

Podwójny łuk aorty: opis przypadku

Double aortic arch: prenatal case report

Budziszewska Patrycja¹, Kuka Dorota¹, Sodowski Marcin¹,
Sodowski Krzysztof¹, Jeanty Philippe², Skrzypulec Violetta³

¹ Oddział Kliniczny Położnictwa i Ginekologii Katedry Zdrowia Kobiety Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

² Inner Vision Women's Ultrasound, Nashville, Tennessee, USA

³ Wydział Zdrowia Kobiety Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Streszczenie

Niniejsze doniesienie opisuje ultrasonograficzne prenatalne rozpoznanie podwójnego łuku aorty, ukazując znaczenie obrazowania 3 naczyń śródpiersia górnego w wykrywaniu nieprawidłowości łuku aorty.

Podwójny łuk aorty jest jednym z najczęściej występujących typów anomalii pierścienia naczyniowego. Podejrzanie podwójnego łuku aorty nasuwa obraz w kształcie litery U uformowany poprzez połączenie obu łuków aorty i lewego przewodu tętniczego. W obrazie 3 naczyń śródpiersia górnego aorta wstępująca i łuk aorty przesunięte są na prawo, podczas gdy lewy łuk przesunięty jest w lewo, tchawica natomiast jest widoczna pośrodku. Obraz 4 komór wydaje się być prawidłowy, lecz aorta zstępująca jest przesunięta dośrodkowo.

Podsumowując, obraz 3 naczyń i tchawicy w górnej części klatki piersiowej jest użytecznym narzędziem w wykrywaniu nieprawidłowości łuku aorty. Obraz 4 jam serca jest jedną ze standardowych projekcji ocenianych w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym w II trymestrze ciąży. Projekcja ta nie pozwala nam jednak zobrazować anomalii dróg wypytów i dużych naczyń, do których diagnostyki posługujemy się obrazem śródpiersia górnego.

Słowa kluczowe: **wady wrodzone / nieprawidłowości naczyniowe / łuk aorty /
/ diagnostyka prenatalna /**

Summary

We have presented a case of prenatal double aortic arch, diagnosed by ultrasound, to demonstrate the importance of 3-vessel view by detecting aortic arch abnormalities.

Double aortic arch is one of the most common types of the vascular ring. The suspicion of a double aortic arch is raised by detecting the U-sign which is formed by the combination of both aortic arches and the left ductus arteriosus. In the 3-vessel view the ascending aorta and aortic arch are pointing to the right, whereas the left arch points to the left, and the trachea is seen between. The 4-chamber view appears normal, but the descending aorta is deviated medially.

Literature review revealed an association between double aortic arch and congenital heart diseases in approximately 20% of cases; most often tetralogy of Fallot, transposition of great vessels, ventricular septal defects. Rarely there can be atresia of the segment of the aortic arch, which can be difficult to differentiate from other aortic arch anomalies associated with chromosomal abnormalities such as microdeletion of chromosome 22q11.

Key words: **congenital abnormalities / vascular malformations / aortic arch /
/ prenatal diagnosis /**

Adres do korespondencji:

Patrycja Budziszewska
Oddział Kliniczny Położnictwa i Ginekologii Katedry Zdrowia Kobiety Śląskiego w Rudzie
Śląskiej, Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
41-703 Ruda Śląska, ul. W. Lipa 2
tel./fax.: +32 24810-71
e-mail: ciao2@wp.pl

Otrzymano: 17.07.2009
Zaakceptowano do druku: 20.08.2009

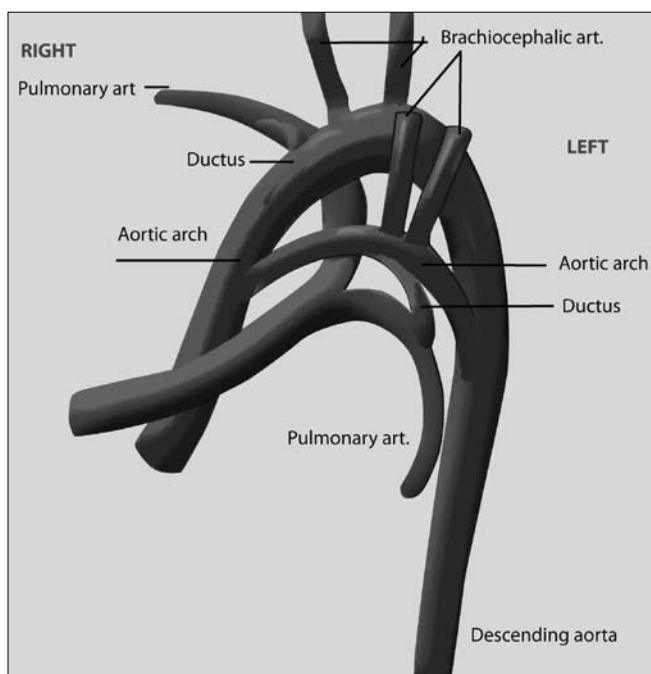
Wstęp

Podwójny łuk aorty jest jednym z najczęściej występujących typów anomalii pierścienia naczyniowego [1].

Hipotetyczny układ podwójnego łuku aorty został przedstawiony przez Dr Jesse E. Edwards w roku 1964 [2, 3]. (Rycina 1).

W modelu tym aorta zstępująca usytuowana jest z tyłu szczyły tchawiczo-przelykowej i połączona obustronnie z aortą wstępującą przez boczne łuki aorty. Tętnice podobojczykowe i tętnice szyjne wspólne odchodzą zarówno z prawego, jak i lewego łuku, a przewód tętniczy z każdej strony łączy łuk z odpowiednią tętnicą płucną [4].

Łuki aorty są zazwyczaj symetryczne; prawy łuk jest większy i wyżej położony w ok. 75% przypadków. Rzadko jeden z łuków ulega atrezji. Z reguły, aorta zstępująca znajduje się po przeciwnej stronie dominującego łuku i jest przesunięta na stronę droższego przewodu tętniczego. W większości przypadków lewy przewód tętniczy jest przetrwały [5].



Rycina 1. Hipotetyczny układ podwójnej aorty. Rysunek jest przedstawiony w podobnej orientacji przestrzennej do 3D TK poniżej.

Cel pracy

Niniejsze doniesienie opisuje ultrasonograficzne prenatalne rozpoznanie podwójnego łuku aorty, ukazując tym samym znaczenie obrazowania 3 naczyń w wykrywaniu nieprawidłowości łuku aorty.

Opis przypadku

32-letnia kobieta w ciąży II, w 24 tygodniu ciąży została skierowana do Ośrodka Inner Vision Women's Ultrasound, Nashville, Tennessee celem wykonania rutynowego badania prenatalnego. Uwidoczniono prawidłowy obraz 4 jam serca płodu. (Rycina2).



Rycina 2. Prawidłowy obraz 4 jam serca.



Rycina 3A. Podwójny łuk aorty z prawym dominującym łukiem. Przekrój poprzeczny łuku aorty ukazuje aortę wstępującą rozdzielającą się na 2 łuki aorty, prawy i lewy, otaczające tchawicę.

W obrazie śródpiersia górnego uwidoczniono nieprawidłowe przejście łuku aorty na prawą stronę klatki piersiowej. Dokładna ocena dużych naczyń ukazała pierścień naczyniowy uformowany przez łuk aorty i inne naczynie, pierwotnie uważane za tętnicę płucną. Jednakże lewa gałąź pierścienia okazała się nie być tętnicą płucną, widoczną bardziej na lewo, lecz lewym łukiem aorty. Tym samym, u płodu zaobserwowano podwójny łuk aorty z prawym dominującym łukiem okalającym tchawicę. (Rycina 3A).

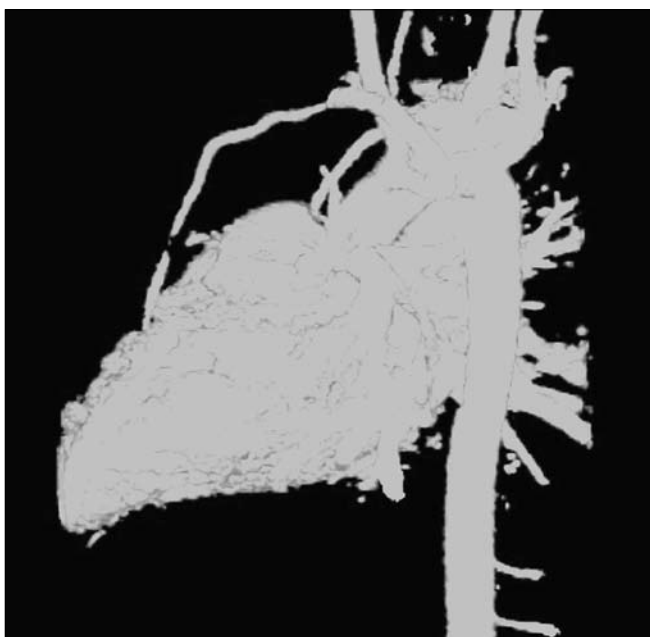
Podwójny łuk aorty: opis przypadku.



Rycina 3B. Podwójny łuk aorty. Kolorowy Doppler ukazuje taką samą anatomię jak skala szarości.



Rycina 5. Przekrój osiowy śródpiersia górnego pozwala na uwidocznienie podziału aorty przed tchawicą na większy prawy i i mniejszy lewy łuk aorty. KT (dzięki uprzejmości dr M. Shulman).



Rycina 4. Rekonstrukcja 3D KT ukazuje dominujący prawy łuk i mniejszy lewy łuk z przodu. Widoczne przerwanie lewego łuku w miejscu połączenia z aortą zstępującą jest artefaktem KT (dzięki uprzejmości dr M. Shulman).



Rycina 6. Czarna podwiązka znajduje się wokół więzadła Botalla, wyżej położona niebieska podwiązka znajduje się wokół przedniego (lewego) łuku. Niższa niebieska podwiązka znajduje się wokół uchyłka aorty (dzięki uprzejmości dr S. Nablott).

Na przekroju wieńcowym tchawicy i oskrzeli uwidoczniono po obu stronach tchawicy przekroje łuków aorty. Łuki te dawały odgałęzienie odpowiednio lewej i prawej tętnicy szyjnej wspólnej oraz lewej i prawej tętnicy podobojczykowej. Obraz 4 jam serca był prawidłowy. Kolorowy doppler uwidoczniał taką samą anatomię jak obraz w skali szarości. Uwidoczniono ponadto lewy przewód tętniczy. (Rycina 3B).

Na przekroju wieńcowym, z tyłu, na poziomie aorty zstępującej uwidoczniono obydwie łuki aorty zbiegające się w aortę zstępującą. Kontrolne badanie ECHO serca płodu było wykonywane co 4 do 6 tygodni przez pozostały okres ciąży. Ciąża zakończyła się w 40 tygodniu urodzeniem noworodka o masie 3500g, Apgar 8 i 9 odpowiednio w 1 i 5 minucie. Rozpoznanie zostało potwierdzone w pourodzeniowym badaniu USG i tomografii komputerowej. (Rycina 4, 5).

Stridor rozwinął się po infekcji górnych dróg oddechowych w 3 miesiącu życia dziecka. W wieku 5 miesięcy niemowlę poddane zostało operacji. (Rycina 6).

Dyskusja

Podwójny łuk aorty jest to całkowity pierścień naczyniowy okalający zarówno tchawicę, jak i przełyk [6]. Patogeneza tej anomalii jest prawdopodobnie związana z przetrwaniem obydwu łuków aorty w okresie embrionalnym [7, 8]. Nieprawidłowość ta dotyczy w równym stopniu płodów męskich, jak i żeńskich [8]. Przegląd literatury wykazał związek pomiędzy podwójnym łukiem aorty a wrodzonymi wadami serca w ok. 20% przypadków; najczęściej są to tetralogia Fallota, transpozycja wielkich naczyń oraz ubytek przegrody międzykomorowej. Rzadko może współistnieć atrezja odcinka łuku aorty, co może być trudne do różniczenia od innych anomalii łuku aorty, związanych z wadami chromosomalnymi, takimi jak mikrodelecja chromosomu 22q11 [7, 9].

Anomalie łuku aorty mogą prowadzić do problemów oddechowych u noworodka lub rozwinięcia się łagodniejszych objawów ucisku tchawicy lub przełyku w późniejszym życiu, lub też mogą pozostać klinicznie bezobjawowe [10].

Podejrzenie podwójnego łuku aorty nasuwa ultrasonograficzny obraz śródpiersia górnego w kształcie litery U, uformowany poprzez połączenie obu łuków aorty i lewego przewodu tętniczego. (Rycina 3A). Przesuwając głowicę dogłównowo od przekroju w kształcie litery U, aorta ulega rozdzieleniu na dwa łuki bezpośrednio przed tchawicą w kształcie litery Lambda [11, 12].

Obraz 4 komór wydaje się być prawidłowy, lecz aorta zstępująca jest przesunięta dośrodkowo. W obrazie 3 naczyń śródpiersia górnego, aorta wstępująca i łuk aorty przesunięte są na prawo, podczas gdy lewy łuk przesunięty jest w lewo, tchawica natomiast jest widoczna pośrodku. Położenie łuku aorty w odniesieniu do tchawicy może być łatwo uwidocznione, ponieważ drogi oddechowe płodu są zazwyczaj wypełnione płynem, tym samym umożliwiając obrazowanie ultrasonograficzne [1, 7, 11, 12, 13].

Rozgałęzienie łuku aorty może zostać uwidocznione w górnej części śródpiersia górnego. Pień płucny ulega rozgałęzieniu na lewe i prawe tętnice płucne i łączy się z przewodem tętniczym na lewo od tchawicy [11, 12].

Diagnozy nie można postawić na podstawie obrazowania podłużnego łuku, jako że łuk ze wspólną tętnicą szyjną i tętnicą podobojczykową jest widoczny zarówno w lewej, jak i prawej płaszczyźnie przystrzałkowo do tchawicy [11, 12].

Ruch głowicą w dół ukazuje, jak rozdzielone łuki aorty łączą się, by razem utworzyć aortę zstępującą [11].

Podłużna płaszczyzna wieńcowa może ukazać, jak obydwie łuki mogą ulec złączeniu, by utworzyć razem aortę zstępującą. Należy jednak zachować ostrożność w przypadku płaszczyzny wieńcowej, ponieważ podobny obraz w kształcie litery U mogą tworzyć prawy łuk i lewy przewód tętniczy.

Przełyk i tchawica zostają uwięzione w tym pierścieniu naczyniowym [11].

Różnicowanie jest trudne i dotyczy prawego łuku aorty i lewego przewodu tworzącego pierścień w kształcie litery U. W różnicowaniu należy również wziąć pod uwagę duży łuk żyły nieparzystej w przerwanej żyły głównej dolnej w przypadku lewego izomeryzmu.

Pomocnym w różnicowaniu może być podążanie prawym łukiem w kierunku śródpiersia górnego do odejścia tętnic ramienno-głównych [11].

Wnioski

Podsumowując, obraz 3 naczyń i tchawicy w górnej części klatki piersiowej jest użytecznym narzędziem w wykrywaniu nieprawidłowości łuku aorty [2, 7].

Obraz 4 jam serca jest jedną ze standardowych projekcji ocenianych w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym w II trymestrze ciąży. Projekcja ta nie pozwala nam jednak zobrazować anomalii dróg wypływu i dużych naczyń, do których diagnostyki posługujemy się obrazem śródpiersia górnego.

Praca zgłoszona na XXX Jubileuszowy Kongres Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego „Jakość życia kobiety – Salus feminae suprema lex esto” – w dniach 16-19 września 2009 roku w Lublinie.

Piśmiennictwo

1. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, [et al.]. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002, 20, 6, 553-557.
2. Edwards J. "Vascular rings" related to anomalies of the aortic arches. *Mod Concepts Cardiovasc Dis.* 1948, 17, 19-20.
3. Edwards J. Malformation of the aortic arch system manifested as "vascular rings". *Lab Invest.* 1953, 2, 56-75.
4. Edwards J. Vascular rings and slings. In: *Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease*, Ed. Moller J, Neal W. Norwalk, CT: *Appleton & Lange*. 1990; 745-754.
5. Moes C. Vascular rings and related conditions. In: *Congenital Heart Disease*. Ed. Freedom R, Mawson J, Yoo S, [et al.]. New York: *Textbook of a Angiocardiograph. Armonk, Futura Publishing Co.* 1997, 947-983.
6. Bronshtein M, Lober A, Berant M, [et al.]. Sonographic diagnosis of fetal vascular rings in early pregnancy. *Am J Cardiol.* 1998, 81, 101-103.
7. Yoo S, Min J, Lee Y, [et al.]. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003, 22, 535-546.
8. Hornberger L. Aortic arch anomalies. In: *Textbook of Fetal Cardiology*. Ed. Allan L, Hornberger L, Sharland G. London, UK: *Greenwich Medical Media*. 2000, 305-321.
9. Park S, Zuberbuhler J. Vascular ring and pulmonary sling. In: *Pediatric Cardiology*. Ed. Anderson R, Macartney F, Shinebourne E, [et al.]. Edinburgh, UK: *Churchill Livingstone*. 1987, 1123-1136.
10. Patel C, Lane J, Spector M, [et al.]. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med.* 2006, 25, 251-257.
11. Jeanty P, Chaoui R, Pilu R, [et al.]. Fetal echocardiography: Part II: The anomalies. *The Fetus. net.* 2006.
12. Respondek-Liberska M, Chazan B, Dębski R, [i wsp.]. Zasady postępowania w przypadku podejrzenia wady płodu/norowodka. *Ginekol Pol.* 2001, 71, 1539-1541.
13. Stodki M, Respondek-Liberska M. Proposal of screening fetal heart examination form granted by Polish Ministry of Health Program Kardio-Prenatal 2008. *Ginekol Pol.* 2009, 80, 466-470.