

25.2. Szyjny łuk aorty

Janusz H. Skalski, Ireneusz Haponiuk, Inna Kovalenko

25.2.1. Wstęp

Anomalie pozycyjne łuku aorty mogą przybierać rozmaite formy morfologiczne odnoszące się do ułożenia (orientacji przestrzennej) co do kierunku (prawy lub lewy łuk) oraz punktu najwyższego zasięgu części wstępującej aorty. Anomalię pozycyjną łuku polegającą na jego wysokim przemieszczeniu ku górze ponad płaszczyznę obojczyka, określaną jako szyjny łuk aorty, opisywano wyłącznie jako przyczynek różnorodnych zaburzeń – zarówno co do sprawności przepływu głównego strumienia krwi przez wysokie ułożenie łuku, jak i związanych z taką pozycją objawów ucisku na otaczające tkanki (26, 27, 28). Można zatem przypuszczać, że szyjny łuk aorty jest nieodłącznie związany z objawami manifestującymi się klinicznie, przy czym nasilenie objawów może być różne, począwszy od poważnych objawów uciskowych lub stenotycznego przepływu, aż do błahych defektów kosmetycznych i dyskomfortu pacjenta, związanych ze zniekształceniem, czy też tętnieniem okolicy nadobojczykowej (28).

25.2.2. Anatomia i embriologia

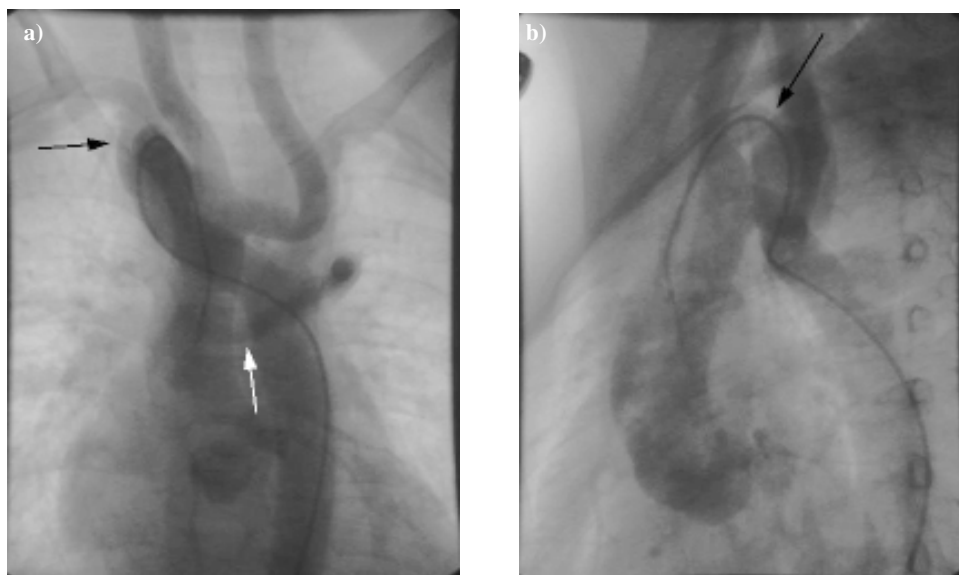
Wady łuku aorty i naczyń tętniczych śródpiersia są efektem nieprawidłowości rozwojowych płodowych łuków aortalnych. Jak w każdej z odmian nieprawidłowości układu tętniczego śródpiersia, także i w przypadku szyjnego łuku aorty, regułą jest mnogość odmian morfologicznych tworzonych przez tętnice układu systemowego okolicy łuku aorty (wielopostaciowość dotyczy nie tylko anatomii wady, ale i różnorodności objawów klinicznych).

Najczęściej pozycyjne odmiany związane z przemieszczeniem łuku postrzegane są jako wyraz patologii rozwojowej, chociaż nie zawsze jest tak w istocie – bowiem mogą one pozostawać przez całe życie bezobjawowe (np. prawostronna orientacja łuku), nie prowadząc do jakichkolwiek zaburzeń. Izolowane prawostronne ułożenie łuku aorty (w tym także z jego pozaprzełykowym przebiegiem), bez żadnej współistniejącej anomalii odejścia gałęzi można uznać jako wariant anatomiczny w ramach anatomii prawidłowej (26). Z drugiej strony, powszechnie znana jest koegzystencja prawostronnego ułożenia łuku aorty, nie tylko

z obecnością pierścienia naczyniowego, ale także z ciężkimi anomaliaми rozwojowymi wewnątrzsercowymi. Rzadkim skojarzeniem jest współtowarzyszenie prawostronnego łuku i koarktacji aorty (29).

Niezwykła anomalia określana jako „szyjny łuk aorty” może przybierać dwie odrębne postaci morfologiczne:

- ze współistniejącymi nieprawidłowościami odejścia gałęzi łuku (w szczególności tętnic podobojczykowych) wraz z usytuowaniem aorty zstępującej po stronie przeciwnej w stosunku do łuku (najczęściej z prawostronnym łukiem) (ryc. 5, 6),
- z brakiem istotnych nieprawidłowości odejścia gałęzi i umiejscowieniem części zstępującej aorty po tej samej stronie, którą wyznacza kierunek orientacji łuku (28).



Ryc. 5. Szyjny, prawostronny łuk aorty z koarktacją w najwyższym odcinku, dziecko 6-letnie. Pomimo szczególnej konfiguracji naczyń (wraz z obecnością lewostronnego więzadła Botalla), bez objawów uciskowych pierścienia naczyniowego. Z uwagi na niewydolny przepływ w miejscu zwężenia łuku, w okresie noworodkowym wykonano zespolenie aorty wstępującej z zstępującą przy pomocy protezy z Gore-Texu™. W wieku 6,5 roku życia wykonano plastykę miejsca zwężenia przy pomocy łąty z Gore-Texu™; a) angiografia, projekcja A-P, widoczny cewnik przeprowadzony przez pętlę łuku aorty na wysokości pierwszego kręgu piersiowego, powyżej płaszczyzny obojczyka. Istotne przewężenie w najwyższym odcinku – tzn. przegięcia łuku (czarna strzałka). Częściowo zobliterowana proteza naczyniowa z Gore-Texu™ zaznaczona białą strzałką, b) projekcja boczna

Jak widać z przedstawionego podziału, szyjny łuk aorty w pierwszej wyszczególnionej powyżej kategorii, w której prawostronne ułożenie łuku aorty jest najbardziej prawdopodobne, łączy cechy patologiczne związane zarówno z wysokim przemieszczeniem łuku w osi długiej chorego jak i konsekwencje pozaprzyłokowego przebiegu dalszego odcinka aorty. Wada ta jest efektem całkowitego przetrwania prawego trzeciego (lub drugiego i trzeciego) łuku aortalnego i pra-

wego przewodu szyjnego (*ductus caroticus*) wraz z brakiem obu prawych łuków (26, 29). Nieprawidłowość ta związana jest z zaburzeniem zstępowania układu zarodkowych łuków aortalnych z wczesnej dogłowej pozycji – do dojrzałej i ostatecznej wewnątrzpiersiowej lokalizacji (proces ten dokonuje się od 3 do 7 tygodnia życia płodowego) (30).

25.2.3. Objawy

Zróznicowany obraz kliniczny wady może manifestować się niejednoznacznyymi i niestałymi objawami – przy czym te, które mogłyby wiązać się z obecnością pierścienia naczyniowego często nie ujawniają się. Podkreślano nawet, że w przypadku obecności pierścienia naczyniowego u takich pacjentów – jego objawy występują zaledwie w połowie przypadków (27, 28, 31). Dzieje się tak pomimo spełnienia wszelkich anatomicznych wymogów utworzenia pierścienia: prawostronny łuk, pozaprzetykowy przebieg (aorta przemieszcza się ku stronie lewej najczęściej na wysokości Th4), przewód tętniczy lub więzadło Botalla po stronie lewej oraz usadowanie tętnicy płucnej od przodu (28). Dane z piśmiennictwa wskazują, że częściej odnotowywane są jedynie następujące objawy:

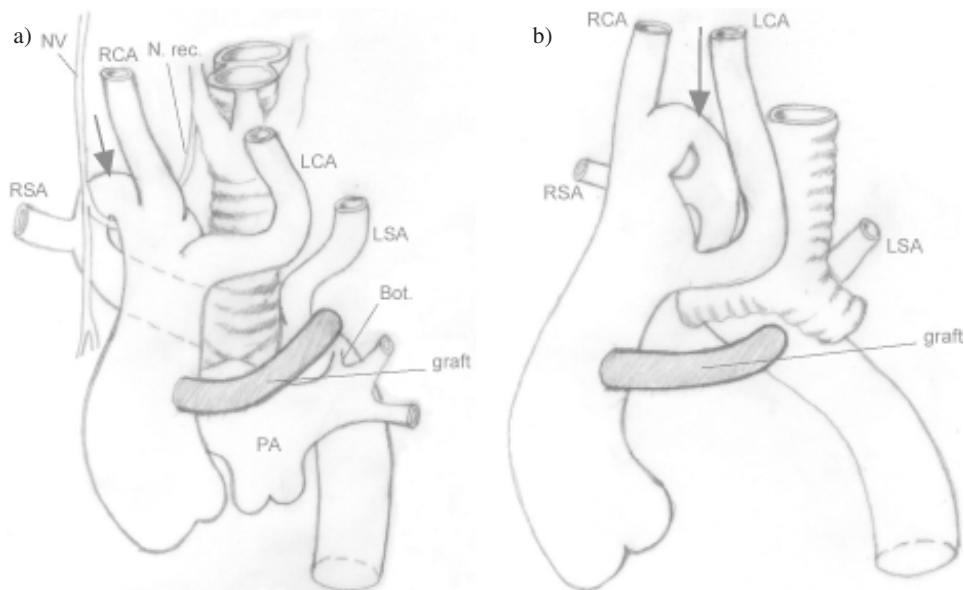
- dyskomfort związany ze zniekształceniem okolicy nadobojczykowej lub tętnieniem na szyi (w najłagodniejszej formie manifestacji klinicznej),
- objawy upośledzenia przepływu tętniczego,
- czy wreszcie lokalnego ucisku na otaczające tkanki (w efekcie sąsiedztwa organów, a nie „pierścienia”).

Efekt uciskowy tchawicy może pochodzić z konkurencyjnego usadowania obok niej łuku aorty, w ciasnocie mającej miejsce na granicy górnego przedniego śródpiersia i okolicy szyjnej (32). Jak widać, objawy uciskowe mogą pozostawać w związku z obecnością pierścienia naczyniowego, niemniej spotykane są także niezależnie od zaciskania się pętli naczyniowej wokół głównych dróg oddechowych i przetyku. W grupie pacjentów z łukiem szyjnym oraz formą pierścienia naczyniowego wyróżniano odmiany:

- z odrębnym odejściem wewnętrznych i zewnętrznych tętnic szyjnych,
- oraz z dwoma niezależnymi tętnicami szyjnymi wspólnymi lub też odchodzącymi z pojedynczego wspólnego naczynia jednym pniem od łuku (tętnice podobojczykowe są wówczas niezależnie) (33).

Tętnice szyjne mogą odchodzić od łuku jako dwa pierwsze naczynia a jeśli tuż po ich odejściu zlokalizowane jest zwężenie, wówczas w dopływie tętnic szyi i głowy pojawia się wybiórcze nadciśnienie, mogące stanowić poważny problem diagnostyczny (ryc. 6).

Rzadszą konfiguracją naczyniową jest w przypadku szyjnego łuku, kontynuacja aorty zstępującej po stronie wyznaczonej przez kierunek łuku aorty, typowo występująca w przypadku orientacji lewostronnej (34). W każdym z opisywanych typów autorzy opisywali dyskretne cechy zwężenia w miejscu typowej cieśni aorty lub też zwężenia na różnych poziomach łuku (35).



Ryc. 6. Schematycznie uwidoczniła konfiguracja naczyń u tego samego dziecka; a) odpowiadająca angiografii z ryc. 5 projekcja A-P; b) projekcja boczna. Bot. – przewód tętniczy, LCA – lewa t. szyjna, LSA – lewa t. podobojczykowa, N Rec. – n. krtaniowy wsteczny, NV – n. błędny, PA – t. płucna, RCA – t. szyjna wspólna prawa, RSA – t. podobojczykowa prawa

Szyjny łuk aorty, jako niezwykle rzadko obserwowana anomalia naczyniowa, może nastręczać dużych trudności diagnostycznych. Przykładowo objawy tętniącego guza na szyi sugerują czasem obecność tętniaka, który może zostać nierozważnie zakwalifikowany do podwiązania – z fatalnym skutkiem (30). W okresie noworodkowym, brak obecności łuku aorty w normalnie spodziewanej dla niego lokalizacji w badaniu echokardiograficznym, w szczególności przy współistniejącej prawostronnej orientacji (36) oraz upośledzenie drożności łuku w przypadku zwężenia, mogą sugerować przerwanie jego ciągłości.

Opisywane w piśmiennictwie charakterystyczne objawy szyjnego łuku spodziewane w przeglądowym badaniu radiologicznym w postaci: poszerzenia górnego śródpiersia, sylwetki serca pozbawionej uwypuklenia odpowiadającego aorcie oraz przemieszczenia ku przodowi tchawicy (28) – są objawami typowymi, jednak o mniejszym znaczeniu dla rozpoznania tak niezwyklej wady. Opisano również objaw zanikania tętna na tętnicach udowych podczas uciskania tętniącego guza w okolicy szyjnej (27). Badanie echokardiograficzne nasuwające podejrzenie szyjnego łuku wymaga zatem poszerzenia o bardziej szczegółową diagnostykę – tomografię komputerową (37), magnetyczny rezonans jądrowy (38), subtrakcyjną angiografię cyfrową (DSA) oraz angiografię pozostającą nadal badaniem jednoznacznie rozstrzygającym o szczegółach anatomicznych anomalii.

25.2.4. Leczenie chirurgiczne

Leczenie operacyjne niezbędne u objawowych pacjentów (a jak wspomniano powyżej tak jest z reguły) może polegać na:

- poszerzeniu miejsca zwężenia,
- ominięciu miejsca zwężenia poprzez zastosowanie połączenia protezą naczyniową aorty wstępującej ze zstępującą (34),
- plastyce chirurgicznej tętniaka łuku (bardzo rzadko spotykanego) (38, 39),
- przecięciu pierścienia naczyniowego z następowym zespoleniem aorty koniecko-końca.

W przypadku konieczności anatomicznego uwolnienia pierścienia naczyniowego (utworzonego przez szyjny łuk) w okresie niemowlęcym (a nawet i w okresie późniejszym) technika taka może okazać się niezwykle trudnym zadaniem dla chirurga, obciążonym zbyt wielkim ryzykiem. Niekiedy natomiast pierścień naczyniowy związany z szyjnym łukiem aorty może zostać łatwo uwolniony jedynie przez przecięcie przewodu tętniczego lub współlistniejącej *a. lusoria*. W każdym przypadku rodzaj zastosowanej techniki chirurgicznej wymaga wielkiej rozważliwości i uzależnienia od napotkanej odmienności anatomicznej naczyń i pozostałych organów szyi i śródpiersia. Rozpoznanie prawostronnego łuku aorty i podejrzenie przerwania lub anomalii pozycyjnej łuku u noworodka, pomimo dostępności dodatkowych współczesnych nieinwazyjnych metod diagnostycznych, jest wskazaniem do przeprowadzenia cewnikowania serca i pełnej angiografii.

Piśmiennictwo

1. Park S. C., Zuberbuhler J. R. *Vascular ring and pulmonary sling* [w:] Anderson R. H., Macartney F. J., Shinebourne E. A., Tynan M. *Pediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, Edinburgh, London, 1987.
2. Arciniegas E. *Vascular rings* [w:] *Pediatric Cardiac Surgery*, Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, Illinois.
3. Gray S. W., Skandalakis J. E. *Embryology for Surgeons, The embryological basic for the treatment of congenital defects* [w:] *The thoracic aorta*, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
4. Weinberg P. M. *Aortic arch anomalies* [w:] Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, tom I, Williams & Wilkins, Baltimore, 1992.
5. Hirschfeld L. *Opis układu naczyniowego człowieka (Angiologia)*, Warszawa, 1863.
6. Bochenek A., Reicher M. *Anatomia człowieka t III. Układ naczyniowy*, Warszawa, 1993.
7. Kommerell B. *Verlagerung der oesophagus durch eine abnorm verlaufende arteria subclavia dextra (Arteria lusoria)*, Fortschr. Geb. Rontgenstr. 1936, 54, 590.
8. Gross R. E. *Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring*, N. Engl. J. Med. 1945, 233, 586.
9. Goor D. A., Lillehei C. W. *Congenital malformations of the heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations*, Grune and Stratton, New York, S.F., London, 1975.
10. De Leval M. *Vascular rings* [w:] Stark J., de Leval M. *Surgery for Congenital Heart Defects*, Grune & Stratton, Paris, San Diego etc., 1984.

11. Epstein M. L. *Vascular rings and slings* [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. E. *Pediatric Cardiovascular Medicine*, Churchill Livingstone, New York, 2000.
12. Park S. C., Siewers R. D., Neches W. H. *Left aortic arch with right descending aorta and right ligamentum arteriosum: A rare form of vascular ring*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976, 71,7.
13. Warden H. E. *Esophageal obstruction due to aberrant intercostals artery. Report of a case*, Arch. Surg. 1961, 83,125.
14. Skalski J. H., Sievers H. H., Funda J., Regensburger D., Bernhard A. *Truncus arteriosus communis associated with interrupted aortic arch: a report on two uncommon cases*, Thorac. Cardiovasc. Surg. 1992, 40,92.
15. Sade R. M., Rosenthal A., Fellows K. *Pulmonary artery sling*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1975, 69,333.
16. Berdon W. E., Baker D. H. *Vascular anomalies and the infant lung: Rings, slings and other things*, Semin. Roentgenol. 1972, 7,39.
17. Gross R. E. *Arterial malformations which cause compression of the trachea or esophagus*, Circulation 1955, 11,124.
18. Jonas R. A., Spevak P. J., McGill T., Castañeda A. R. *Pulmonary artery sling: Primary repair by tracheal resection in infancy*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989, 97,548.
19. Stewart J. R., Kincaid O. W., Titus J. L. *Right aortic arch: Plain film diagnosis and significance*, Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Necl. Med. 1966, 97,377.
20. Neuheuser E. B. D. *The roentgen diagnosis of double aortic arch and other anomalies of the great vessels*, Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Necl. Med. 1946, 56,1.
21. Backer C. L., Ilbawi M. N., Idriss F. S., DeLeon S. Y. *Vascular anomalies causing tracheo – esophageal compression: Review of experience in children*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989, 97,725.
22. Backer C. L., Idriss F. S., Holinger M. D., Mavroudis C. *Pulmonary artery sling: Results of surgical repair in infancy*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1992, 103,683.
23. Arciniegas E., Hakimi M., Hertzler J. H. *Surgical management of congenital vascular rings*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979, 77,721.
24. Burke R. P., Chang A. C. *Video-assisted thoracoscopic division of a vascular ring in an infant: a new operative technique*, J. Card. Surg. 1993, 8,537.
25. Burke R. P., Rosenfeld H. M., Wernovsky G., Jonas R. A. *Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children*, J. Am. Coll. Cardiol. 1995, 25,943.

Szyjny łuk aorty

26. Gray S. W., Skandalakis J. E., *The embryological basis for the treatment of congenital defects. The thoracic aorta* [w:] *Embryology for Surgeons*, Philadelphia, London, Toronto: W. B. Saunders Company; 1972.
27. Mullins C. E., Gillette P. C., McNamara D. G. *The complex of cervical aortic arch*, Pediatrics 1973, 51,210.
28. Weinberg P. M. *Aortic arch anomalies* [w:] Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, tom I, Baltimore: Williams & Wilkins, 1992.
29. Beaven T. E. D., Fatti L. *Ligature of aortic arch in the neck*, Br. J. Surg. 1947, 34,414.
30. Epstein M. L. *Vascular rings and slings* [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. E. (red.) *Pediatric Cardiovascular Medicine*, New York: Churchill Livingstone, 2000.
31. Harley H. R. *Development and anomalies of aortic arch and its branches with report of case of right cervical aortic arch and intrathoracic vascular ring*, Br. J. Surg. 1959, 46,561.
32. Haughton V. M., Fellows K. E., Rosenbaum A. E. *The cervical aortic arches*, Radiology 1975, 114,675.

33. Hellenbrand W. E., Kelley M. J., Talner N. S. *Cervical aortic arch with retroesophageal aortic obstruction: report of a case with successful surgical intervention*, Ann. Thorac. Surg. 1978, 26,86.
34. Tiraboschi R., Crupi G., Locatelli G. *Cervical aortic arch with aortic obstruction: report of two cases*, Thorax. 1980, 35, 26.
35. Knight W. B. *Hypoplastic right retroesophageal aortic arch: similarities to interrupted aortic arch*, Br. Heart J. 1989, 62, 477.
36. Schiebler M. L., Feuerstein I. M., Paushter D. M. *Computed tomography appearance of a right cervical aortic arch*, Chest 1986, 90, 439.
37. Holland P., Fitzpatric J. D. *Case report: magnetic resonance imaging of a right-sided cervical aortic arch with a congenital aneurysm*, Clin. Radiol. 1991, 43,352.
38. Cooley D. A., Mullins C. E., Gooch J. B. *Aneurysm of right-sided cervical arch: surgical removal and graft replacement*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976, 72,106.
39. Szkutnik M., Religa Z., Białkowski J. *Coarctation of the aorta with right aortic arch*, Texas Heart Inst. J. 1998, 25,212.