Magdalena Orwaldi

Centrum Medyczne HCP w Poznaniu

Ring naczyniowy — rzadka przyczyna duszności u pacjenta w podeszłym wieku. Opis przypadku

Vascular ring: a rare cause of dyspnea in an elderly male patient. Case report

Praca nie była finansowana

Abstract

Shortness of breath (dyspnea) and changes present in X-rays of the chest are most frequent symptoms indicating further pulmonary diagnostic. Presented is the case of 71-year-old patient referred from general practitioner due to exacerbation of dyspnea and abnormalities present in the chest X-ray. The patient has been treated for ischemic heart disease and arrhythmia for a couple of years. Three-dimensional CT of the chest revealed a vascular ring of aorta. It is a defect characterized by a faulty flow of large vascular trunks, which built a cardiovascular ring that partially or completely encircle the structure of mediastinum (esophagus, trachea). The observed clinical symptoms are a result of pressure applied to the structure of the mediastinum and its intensity. This cardiovascular defect is diagnosed during early stages of childhood development and for it to be recognized in an adult patient is a casuistic case.

Key words: vascular ring, dyspnea, abnormalities in chest X-ray

Pneumonol. Alergol. Pol. 2015; 83: 55–59

Streszczenie

Najczęstszymi wskazaniami do diagnostyki pulmonologicznej są: duszność i zmiany w obrazie radiologicznym klatki piersiowej. Przedstawiono przypadek 71-letniego pacjenta skierowanego z Poradni Lekarza Rodzinnego z powodu zmian stwierdzonych w obrazie radiologicznym klatki piersiowej oraz nasilającej się duszności. Pacjent od kilku lat leczony z powodu choroby niedokrwiennej mięśnia sercowego i zaburzeń rytmu. W wykonanym badaniu komputerowym klatki piersiowej stwierdzono obecność ringu naczyniowego aorty. Ring naczyniowy aorty jest wadą polegającą na nieprawidłowym przebiegu wielkich pni naczyniowych, które tworzą pierścień naczyniowy otaczający pełnym lub częściowym obwodem struktury śródpiersia (przełyk, tchawicę). Obserwowane objawy kliniczne są skutkiem ucisku i stopnia jego natężenia na narządy śródpiersia. Wada naczyniowa w postaci ringu naczyniowego jest rozpoznawana we wczesnym okresie rozwoju niemowlęcym dziecięcym. Stwierdzenie jej obecności w starszym wieku jest przypadkiem kazuistycznym.

Słowa kluczowe: ring naczyniowy aorty, duszność, zmiany w obrazie radiologicznym klatki piersiowej

Pneumonol. Alergol. Pol. 2015; 83: 55–59

Wstęp

Najczęstszymi przyczynami kierowania pacjentów do Poradni Pulmonologicznych są zmiany w obrazie radiologicznym klatki piersiowej oraz duszność o nieustalonej przyczynie.

Opis przypadku

Pacjent, lat 71, został skierowany do Poradni Pulmonologicznej przez Lekarza Rodzinnego z powodu duszności i niejednoznacznego obrazu radiologicznego klatki piersiowej (ryc. 1A, B). Od

Rycina 1 A, B. RTG klatki piersiowej w projekcji tylno-przedniej i bocznej. Powiększona sylwetka serca, poszerzony łuk aorty

Figure 1 A, B. Chest X-ray, posteroanterior and lateral view. The heart are enlarged, the aortic arch are widened

wielu lat chory pozostawał pod opieką Poradni Kardiologicznej z powodu choroby niedokrwiennej mięśnia sercowego. Pomimo leczenia obserwowano systematyczne pogorszenie stanu ogólnego chorego, a dominującym objawem była pogłębiająca się duszność. W celu wyjaśnienia niejednoznacznego obrazu radiologicznego klatki piersiowej wykonano badanie tomograficzne klatki piersiowej. W badaniu tym stwierdzono obecność wady naczyniowej w postaci ringu naczyniowego aorty otaczającego tchawicę i przełyk, utworzonego przez część wstępującą i zstępującą aorty połączone dodatkowym naczyniem położonym przedkręgosłupowo, zaprzętkowo,

część zstępująca aorty przebiegała po stronie prawej (ryc. 2A–D). W badaniu spirometrycznym stwierdzono zaburzenia obturacyjne w stopniu umiarkowanym (ryc. 3), w zapisie EKG — blok lewej odnogi pęczka Hisa.

Omówienie

Określenie ring naczyniowy — dla konfiguracji naczyń aorty — jako pierwszy wprowadził Robert Gross w 1945 opisując zaobserwowany w 1931 podwójny łuk aorty będący przyczyną duszności u 5 miesięcznego dziecka [1, 2]. Wcześniej, w 1735 roku Hunauld zaobserwował i nazwał pierścieniem naczyniowym zaprzętkowo przebiegającą tętnicę podobojczykową, w 1737 roku Hommel analogicznie określił podwójny łuk aorty, a w 1794 roku Bayford opisał objawy kliniczne wywołane obecnością *arteria lusoria* (czyli pozaprzętkowo położoną tętnicą podobojczykową).

Zgodnie z obecnie obowiązującą nomenklaturą ring naczyniowy jest wadą wrodzoną polegającą na nieprawidłowym przebiegu wielkich pni naczyniowych — aorty i jej odgałęzień, których efektem jest powstanie pierścienia otaczającego struktury śródpiersia (przełyk, tchawicę). Różne konfiguracje przebiegu tych naczyń opisał, sklasyfikował i opublikował w 1948 roku Edwards [3]. Obecnie w wyniku dalszych modyfikacji i uproszczeń [4] wyróżnia się 4 zasadnicze typy ringów naczyniowych [4, 5].

Najczęściej spotykanym jest podwójny łuk aorty (60–70% przypadków), który można zaobserwować w dwóch wariantach — pierwszy gdy oba łuki aorty funkcjonują, drugi gdy jeden z nich ulega inwolucji.

Kolejny typ to prawostronny łuk aorty z lustrzanym odbiciem układu tętnic odchodzących od łuku aorty i lewostronnym przewodem tętniczym lub więzadłem.

W trzecim typie obserwuje się prawostronny łuk aorty z pozaprzętkowym przebiegiem lewej tętnicy podobojczykowej i lewostronnym przewodem tętniczym lub więzadłem.

W czwartym typie jest lewostronny łuk aorty z pozaprzętkową prawą tętnicą podobojczykową i lewostronnym przewodem tętniczym.

Pierścienie naczyniowe mogą obejmować przełyk i tchawicę pełnym lub częściowym obwodem, tym samym warunkując rodzaj objawów klinicznych jak duszność, stridor, kaszel, zaburzenia połykania oraz stopień ich nasilenia. Obserwowane najczęściej we wczesnym okresie rozwoju — niemowlęcym, dziecięcym sporadycz-

Rycina 2 A, B, C, D. Kolejne skany badania komputerowego przedstawiają aortę otaczającą tchawicę i przełyk. Dodatkowe naczynie łączy część wstępującą i zstępującą aorty. Część zstępująca aorty przebiega po prawej stronie kręgosłupa

Figure 2 A, B, C, D. Computed tomography scans showed the aorta encircle trachea and esophagus. The ascending aorta and descending part of aorta are connected by supplementary artery. The descending aorta is on right part of the vertebral column

nie w życiu płodowym są częstym wskazaniem do interwencji kardiochirurgicznych [6–10].

Znacznie rzadziej anomalię rozpoznaje się w późniejszym wieku. U pacjentów, u których w przebiegu wady naczyniowej dominuje ucisk na tchawicę [11, 12], powodując napadową duszność ze słyszalnymi świstami, często rozpoznawana jest astma oskrzelowa.

Mimo leczenia, nie uzyskuje się jednak kontroli objawów [11]. Jeżeli występuje ucisk na przełyk i daje częściową niedrożność górnego odcinka przewodu pokarmowego, częstym objawem są wymioty. W opisywanym przypadku ring naczyniowy był utworzony w rzadko opisywanej konfiguracji — części wstępująca i zstępująca aorty były połączone dodatkowym naczyniem.

Skutkiem takiego połączenia naczyń mogą zaburzenia rytmu, bóle zamostkowe, duszność. Pacjenci z tego typu konfiguracją ringu naczyniowego są obiektem obserwacji lub nawet interwencji kardiologicznej [13–16]. W opisywanym przypadku uzyskanie pełnego rozpoznania klinicznego w zaawansowanym wieku nie zmieni dotychczasowego postępowania. Pacjent nie został zakwalifikowany do postępowania zabiegowego, nadal otrzymuje leczenie objawowe pod nadzorem kardiologicznym.

Powyższy przypadek został przedstawiony jako rzadko spotykana konfiguracja — pełen ring utworzony przez funkcjonujące naczynia — a ponieważ obserwowanym i niepokojącym objawem była duszność, prawidłowe rozpoznanie uzyskano w wyniku diagnostyki pulmonologicznej.

WYNIK BADANIA CZYNNOŚCIOWEGO UKŁADU ODDECHOWEGO

										Kierownik			
										Lekarz nadzorujący			
mię: _____ Jazwisko: _____ Data urodzenia: _____										Badanie wykonał(a)		Administrator	
										Płeć: _____		Mężczyzna	
Identyfikator PESEL: _____										Pulmonolog		niepełający(a)	
										Lekarz kierujący			
Badanie	Data	Godzina	Wiek	Wzrost	Waga	BMI	PAL	Głowica	T [°C]	H [%]	P [hPa]		
A	2013-09-30	15:28	71	176	114	36.8		dPP+US	20	53	1031		

DANE SPIROMETRYCZNE ŁĄCZONE

ryna przepływ-objętość

ryna przepływ-czas

ryna objętość-czas

Parametr	Jedn.	WN	WZ	%WN	LSR	P
FVC	l	3.92	2.80	71.4	-1.08	14.4
FVC	l	3.92	2.95	75.2	-0.93	17.3
AT	l		0.15			
FEV1	l	3.03	1.88	62.1	-1.25	11.1
FEV6	l	3.87	2.71	70.1	-1.10	14.0
FEV1/FVC	l/l	0.78	0.67	85.8	-1.45	7.5
FEV1/FVC	l/l	0.78	0.64	81.5	-1.90	3.0
MEF75	l/s	7.39	3.34	45.3	-1.77	4.3
MEF50	l/s	5.68	1.68	29.7	-2.54	1.0
MEF25	l/s	2.75	0.46	16.7	-2.04	2.0
MEF25/75	l/s		1.25			
PEF	l/s	8.07	5.06	62.7	-1.27	10.5
PEF/MEF75	l/s	1.09	1.51	138.5		
PIF	l/s		5.09			
PEF/PIF	l/s		0.99			
MIF50	l/s		4.94			
MEF50/MIF50	l/s		0.34			
AEX	l/s	22.27	4.92	22.1		
AIN	l/s		12.82			
MVV	l/min	121.28	75.37	62.1		
FV - ilość pom. zgodnych ERS ATS			3			
FV Plateau	T/N	TAK	TAK			
FET	s	6.00	6.42			
TPEF	s	0.13	0.05			
EV	l	0.15	0.05			
FVCQ			D			
FEV1Q			C			
FVCQ			A			
VC	l	3.92	2.59	66.1	-1.28	10.4
IVC	l	3.92	2.81	64.0	-1.36	8.9
SAT	l					
FEV1/VC	l/l	0.78	0.73	92.8	-0.74	22.8
FEV1/VC	l/l	0.78	0.75	95.7	-0.44	33.1
IC	l		2.36			
TV	l		1.61			
ERV	l		0.24			
SP - ilość pom. zgodnych ERS ATS			2			
SP Plateau	T/N	TAK	TAK			
SET	s		14.44			
MEF VC	l/s		0.66			
MEF IVC	l/s		2.05			
VCQ			A			
IVCQ			A			
SPO2	%					
PULS	t/min					
RR-S	mmHg					
RR-R	mmHg					
TLCIN [CT]	l					
RV [CT]	l					
VC [CT]	l					
FRC [CT]	l					
DS [CT]	ml					

*PAL - paczkolata WN - wartości należne WZ - wartości zmniejszone LSR - liczba standardowych reszt P - procentyl
 Leczanie: LD - doraźne, LP - przewlekłe
 LD LP
 Nie Nie

Podpis: _____
 Data: _____

Źródło: ERS 93 PL - autor(wi): Zapletal[3-6] IMZOTw Rabce [7-17] ECCS - wartości ekstrapolowane [18-25] ECCS [25-70] Knudsen [70-90]
 Uwaga: badanie wykonano z zastosowaniem jednorozowego pneumotachografu dPP® z ustnikiem standardowym uniwersalnym lub maską
 Producent: abcMED Sp. z o.o. 30-133 Królów, ul. J. L. 114, Tel.: +48 12 637 0182; Fax: +48 12 636 7844; e-mail: biuro@abcmed.pl; www.abcmed.pl
 Licencja: wszelkie prawa zastrzeżone © dla MEDINET www.medinet.com.pl

Rycina 3. Badanie czynnościowe układu oddechowego pacjenta

Figure 3. Pulmonary function test

Konflikt interesów

Autorka deklaruje brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

- Gross R.E. Surgical relief for tracheal obstruction from vascular ring. N. Eng. J. Med. 1945; 233: 586–590.
- Gross R.E. Arterial malformations which causa compression of the trachea or esophagus. Circulation 1965; 11: 124–134.
- Edwards J.E. Anomalies of the derivation of the aortic arch system. Med. Clin. N. Amer. 1948; 32: 9–25.
- Vidne B., Garti I., Rosenber V., Levy M.J. Aortic arch anomalies: simplified clasification. Chest 1972; 62: 39–44.
- Skalski J.H., Wites M., Haponiuk I. Pierścienie naczyniowe. Kardiokirurgia naczyniowa. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2002; 361–378.
- Foryś S., Słodki M., Janiak K. i wsp. Podwójny łuk aorty u płodu i noworodka, korelacje morfologiczne — opis przypadku kardiologicznego Polska Kardiologia Prenatalna 2011; 09: 1–5.
- Gui-qin Ma., Hong-zhi Li., Xiao-feng Li. i wsp. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. Chin. Med. J. 2007; 120: 1408–1412.
- Jae-Wook R. Complete Vascular ring caused by Kommerell's diverticulum and right aortic arch with mirror image branching. Korean. J. Thorac. Cardiovascular. Surg. 2012; 45: 338–341.
- Majid Y., Warade M., Aziz. Z., Karthik G.A. Double aortic arches, esophageal atresia and tracheal compression. J. Indian. Assoc. Pediatr. Surg. 2009; 14: 70–72.

10. Rios-Mendez R.E., Arauz-Martinez M.E. Chronic wheezing child and type "D" double aortic arch: case report. *Arch. Argent. Pediatr.* 2008; 106: 481–485.
11. Hickey E.J, Khan A., Anderson D., Lang-Lazdunski L. Complete vascular ring presenting in adulthood An unusual management dilemma. *J. Thorac. Cardiovascular. Surg.* 2007; 134: 235–236.
12. Miyamoto Y., Ohashi A., Ishi H., Tazaki G., Kondo T. A case of severe bronchial stenosis caused by vascular ring in an elderly woman. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*, 2008; 46: 243–247.
13. Ikenouchi H., Tabei F., Itoh N., Nozaki A. Silent double aortic arch found in an elderly man. *Circulation* 2006; 114: 360–361.
14. Kypson A.P., Anderson C.A., Rodriguez E., Koutlas T.C. Double aortic arch in an adult undergoing coronary bypass surgery: a therapeutic dilemma? *Eur. J. Cardiothoracic Sur.* 2008; 34: 920–921.
15. Kindler H., Bagger JP, Tait P. i wsp. A vascular ring without compression; double aortic arch presenting as a coincidental finding during cardiac catheterization. *Heart* 2005; 91: 773.
16. Inami T., Seino Y., Mizuno K. Images of vascular ring with a right aortic arch and Kommerell diverticulum obtained by three-dimensional CT. *Heart Asia* 2012; 4: 110–111.