansu

jądrowego (*nuclear magnetic resonance*, NMR). Badania te oferują możliwość uzyskania trójwymiarowych rekonstrukcji, które wiernie oddają szczegóły anatomiczne naczyń oraz ich relacje przestrzenne z innymi narządami klatki piersiowej. Warto podkreślić, że nie jest konieczne wykonywanie badań CT/NMR u wszystkich pacjentów, gdyż wstępną ocenę układu naczyniowego można uzyskać przy pomocy całkowicie nieinwazyjnej ultrasonografii. Starannie i systematycznie przeprowadzone badanie ultrasonograficzne tętnic śródpiersia, pomimo istotnych



Ryc. 1. Przekroje obrazujące aortę piersiową u osoby z lewostronnym łukiem aorty w płaszczyznach czołowych i poprzecznych. Obrazy powstały w procesie stopniowego odchylenia wiązki ultradźwięków (skanu) od płaszczyzny czołowej do tyłu i ku górze – aż do uzyskania płaszczyzny horyzontalnej: **A.** Wysoka projekcja przy/nadmostkowa poprzeczna w płaszczyźnie zbliżonej do czołowej. Centralnie położona aorta wstępująca jest skierowana niewielką wypukłością na prawo, przepływ skierowany ku górze – kodowany kolorem czerwonym. Po stronie lewej poprzeczny przekrój pnia tętnicy płucnej (PA), poniżej – lewego przedsionka (LA) z widocznymi ujściami prawej górnej (RUPV) i lewej dolnej żyły (LIPV) płucnej oraz uszkiem (app). Lewa dolna żyła płucna jest krzyżowana od tyłu przez aortę zstępującą. **B.** Odchylenie wiązki ku tyłowi – do płaszczyzny pośredniej pomiędzy czołową i horyzontalną. Widoczny poprzeczny przekrój górnego odcinka aorty wstępującej (AoAsc), a na lewo od niej – pnia płucnego (PA) na poziomie podziału i obie gałęzie (LPA i RPA). Na prawo od aorty – żyła główna górna (SVC). Aorta zstępująca (Desc) krzyżuje na tym poziomie od tyłu lewą tętnicę płucną. **C.** Dalsze odchylenie wiązki ultradźwiękowej ku górze – do płaszczyzny horyzontalnej – wizualizuje poprzeczną część łuku aorty, który charakterystycznie kieruje się swą wypukłością na lewo i nieco ku górze i przodowi, po czym zstępuje na lewo i do tyłu – aż do przedniej/lewej krawędzi kręgosłupa piersiowego. Na tym poziomie nie są już widoczne tętnice płucne. **D.** Skierowanie wiązki jeszcze wyżej pokazuje odgałęzienia łuku i ich charakterystyczne rozmieszczenia, a także wzajemne proporcje. W przypadku łuku lewostronnego pierwsze odgałęzienie zawsze kieruje się na prawo; najczęściej jest to prawy pień ramienno-głowy (rBCT), wyraźnie szerszy od dwóch kolejnych – lewej tętnicy szyjnej wspólnej i lewej tętnicy podobojczykowej, jakkolwiek są możliwe różne odmiany anatomiczne, również nieprawidłowe, np. błędząca prawa tętnica podobojczykowa (ARSA). Uwidocznienie podziału pierwszego odgałęzienia łuku na dwie równe tętnice wyklucza obecność ARSA z niemal całkowitą pewnością

ograniczeń, umożliwia uzyskanie klarownego obrazu anatomicznego większości tych naczyń⁽²⁻⁹⁾. W niniejszym opracowaniu przedstawiono metodykę badania echokardiograficznego stosowaną w Pracowni Echokardiografii Kliniki Kardiochirurgii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego dla oceny łuku aorty i jego ewentualnych nieprawidłowości. Metodę zilustrowano przykładami obrazów różnych typów anomalii.

Typy łuku aorty

Zróznicowanie anatomiczne łuku aorty (*arcus aortae*, AA) wynika zarówno ze zmienności przebiegu łuku aorty, jak i z rozmieszczenia oraz przebiegu jego odgałęzień i wreszcie z przebiegu przewodu lub więzadła tętniczego (*ductus arteriosus*, DA)^(1,2).

Najczęściej występujące typy łuku aorty⁽¹⁻³⁾:

1. Łuk lewostronny (*left aortic arch*, LAA)

A. Odgałęzienia typowe: prawy pień ramiennie-głowy (*right brachiocephalic trunk*, RBCT), lewa tętnica szyjna wspólna (*left common carotid artery*, LCCA), lewa tętnica podobojczykowa (*left subclavian artery*, LSA) (możliwe także inne warianty)

B. Prawa tętnica podobojczykowa błędząca (*aberrant right subclavian artery*, ARSA)

- a. Przewód tętniczy (DA) od aorty zstępującej (*descending aorta*, AoDesc) do lewej tętnicy płucnej (*left pulmonary artery*, LPA)
 - trzy osobne, równe odgałęzienia łuku aorty
 - dwa odgałęzienia: pień z tętnic szyjnych wspólnych i osobna lewa podobojczykowa

- b. więzadło tętnicze (DA) od prawej tętnicy podobojczykowej (ARSA) do prawej tętnicy płucnej (*right pulmonary artery*, RPA)

C. Łuk lewostronny, aorta zstępująca prawostronna

2. Łuk prawostronny (*right aortic arch*, RAA)

A. Odgałęzienia typowe („lustrzane odbicie” prawidłowego łuku lewostronnego): lewy pień ramiennie-głowy (*left brachiocephalic trunk*, LBCT), prawa tętnica szyjna wspólna (*right common carotid artery*, RCCA), prawa tętnica podobojczykowa (*right subclavian artery*, RSA)

- a. Przewód tętniczy (DA) od LBCT do LPA
- b. Przewód tętniczy (DA) od aorty zstępującej do LPA

B. Błądząca lewa tętnica podobojczykowa (*accessory left subclavian artery*, ALSA)

- a. DA od ALSA do LPA (uchylek Kommerella)
- b. DA od AoDesc do LPA
- c. DA od AoDesc do RPA

C. Prawostronny łuk, lewostronna aorta zstępująca

- a. Prawidłowy łuk poprzeczny
- b. Hipoplastyczny łuk poprzeczny

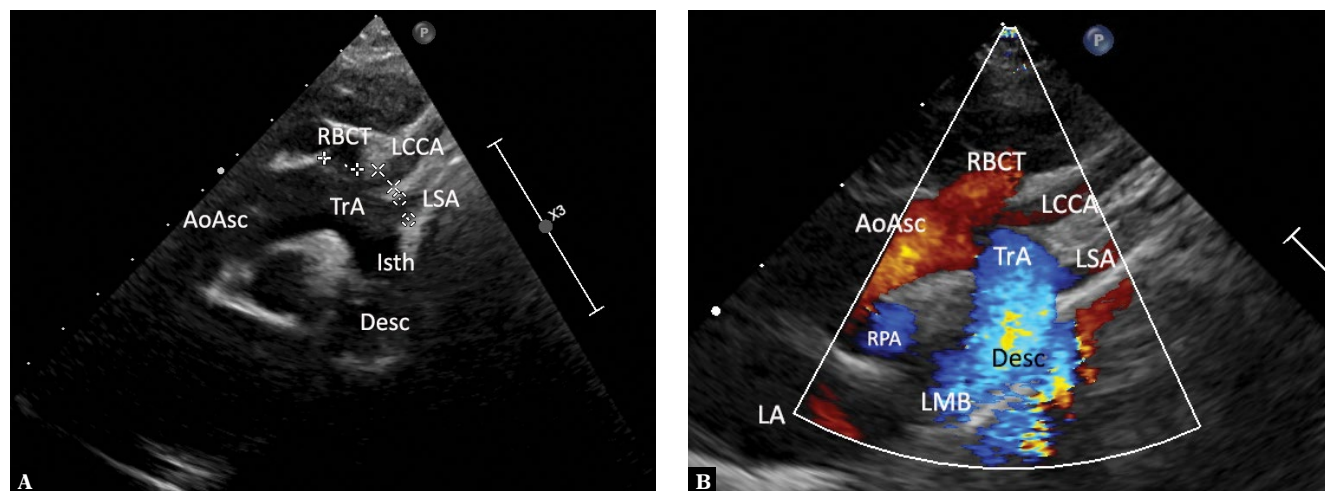
D. RAA i złożone anomalie naczyniowe

3. Podwójny łuk aorty (*double aortic arch*, DAA)

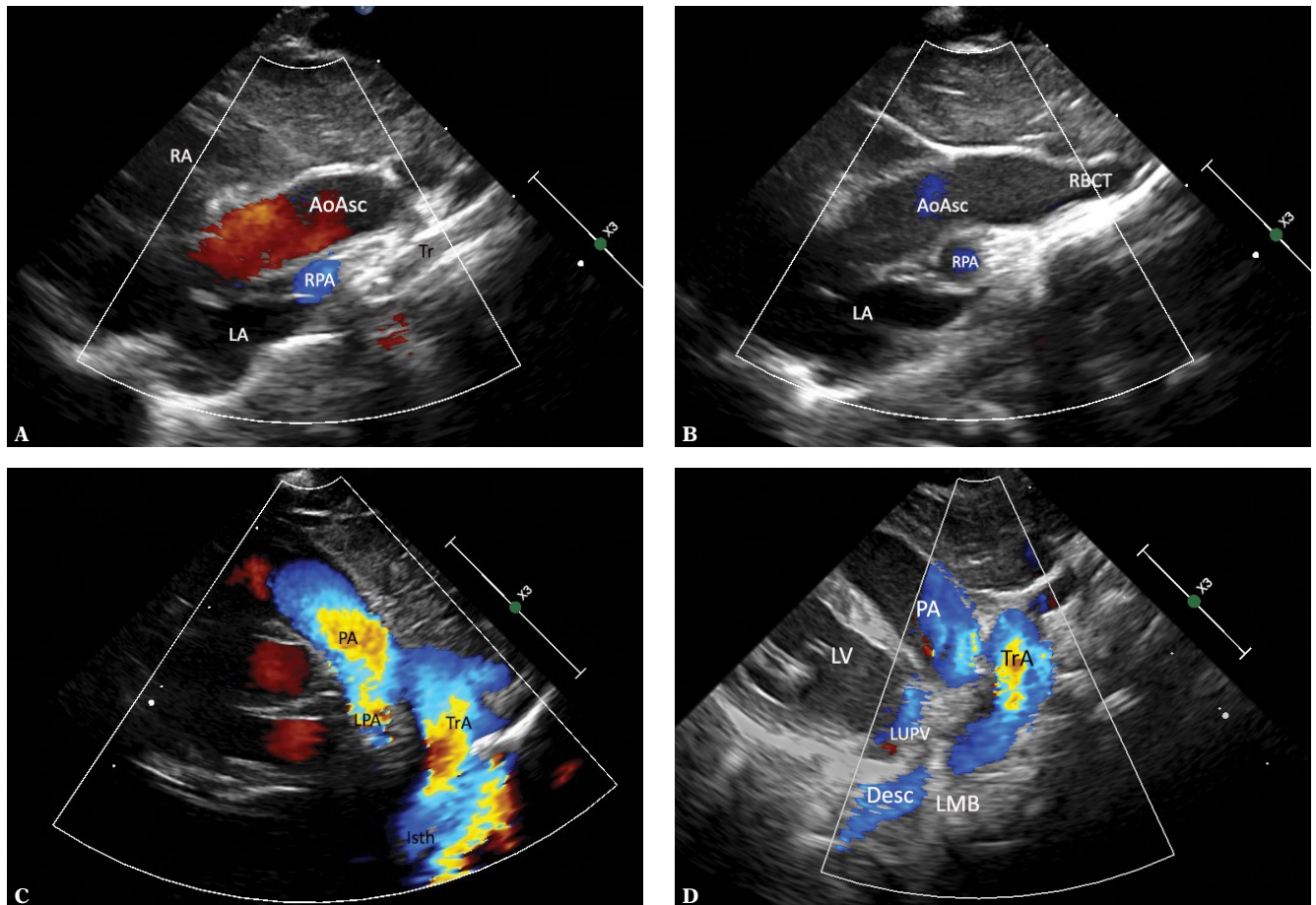
A. Dwa drożne łuki aorty

- a. Obydwa łuki posiadają zbliżony rozmiar światła (przepływ symetryczny)
- b. Jeden z łuków istotnie węższy (hipoplastyczny)

B. Jeden z łuków aortalnych niedrożny (atretyczny).



Ryc. 2. **A.** Prawidłowy, lewostronny łuk aorty widziany *en face*. Wysoka projekcja przymostkowa (głowica umieszczona tuż poniżej dolka jarzmowego, nieznacznie po stronie prawej). Uzyskanie wyraźnych obrazów jest możliwe dzięki obecności przewodzącej ultradźwięki grasicy oraz niepełnej ossyfikacji struktur kostnych klatki piersiowej u małego dziecka. Wiązka ultradźwięków skierowana skośnie, tak aby uchwycić jednocześnie aortę wstępującą (AoAsc), łuk i aortę zstępującą (Desc) oraz odgałęzienia łuku. Pierwszym z nich jest szerszy od pozostałych prawy pień ramiennie-głowy (RBCT). TrA – poprzeczna część łuku aorty, Isth – cieśń, RPA – prawa tętnica płucna, LA – lewy przedsionek, LMB – cień akustyczny lewego oskrzela głównego, LCCA – lewa tętnica szyjna wspólna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa. **B.** Analogiczny obraz – znakowanie przepływu kolorem



Ryc. 3. Aorta piersiowa u osoby z lewostronnym łukiem aorty obrazowana w projekcjach przymostkowych zbliżonych do strzałkowych. Głowica ultradźwięków umieszczona w lewej linii przymostkowej nieco niżej niż na Ryc. 1 A i 1 B (skan prowadzony od strony prawej do lewej). **A.** Wiązka ultradźwięków skierowana nieznacznie na prawo uwidocznia aortę wstępującą (AoAsc) wraz z opuszką. Bezpośrednio za aortą przebiega prawa tętnica płucna (RPA). Ponadto widoczne: lewy przedsionek (LA), prawy przedsionek wraz z fragmentem uszka (RA), cień utworzony przez przełyk i tchawicę (Tr). **B.** Nieco bardziej pośrodkowy przebieg płaszczyzny ultradźwięków wizualizuje początkowy odcinek poprzecznej części łuku oraz początkowy odcinek pnia ramiennie-głowego (RBCT). Pozostałe oznaczenia jak na Ryc. 2 A. **C.** Odchylenie głowicy w niewielkim stopniu w lewo od płaszczyzny pośrodkowej z minimalną rotacją w lewo wizualizuje poprzeczną część łuku aorty (TrA) oraz początkowy odcinek aorty zstępującej – cieśń (Isth), a także pień tętnicy płucnej (PA) i początkowy odcinek jego lewej gałęzi (LPA), która krzyżuje aortę zstępującą od przodu. **D.** Niewielkie dalsze odchylenie wiązki ultradźwięków w lewo obrazuje niemal całą aortę zstępującą (Desc), jak również dystalny odcinek łuku aorty (TrA), pień płucny (PA), lewą górną żyłę płucną (LUPV), lewą komorę (LV). Strumień koloru w aorticie zstępującej jest pozornie przerwany na poziomie górnej ściany lewego przedsionka przez cień akustyczny lewego oskrzela głównego (LMB), które krzyżuje aortę od przodu i znajduje się pomiędzy głowicą a aortą. Charakterystyczna wędrowka poszczególnych segmentów aorty, którą można prześledzić, wykonując manewry opisane na Ryc. 2 A, B oraz 3 A–D jest zjawiskiem decydującym dla oceny położenia i przebiegu łuku aorty. W przypadku łuku lewostronnego aorta stopniowo przemieszcza się na ekranie od przodu i strony prawej na lewo i ku tyłowi, krzyżując od tyłu lewą tętnicę płucną. Charakterystyczna wypukłość łuku jest skierowana na lewo i ku górze. Pierwsze odgałęzienie – zazwyczaj szeroki pień ramiennie-głowy dzielący się po krótkim przebiegu – biegnie na prawo. W przypadku łuku prawostronnego wypukłość łuku jest skierowana na prawo, a aorta zstępująca pozostaje po prawej stronie klatki piersiowej i krzyżuje od tyłu prawą tętnicę płucną, pierwsze odgałęzienie zaś zawsze biegnie na lewo

4. Rzadkie postaci nieprawidłowego łuku aorty

A. Łuk szyjny (*common carotid artery*, CAA)

B. Łuk o podwójnym świetle (*double left aortic arch*, DLAA)

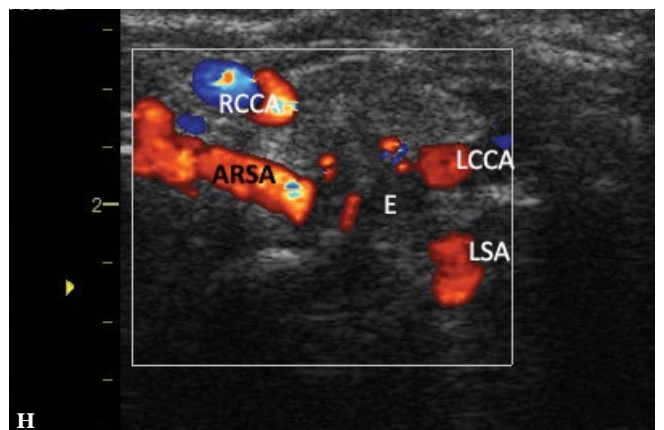
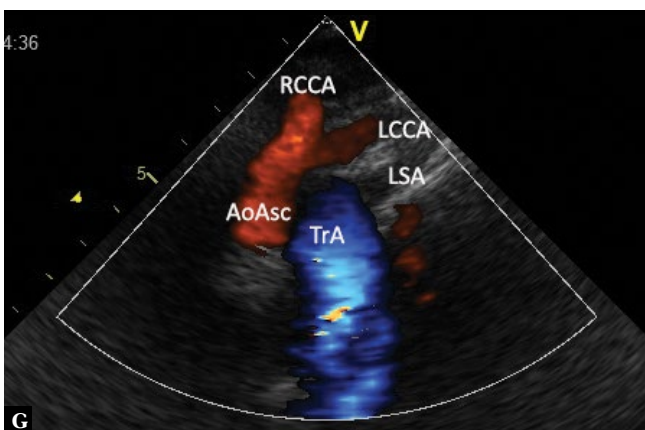
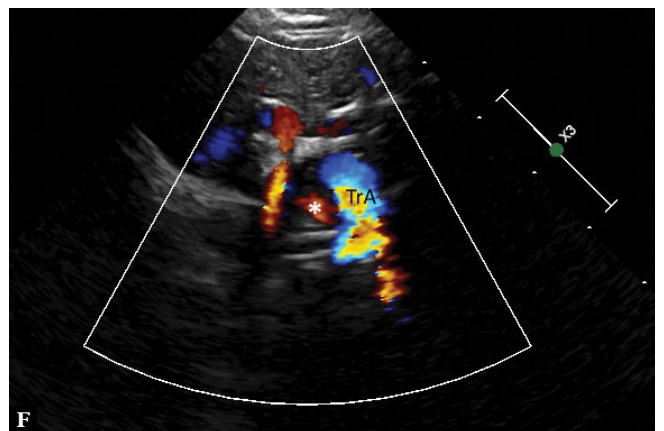
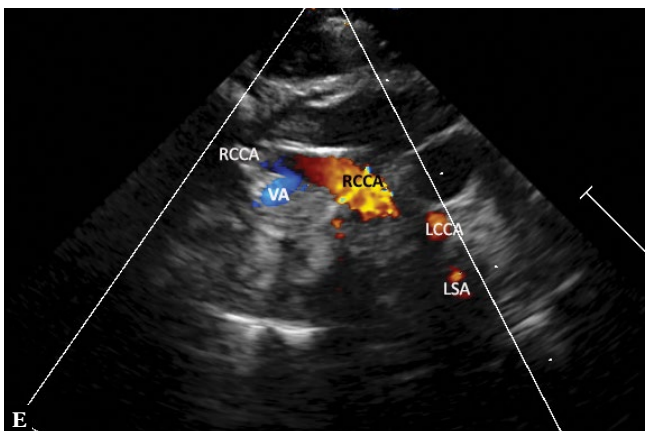
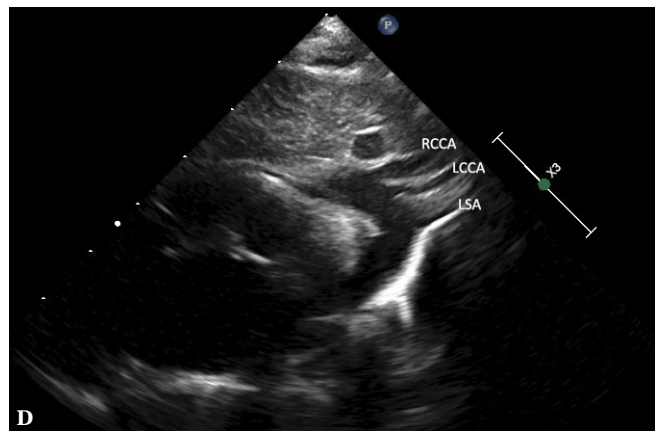
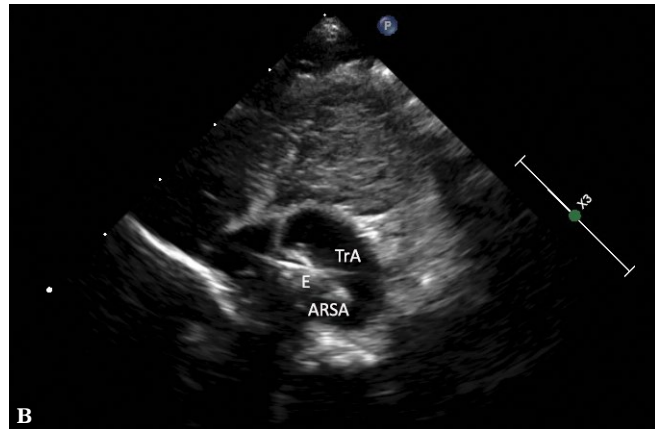
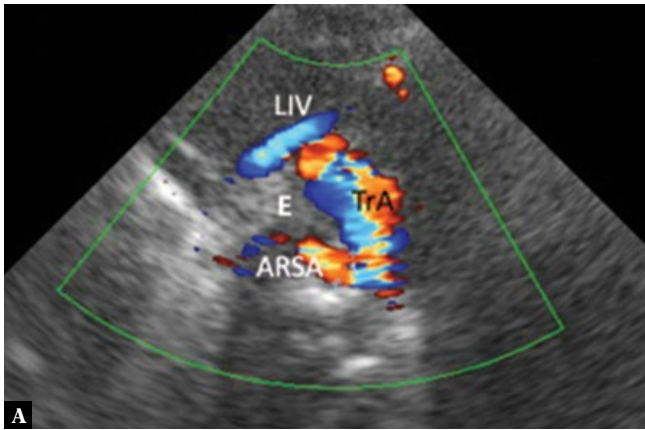
Lewostronny łuk aorty

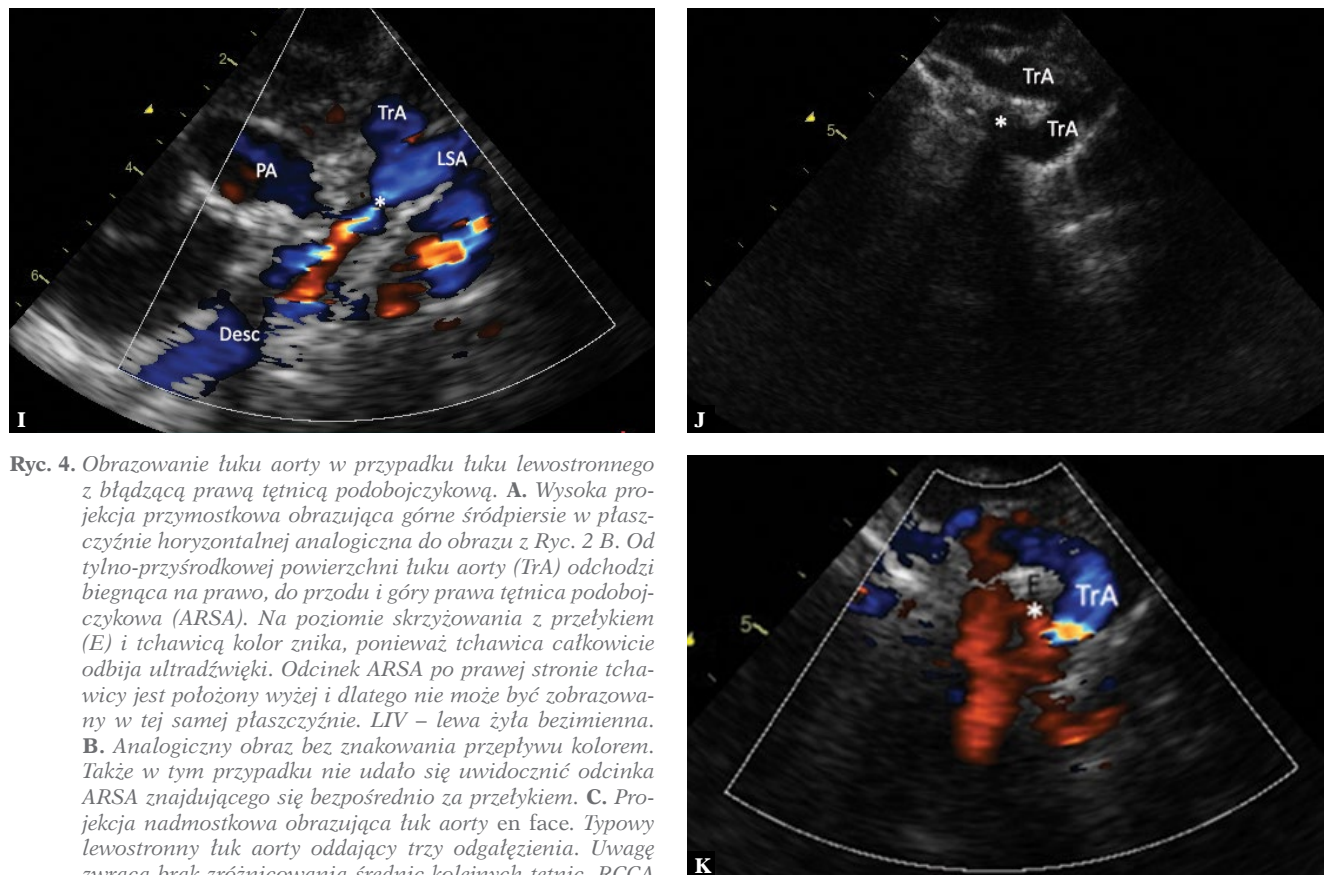
Dokładne omówienie obrazowania prawidłowej ultrasonograficznej anatomii łuku aorty wydaje się niezbędne dla

zrozumienia odrębności występujących w innych przebiegach łuku.

Wariant prawidłowy, z typowymi kolejnymi odgałęzieniami: prawy pień ramiennie-głowy (RBCT), lewa tętnica szyjna wspólna (LCCA), lewa tętnica podobojczykowa (LSA)

W tym przypadku aorta wstępująca biegnie od położonej w sercu centralnie zastawki aortalnej ku górze wzdłuż

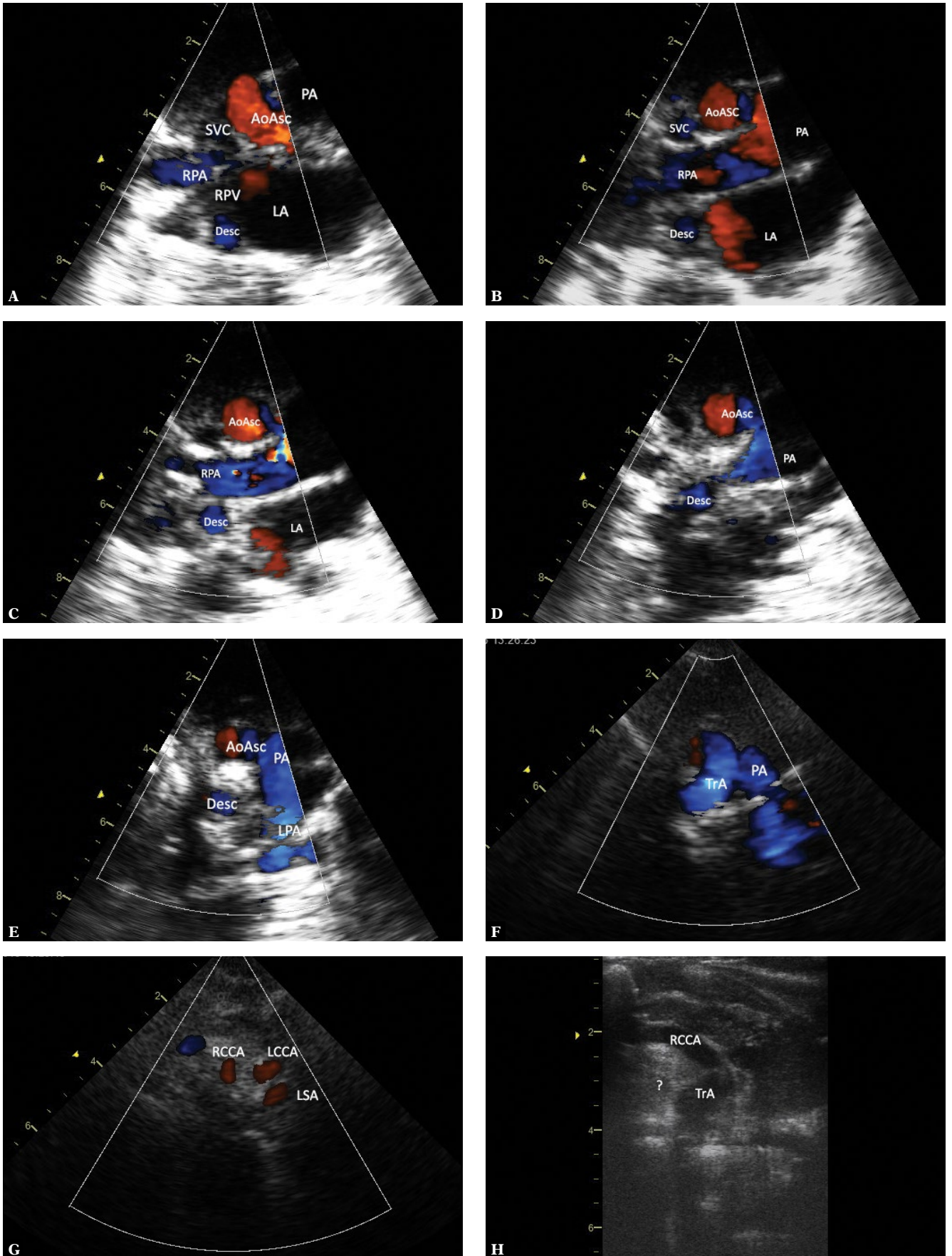




Ryc. 4. Obrazowanie łuku aorty w przypadku łuku lewostronnego z błędzącą prawą tętnicą podobojczykową. **A.** Wysoka projekcja przymostkowa obrazująca górne śródpiersie w płaszczyźnie horyzontalnej analogiczna do obrazu z Ryc. 2 B. Od tylnoprzyszrodkowej powierzchni łuku aorty (TrA) odchodząca na prawo, do przodu i góry prawa tętnica podobojczykowa (ARSA). Na poziomie skrzyżowania z przetykiem (E) i tchawicą kolor znika, ponieważ tchawica całkowicie odbija ultradźwięki. Odcinek ARSA po prawej stronie tchawicy jest położony wyżej i dlatego nie może być zobrazowany w tej samej płaszczyźnie. LIV – lewa żyła bezimienna. **B.** Analogiczny obraz bez znakowania przepływu kolorem. Także w tym przypadku nie udało się uwidocznnić odcinka ARSA znajdującego się bezpośrednio za przetykiem. **C.** Projekcja nadmostkowa obrazująca łuk aorty en face. Typowy lewostronny łuk aorty oddający trzy odgałęzienia. Uwagę zwraca brak zróżnicowania średnic kolejnych tętnic. RCCA – prawa tętnica szyjna wspólna, LCCA – lewa tętnica szyjna wspólna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa. **D.** Obraz na tej rycinie zasadniczo nie różni się od obrazu na Ryc. 4 C. Oprócz nieco wydłużonego łuku aorty zwraca jednak uwagę niewielka dysproporcja średnic odgałęzień (pierwsze jest szersze od dwóch kolejnych), która mogłaby sugerować typowy rozkład. **E.** Analiza przebiegu pierwszego odgałęzienia łuku mogła sugerować prawidłową anatomię tętnic. W rzeczywistości prawa tętnica szyjna wspólna (RCCA) oddawała tętnicę kręgową (VA). Pozostałe oznaczenia jak na Ryc. 4 C. **F.** W projekcji obrazującej szczyt łuku aorty (TrA) w płaszczyźnie horyzontalnej uwidoczniono nieprawidłowe odejście prawej tętnicy podobojczykowej (*) TrA. **G.** Inny wariant mogący wskazywać na prawidłowy rozkład odgałęzień łuku aorty. Pierwszym odgałęzieniem jest pień utworzony przez obie tętnice szyjne wspólne, kolejnym – lewa tętnica podobojczykowa (LSA), ostatnim – niewidoczna w tej projekcji prawa tętnica podobojczykowa, AoAsc – aorta wstępująca, TrA – poprzeczna część łuku, RCCA – prawa tętnica szyjna wspólna, LCCA – lewa tętnica szyjna wspólna. **H.** W przypadku trudności uwidocznienia dystalnej części łuku aorty zazwyczaj możliwe jest zobrazowanie obwodowego nieprawidłowego odcinka błędzącej prawej tętnicy podobojczykowej (ARSA). Wysoka prawa horyzontalna projekcja nadmostkowa lub przymostkowa umożliwia prześledzenie odcinka ARSA pomiędzy obojczykiem a tchawicą; proksymalny odcinek znika za nieprzeziernymi dla ultradźwięków tchawicą i przetykiem (E). Prawa tętnica szyjna wspólna (RCCA) przebiega niemal równoległe i do przodu w stosunku do ARSA. Pozostałe oznaczenia: LCCA – lewa tętnica szyjna wspólna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa. **I.** ARSA u dziecka z koarktacją aorty. Nasilone zwężenie cieśni aorty. Obraz w tej projekcji nie sugeruje dodatkowej anomalii naczyniowej. TrA – łuk poprzeczny, * – koarktacja, PA – pień płucny, AoDesc – aorta zstępująca, LSA – lewa tętnica podobojczykowa. **J.** Dwuwymiarowy obraz w płaszczyźnie horyzontalnej uwidocznia dość wyraźne „ściągnięcie” dystalnej części łuku aorty na prawo oraz nietypowe poszerzenie tego odcinka i początek ARSA (*). **K.** Kolorowy doppler ujawnia obecność skierowanego na prawo przepływu ginącego za tchawicą – obraz typowy dla ARSA, jakkolwiek bardzo trudny do interpretacji z powodu artefaktów oddechowych. Oznaczenia jak na poprzednich rycinach

prawego brzegu mostka, następnie zagina się ku tyłowi i na lewo, tworząc poprzeczną część łuku, po czym zstępuje w kierunku jamy brzusznej wzdłuż lewego brzegu kręgosłupa piersiowego. Część wstępująca krzyżuje od przodu prawą tętnicę płucną. Równoległe do niej, od tyłu i po stronie prawej, biegnie żyła główna górna. Część poprzeczna łuku oddaje zazwyczaj prawy pień ramiennie-główny (RBCT), następnie tętnicę szyjną wspólną lewą (LCCA) i tętnicę podobojczykową lewą (LSA). Poprzeczna część łuku jest zazwyczaj krzyżowana od góry przez lewą żyłę ramiennie-główną. Początkowy odcinek aorty zstępującej zwany cieśnią to krótki fragment pomiędzy LSA a aortalnym ujściem przewodu tętniczego

(DA), w ogromnej większości przypadków zamkniętego już w trakcie badania echokardiograficznego, jednak do końca życia obecnego w postaci więzadła tętniczego, co ma duże znaczenie w przypadku odmiennych od wyżej opisanego przebiegów łuku. Tuż poniżej miejsca odejścia DA aorta zstępująca jest krzyżowana od przodu przez lewą tętnicę płucną (LPA) i lewe oskrzela główne, które, znajdując się pomiędzy głowicą ultradźwiękową i aortą, powoduje powstanie charakterystycznego cienia akustycznego, utrudniającego ocenę tętnicy głównej w tym odcinku. W swym dalszym przebiegu ku dołowi aorta biegnie za ścianą lewego przedsionka i krzyżuje od tyłu lewe żyły płucne.



Ryc. 5. *Obrazowanie lewostronnego łuku aorty z prawostronną aortą zstępującą. Ryciny powstały w procesie stopniowego odchylenia wiązki ultradźwięków od płaszczyzny czołowej do tyłu i ku górze – aż do uzyskania płaszczyzny horyzontalnej. A. Projekcja nadmostkowa – płaszczyzna czołowa. Faza skurczu. Centralnie widoczna aorta wstępująca (AoAsc), poniżej lewy przedsionek (LA). Poprzeczny przekrój aorty zstępującej (Desc) widoczny za prawostronną ścianą lewego przedsionka, do tyłu od ujścia prawych żył płucnych (RPV). Ponadto na lewo od aorty pień tętnicy płucnej (PA), na prawo – żyła główna górna (SVC) oraz fragment prawej tętnicy płucnej (RPA). Zwraca uwagę fakt, iż aorta zstępująca jest położona dokładnie do tyłu od żyły głównej górnej – na prawo od linii pośrodkowej – zjawisko typowe dla prawostronnego łuku aorty. B. Przemieszczenie wiązki nieco bardziej do tyłu i horyzontalnie. Oznaczenia jak na poprzedniej rycinie. Na tym poziomie aorta zstępująca sąsiaduje z tylną ścianą prawej tętnicy płucnej i także leży dokładnie do tyłu od SVC. C. Płaszczyzna nieco bardziej horyzontalna – oznaczenia jak poprzednio. Aorta zstępująca nieznacznie zbliżyła się do aorty wstępującej, obecnie widocznej w przekroju poprzecznym. D. Kontynuacja skanu ku górze – aorta zstępująca znajduje się już powyżej prawej tętnicy płucnej i stopniowo przybliża się do aorty wstępującej, nadal po prawej stronie w stosunku do linii pośrodkowej. E. Płaszczyzna niemal horyzontalna. Dopiero na tym poziomie widoczna jest nietypowo biegnąca lewa tętnica płucna (LPA) – skierowana w początkowym odcinku do tyłu, a nie na lewo. Aorta zstępująca zbliżyła się do aorty wstępującej, niemniej nadal znajduje się na prawo w stosunku do niej. Pomiedzy aortą wstępującą i zstępującą znajduje się silnie hiperechogeniczna tchawica. F. Przekrój na poziomie łuku aorty (TrA). Łuk ma wypukłość skierowaną na lewo, co jest typowe dla łuku lewostronnego. G. Poprzeczny przekrój na poziomie odgałęzień łuku. Pierwsze z nich jest skierowane na prawo, dwa kolejne – na lewo. Taki rozkład też wskazuje na lewostronny łuk aorty. Zwraca uwagę zbliżony kaliber tych naczyń (pierwsze ma podobną średnicę jak dwa kolejne), bardzo prawdopodobna jest więc obecność błędzającej prawej tętnicy podobojczykowej. RCCA – prawa tętnica szyjna wspólna, LCCA lewa tętnica szyjna wspólna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa. H. Pierwsze odgałęzienie łuku aorty w płaszczyźnie czołowej – biegnie na prawo i ku górze, nie uwidoczniono podziału tego naczynia, prawdopodobnie jest to więc prawa tętnica szyjna wspólna (RCCA). W okolicy dystalnej łuku aorty widoczny jest hiperechogeniczny obszar mogący odpowiadać błędzającej prawej tętnicy podobojczykowej (oznaczony [?]), jednak w żadnym z uzyskanych obrazów nie udało się jednoznacznie potwierdzić tego przypuszczenia (artefakty oddechowe uniemożliwiły ocenę przepływów w tej okolicy metodami dopplerowskimi)*

Badanie echokardiograficzne jest ze swej natury badaniem dwuwymiarowym, co pociąga za sobą pierwszą trudność w obrazowaniu łuku aorty: łuk i jego odgałęzienia wraz z pozostałymi naczyniami śródpiersia są strukturami trójwymiarowymi i nie są rozmieszczone w klatce piersiowej w jednej płaszczyźnie, nie ma więc możliwości uchwycić ich na jednym obrazie. Pełna analiza anatomii aorty i tętnic płucnych wymaga stopniowego, systematycznego prześledzenia przebiegu naczyń^(2,4,5,9,11). Badanie należy rozpocząć od projekcji nadmostkowej w płaszczyźnie czołowej (Ryc. 1 A–D), umieszczając głowicę ultradźwiękową w taki sposób, aby uwidocznili aortę wstępującą, optymalnie wraz z zastawką; następnie należy stopniowo przemieszczać wiązkę ultradźwiękową ku górze, odchylając ku dołowi głowicę stale umieszczoną w tym samym miejscu. W trakcie przemieszczania wiązki ultradźwiękowej należy śledzić przebieg aorty, która początkowo biegnie ku górze z nieznacznym zagięciem na stronę prawą, następnie kieruje się z wyraźną wypukłością na lewo i do tyłu, po czym, po oddaniu lewej tętnicy podobojczykowej – ku dołowi wzdłuż lewego brzegu kręgosłupa piersiowego. Odgałęzienia łuku odchodzą w warunkach prawidłowych z jego górnej powierzchni, z krzywizny większej. Pierwszym z nich jest prawy pień ramiennie-głowy, wyraźnie szerszy od dwóch kolejnych – lewej tętnicy szyjnej wspólnej i lewej tętnicy podobojczykowej. Dalsze przemieszczenie wiązki ultradźwięków ku górze umożliwia prześledzenie przebiegu odgałęzień łuku aorty, w szczególności RBCT aż do podziału na prawą tętnicę podobojczykową i prawą tętnicę szyjną wspólną. W początkowej fazie tego skanu – w trakcie analizy przebiegu aorty wstępującej – należy ocenić relacje aorty z prawą tętnicą płucną i pniem płucnym, a także żyłą główną górną i prawymi żyłami płucnymi. Podczas analizy części poprzecznej należy ocenić rozkład odgałęzień, relacje z sąsiadującymi żyłami (przede wszystkim żyłą ramiennie-głową), wreszcie w analizie części zstępującej konieczna jest ocena cieśni aorty, relacji przestrzennych z przewodem tętniczym, lewą tętnicą płucną i lewymi żyłami płucnymi.

Dokładną ocenę anatomii lewostronnego łuku aorty, a zwłaszcza pomiary średnic jego poszczególnych odcinków,

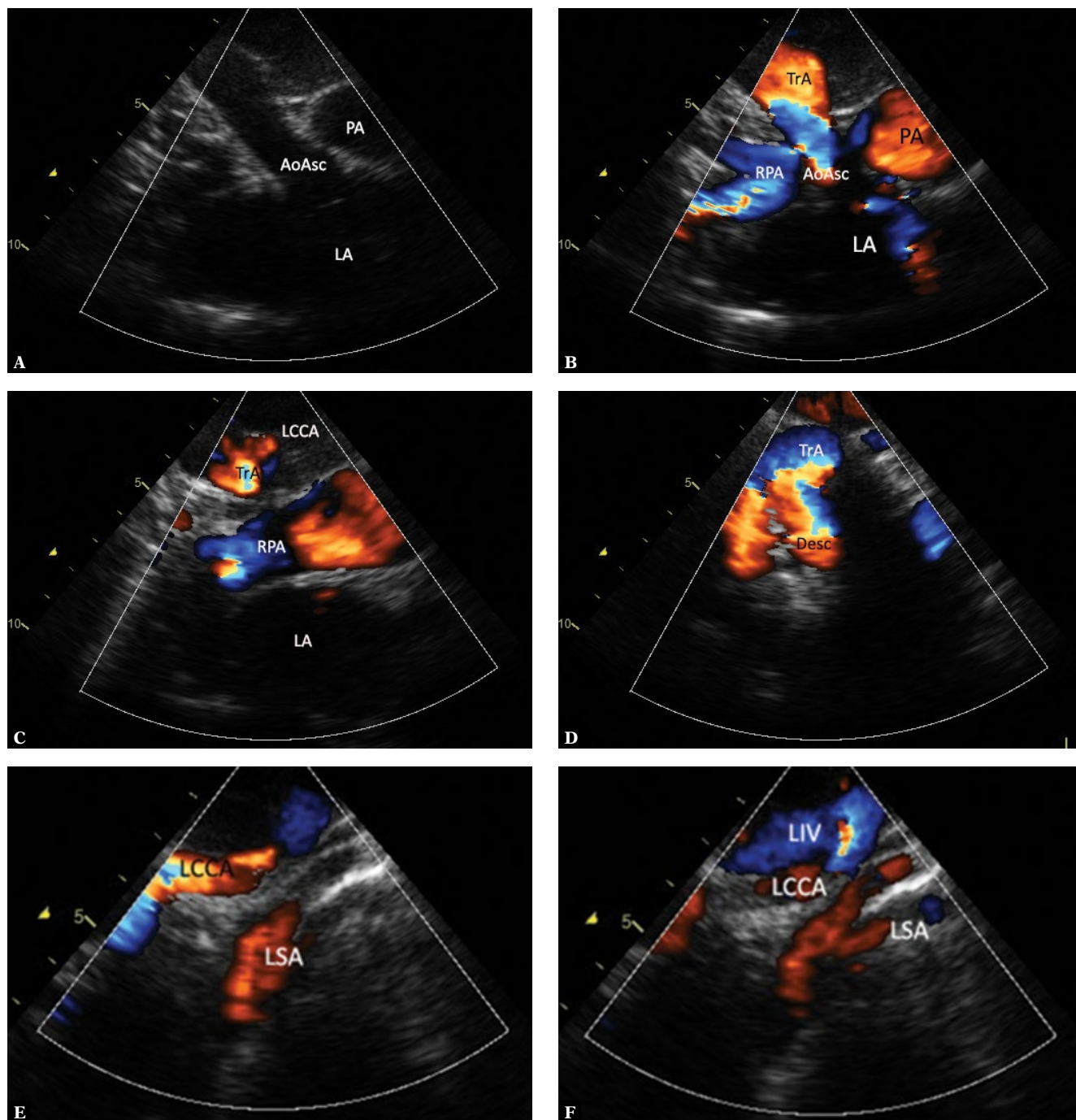
trzeba przeprowadzić w projekcji nadmostkowej obrazującej cały łuk (Ryc. 2 A, B). Należy jednak podkreślić, że w tej projekcji nierzadko nie jest możliwe jednoznaczne określenie, czy mamy do czynienia z łukiem lewo- czy prawostronnym, a nawet czy nie jest to jeden z wariantów łuku podwójnego.

Dodatkowe informacje może wnieść prześledzenie przebiegu aorty w płaszczyznach zbliżonych do strzałkowych (Ryc. 3 A–D). Skan rozpoczyna się wtedy w wysokiej projekcji przymostkowej lewej, z pochyleniem głowicy tak, aby uwidocznili aortę wstępującą wraz z zastawką i opuszką, następnie stopniowo przeprowadza się skan w lewo, obserwując przemieszczanie się aorty i jej relacje przestrzenne z tętnicami płucnymi, tchawicą, żyłami płucnymi i oskrzelami głównymi.

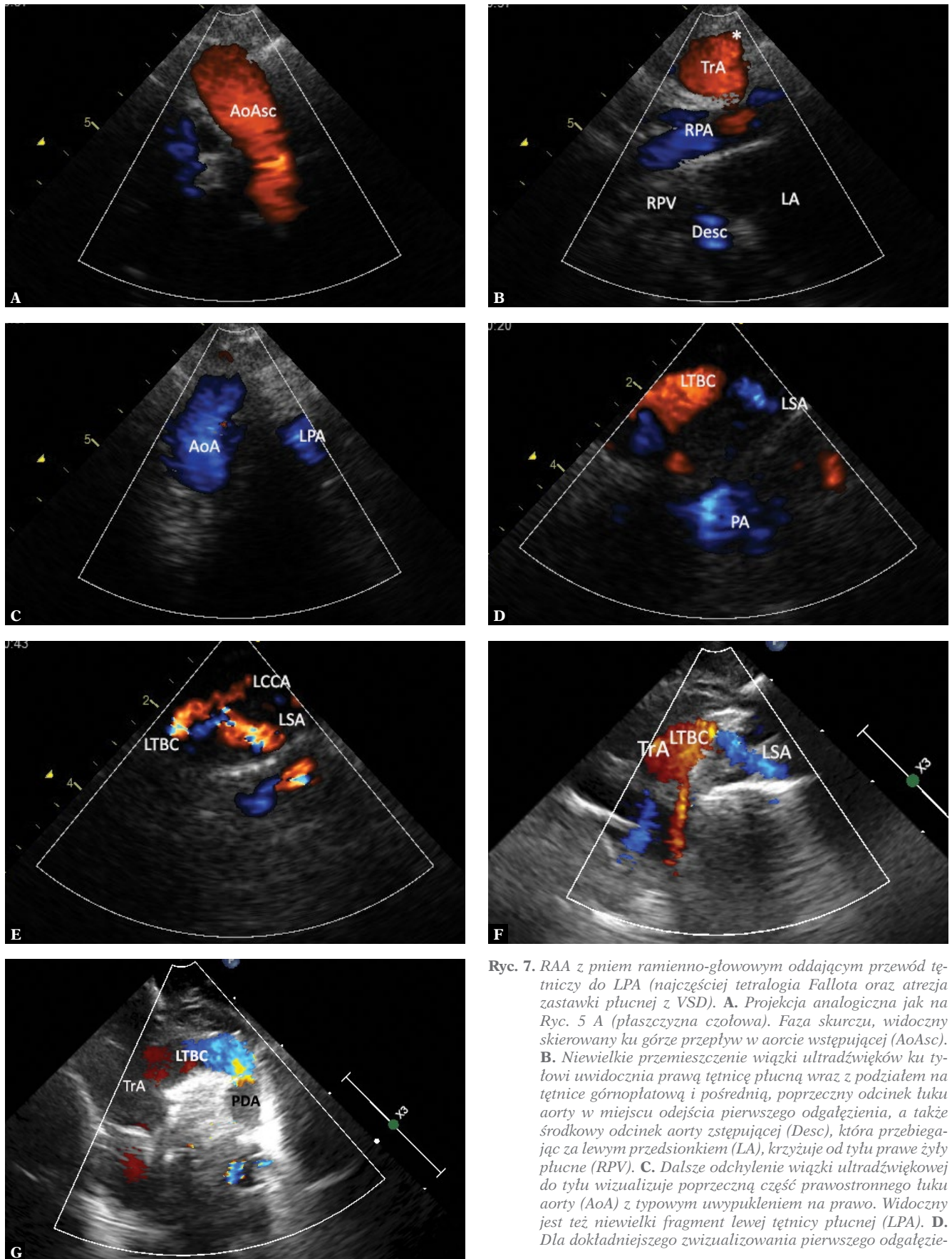
Charakterystyczna wędrówka poszczególnych segmentów aorty, którą można prześledzić, wykonując manewry opisane na Ryc. 2 A, B oraz Ryc. 3 A–D, jest zjawiskiem decydującym dla oceny położenia i przebiegu łuku aorty. W przypadku łuku lewostronnego aorta stopniowo przemieszcza się na ekranie od przodu i strony prawej na lewo i ku tyłowi, krzyżując od tyłu lewą tętnicę płucną. Charakterystyczna wypukłość łuku jest skierowana na lewo i ku górze. Pierwsze odgałęzienie – zazwyczaj szeroki pień ramiennie-głowy dzielący się po krótkim przebiegu – biegnie na prawo. W przypadku łuku prawostronnego wypukłość łuku jest skierowana na prawo, a aorta zstępująca pozostaje po prawej stronie klatki piersiowej i krzyżuje od tyłu prawą tętnicę płucną, pierwsze odgałęzienie zaś zawsze biegnie na lewo.

Błędzająca prawa tętnica podobojczykowa (LAA, ARSA)

Mianem błędzającej prawej tętnicy podobojczykowej (ARSA) określa się anomalię polegającą na odejściu prawej tętnicy podobojczykowej bezpośrednio od aorty – już po oddaniu przez nią lewej tętnicy podobojczykowej^(1,2). Ma ona wtedy przebieg pozaprzełykowy i potencjalnie może powodować zaburzenia połykania i oddychania^(11–15), jakkolwiek bardzo

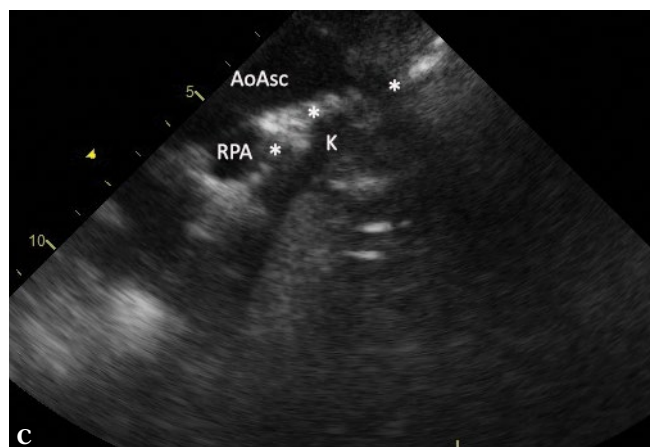
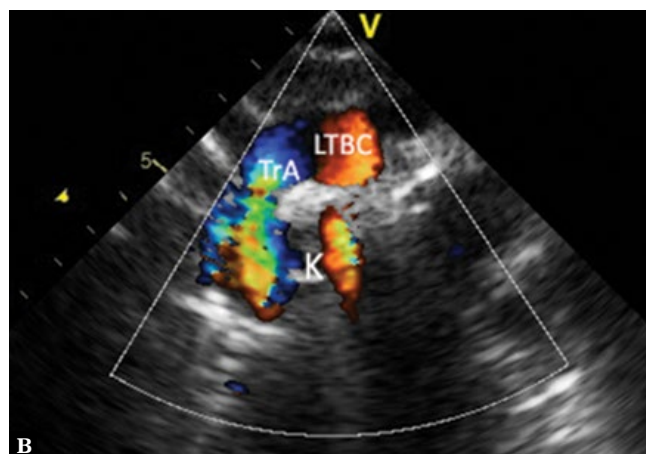
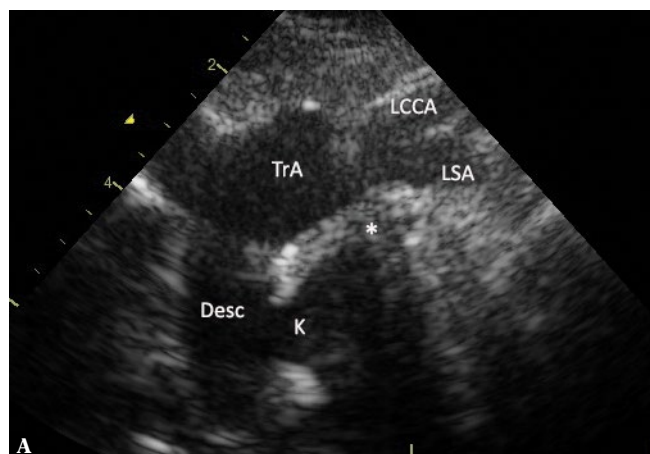


Ryc. 6. Obrazowanie prawostronnego łuku aorty. Wstęp do RAA. **A.** Projekcja nadmostkowa, przekrój śródpiersia w płaszczyźnie czołowej. Faza rozkurczu. Widoczne: aorta wstępująca (AoAsc), pień tętnicy płucnej (PA), lewy przedsionek (LA). **B.** Projekcja i oznaczenia analogiczne jak na Ryc. 5 A, nieznaczne pochylenie wiązki ultradźwiękowej do tyłu, faza skurczu. Nadal widoczne: aorta wstępująca aż do szczytu poprzecznej części łuku, pień płucny, krzyżująca aortę wstępującą prawa tętnica płucna z podziałem na tętnice górnopłatową i pośrednią, lewy przedsionek. **C.** W następstwie dalszego przemieszczenia wiązki ultradźwięków do tyłu aorta wstępująca nie jest już widoczna, w polu widzenia pozostają prawa tętnica płucna i pień płucny oraz poprzeczna część łuku aorty wraz z kierującym się na lewo pierwszym odgałęzieniem. W tym przekroju trudno rozstrzygnąć, czy jest to lewy pień ramienno-główny, czy lewa tętnica podobojczykowa. **D.** Pochylenie wiązki zdecydowanie do tyłu – widoczny uwypuklony na prawo prawostronny łuk aorty i początkowy odcinek aorty zstępującej. **E.** Szeroki i silny cień tchawicy przesłania w znacznym stopniu aortę zstępującą – tak, że w obrazie na poprzedniej rycinie nie jest możliwa dokładna ocena jej niżej położonego fragmentu. Niewielkie równoległe przemieszczenie głowicy na lewo uwidoczniia zarówno dłuższy odcinek pierwszego odgałęzienia łuku – dość wąskiej, łukowato zagiętej ku górze lewej tętnicy szyjnej wspólnej (LCCA) – jak i wylaniającą się z cienia akustycznego tchawicy, początkowo szeroką i zwężającą się ku obwodowi, lewą tętnicę podobojczykową (LSA). Obraz taki wskazuje na obecność błędnej lewej tętnicy podobojczykowej, odchodzącej od aorty zstępującej. **F.** Kontynuacja ruchu na lewo umożliwia prześledzenie dalszego przebiegu lewych odgałęzień łuku aorty. LIV – lewa żyła bezimienna



Ryc. 7. RAA z pniem ramiennie-głowowym oddającym przewod tętniczy do LPA (najczęściej tetralogia Fallota oraz atrezja zastawki płucnej z VSD). **A.** Projektacja analogiczna jak na Ryc. 5 A (płaszczyzna czołowa). Faza skurczu, widoczny skierowany ku górze przepływ w aorticie wstępującej (AoAsc). **B.** Niewielkie przemieszczenie wiązki ultradźwięków ku tyłowi uwidocznia prawą tętnicę płucną wraz z podziałem na tętnice górnołatową i pośrodkową, poprzeczny odcinek łuku aorty w miejscu odejścia pierwszego odgałęzienia, a także środkowy odcinek aorty zstępującej (Desc), która przebiegając za lewym przedsionkiem (LA), krzyżuje od tyłu prawe żyły płucne (RPV). **C.** Dalsze odchylenie wiązki ultradźwiękowej do tyłu wizualizuje poprzeczną część prawostronnego łuku aorty (AoA) z typowym uwypukleniem na prawo. Widoczny jest też niewielki fragment lewej tętnicy płucnej (LPA). **D.** Dla dokładniejszego zwizualizowania pierwszego odgałęzie-

nia – w tym przypadku lewego pnia ramiennie-głowego (LTBC) – konieczne jest zazwyczaj niewielkie przesunięcie głowicy w lewo. Na lewo i nieco do dołu biegnie od pnia lewa tętnica podobojczykowa (LSA), uwidoczenie lewej tętnicy szyjnej wspólnej wymaga nierzadko dalszego przemieszczenia i/lub rotacji głowicy **E**. Niewielkie dalsze przemieszczenie głowicy na lewo pozwala uwidoczyć podział LTBC na LCCA i LSA. **F**. Noworodek z atrezią pnia płucnego i VSD – przewodozależne krążenie płucne. Przekrój w płaszczyźnie zbliżonej do czołowej. Faza skurczu. Widoczny środkowy odcinek łuku aorty (TrA), od którego odchodzi szeroki lewy pień ramiennie-głowy (LTBC), oddający z kolei lewą tętnicę podobojczykową (LSA). Lewa tętnica szyjna wspólna nie jest widoczna na tej rycinie. **G**. Nieznaczne pochycenie wiązki ultradźwięków do tyłu uwidoczni początkowy odcinek krętego przewodu tętniczego (PDA) – niemieszczącego się w całości w jednej płaszczyźnie

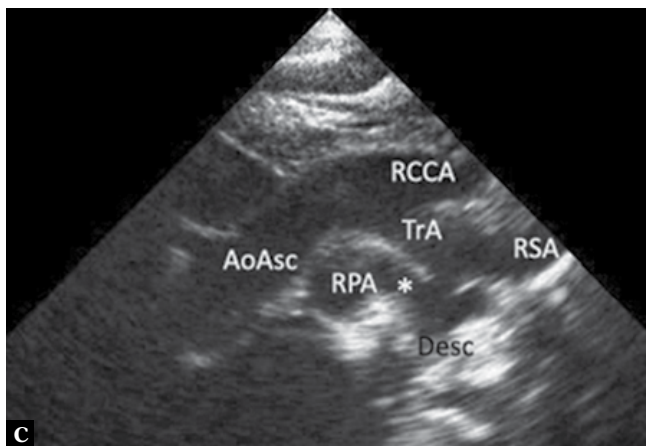
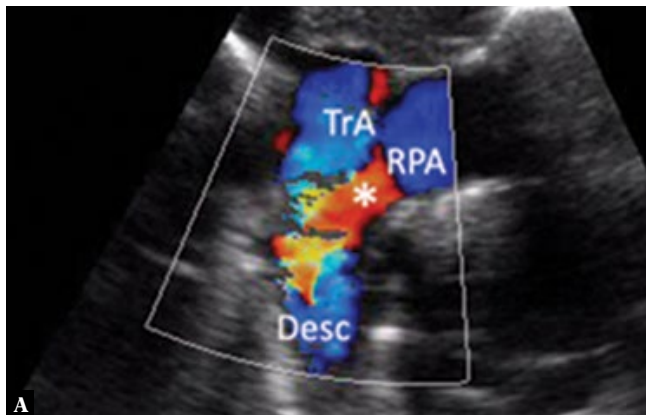


Ryc. 8. RAA z pniem ramiennie-głowym, przewód tętniczy odchodzący od aorty zstępującej biegnący do LPA. **A.** Projekcja obrazująca poprzeczną część łuku (TrA) wyraźnie uwypuklającą się na prawo. Bardzo szeroki i krótki lewy pień ramiennie-głowy, dzielący się na biegnącą poziomo lewą tętnicę podobojczykową (LSA) i skręcającą ku górze lewą tętnicę szyjną wspólną (LCCA). Dystalna część łuku aorty zniekształcona szerokim uchyłkiem Kommerella (K), w znacznym stopniu przesłoniętym tchawicą (*). **B.** Projekcja obrazująca prawostronny łuk aorty analogicznie do projekcji z Ryc. 1 A. Przepływ obrazowany kolorem, jednak nie są widoczne odgałęzienia łuku. **C.** Projekcja obrazująca aortę wstępującą (AoAsc) w płaszczyźnie strzałkowej. Tuż za aortą widoczna tchawica (*) nieco powyżej skrzyżowania z prawą tętnicą płucną (RPA), znacznie zniekształcona przez hiper-echogeniczną strukturę – uchyłek Kommerella (K)

rzadko dochodzi do powstania pełnego pierścienia naczyniowego (wyłącznie gdy przewód tętniczy łączy ARSA z prawą tętnicą płucną)^(2,11), więc kliniczne objawy także, przeważnie w wieku dziecięcym, są bardzo rzadkie. Objawy i powikłania znacznie częściej są opisywane u osób dorosłych, głównie w starszym wieku, co spowodowane jest powikłaniami miażdżycowymi (tętniak i/lub rozwarstwienie ARSA)^(11–15). U osób z ARSA przebieg łuku aorty nie różni się uchwytne od tego, który obserwujemy w warunkach prawidłowych. Tętnica błądząca odchodzi od tylnoprzódkowej powierzchni aorty, dlatego bardzo trudno uwidoczyć ją w typowej projekcji nadmostkowej. W doświadczeniu autorów wizualizacja ARSA jest łatwiejsza w wysokiej projekcji przymostkowej lewostronnej (Ryc. 4 A, B), przecinającej klatkę piersiową w płaszczyźnie zbliżonej do poprzecznej (2D i kolor). Nie jest to projekcja stosowana standardowo, więc niezwykle łatwo przeoczyć ARSA, nawet gdy uważnie ocenia się anatomię łuku, zwłaszcza badając niespokojne małe dziecko. Objaw naprowadzający to odmienny niż zwykle układ odgałęzień^(2,6); nie występuje typowy szeroki RBCT, widoczne są

natomiast trzy kolejne naczynia o niemal równych średnicach (Ryc. 4 C), z których pierwsze nie ulega podziałowi; alternatywnie pierwszym odgałęzieniem może być krótki pień dzielący się na dwie tętnice szyjne wspólne, a drugim – lewa tętnica podobojczykowa.

Brak wyraźnej dysproporcji pomiędzy pierwszym a kolejnymi odgałęzieniami łuku aorty jest zjawiskiem, które dość łatwo spostrzec – w takich okolicznościach należy przeprowadzić dokładniejszą analizę. Po pierwsze, należy prześledzić przebieg pierwszego odgałęzienia tętniczego, które biegnie wysoko, aż do szyi, nie oddając tętnicy podobojczykowej, a dzieląc się dopiero na tętnice szyjne wewnętrzne i zewnętrzne. Jeśli uwidoczni się wczesny podział, niemal na pewno można wykluczyć tętnicę błądzącą, jakkolwiek zdarza się, że od tętnicy szyjnej wspólnej nietypowo odchodzi tętnica kręgową^(2,13) (Ryc. 4 D–G), co może maskować obecność ARSA. Wychwycenie nieprawidłowości utrudnione jest też przez drugi z wariantów rozkładu odgałęzień – z pniem zbudowanym z tętnic szyjnych wspólnych. To dość szerokie naczynie, więc, szczególnie w przypadku



Ryc. 9. RAA – przewód tętniczy od aorty zstępującej do prawej tętnicy płucnej. **A.** Projekcja nadmostkowa, projekcja czołowa; faza skurczu. Aorta zstępująca (Desc) jest połączona z prawą tętnicą płucną (RPA) szerokim naczyniem (*), w którym przepływ widoczny jest zarówno w skurczu, jak i w rozkurczu – cecha charakterystyczna dla przewodu tętniczego. **B.** Projekcja i oznaczenia jak na Ryc. 10 A. Rozkurcz. Przepływ obecny tylko w przewodzie tętniczym. **C.** Wysoka projekcja przykostkowa prawa, przekrój w płaszczyźnie zbliżonej do strzałkowej. Widoczne: aorta wstępująca (AoAsc), łuk aorty (TrA), prawa tętnica szyjna wspólna (RCCA), prawa tętnica podobojczykowa (RSA), przewód tętniczy (*) odchodzący od aorty zstępującej (Desc) i uchodzący do prawej tętnicy płucnej (RPA)

niespokojnego pacjenta, powstały obraz może stwarzać wrażenie prawidłowego (Ryc. 4 H).

W przypadku niemożności bezpośredniego uwidocznienia odejścia ARSA od aorty pomocne może być prześledzenie przebiegu prawej tętnicy podobojczykowej (RSA) od obwodu w kierunku aorty. W warunkach prawidłowych RSA biegnie poziomo i odchodzi dość wysoko od RBCT. ARSA zaś biegnie od poziomu obojczyka na lewo i ku dołowi, więc zazwyczaj można uwidocznić dwa równoległe naczynia – położoną wyżej tętnicę szyjną wspólną i biegnącą niżej tętnicę podobojczykową, która ostatecznie znika przesłonięta szczytem płuca i tchawicą (Ryc. 4 J). Izolowana ARSA rzadko stanowi przyczynę istotnych objawów klinicznych, więc brak rozpoznania nie naraża pacjentów na powikłania, jednak w przypadku współistnienia z niektórymi wadami serca – np. koarktacją aorty (Ryc. 4 I–K) lub zespołem hipoplazji lewego serca (*hypoplastic left heart syndrome*, HLHS) – może znacznie komplikować przebieg operacji, podobnie jak w przypadku wad wymagających innych operacji torakochirurgicznych. Dlatego, szczególnie w przypadku planowania takiej operacji, konieczna jest precyzyjna ocena łuku i jego odgałęzień.

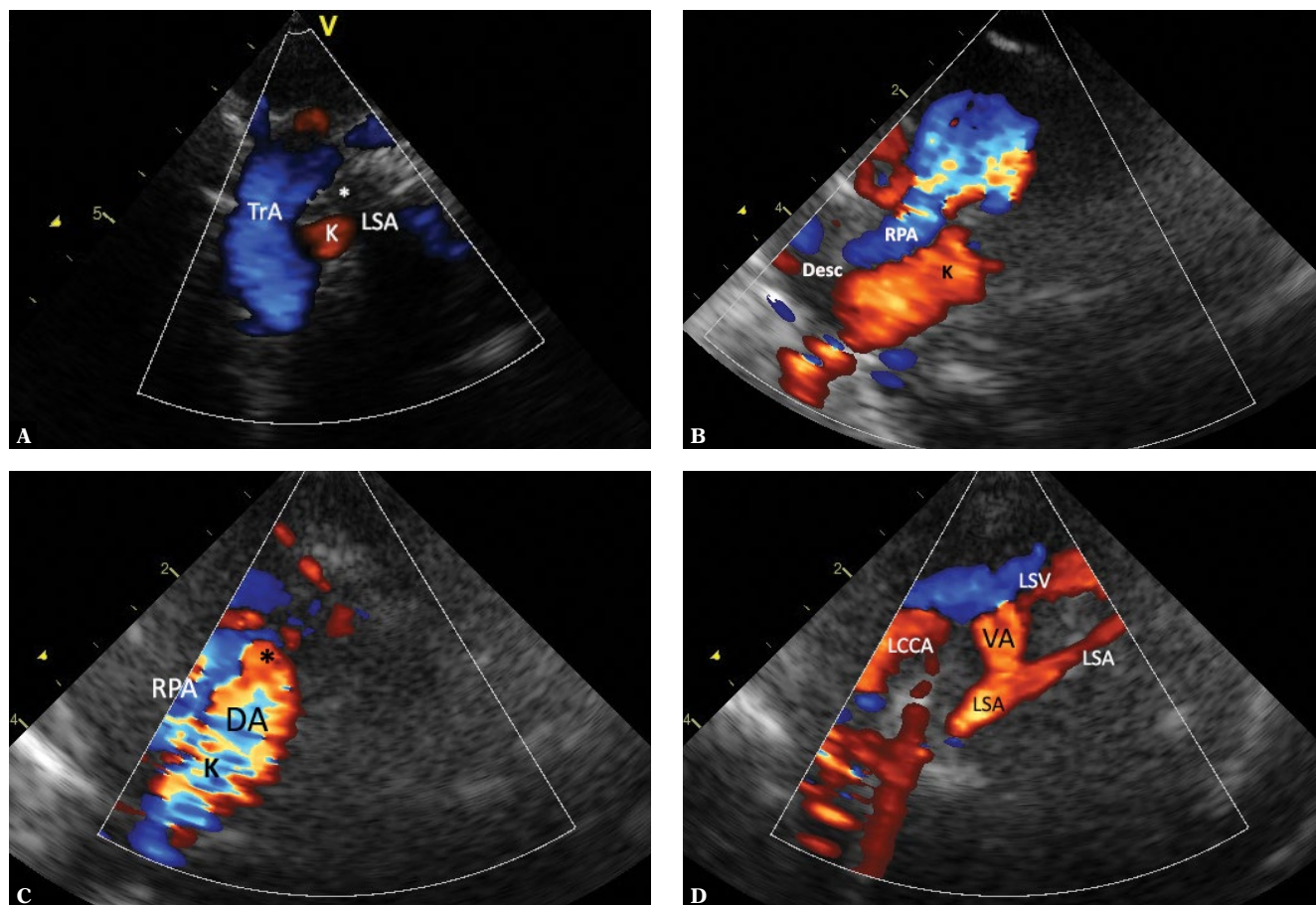
W naszym materiale nie wystąpił przypadek pełnego pierścienia w przebiegu ARSA (LAA, ARSA, DA od ARSA do RPA). W przypadku takim w życiu płodowym występuje zwiększony przepływ w przaoortalnym odcinku RSA, co powoduje jego poszerzenie, a po urodzeniu, zwłaszcza po zamknięciu się DA, prowadzi do ucisku na przełyk i tchawicę, mogąc być źródłem objawów klinicznych^(2,11).

Lewostronny łuk aorty z prawostronną aortą zstępującą (LAA)

To niezwykle rzadka anomalia^(2,16,17), w której początkowy odcinek łuku aorty ma typowy przebieg (wypukłość łuku skierowana na lewo, pierwszym odgałęzieniem jest RBCT lub RCCA), jednak po oddaniu lewej tętnicy podobojczykowej łuk zawraca na prawo, kieruje się ku dołowi dopiero po ponownym skrzyżowaniu przełyku i tchawicy. Poza tym skrzyżowaniem aorta może oddawać prawą tętnicę podobojczykową (Ryc. 5 A–H), są też opisane pojedyncze przypadki całkowicie prawidłowego rozmieszczenia odgałęzień łuku⁽²⁾, jednak w naszym materiale ich nie stwierdziliśmy.

Prawostronny łuk aorty (RAA)

Główną cechą charakterystyczną jest pozostawanie aorty wstępującej i zstępującej po tej samej stronie klatki piersiowej: łuk aorty otacza prawą tętnicę płucną i prawe oskrzele, a aorta zstępująca biegnie początkowo przy prawym brzegu kręgosłupa i dopiero w niżej położonym odcinku przemieszcza się na lewą stronę klatki piersiowej⁽¹⁾. Pierwsze odgałęzienie RAA to tętnica kierująca się na lewą stronę klatki piersiowej; lewy pień ramienno-głowy lub lewa tętnica szyjna wspólna. Wystąpienie objawów ucisku na tchawicę i przełyk zależy od rozmieszczenia odgałęzień oraz przebiegu przewodu tętniczego. Echokardiograficzną analizę w kierunku RAA należy przeprowadzić w ten sam sposób, jak w przypadku łuku lewostronnego. Stopniowe przesuwanie wiązki



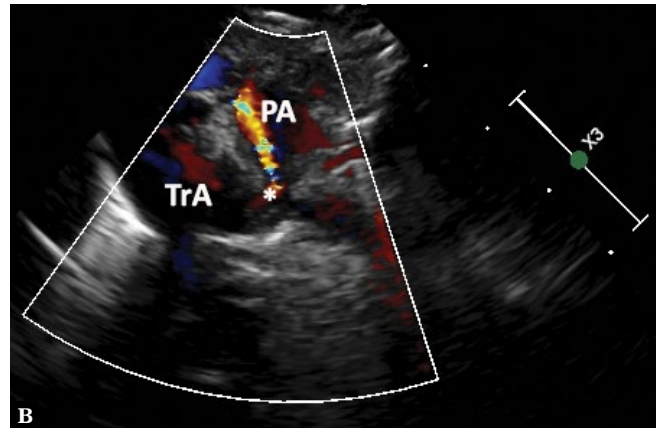
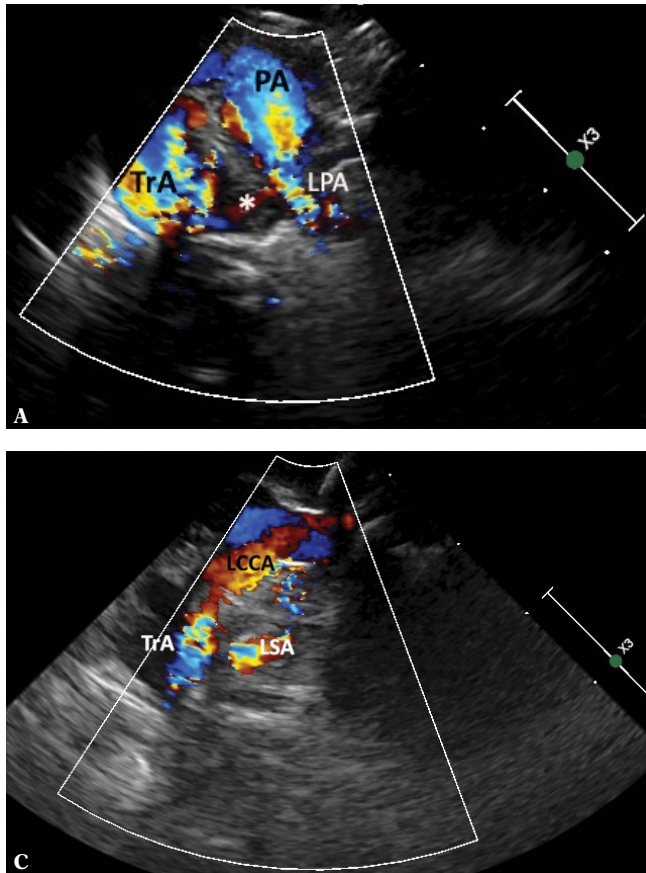
Ryc. 10. RAA ALSA Kommerell. **A.** Horyzontalny przekrój przez śródpiersie uwidoczniający prawostronny łuk aorty (TrA) i odchodzące od niego ostatnie odgałęzienie – lewą tętnicę podobojczykową (LSA), w początkowym odcinku położoną poza tchawicą (*), co znacznie utrudnia wizualizację przebiegu naczynia. **B.** Nieznaczne równoległe przesunięcie głowicy w dół wizualizuje dokładniej początkowy, szeroki odcinek lewej tętnicy podobojczykowej (uchyłek Kommerella – K) odchodzący od dystalnej części łuku aorty (Desc; biegnie ona w przybliżeniu równoległe, nieco powyżej prawej tętnicy płucnej – RPA). Ponadto widoczny poprzeczny przekrój pnia płucnego. **C.** Przewód tętniczy (DA) jest nadal drożny, stanowi niemal płynną kontynuację uchyłka Kommerella (K). Widoczne ujście przewodu do pnia płucnego (*) oraz fragment prawej tętnicy płucnej (RPA). **D.** Równoległe przesunięcie głowicy na lewo obrazuje dalszy przebieg LSA, wyraźnie cieńszej po oddaniu przewodu. Widoczny podział na dystalną LSA i tętnicę kręgową (VA). Do przodu od LSA widoczne lewa tętnica szyjna wspólna (LCCA) oraz lewa żyła podobojczykowa (LSV)

ultradźwiękowej w projekcji nadmostkowej lub wysokiej przymostkowej obrazującej aortę wstępującą w płaszczyźnie czołowej uwidocznią wędrowkę aorty na prawo, z wypukłością łuku skierowaną ku górze i na prawo. Mocno charakterystyczny jest obraz pierwszego odgałęzienia, które biegnie znacznie bardziej poziomo niż w przypadku prawego pnia w łuku lewostronnym. Jeżeli pierwsze odgałęzienie to pień ramienno-głowy (*truncus brachiocephalicus*, TBC), jest on szeroki i nietrudno uwidocznili jego podział na tętnicę szyjną wspólną i podobojczykową. W przypadku błędzącej LSA średnica pierwszej gałęzi łuku jest niewielka, po krótkim poziomym przebiegu odgina się ona łukowato ku górze, nie oddając żadnej gałęzi. Kolejno od łuku odchodzą RKA i RSA. RAA jest krzyżowany od góry przez lewą żyłę ramienno-głową (w wyjątkowych przypadkach może ona przebiegać pod łukiem). Aorta wstępująca krzyżuje od przodu prawą tętnicę płucną (RPA), równoległe od tyłu, biegnie żyła główna górna. Aorta zstępująca także krzyżuje RPA (od tyłu) oraz – również od tyłu – prawe żyły płucne (Ryc. 6 A–F).

Typ, w którym występuje lewy pień ramienno-głowy (RAA, LBCT)

Przewód tętniczy od LTBC lub LSA

W tym przypadku nie ma pierścienia naczyniowego – przewód przebiega do przodu i na lewo od tchawicy^(2,18–24). W naszym materiale, podobnie jak w piśmiennictwie^(18–20), ten typ występował w znacznej większości przypadków u pacjentów z tetralogią Fallota lub atrezią płucną z ubytkiem przegrody międzykomorowej (*ventricular septal defect*, VSD). W badaniu echo widoczne jest szerokie, poziome pierwsze odgałęzienie łuku (*left brachiocephalic trunk*, LBCT), dzielące się po krótkim przebiegu na LCCA i LSA. W przypadku drożności DA widać zwiększony, ciągły przepływ w LBCT, nierzadko możliwe jest uwidocznienie skierowanego ku dołowi – do pnia płucnego – przepływu w przewodzie tętniczym (Ryc. 7 A–G). W tych przypadkach uwidocznienie RAA i rozmieszczenie jego odgałęzień



Ryc. 11. RAA z błędzącą tętnicą podobojczykową, przewód tętniczy bezpośrednio od aorty zstępującej do LPA. **A.** Wysoka projekcja przymostkowa obrazująca górne śródpiersie w płaszczyźnie poprzecznej. Skurcz. Widoczne: pień tętnicy płucnej (PA), jego lewa gałąź (LPA), dystalna poprzeczna część łuku aorty (TrA). Te naczynia są wypełnione kolorem niebieskim. Pomiędzy aortą zstępującą a początkowym odcinkiem lewej tętnicy płucnej widoczny kodowany na czerwono przepływ w przewodzie tętniczym (*). Struktury naczyniowe tworzą pełny pierścień wokół tchawicy i przełyku. **B.** Projekcja i oznaczenia jak na Ryc. 11 A. Rozkurcz. W tej fazie cyklu serca przeciek przez przewód tętniczy do początkowego odcinka lewej tętnicy płucnej i do pnia płucnego jest lepiej widoczny. **C.** Niewielkie przemieszczenie wiązki ultradźwiękowej w górę uwidocznia oba lewe odgałęzienia łuku aorty: lewą tętnicę szyjną wspólną (LCCA) i odchodzącą osobno z dystalnej części łuku lewą tętnicę podobojczykową (LSA)

mają znaczenie, gdy planuje się wszczęcie zespolenia Blalocka–Taussig (lokalizacja z wyboru – po stronie przeciwnej niż aorta zstępująca), a ocena drożności i przebiegu przewodu tętniczego jest istotna zarówno dla leczenia w okresie noworodkowym u pacjentów z przewodozależnym przepływem płucnym, jak i dla przebiegu korekcji całkowitej.

Przewód tętniczy od aorty zstępującej, biegnący do początkowego odcinka lewej tętnicy płucnej

Przyaortalna część przewodu tworzy szeroki uchyłek Kommerella, który wraz z napiętym więzadłem tętniczym dopełnia pierścienia i zazwyczaj prowadzi do znacznego ucisku na tchawicę^(10,19,21–24) (Ryc. 8 A–C).

Przewód tętniczy od aorty zstępującej do prawej tętnicy płucnej

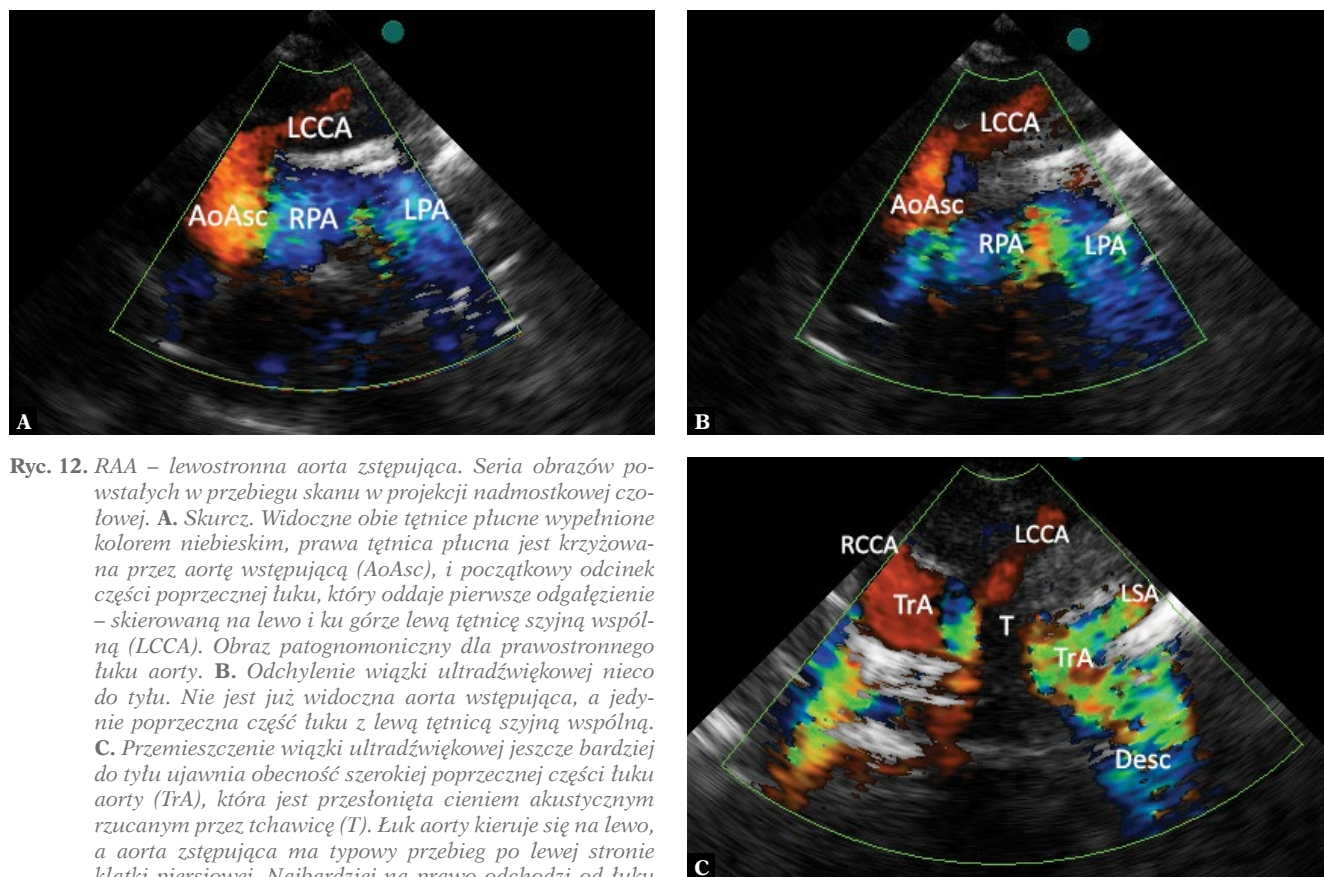
W tej postaci nie występuje pierścień naczyniowy, ponieważ przewód tętniczy pozostaje po tej samej stronie kręgosłupa i po zamknięciu się przewodu tętniczego rozpoznanie praktycznie nie jest możliwe. W postaci izolowanej jest to anomalia bezobjawowa (Ryc. 9 A–C). Ten typ może też współistnieć z koarktacją aorty oraz tetralogią Fallota z atreją zastawki płucnej⁽²⁾.

Błędząca lewa tętnica podobojczykowa (ALSA)

Również ten typ RAA występuje w kilku możliwych wariantach i tu głównym czynnikiem różnicującym, a także decydującym o prezentacji klinicznej też jest przebieg przewodu tętniczego.

Błędząca lewa tętnica podobojczykowa (ALSA), od której odchodzi przewód tętniczy

Z powodu zwiększonego przepływu w okresie płodowym odcinek ALSA pomiędzy aortą a odejściem przewodu jest szeroki i nosi miano uchyłka Kommerella^(1,2,10,11,14,16,18,19,24–27). Wraz z przewodem (więzadłem) tętniczym, łączącym się z pniem płucnym w sąsiedztwie odejścia lewej tętnicy płucnej, dopełnia pierścienia naczyniowy i zazwyczaj stanowi przyczynę objawów uciskowych. W okresie drożności DA początkowy, zatchawiczny odcinek ALSA jest łatwiejszy do uwidocznienia, ponieważ płynie przez niego duża objętość krwi. Po zamknięciu się DA perfuzja LSA zmniejsza się, przez co bardzo trudno ją wychwycić, szczególnie w odcinku proksymalnym, przesłoniętym tchawicą. Ponieważ ALSA występuje w prawostronnym łuku aorty bardzo często, zawsze w przypadku RAA należy uważnie poszukiwać tej anomalii. Rozpoznanie ułatwia identyfikację wąskiego pierwszego odgałęzienia, które biegnie łukowato ku górze i nie ulega podziałowi (Ryc. 10 A–D).



Ryc. 12. RAA – lewostronna aorta zstępująca. Seria obrazów powstałych w przebiegu skanu w projekcji nadmostkowej czołowej. **A.** Skurcz. Widoczne obie tętnice płucne wypełnione kolorem niebieskim, prawa tętnica płucna jest krzyżowana przez aortę wstępującą (AoAsc), i początkowy odcinek części poprzecznej łuku, który oddaje pierwsze odgałęzienie – skierowaną na lewo i ku górze lewą tętnicę szyjną wspólną (LCCA). Obraz patognomiczny dla prawostronnego łuku aorty. **B.** Odchylenie wiązki ultradźwiękowej nieco do tyłu. Nie jest już widoczna aorta wstępująca, a jedynie poprzeczna część łuku z lewą tętnicą szyjną wspólną. **C.** Przemieszczenie wiązki ultradźwiękowej jeszcze bardziej do tyłu ujawnia obecność szerokiej poprzecznej części łuku aorty (TrA), która jest przesłonięta cieniem akustycznym rzucanym przez tchawicę (T). Łuk aorty kieruje się na lewo, a aorta zstępująca ma typowy przebieg po lewej stronie klatki piersiowej. Najbardziej na prawo odchodzi od łuku prawa tętnica szyjna wspólna (RCCA). Ostatnim odgałęzieniem łuku jest lewa tętnica podobojczykowa (LSA), przez co spełnia ona kryteria tętnicy błędzającej. Należy podkreślić, że nie ma ona przebiegu pozaprzełykowego, co jest obecne w typowej postaci prawostronnego łuku aorty z lewą błędzącą tętnicą podobojczykową, ponieważ odchodzi od aorty za skrzyżowaniem z przełykiem i tchawicą, a więc nie powoduje ucisku na żadną z tych struktur

Błędząca lewa tętnica podobojczykowa – przewód tętniczy od aorty zstępującej do lewej tętnicy płucnej

W tym przypadku w życiu płodowym LSA nie prowadzi zwiększonej objętości krwi i nie jest poszerzona (Ryc. 11 A–C). Pozostałe elementy nie odbiegają od wariantu opisanego wyżej. Ponadto przewód/więzadło dopełnia pierścień i może powodować występowanie objawów uciskowych.

Prawostronny łuk aorty z lewostronną aortą zstępującą

W tym przypadku poprzeczna część łuku aorty po oddaniu lewej tętnicy szyjnej wspólnej (wyjątkowo lewego pnia ramienno-głowego) oraz obu prawych odgałęzień kieruje się poza przełyk i tchawicę i poziomym odcinkiem biegnie na lewą stronę klatki piersiowej, gdzie zazwyczaj z szerokiego uchylka Kommerella oddaje lewą tętnicę podobojczykową, następnie kieruje się pionowo w dół, wzdłuż lewego brzegu kręgosłupa^(2,17,28). Z uchylka Kommerella odchodzi też więzadło tętnicze zamykające pierścień, który jednak zazwyczaj jest luźny i nie powoduje ewidentnych

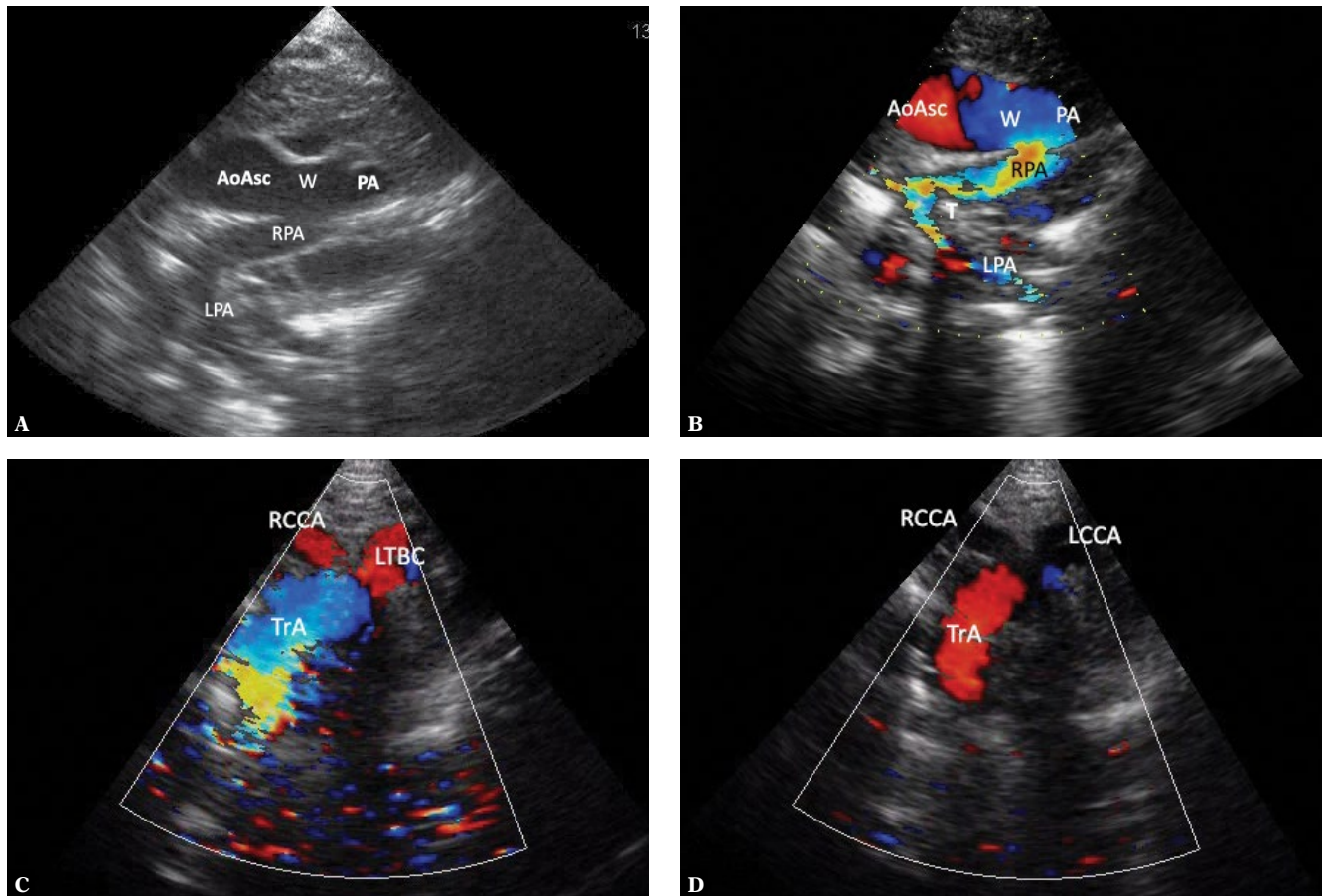
objawów uciskowych (Ryc. 12 A–C). Warto zwrócić uwagę, że pomimo spełnienia przez lewą tętnicę podobojczykową kryteriów diagnostycznych tętnicy błędzającej – jest to ostatnie odgałęzienie prawostronnego łuku aorty – nie ma ona pozaprzełykowego przebiegu, więc nie może być określana terminem „pozaprzełykowa” (*retroesophageal*), często stosowanym dla błędzących tętnic podobojczykowych. W tym przypadku pozaprzełykowy przebieg ma poprzeczna część prawostronnego łuku aorty; w literaturze opisywane są zdarzenia hipoplazji, a nawet atrezji tego odcinka⁽²⁸⁾.

Złożone anomalie naczyniowe

Prawostronny łuk aorty może występować w licznych konfiguracjach anomalii naczyniowych, np. u dziecka z okienkiem aortalnopłucnym, slingiem płucnym, przetrwałą lewą żyłą główną górną i ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej (Ryc. 13 A–D).

Podwójny łuk aorty (DAA)

Podwójny łuk aorty to naczyniowa anomalia rozwojowa, której efektem jest przetrwanie obu łuków aortalnych



Ryc. 13. RAA, postaci złożone. **A.** Wysoka projekcja przymostkowa obrazująca duże tętnice w płaszczyźnie poprzecznej. Po stronie prawej aorta wstępująca (AoAsc), po lewej – tętnica płucna (PA), pomiędzy nimi brak ściany – okienko aortalno-płucne (W). Od tętnicy płucnej odchodzi tylko jedna – prawa tętnica płucna (RPA), która z kolei dzieli się po długim odcinku na biegnącą łukowato na lewo lewą tętnicę płucną (LPA) i typowo skierowaną prawą tętnicę płucną (RPA). Na lewo od miejsca odejścia lewej tętnicy płucnej widoczna hiperechogeniczna tchawica – aranżacja tętnic płucnych typowa dla slingu płucnego. **B.** Projekcja i oznaczenia analogiczne jak na Ryc. 13 A, przepływ znakowany kolorem, faza skurczu. **C.** Projekcja obrazująca górne śródpiersie w płaszczyźnie poprzecznej. Widoczny łuk aorty (TrA) skierowany wypukłością na prawo, pierwsze odgałęzienie (pień ramiennie-główny) – biegnące na lewo (LTBC) – obraz patognomoniczny dla prawostronnego łuku aorty. Skurczowy przepływ w łuku aorty zakodowany kolorem niebieskim – przepływ skierowany ku dołowi, oddalający się od głowy. **D.** W rozkurczu przepływ w łuku aorty odwraca się (kolor czerwony), co jest spowodowane bardzo dużym podkradaniem do okienka aortalno-płucnego

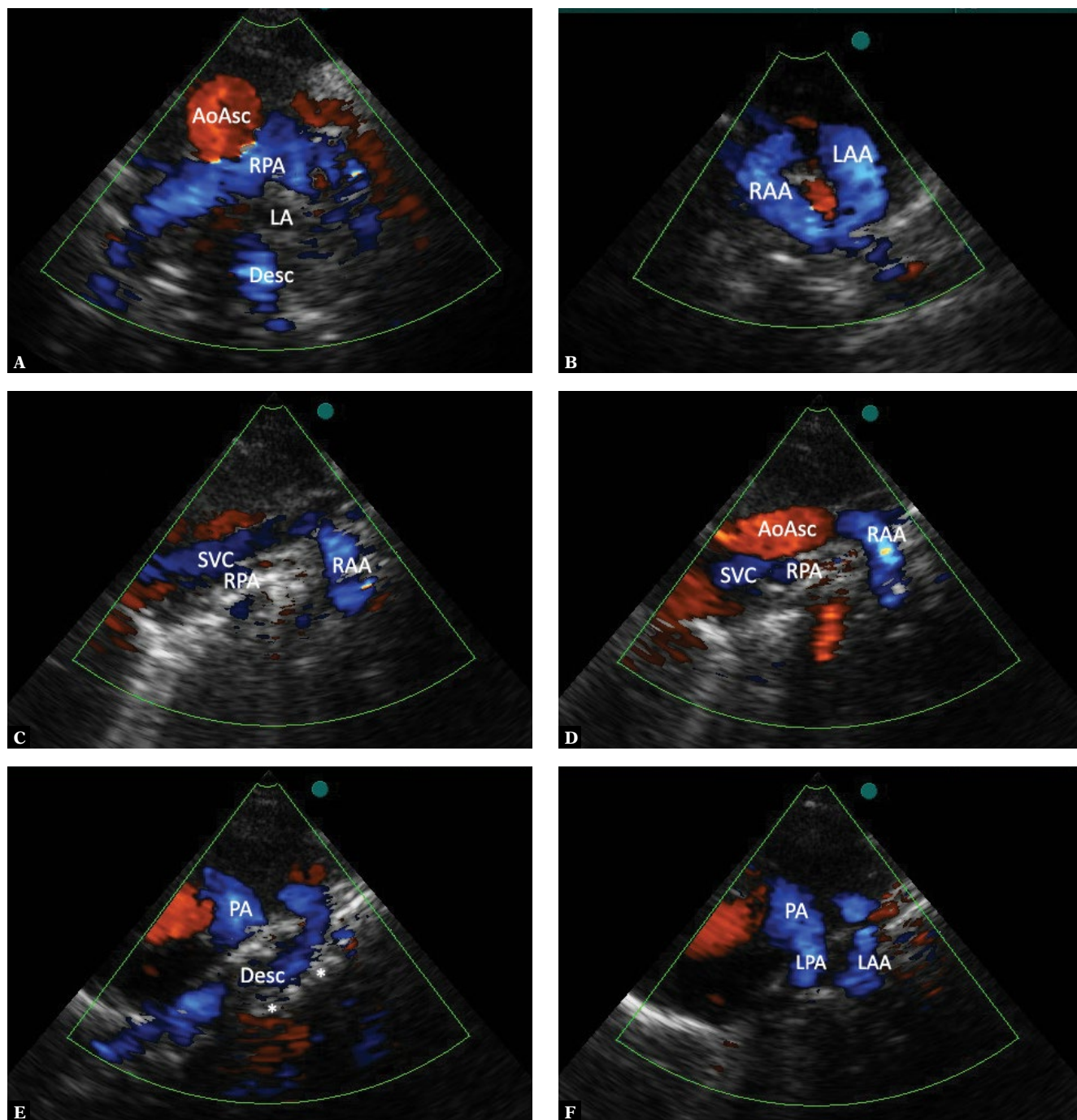
(lewego i prawego). Obydwa łuki aorty łączą się z przodu z aortą wstępującą, a z tyłu – z aortą zstępującą, otaczając całkowicie przełyk i tchawicę^(1–10). W przebiegu podwójnego łuku aorty najczęściej ze wszystkich pierścieni naczyniowych występują objawy uciskowe^(1–3,6–10,25–27). W DAA spotykamy warianty, w których utrzymuje się pełna drożność obu łuków lub też jeden z nich (zazwyczaj lewy) jest węższy albo całkowicie zarośnięty, niemniej zachowane zostaje włókniste pasmo tkankowe łączące sąsiadujące odcinki łuku i dopełniające pierścieni^(17–19).

DAA, przepływ zachowany w obu łukach

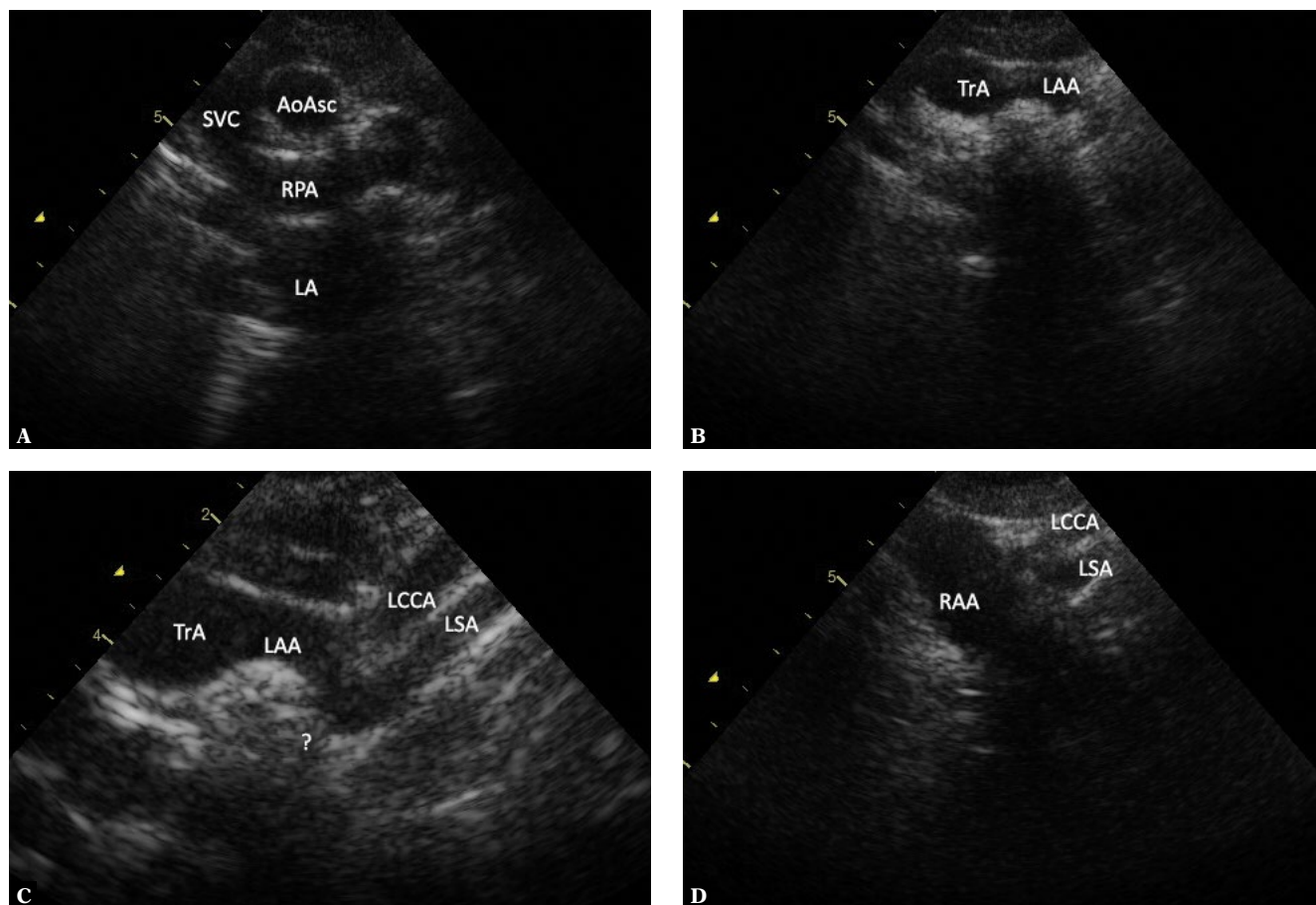
Optymalną wizualizację podwójnego łuku aorty uzyskuje się w projekcjach nadmostkowych i wysokich przymostkowych, w których możliwe jest uwidocznienie przepływu w obu łukach jednocześnie, szczególnie jeśli mają one zbliżone średnice (Ryc. 14 A–F).

DAA, jeden z łuków hipoplastyczny lub całkowicie zarośnięty

W przypadku znacznej hipoplazji wykazanie przepływu kolorowym dopplerem bywa bardzo trudne lub całkowicie niemożliwe (Ryc. 15 A–D). W takich przypadkach decydujące znaczenie mogą mieć angiotomografia lub rezonans magnetyczny. Dużo trudniejsze może okazać się rozstrzygnięcie, czy mamy do czynienia z podwójnym łukiem aorty z zarośniętym odcinkiem lewym czy prawostronnym łukiem i pniem ramiennie-głównym, ponieważ żadna z dostępnych obecnie metod wizualizacyjnych nie umożliwia wychwycenia wąskich pasm tkankowych pozbawionych przepływu krwi. W różnicowaniu pomocny może być znacznie bardziej łukowaty, skierowany ku tyłowi przebieg drobnej części podwójnego łuku aorty^(7,8,28–30). W większości przypadków dopiero bezpośrednia wizualizacja przez kardiochirurga umożliwi ustalenie pewnego rozpoznania^(2,10).



Ryc. 14. Podwójny łuk aorty z przepływem zachowanym w obu gałęziach: **A.** Projekcja nadmostkowa obrazująca śródpiersie w płaszczyźnie pośredniej pomiędzy czołową a poprzeczną. Widoczny przekrój poprzeczny aorty wstępującej (AoAsc), krzyżująca ją od tyłu prawa tętnica płucna (RPA), fragment lewego przedsionka (LA) i położona za jego tylną ścianą, w linii środkowej, aorta zstępująca (Desc). **B.** Odchylenie wiązki ultradźwięków ku górze, do płaszczyzny horyzontalnej wizualizuje podwójny łuk aorty z niemal symetrycznym przepływem w obu gałęziach (RAA i LAA). Ryciny C–F to seria obrazów w uzyskiwanych w wysokiej projekcji przymostkowej lewej w następnym stopniowym przemieszczaniu od strony prawej do lewej wiązki ultradźwiękowej zorientowanej w płaszczyźnie strzałkowej: **C.** Struktury położone najbardziej po stronie prawej: żyła główna górna (SVC), prawa tętnica płucna (RPA), wypukła na prawo część prawostronnej gałęzi łuku aorty (RAA). Nie są widoczne aorty wstępująca ani zstępująca. **D.** Nie-wielkie odchylenie wiązki w lewo obrazuje aortę wstępującą (AoAsc), prawą gałąź łuku aorty, jedynie dolny (przysercowy) odcinek żyły głównej dolnej. **E.** Dalsze odchylenie wiązki w lewo pokazuje pień tętnicy płucnej (PA), dystalny fragment lewego łuku aorty oraz biegnący pośrodkowo – przed kręgosłupem (*), a za rozwidleniem pnia płucnego – aortę zstępującą. **F.** Jeszcze dalsze przemieszczenie wiązki ultradźwiękowej na lewo obrazuje na dłuższym odcinku lewą tętnicę płucną (LPA) oraz wypukłą lewą część łuku (LAA). Ponownie nie są już widoczne aorta zstępująca ani wstępująca



Ryc. 15. Podwójny łuk aorty z hipoplastycznym lub zarośniętym jednym z odcinków łuku. Ryciny powstałe w wyniku skanu od projekcji czołowej do horyzontalnej: **A.** Projekcja nadmostkowa, płaszczyzna pośrednia pomiędzy czołową a horyzontalną. Widoczny poprzeczny przekrój aorty wstępującej (AoAsc), krzyżowanej od tyłu przez prawą tętnicę płucną (RPA). Na prawo od aorty żyła główna górna (SVC), poniżej i do tyłu od RPA – lewy przedsionek (LA). Do przodu i powyżej AoAsc widoczna żyła ramienno-głównowa. **B.** Płaszczyzna horyzontalna: widoczne szerokie naczynia o poziomym, skierowanym na lewo przebiegu. **C.** Obraz powiększony w celu lepszego zobrazowania odgałęzienia łuku aorty z poprzedniej ryciny. Niewielkie przesunięcie wiązki ultradźwiękowej na lewo i ku górze uwidocznia podział tego naczynia oraz jego wyraźne wygięcie ku tyłowi. W szczególności położona bardziej do tyłu tętnica tworzy wyraźne, spiczaste kolanko. **D.** Nieznaczne przesunięcie głowicy na prawo wykazuje obecność szerokiego, prawostronnego łuku aorty. Zarówno na tej, jak i na poprzedniej rycinie nie można uwidocznnić struktury naczyniowej łączącej prawy łuk aorty z kolankowato zagiętą lewą tętnicą podobojczykową

Podsumowanie

Według autorów systematyczne przeprowadzenie ultrasonograficznego badania łuku aorty i jego odgałęzień umożliwia detekcję praktycznie wszystkich typów anomalii piersiowego odcinka tętnicy głównej. Jedynym odstępstwem od tej reguły jest zespół pnia ramienno-głównego (lub tętnicy bezimiennnej), w którym na skutek nietypowego przebiegu tego naczynia dochodzi do ucisku na tchawicę od przodu. Ponieważ RBCT w tych przypadkach odchodzi prawidłowo, jako pierwsze odgałęzienie łuku, brak echokardiograficznych markerów konfliktu pomiędzy RBCT a tchawicą. U osób, u których obraz kliniczny wskazuje na mechaniczną przeszkodę zlokalizowaną w centralnych drogach oddechowych, rozpoznanie może zostać ustalone na podstawie CT lub NMR oraz wzienikowania tchawicy. Należy zaznaczyć, że w zespole tym nieprawidłowo przebiegająca tętnica nie sąsiaduje z przełykiem, więc nie powoduje jego charakterystycznego zniekształcenia, zawsze obecnego w pierścieniach naczyniowych. Prawidłowy obraz łuku i jego odgałęzień pozwala wykluczyć obecność

klasycznego pierścienia naczyniowego, a stwierdzenie prawidłowej morfologii pnia płucnego – slingu płucnego. W zależności od symptomatologii prezentowanej przez pacjenta informacje uzyskane z badania echokardiograficznego mogą wystarczyć do podjęcia decyzji terapeutycznych. Po pierwsze, możliwe jest wykluczenie większości nieprawidłowości anatomicznych łuku aorty (a także tętnic płucnych) i u dzieci, u których występują objawy, skierować diagnostykę na inne tory. Po drugie, w przypadkach wykrycia nieprawidłowości łuku u dzieci, u których objawy kliniczne nie są nasilone lub rozpoznanie ustalono bez związku z objawami uciskowymi i nie jest planowane leczenie chirurgiczne, również z innych powodów, nie ma konieczności rozszerzania diagnostyki. U pacjentów, którzy mają zostać poddani leczeniu chirurgicznemu – czy to w celu rozdzielenia pierścienia i uwolnienia ucisku na przełyk i tchawicę, czy to z powodu innych nieprawidłowości narządów klatki piersiowej – precyzyjne uwidocznienie wszystkich elementów naczyniowych oraz ich relacji z narządami sąsiednimi wymaga wykonania CT lub NMR. Badania te są wolne od ograniczeń spowodowanych

wpływem tkanek nieprzewodzących ultradźwięków, ponadto umożliwiając znakomitą rekonstrukcję trójwymiarową wszystkich narządów znajdujących się w klatce piersiowej. Przebieg tych badań lepiej zaplanować na podstawie możliwie dokładnej znajomości diagnozowanej anomalii, którą może przynieść analiza starannie przeprowadzonego badania ultradźwiękowego.

Piśmiennictwo

- Edwards JE: Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am* 1948; 32: 925–948.
- 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, Philadelphia, PA 2009: 967–989.
- Godtfredsen J, Wennevold A, Efsen F, Lauridsen P: Natural history of vascular ring with clinical manifestations. A followup 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.
- Lillehei CW, Colan S: Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1118–1121.
- Shanmugam G, Macarthur K, Pollock J: Surgical repair of double aortic arch: 16year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005; 13: 4–10.
- 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.
- Huhta JC, Gutgesell HP, Latson LA, Huffines FD: Twodimensional echocardiographic assessment of the aorta in infants and children with congenital heart disease. *Circulation* 1984; 70: 417–424.
- Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD: Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1339–1347.
- Kouchoukos NT, Masetti P: Aberrant subclavian artery and Kommerell aneurysm: surgical treatment with a standard approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 888–892.
- Atay Y, Engin C, Posacioglu H, Ozyurek R, Ozcan C, Yagdi T *et al.*: Surgical approaches to the aberrant right subclavian artery. *Tex Heart Inst J* 2006; 33: 477–481.
- Karcaaltincaba A, Haliloglu M, Ozkan E, Kocak M, Akinci D, Ariyurek M: Noninvasive imaging of aberrant right subclavian artery pathologies and aberrant right vertebral artery. *Br J Radiol* 2009; 82: 73–78.
- Kieffer E, Bahnini A, Koskas F: Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirtythree adult patients. *J Vasc Surg* 1994; 19: 100–109.
- Kopp R, Wizgall I, Kreuzer E, Meimarakis G, Weidenhagen R, Kühnl A *et al.*: Surgical and endovascular treatment of symptomatic aberrant right subclavian artery (arteria lusoria). *Vascular* 2007; 15: 84–91.
- Hassan W, Omrani AA, Neimatallah M, Fadley FA, Halees ZA: Dysphagia lusoria caused by aberrant right subclavian artery, Kommerell's diverticulum, legamentum ring, right descending aorta, and absent left pulmonary artery: a report of a unique vascular congenital disease undetected until adulthood and a review of the literature. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 851–855.
- 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.
- McElhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW, Spray TL, Goldmuntz E, Weinberg PM: Patterns of right aortic arch and mirrorimage branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 285–291.
- Kanne JP, Godwin JD: Right aortic arch and its variants. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2010; 4: 293–300.
- Craatz S, Künzel E, SpanelBorowski K: Rightsided aortic arch and tetralogy of Fallot in humans – a morphological study of 10 cases. *Cardiovasc Pathol* 2003; 12: 226–232.
- Zachary CH, Myers JL, Eggl KD: Vascular ring due to right aortic arch with mirrorimage branching and left ligamentum arteriosus: complete preoperative diagnosis by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 71–73.
- 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.
- Higashikuni Y, Nagashima T, Ishizaka N, Kinugawa K, Hirata Y, Nagai R: Right aortic arch with mirror image branching and vascular ring. *Int J Cardiol* 2008; 130: e53–e55.
- 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: Followup of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38year single institution experience. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1328–1332.
- Cinà CS, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L: Kommerell's diverticulum and rightsided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004; 39: 131–139.
- Oddone M, Granata C, Vercellino N, Bava E, Tomà P: Multimodality evaluation of the abnormalities of the aortic arches in children: techniques and imaging spectrum with emphasis on MRI. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 947–960.
- Dillman JR, Attali AK, Agarwal PP, Dorfman AL, Hernandez RJ, Strouse PJ: Common and uncommon vascular rings and slings: a multimodality review. *Pediatr Radiol* 2011; 41: 1440–1454.
- Hilmes M, Hernandez R, Devaney E: Markedly hypoplastic circumflex retroesophageal right aortic arch: MR imaging and surgical implications. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 63–67.

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.