

# Pseudokoarktacja aorty — aktualny stan wiedzy. Opis przypadku klinicznego

Elżbieta Gadula-Gacek<sup>1</sup>, Mateusz Tajstra<sup>1</sup>, Jan Głowacki<sup>2</sup>, Janusz Szkodziński<sup>1</sup>

<sup>1</sup>III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

<sup>2</sup>Pracownia Diagnostyki Obrazowej, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

## Streszczenie

*Pseudokoarktacja aorty (PoA) jest rzadką wadą rozwojową łuku aorty, która powoduje konstrykcję naczynia, lecz nie wywołuje istotnego hemodynamicznie zwężenia światła naczynia. Może współistnieć z innymi wadami wrodzonymi, m.in. dwupłatkową zastawką aortalną, stenozą aortalną, wadą przegrody międzykomorowej i międzyprzedsionkowej, drożnym przewodem tętniczym i tętniakiem zatoki Valsalvy. Poniższa praca jest próbą przedstawienia aktualnego stanu wiedzy na temat PoA wraz z opisem przypadku klinicznego. (Folia Cardiologica Excerpta 2013; 8, 1: 25–29)*

**Słowa kluczowe: pseudokoarktacja, „kinking” aorty, „buckling” aorty**

## Wstęp

Pseudokoarktacja aorty (PoA, *pseudocoarctation of aorta*) jest rzadką anomalią łuku aorty, która powoduje konstrykcję naczynia, lecz nie jest prawdziwą koarktacją, ponieważ nie wywołuje istotnego hemodynamicznie zwężenia światła naczynia. Współistnieje z wydłużonym łukiem aorty i zagięciem aorty na wysokości więzadła przewodowego [1].

## Rys historyczny

Rzadkie znalezisko wydłużonej aorty piersiowej zostało odnotowane przez Roslera i White w 1931 r. Pierwszego opisu PoA dokonali Dotter i Rob oraz Souders i wsp. w 1951 r. Przypadek tych ostatnich leczono jako chorobę Hodgkina i ponieważ u pacjenta nie było odpowiedzi na radioterapię, przeprowadzono operację, w trakcie której odkryto malformację naczyniową. Malformację tę nazwano „subkliniczną formą koarktacji aorty”. DiGuglielmo i Guttadauro byli pierwszymi, którzy wprowadzili termin „kinking łuku aorty”. Termin ten wydaje się precyzyjny — anatomicznie i klinicznie opisuje krętość i zagięcie wydłużonego łuku aorty [2].

## Etiologia

Uważa się, że PoA jest efektem nieprawidłowej regresji 3. do 7. (lub wg niektórych autorów — do 10.) [3] segmentu grzbietowych korzeni aorty i lewego 4. segmentu łuku aorty.

Mimo sugestii Edmunda i wsp. [4], iż pseudokoarktacja powinna być różnicowana z „kinking” oraz „buckling” aorty, z powodu braku morfologicznych, klinicznych i radiologicznych kryteriów różnicowania terminów: pseudokoarktacja, „kinking” i wyboczenie aorty (*buckling*) używa się zamiennie.

Niektóre opisywane do tej pory przypadki wiązały się z współistnieniem innych wad, m.in. dwupłatkowej zastawki aortalnej, stenozy aortalnej, wady przegrody międzykomorowej i międzyprzedsionkowej, drożnego przewodu tętniczego i tętniaka zatoki Valsalvy [5].

## Epidemiologia

Brak pewnych danych co do częstości występowania tego schorzenia, jednak wydaje się, że występuje z podobną częstością u mężczyzn i kobiet.

**Adres do korespondencji:** Lek. Elżbieta Gadula-Gacek, III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze, e-mail: egadulagacek@gmail.com

## Obraz kliniczny

Pseudokoarktację aorty uważa się za łagodną zmianę niewymagającą interwencji; pojawiają się jednak dowody na to, że predysponuje ona do wystąpienia powikłań (tętniak, tętniak rzekomy, rozwarstwienie aorty) [3, 6–11], dlatego też wydaje się konieczne, by pacjentów z tą anomalią objęto ścisłą kontrolą kardiologiczną i kardiochirurgiczną.

Objawy kliniczne u chorych opisywanych do tej pory są zwykle skąpe i niecharakterystyczne. Obejmowały szeroki wachlarz dolegliwości, od uczucia przeszkody przy przetykaniu, krztuszenia się i duszności po niecharakterystyczne dolegliwości bólowe w klatce piersiowej, w niektórych przypadkach promieniujące do lewej łopatki lub okolicy międzyłopatkowej oraz lewej strony karku, a także męczliwość. Najczęściej pacjenci nie mają objawów, a anomalia jest wykrywana przypadkowo.

## Diagnostyka i kryteria rozpoznania

Na zdjęciu rentgenowskim klatki piersiowej przejaśnienie spowodowane przez „kinking” aorty znajduje się zwykle na lewo od cienia śródpiersia [2]. Zmiany radiologiczne typowe dla tych anomalii mogą być z łatwością uwidocznione w angiotomografii komputerowej (angio-TK), choć również badanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*) rozważa się jako użyteczne w diagnostyce [12].

Obraz charakterystyczny dla pseudokoarktacji aorty to wysoko położony i pozaginany łuk aorty, dochodzący do górnej części śródpiersia lub nawet powyżej obojczyka; cieśń aorty jest otoczona powietrzną tkanką płucną i położona brzusznie od kręgosłupa, a odejście lewej tętnicy podobojczykowej bardziej doogonowo, w większej odległości od odejścia lewej tętnicy szyjnej wspólnej, co powo-

**Tabela 1.** Kryteria diagnostyczne pseudokoarktacji aorty według Gaya i Younga [3]

Nieprawidłowy obraz zdjęcia rentgenowskiego w pozycji tylnoprzodniej (PA, <i>posteroanterior</i> ) (w obrębie lewego górnego pola śródpiersia)
Brak lub niewielki gradient ciśnień pomiędzy kończynami górnymi i dolnymi (< 25 mm Hg)
Brak cech krążenia obocznego (np. uzury dolnego brzegu żeber widoczne na zdjęciu rentgenowskim, wyczuwalne palpacyjnie tętno w krążeniu obocznym w obrębie klatki piersiowej)
Typowe zmiany w aortografii

duje zagięcia i wybrzuszenia aorty w bezpośrednim sąsiedztwie cieśni aorty oraz więzadła przewodowego [3, 13–15]. Tętniakowate poszerzenie w obrębie pozaginanego łuku aorty jest spowodowane najpewniej turbulentnym przepływem transluminarnym. Gay i Young [16] zaproponowali 4 kryteria konieczne do diagnozy pseudokoarktacji (tab. 1).

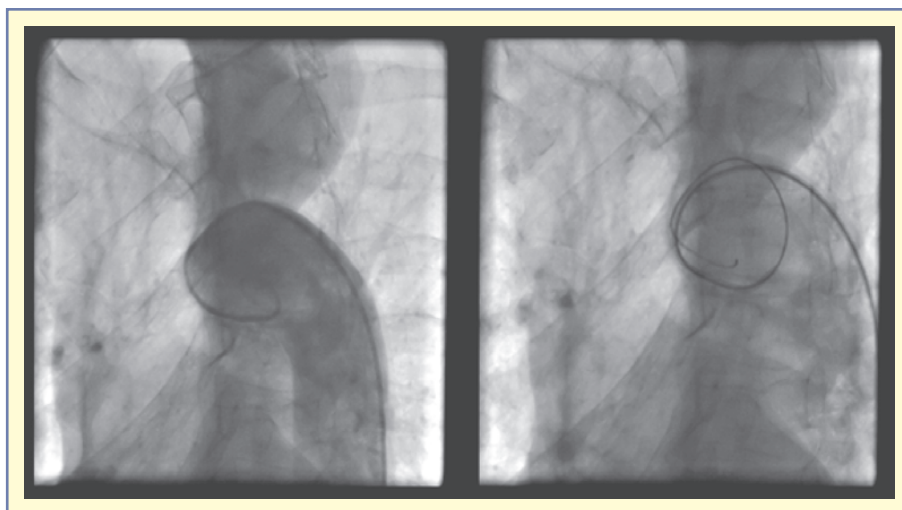
Mimo że większość przypadków pseudokoarktacji opisywano wśród osób dorosłych, istnieją również opisy przypadków dzieci z tym rozpoznaniem [9]. W tabeli 2 przedstawiono różnicowanie pomiędzy koarktacją aorty i PoA.

## Opis przypadku

Chorego w wieku 65 lat przyjęto do kliniki w celu ustalenia dalszego sposobu postępowania w związku z ciężką niedomykalnością zastawki dwudzielnej oraz kombinowaną wadą zastawki aortalnej. Wadę zastawki dwudzielnej wykryto przygodnie półtora roku wcześniej w trakcie przygotowania pacjenta do planowej operacji przepukliny pachwinowej prawostronnej.

**Tabela 2.** Koarktacja a pseudokoarktacja — różnicowanie [15]

Koarktacja	Pseudokoarktacja
5–10% wad wrodzonych serca	Rzadka (< 200 przypadków opisywanych w piśmiennictwie)
Płeć: mężczyźni : kobiety — 4 : 1	Mężczyźni : kobiety — 1,5 : 1
Nadciśnienie	Prawidłowe ciśnienie tętnicze
Opóźnienie fali tętna pomiędzy tętnicą promieniową i udową	Brak opóźnienia tętna pomiędzy tętnicą promieniową i udową
Zmiana dynamiki przepływu krwi	Bez zmiany dynamiki przepływu krwi
Krążenie oboczne	Brak krążenia obocznego
Uzury dolnego brzegu żeber	Uzury dolnego brzegu żeber nieobecne



**Rycina 1.** Angiografia łuku i aorty zstępującej

Pacjent zgłaszał niecharakterystyczne dolegliwości — krótkotrwałe klucie po lewej stronie klatki piersiowej związane z wysiłkiem fizycznym, zdenerwowaniem i w trakcie podnoszenia ciężkich przedmiotów. Zgłosił również pojedynczy incydent zasłabnięcia przed ponad 2 laty, bez całkowitej utraty przytomności.

W badaniu fizykalnym tętno na obu kończynach górnych było dobrze wyczuwalne, ciśnienie na lewej kończynie górnej wynosiło 140/80 mm Hg. Nie badano ciśnienia na kończynach dolnych.

Osluchowo w punkcie Erba wyraźnie słyszalny był szmer skurczowy promieniujący pod lewą pachę; nad miejscem typowym osłuchiwania zastawki aortalnej na szczycie wydechu słyszalny był szmer skurczowo-rozkurczowy z klikiem zamknięcia.

Badania laboratoryjne wykazały niewielkiego stopnia hipercholesterolemię.

W badaniu echokardiograficznym uwidoczniło ciężką niedomykalność zastawki mitralnej (PISA 1,3 cm, ERO 0,82 cm<sup>2</sup>) z powiększeniem lewego przedsionka (48 mm LAX *M-mode*), średniego stopnia kombinowaną wadę aortalną na podłożu zastawki dwupłatkowej, z masywnymi zwapnieniami płatków (*Peak/mean gradient* 41/16 mm Hg) oraz średniego stopnia niedomykalność zastawki trójdzielnej (PISA 0,5 cm, ERO 0,18 cm<sup>2</sup>). Wymiary lewej komory wynosiły w rozkurczu 55 mm i 36 mm w skurczu, przy dobrej kurczliwości lewej komory (frakcja wyrzutowa lewej komory 56%).

W celu dokładniejszego określenia istotności wad wykonano echokardiografię przezprzełykową, w której stwierdzono zwyrodnienie śluzakowate przedniego płątka zastawki mitralnej (PPM, przedni

płatek mitralny) z wypadaniem wszystkich segmentów, z wiotkimi niemi ścięgnistymi odchodzącymi od przedniego płątka zastawki mitralnej, balotującymi i podwijającymi się w skurczu pod PPM. Wadę zastawki trójdzielnej określono jako małą, z wypadaniem płątka przegrodowego i przedniego. Kombinowaną wadę aortalną na podłożu dwupłatkowej zastawki określono jako małą stenozę (powierzchni ujścia zastawki aortalnej, AVA 3,2 cm<sup>2</sup>) oraz średniego stopnia niedomykalność.

Podczas próby koronarografii z dostępu przez prawą tętnicę udową uwidoczniło tętniakowate poszerzenie aorty zstępującej w odcinku piersiowym uniemożliwiające przeprowadzenie cewników do łuku aorty. Wykonano aortografię odcinka piersiowego aorty, wykrywając tętniakowate poszerzenie i zniekształcenie odcinka piersiowego aorty zstępującej, z zawracaniem kontrastu w kierunku łuku aorty (ryc. 1). Odstąpiono od próby koronarografii.

W celu diagnostyki poszerzenia aorty oraz oceny drożności tętnic wieńcowych wykonano tomografię komputerową tętnic klatki piersiowej. W badaniu stwierdzono obecność szyjnego łuku aorty, wygiętego ku górze i zaginającego się kątowno tuż za odejściem lewej tętnicy szyjnej wspólnej; jako pierwsze naczynie, typowo, odchodził pień ramiennie-główny. Jako ostatnie naczynie od łuku aorty, dość nisko, odchodziła szeroka proksymalnie lewa tętnica podobojczykowa (szerokość w ostium 3,29 cm). Poniżej lewej tętnicy podobojczykowej w cieśni uwidoczniło zagięcie aorty o typie „kinking”, kątowno, ze zwężeniem do 1,8 cm. Poza tym cieśń aorty miała szerokość 2,74 cm; szerokość aorty



Rycina 2. Obraz angiotomografii komputerowej

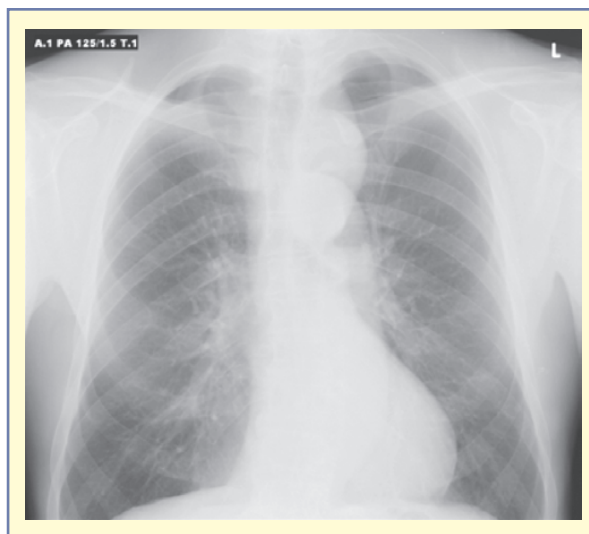
zstępującej wynosiła do 3,08 cm. Szerokość aorty wstępującej wynosiła 3,38 cm, a łuku na wysokości lewej wspólnej tętnicy szyjnej 2,07 cm. Widoczne były liczne zwapnienia w płatkach dwupłatkowej zastawki aortalnej (ryc. 2). Badania nie bramkowane zapisem EKG ze względu na bardzo słabe i odległe w czasie kontrastowanie się aorty wstępującej podczas podawania testowego bolusa, co uniemożliwiło ocenę morfologii tętnic wieńcowych — wykonano jedynie jakościową i ilościową ocenę ewentualnej choroby wieńcowej (*Calcium Score* 250,4).

Przypadek pacjenta został przedstawiony na konsultacjach kardiologicznych — ostatecznie ze względu na brak objawów i dobrą tolerancję wysiłku pacjenta zakwalifikowano do grupy obserwacyjnej z zaleceniem kontroli w poradni kardiologicznej co 4 miesiące.

### Wnioski

W piśmiennictwie mało jest usystematyzowanej wiedzy na temat PoA. W trakcie diagnostyki różnicowej poszerzenia cienia śródpiersia w obrazie RTG klatki piersiowej należy wziąć pod uwagę istnienie malformacji naczyniowej o typie PoA.

W dobie intensywnie rozwijającej się diagnostyki inwazyjnej i inwazyjnego leczenia chorób sercowo-naczyniowych brak wcześniejszego rozpoznania PoA może być zarówno utrudnieniem dla operatora, jak i czynnikiem znacznie zwiększającym ryzyko zabiegu dla pacjenta.



Rycina 3. Rentgenografia klatki piersiowej w pozycji tylnoprzodniej (PA)

### Piśmiennictwo

1. Kessler R.M., Miller K.B., Pett S., Wernly J.A. Pseudocoarctation of the aorta presenting as a mediastinal mass with dysphagia. Source: Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, University of New Mexico School of Medicine, Albuquerque. *Ann. Thorac. Surg.* 1993; 55: 1003–1005.
2. Saric S., Vuletic V., Gvozdanovic V., Mark B. A Case of Kinking of the Aortic Arch. *Circulation* 1960; 21: 1147–1149. doi: 10.1161/01.CIR.21.6.1147.
3. Kimura K., Ohtake H., Kato H., Yashiki N., Tomita S., Watanabe G. Pseudocoarctation of the aorta complicated by thoracic aortic aneurysm. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2011; 19: 265–267.
4. Edmunds Jr. L.H., McClenathan J.E., Hufnagel C.A. Subclinical coarctation of the aorta. *Ann. Surg.* 1962; 156: 180–189.
5. Steinberg I., Engle M.A., Holswade G.R., Hagstrom J.W. Pseudocoarctation of the aorta associated with congenital heart disease: report of ten cases. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 1969; 106: 1–20.
6. Kavanagh-Gray D., Chiu P. Kinking of the aorta (pseudocoarctation): Report of six cases. *Kyobu Geka* 1992; 45.
7. Hinata S., Kawada T., Koyama T. i wsp. Pseudocoarctation associated with dissecting aneurysm of the aorta: a case report. [Article in Japanese] Source Third Department of Surgery, St. Marianna University School of Medicine. *Kyobu Geka* 1992; 45: 935–938.
8. Ohnuki M., Hirooka K., Watanabe T., Tasaki D. Thoracic aortic aneurysm associated with pseudocoarctation; report of a case. [Article in Japanese] Source: Department of Cardiovascular Surgery, Tsuchiura Kyodo General Hospital, Tsuchiura, Japan. *Kyobu Geka* 2009; 62: 583–586.
9. Sakai O., Yamagishi M., Shuntho K. i wsp. Critical aneurysmal dilatation of congenital kinking of the aorta. *Osamu Kyoto, Japan. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 122: 832–833.

10. Drabek A., Wodniecki J., Poloński L., Adamowicz E., Tendera M. Kinking of the aorta: long-term prognosis. *Cor Vasa* 1987; 29: 149–151.
11. Drabek A., Poloński L., Tendera M., Wodniecki J., Adamowicz E. Aortic arch anomaly of the “kinking” type. Clinical and radiologic evaluation. *Pol. Przegl. Radiol.* 1986; 50: 13–18.
12. Ekici F., Uçar T., Fitöz S., Atalay S., Tutar E. Cardiovascular findings in a boy with arterial tortuosity syndrome: case report and review of the literature. Source: Department of Pediatric Cardiology, Ankara Children’s Hematology and Oncology Hospital, Ankara, Turkey. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2011; 53: 104–107.
13. Gaupp R.J., Fagan C.J., Davis M., Epstein N.E. Pseudocoarctation of the aorta. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1981; 5: 571–573.
14. Taneja K., Kawlra S., Sharma S., Rajani M. Pseudocoarctation of the aorta: complementary findings on plain film radiography, CT, DSA, and MRA. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 1998; 21: 439–441.
15. Balaji Rao, Rajesh Botchu, Aman Khan, Mansoor Aslam. Pseudocoarctation with saccular aneurysms, left sided SVC and aberrant right subclavian artery — a case report. *J. Radiol. Case Rep.* 2010; 4: 29–33.
16. Gay Jr. W.A., Young Jr. W.G. Pseudocoarctation of the aorta. A reappraisal. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1969; 58: 739–745.