

Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

EKSPERT: Prof. Janusz Skalski, kardiochirurg dziecięcy

Afiliacja: *Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum, Kraków*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Opinia dotyczy 39 letniej pacjentki, u której już w wieku 7 lat rozpoznawano się po raz pierwszy objawy astmy o łagodnym przebiegu. Już w wieku dojrzałym, po 30 roku życia nastąpiło nasilenie objawów astmatycznych. Rozpoczęto wówczas systematyczne leczenie astmy, mniej więcej w tym samym czasie do obrazu klinicznego dołączyły objawy dysfagii.

Pomimo wdrożonego leczenia nie zdołano opanować rozwoju astmy. Pacjentka wymagała wielokrotnie hospitalizacji. Tomografia komputerowa wykonana w 2008 r. naprowadziła rozpoznanie w kierunku pierścienia naczyniowego stanowiącego przez nieprawidłowy przebieg prawej tętnicy podobojczykowej, uciskającej od tyłu na przełyk i pośrednio na tchawicę. Bronchoskopia wykazała znaczne wpuklenie się tylnej ściany tchawicy podczas kaszlu.

Dolegliwości u pacjentki mają aktualnie przebieg nawrotowy – z kaszlem, świszczącym oddechem, dusznością, w ostatnim czasie pacjentka pozostaje wyłącznie na płynnej diecie. Jest leczona ponadto z powodu opornego nadciśnienia tętniczego, tachykardii, cukrzycy, hipercholesterolemii, wola guzkowego, otyłości, choroby zwyrodnieniowej układu kostnego. Odnotowano u niej również epizod zatorowości płucnej. U dwojga dzieci pacjentki podobny pierścień naczyniowy został pomyślnie uwolniony operacyjnie.

DYSKUSJA

Pierścień naczyniowy rozpoznany u pacjentki jest efektem nieprawidłowej anatomii prawej tętnicy podobojczykowej odchodzącej jako ostatnie naczynie od łuku aorty i pozaprzelykowo zmierzającej ku prawej stronie, prowadząc do oddziaływania na główne drogi oddechowej i przełyk (*arteria lusoria* znaczy w języku polskim – „bawiąca się” lub „wesola”).

Udział prawej *a. lusoria* w różnych wariantach (izolowanej i w złożeniach) stanowi ok. 0,5% wad wrodzonych serca i w niektórych zestawieniach ta właśnie tętnica uznawana jest za najczęstszą nieprawidłowość naczyniową śródpiersia. Pozaprzelykowy przebieg tętnicy podobojczykowej częściej niż inne postaci pierścienia naczyniowego miewa postać bezobjawową lub objawy uciskowe tchawicy i przełyku są dyskretne, nie wymagające leczenia operacyjnego¹. Ujawnienie się objawów klinicznych pierścienia naczyniowego u dorosłego pacjenta (zarówno ze strony układu oddechowego jak i dysfagii) opisywano niezwykle rzadko, nawet w 8 dekadzie życia². Jako zasadę przyjmuje się, że leczenie operacyjne stosowane jest wyłącznie u objawowych pacjentów. Jeśli jednak nasilenie objawów uciskowych uznajemy za istotne, przecięcie chirurgiczne *a. lusoria* jest postępowaniem z wyboru. Najczęściej notowanymi objawami klinicznymi pierścienia naczyniowego u osoby dorosłej nie są jednak objawy zaburzeń połykania – a bardziej objawy ze strony układu oddechowego – duszności, stridor, nawracające zapalenia płuc, uporczywe zapalenia oskrzeli, niespecyficzne objawy ze strony układu oddechowego³. Zwracano uwagę, że pojawienie się objawów dysfagicznych może być związane z wytworzeniem się zaburzeń perystaltyki przełykowej i refluksu⁴. U dzieci nie zaleca się reimplantacji odciętej tętnicy, u dorosłych takie rozwiązanie może być rozważane. Uwolnienie pierścienia naczyniowego stanowiącego przez *a. lusoria* jest operacją prostą, bezpieczną, nie wymagającą zastosowania krążenia pozaustrojowego. Lewoboczna torakotomia przez 4 międzyżebcze jest dobrym i chętnie stosowanym dojściem operacyjnym. Odcięcia wadliwie odchodzącej tętnicy dokonuje się w pobliżu jej odejścia od aorty. Technika zaopatrzenia chirurgicznego pierścienia naczyniowego u osoby dorosłej pozostaje jednak nadal dyskusyjna i są zwolennicy rekonstruowania układu naczyniowego kończyny górnej po odcięciu tętnicy podobojczykowej⁵.

Omawiając techniki operacyjne stosowane do leczenia pierścieni naczyniowych nie sposób pominąć technik video-torakoskopowych, które ostatnio znalazły trwałe miejsce w leczeniu wielu naczyniowych nieprawidłowości w obrębie klatki piersiowej, stosowano je jednak u dzieci. Jak dotychczas nie podejmowano prób torakoskopowego rozdzielenia pierścienia naczyniowego u osoby dorosłej⁶.

OPINIA EKSPERTA

Opinia niniejsza dotyczy osoby dorosłej z klinicznymi objawami pierścienia naczyniowego, która obciążona jest ponadto szeregiem towarzyszących schorzeń. Można domniemywać, że rozpoznawana w wieku dziecięcym astma była w rzeczywistości manifestacją ciasnoty w śródpiersiu, sprzyjającej ujawnieniu się astmy, jeśli rzeczywiście była to astma. Wieloletnie drażnienie tchawicy z nakładającym się procesem zapalnym mogło natomiast sprzyjać rozwinięciu się pełnej postaci klinicznej astmy oskrzelowej⁷ lub też tylko stwarzając pozory astmy i przez wiele lat niewłaściwie leczone⁸. Takie reakcje były bowiem obserwowane, jako dominujące objawy pierścienia naczyniowego u osób dorosłych, stwarzając problemy diagnostyczne⁹.

Wydaje się, że aktualnie objawy ucisku na tchawicę i przełyk dominują, wpływając na dyskomfort pacjentki. Wieloletnie przyjmowanie wyłącznie pokarmów płynnych stanowi udrękę uzasadniającą podjęcie decyzji o leczeniu radykalnym – chirurgicznym.

Leczenie operacyjne pierścienia naczyniowego polega na przecięciu uciskającego naczynia. Zazwyczaj wada rozpoznawana jest i kwalifikowana do leczenia w wieku dziecięcym. W

przypadku przecięcia *a. lusoria*, jeśli problem dotyczy dziecka, nie ma zagrożenia niedokrwienia zaopatrywanej przez ową tętnicę kończyny. Świadczy o tym powszechne przekonanie kardiochirurgów i ośrodków kardiochirurgii dziecięcej na całym świecie oparte o ogromne doświadczenie związane z leczeniem operacyjnym wielu tysięcy pacjentów. Dodatkowym potwierdzeniem tezy o bezpiecznym odcięciu *a. lusoria*, bez ischemii kończyny górnej i ze znikomym zagrożeniem zespołu podkradania przez jej tętnicę, były obserwacje tysięcy dzieci, u których przeprowadzono przez wiele lat klasyczne zespolenia sp. Błałocka-Taussig z radykalnym odcięciem tętnicy podobojczykowej. Operacje takie wykonywano w latach 50. i 60-tych XX wieku również u dorosłych pacjentów.

Teoretycznie jednak, w przypadku osoby dorosłej obawy o niedokrwienie kończyny górnej mają jakieś, chociaż niewielkie, uzasadnienie. Człowiek dorosły ma mniejsze rezerwy adaptacyjne w przypadku zamknięcia dużej tętnicy a dodatkowe czynniki obciążające (cukrzyca, nadciśnienie) mają predylekcję do zaburzeń ukrwienia w dystalnych odcinkach kończyny. Krążenie oboczne może się okazać mniej wydolne. Podparcie danymi z piśmiennictwa nie jest w tym przypadku pewnym i bezpiecznym uzasadnieniem decyzji co do charakteru rozwiązania operacyjnego. Wybór sposobu leczenia musi być zatem dokonany całkowicie indywidualnie, w oparciu o doświadczenie chirurga i przeprowadzenie możliwych testów dających przekonanie o niezbędnym marginesie bezpieczeństwa.

Reimplantacja tętnicy podobojczykowej byłaby natomiast nieporównanie bardziej rozległym zabiegiem chirurgicznym, podnoszącym ryzyko operacyjne i planowanie jej a priori nie ma uzasadnienia. Reimplantacja jest związana ze znacznie większą traumatyzacją śródpiersia, narażeniem na zabieg wielogodzinny, znacznie obciążający pacjentkę wobec współtowarzyszących schorzeń.

PODSUMOWANIE

Wada wrodzona manifestująca się uciążliwymi objawami klinicznymi wymaga leczenia operacyjnego, jako jedyne go przyczynowego i racjonalnego sposobu leczenia. Tym bardziej, że operacja jest względnie prosta a ryzyko niewielkie. Pozbawienie pacjentki możliwości radykalnego rozwiązania problemu byłoby w tym wypadku nielogiczne. Zastanawia nie tylko bardzo późne rozpoznanie wady ale także brak propozycji, ze strony konsultujących lekarzy, wykonania operacji przez kolejne ponad pięć lat od chwili rozpoznania wady.

Mając przeto pełne uzasadnienie kliniczne decyzji o radykalnym leczeniu operacyjnym, dla pełnego bezpieczeństwa proponuję przeprowadzenie testu (w warunkach pracowni hemodynamicznej), dającego odpowiedź czy zamknięcie *a. lusoria* może w tym konkretnym przypadku spowodować ischemię kończyny górnej prawej. Do tętnicy podobojczykowej prawej należy wprowadzić cewnik zaopatrzony w balon. Próbną obliteracja tętnicy balonem na okres 12-24 godzin jest zabiegiem bezpiecznym dla chorej, w osłonie heparynowej i w warunkach profesjonalnej intensywnej terapii. Brak objawów ischemicznych będzie pewnym uzasadnieniem dla chirurgicznego prostego przecięcia tętnicy bez jej reimplantacji. Podczas próbnej obliteracji tętnicy istnieje również możliwość weryfikacji ewentualnego podkradania krwi do kończyny górnej prawej przez krążenie oboczne. W przypadku pojawienia się zaburzeń ukrwienia kończyny górnej prawej należy uwolnić pierścień naczyniowy wraz z równoczesną reimplantacją prawej tętnicy podobojczykowej. Objaw podkradania byłby również wskazaniem do reimplantacji tętnicy¹⁰. Gdyby objawy

podkradania pojawiły się w późniejszym czasie, nawet po upływie tygodni lub miesięcy¹¹ reimplantacja dystalnego odcinka tętnicy podobojczykowej do aorty wstępującej lub pnia ramienno-głowego z dojścia przez sternotomię – jest możliwa do wykonania. |

REFERENCJE

- ¹ Skalski JH, Wites M, Haponiuk I. Pierścienie naczyniowe [in:] Podręczniku Kardiologia dziecięca ed. - Skalski JH, Religa Z, Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003, II, ch. 25, p. 361 – 373.
- ² Hardin RE, Brevetti GR, Sanusi M, Bhaskaran D, Burack JH, Genovesi MH, Lowery RC, Rafii S, Bondi E Treatment of symptomatic vascular rings in the elderly. *Tex Heart Inst J.* 2005; 32(3): 411-5;
- Aoyagi S, Akashi H, Tayama K, Fujino T. Aneurysm of aberrant right subclavian [corrected] artery arising from diverticulum of Kommerell. Report of a case with tracheal compression. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12(1): 138-40.
- ³ Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, Olson JP, Heric BR. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. 1999; *Am Surg.* 65(11): 1077-83.
- Patiniotis TC, Mohajeri M, Hill DG. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery: aneurysmal dilatation causing symptomatic compression of the right main bronchus in an adult. *Aust N Z J Surg.* 1995;65(9):690-2.
- ⁴ Levitt B, Richter JE. Dysphagia lusoria: a comprehensive review. *Dis Esophagus* 2007; 20(6): 455-60.
- ⁵ Muñoz ÁL, Obregón J, Jorge SE, Jiménez JM. Dysphagia lusoria: A case report and review of the literature *Rev Col Gastroenterol.* 2009; 24, 4.
- ⁶ Sitzman TJ, Mell MW, Acher CW. Adult-onset dysphagia lusoria from an uncommon vascular ring: a case report and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg.* 2009; 43(1): 100-2.
- ⁷ Fuller RW. Cough sensitivity: the use of provocation tests [in:] *Cough. Causes, Mechanisms and Therapy*, ed. Chung F, Widdicombe J, Boushey H. Malden Mass. Blackwell Publishing, 2003, p. 49-73.
- Bevelacqua F, Schicchi JS, Haas F, et al. Aortic arch anomaly presenting as exercise-induced asthma. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140:805-8.
- ⁸ Stoica SC, Lockowandt U, Coulden R, Ward R, Bilton D, Dunning J. Double aortic arch masquerading as asthma for thirty years. *Respiration* 2002;69:92-5.
- ⁹ Rosa P, Gillespie DL, Goff JM, O'Donnell SD, Starnes B. Aberrant right subclavian artery syndrome: a case of chronic cough. *J Vas Surg.* 2003; 37:6: 1318-21
- ¹⁰ Yopp AC, Abrol S, Cunningham JN Jr, Lazzaro RS. Dysphagia lusoria and aberrant right subclavian artery. *J Am Coll Surg* 2006; 202(1): 198.
- ¹¹ Álvarez JR, Quiroga SJ, Nazar AB, Comendador MJ, Carro GJ. Aberrant right subclavian artery and calcified aneurysm of Kommerell's diverticulum: an alternative approach. *J Cardiothorac Surg* 2008; 3: 43.