

Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy podobojczykowej od tętnicy płucnej

Anomalous origin of the right subclavian artery from the pulmonary artery

Małgorzata Pawelec-Wojtalik¹, Elżbieta Kukawczyńska²,
Michał Wojtalik³ i Krzysztof Wronecki⁴

¹Zakład Radiologii Pediatrycznej w Poznaniu

²Oddział Kardiologii Dziecięcej Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego we Wrocławiu

³Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Katedra Kardio-Torakochirurgii Akademii Medycznej w Poznaniu

⁴Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej — Medinet we Wrocławiu

Abstract

We describe 10 year-old patient with anomalous origin of the right subclavian artery from the pulmonary artery. That is a rare but well-known vascular anomaly of the aortic arch causing steal syndrome. (Folia Cardiol. 2004; 11: 771–774)

congenital vascular defect, anomalous subclavian artery, subclavian steal syndrome

Wstęp

Nieprawidłowe odejście prawej i lewej tętnicy podobojczykowej od tętnicy płucnej jest rzadko opisywaną, lecz znaną nieprawidłowością łuku aorty [1–3].

Anomalia ta często występuje w skojarzeniu z innymi wrodzonymi wadami serca, takimi jak przełożenie pni tętniczych, zespół Fallota, przerwanie łuku aorty, i wtedy rozpoznaje się ją już u noworodków. Czas postawienia diagnozy ma istotne znaczenie ze względu na towarzyszący zespół podkradania krwi z ośrodkowego układu nerwowego przez tętnicę kręgową odchodzącą od nieprawidłowej tętnicy podobojczykowej [1].

Autorzy niniejszej pracy nie znaleźli w piśmiennictwie opisu przypadku nieprawidłowego odejścia prawej tętnicy podobojczykowej od prawej tętnicy płucnej u dziecka w wieku szkolnym bez towarzyszącej wady wewnątrzsercowej.

Opis przypadku

Dziesięcioletniego chłopca po operacji podwiązania przewodu tętniczego (PDA, *persistent ductus arteriosus*) w wieku 8 lat przyjęto do szpitala z podejrzeniem jego rekanalizacji w celu diagnostyki angiokardiograficznej. Powyższą diagnozę postawiono na podstawie wyniku pierwszego badania echokardiograficznego, bezpośrednio po operacji podwiązania przewodu tętniczego. U pacjenta stwierdzano również nieznaczny stopień upośledzenie rozwoju psychicznego, głównie zaburzenia mowy o charakterze alalii i wtórne problemy emocjonalne powstałe na tle zaburzeń komunikacji. Chłopiec uczęszczał do szkoły, gdzie realizował program nauczania indywidualnego.

W badaniu fizykalnym stwierdzano asymetrię między kończynami górnymi (ręka prawa krótsza

Adres do korespondencji:

Dr med. Małgorzata Pawelec-Wojtalik

Pracownia Angiografii i Hemodynamiki, SPSK nr 5

ul. Szpitalna 27/33, 60–572 Poznań, faks (0 61) 866 91 30

e-mail: mpwojt@poczta.onet.pl

Nadesłano: 15.04.2004 r. Przyjęto do druku: 25.06.2004 r.

i cieńsza od lewej). Stwierdzono także brak tętna na prawej tętnicy promieniowej. Ciśnienie tętnicze na prawej kończynie górnej wynosiło 75/47 mm Hg, a na lewej 112/48 mm Hg. W badaniu gazometrycznym stwierdzano różnicę wysycenia krwi tlenem w prawej i lewej kończynie górnej (prawa: 94%, lewa: 97%). Wysłuchiwano szmer ciągly 3/6 w okolicy przymostkowej lewej.

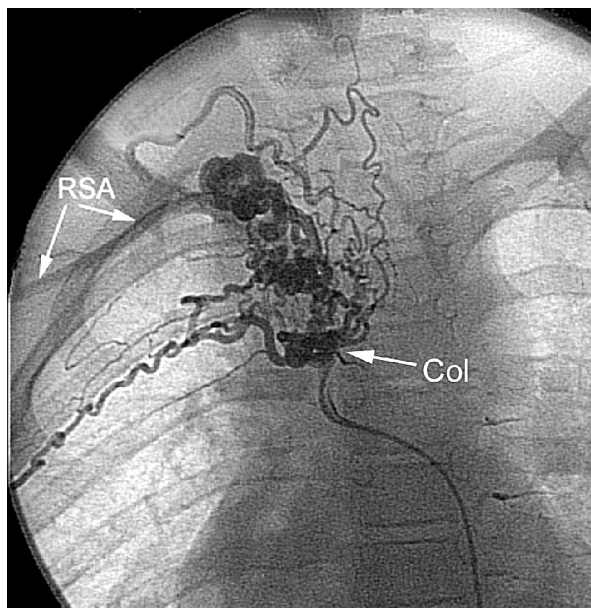
W badaniu echokardiograficznym zanotowano, że wielkość lewej komory wynosiła 42,3 mm (średnia wartość prawidłowa — 40,5 mm, górna wartość zakresu normy — 48,6 mm). W tętnicy płucnej rejestrowano nieprawidłowy zwrotny napływ krwi w okolicy rozwidlenia. Z podejrzeniem rekanalizacji przewodu tętniczego lub przetoki dziecko zakwalifikowano do zabiegu cewnikowania serca.

Aortografia (w projekcji LAO 90, cewnik NIH 5 F na wysokości podwiązanej PDA) nie wykazała na tym poziomie przecieku krwi do tętnicy płucnej. Uwidoczniono się natomiast nieprawidłowe naczynie prowadzące krew z aorty zstępującej na prawą górną stronę klatki piersiowej, do którego wprowadzono przewodnik. Cewnik Cobra 5 F umieszczono możliwie dystalnie i podano kontrast. Z naczynia tego, przez splot naczyń położonych głównie w prawym górnym śródpiersiu, zakontrastowała się prawa tętnica podobojczykowa (ryc. 1). Krew z niej spływała kanałem o szerokości początkowo 7 mm, zwężającym się do 4,8 mm do prawej tętnicy płucnej (ryc. 2, 3). Rozpoznano nieprawidłowe odejście prawej tętnicy podobojczykowej od tętnicy płucnej z rozwiniętym krążeniem obocznym od aorty zstępującej. Takich naczyń krążenia obocznego nie stwierdzono w śródpiersiu górnym lewym. Podanie kontrastu do aorty wstępującej uwidoczniono prawidłowe tętnice wieńcowe. Tętnica szyjna prawa odchodziła od łuku aorty jako pierwsza, a następnie tej samej średnicy tętnica szyjna lewa i jako trzecie naczynie — tętnica podobojczykowa lewa (ryc. 4).

Po podaniu kontrastu do żyły obwodowej kończyny prawej wykazano prawidłowy spływ krwi do żyły bezimiennej (ryc. 5).

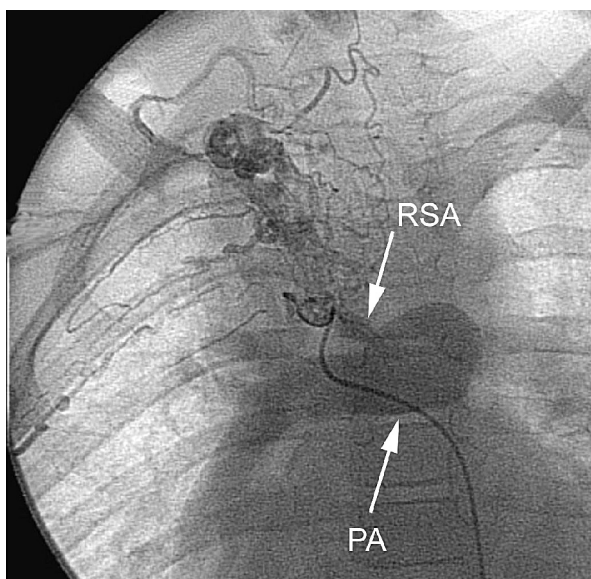
Oznaczono ciśnienie i wysycenie krwi tlenem we wszystkich jamach serca. Stosunek przepływu płucnego do systemowego wynosił 1,9.

Operację zespolenia końca tętnicy podobojczykowej z aortą wstępującą przeprowadzono z bocznej prawej torakotomii. Podczas przecinania mięśni najszerzego grzbietu i zębatego przedniego napotkano liczne naczynia krążenia obocznego, jak w zwężeniu cieśni aorty. Po odsunięciu płuca do tyłu i dołu odsłonięto śródpiersie i wnękę płuca. Przecięto dużą żyłę nieparzystą pomiędzy podwiązkami i wypreparowano w tkankach śródpiersia tętnicę



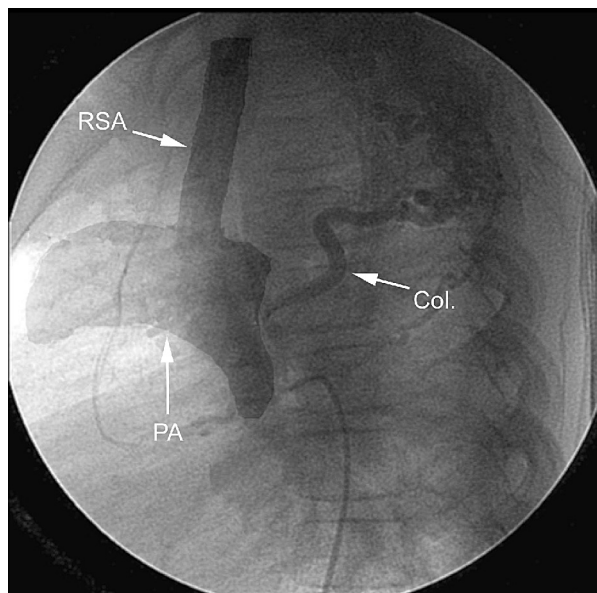
Rycina 1. Naczynie krążenia obocznego (Col.) odchodzące od aorty zstępującej, kierujące się na prawą połowę klatki piersiowej (RSA)

Figure 1. A collateral originating (Col.) from descending aorta, directed towards the right side of the thorax (RSA)



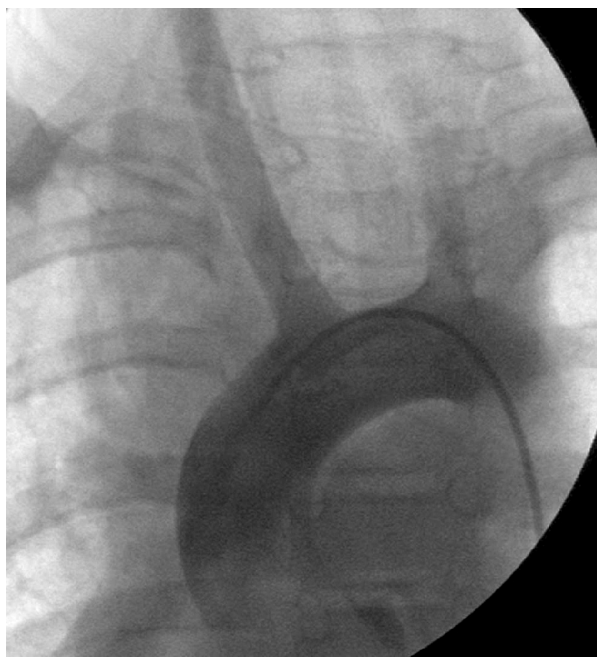
Rycina 2. Spływ krwi z naczyń krążenia obocznego przez prawą tętnicę podobojczykową (RSA) do tętnicy płucnej (PA). Projekcja P-A (w celu lepszego uwidocznienia zmian obraz wzmocniono komputerowo, cewnik wprowadzono do naczynia krążenia obocznego od aorty piersiowej)

Figure 2. Collateral drainage through right subclavian artery to pulmonary artery. P-A view (for better presentation of the anomaly the image was enhanced digitally; the catheter was introduced into the collateral from the thoracic aorta)



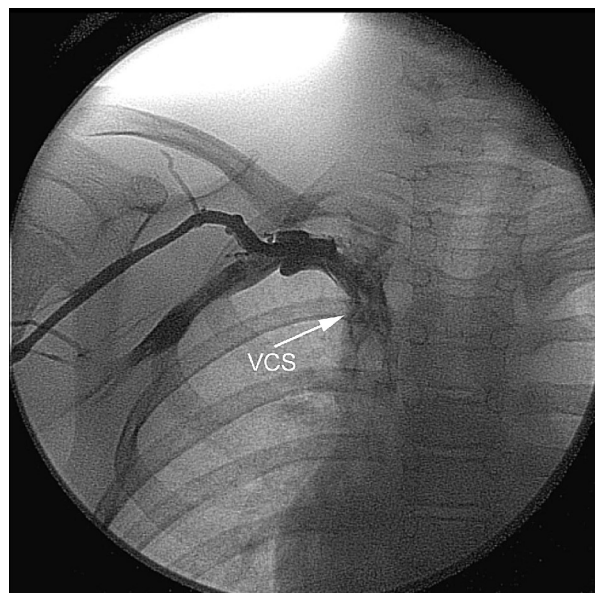
Rycina 3. Sptyw krwi z naczynia krążenia obocznego (Col.) przez prawą tętnicę podobojczykową (RSA) do tętnicy płucnej (PA). Projekcja LAO 90° (w celu lepszego uwidocznienia zmian obraz wzmocniono komputerowo)

Figure 3. Collateral drainage through right subclavian artery to pulmonary artery. LAO view, 90° (for better presentation of the anomaly the image was enhanced digitally)



Rycina 4. Odejście tętnicy szyjnej prawej od łuku aorty jako pierwszego samodzielnego naczynia.

Figure 4. Right carotid artery — the first independent vessel originating from aortic arch



Rycina 5. Prawidłowy spływ żylny z kończyny górnej prawej do żyły głównej górnej (VCS)

Figure 5. Normal venous drainage from right upper limb to the vena cava superior (VCS)

podobojczykową leżącą do tyłu od żyły głównej górnej. Bardziej przyśrodkowo w worku osierdziowym, który otwarto, odsłonięto aortę wstępującą. Tętnicę podobojczykową zakleszczono obwodowo oraz podwiązano i podkłuto przy tętnicy płucnej, a następnie odcięto. Na aortę wstępującą założono zacisk styczny typu „Satynski” i nacięto jej ścianę nożem oraz za pomocą urządzenia typu *punch* wycięto otwór o średnicy ok. 6 mm. Do niego zespolono koniec tętnicy podobojczykowej. Zabieg zakończono pozostawieniem drenu w jamie opłucnej i warstwowym zamknięciem klatki piersiowej i powłok.

Obecnie dziecko czuje się dobrze. Nie stwierdza się szmerów patologicznych nad sercem. Tętna na obu kończynach górnych są symetryczne, prawidłowo wyczuwalne. Ciśnienie na prawej kończynie górnej wynosi 97/65 mm Hg i na lewej 96/67 mm Hg. Wysycenie krwi tlenem na obu kończynach górnych jest prawidłowe.

Dyskusja

Powstanie lewostronnego łuku aorty jest wynikiem prawidłowego zaniku pierwotnych łuków prawej aorty grzbietowej [1, 4]. Zaburzenia tego procesu prowadzą do nieprawidłowego odejścia tętnicy podobojczykowej od tętnicy płucnej. Wada ta często kojarzy się z zespołem podkradania, a w konsekwencji z zaburzeniami funkcji ośrodkowego

układu nerwowego [3]. Takie objawy obserwowano również w niniejszym przypadku.

Różnica ciśnień między nieprawidłowo odchodzącą tętnicą podobojczykową (ciśnienie tętnicze płucne) a tętniczym układem systemowym sprzyja rozwojowi krążenia obocznego (poza podkradaniem przez tętnicę kręgową). Takie krążenie oboczne stwierdzono w badaniu angiokardiograficznym w śródpiersiu górnym prawym. Nie zaobserwowano naczyń krążenia obocznego po stronie lewej, co wskazuje na ich wrodzoną genezę.

W razie występowania innych dodatkowych wad serca diagnozę stawia się dość wcześnie. W opisywanym przypadku chłopca poddano diagnostyce angiokardiograficznej w wieku 10 lat. Jedną z przyczyn takiego opóźnienia mógł być fakt, iż wada wystąpiła bez towarzyszącej wady wewnątrzsercowej.

Cewnikowanie w niniejszym przypadku miało udowodnić przeciek przez resztkowy przewód tętniczy. Na prawidłowe rozpoznanie naprowadził brak prawidłowego pnia ramiennie-głowego. Kontrast pojawiał się w tętnicy płucnej bardzo późno i nie był widoczny przeciek z aorty w miejscu podwiązane-go PDA. Dopiero selektywne sondowanie naczyń

krążenia obocznego pozwoliło dokładnie prześledzić przedostawanie się kontrastu do tętnicy płucnej. Przetrzywał przewód tętniczy mógł zostać zamknięty w wyniku wcześniejszej operacji. Mogło też dojść do pomyłki diagnostycznej, na co wskazuje wcześnie stwierdzenie przecieku podobnego do PDA.

Do wyboru pozostawał sposób korekcji wady. Zespół podkradania i objawy mózgowie są wskazaniami do chirurgicznego przeszczepienia tętnicy podobojczykowej do aorty. Ze względu na dobry napływ krwi z aorty przez naczynie krążenia obocznego do prawej tętnicy podobojczykowej rozpatrywano możliwość zamknięcia ujścia płucnego tętnicy podobojczykowej korkiem ADO (*Amplatzer Duct Occluder* firmy Amplatzer). Jednak sugestia chirurga, że nie rozwiąże to całkowicie problemu podkradania krwi z tętnicy kręgowej, zdecydowała o skierowaniu dziecka na operację. Zabieg przeszczepienia tętnicy podobojczykowej prawej do aorty przeprowadzono z powodzeniem.

Tę rzadką anomalię łuku aorty powinno się brać pod uwagę w diagnostyce różnicowej przewodu tętniczego. Na właściwe rozpoznanie może naprowadzić asymetria kończyn górnych, badanie tętna i dokładny pomiar ciśnień na kończynach górnych.

Streszczenie

Opisano przypadek pacjenta z nieprawidłowym odejściem prawej tętnicy podobojczykowej od tętnicy płucnej rozpoznany w wieku 10 lat. Jest to rzadka, ale znana nieprawidłowość łuku aorty powodująca zespół podkradania. (Folia Cardiol. 2004; 11: 771–774)

wrodzona wada naczyniowa, nieprawidłowe odejście tętnicy podobojczykowej, zespół podkradania

Piśmiennictwo

1. Hofbeck M., Rupprecht T., Reif R., Singer H. Fehlbgang der rechten A. subclavia aus der A. pulmonalis: eine seltene Ursache des Subclavian-steal-Syndromes im Kindesalter. *Monatsschrift Kinderheilkund* 1991; 139: 363–365.
2. Law Y., Smallhorn J., Adatia I. Echocardiographic delineation of anomalous origin of the right subclavian artery from the right pulmonary artery. *Cardiol. Young* 1997; 7: 328–330.
3. Russell J.L., Smallhorn J.F., Black M.D., Hornberger L.K. Isolated origin of the left subclavian artery from the left pulmonary artery. *Cardiol Young* 2000; 10: 120–125.
4. Edwards J.E. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med. Clin. North Am.* 1948; 32: 925–949.