

ANOMÁLIE ARTÉRIÍ OBLÚKA AORTY AKO PRÍČINA DYSYPNOE A DYSFÁGIE V DOSPELOSTI

HOLOMÁŇ M., ŠIMKOVIC I.

ANOMALIES OF THE AORTIC ARCH ARTERIES AS THE CAUSE OF DYSYPNOE AND DYSPHAGIA IN ADULTHOOD

Anomálie artérií odstupujúcich z oblúka aorty sú podľa Piffa-reho a spol. (14) dosť časté a vyskytujú sa u 0,5—1 % normálnej populácie. Výrazná väčšina je asymptomatická, a preto sa ani intra vitam nepozná. Abbottová (1) vo svojom materiáli (1000 pitvaných vrodených srdcových chýb) našla anomálie odstupu artérií z oblúka aorty v 3 % prípadov. Často nájdeme tieto anomálie v prácach z detských kardiokirurgických pracovísk, kde sa hodnotia desiatky až stovky detí (9, 19, 20). V svetovej literatúre sa táto chyba v dospelosti opisuje ojedinele.

U našich operovaných pacientov s anomáliou odstupu artérií z oblúka aorty sme sa v období od 1979 do 1990 stretli s touto vývojovou chybou len u jednej dospeljej pacientky (21).

V tejto práci uvádzame diagnostiku a liečbu uvedenej anomálie.

Pacientka sa narodila roku 1933, bola hospitalizovaná na ÚKVCH od 6.11.1981 do 23.11.1981.

RA: Brat prekonala 3-krát NMCP, sestra operovaná na srdce v Prahe, t.č. ako 50-ročná sa cíti dobre. Starý otec zomrel na tbc. Výskyt iných ochorení v rodine neudáva.

OA: Pacientka prekonala okrem bežných detských ochorení aj zápal pohrudnice vo veku 8 rokov. Roku 1973 mala zlomeninu ľavej dolnej končatiny v členku. Asi 8 rokov sa lieči pre ťažkosti krčnej a driekovej chrbtice. Pre toto ochorenie bola pacientka vyšetrená a absolvovala kúpeľnú liečbu. Pri röntgenologickom vyšetrení hrudníka zistili guľovitý útvar, dobre ohraničený, veľkosti 2x3 cm. Útvar bol uložený v mieste pripojenia kľúčnej kosti na mostík.

Vyšetrenie na BK bolo negatívne.

Základné vyšetrenia urobili v okresnej nemocnici, odkiaľ pacientku poslali na hrudnochirurgické pracovisko. Pri pravostrannej anterolaterálnej torakotómii zistili pravostranný oblúk aorty a na následnej aortografii aberantnú a. subclavia sin., ktorá odstupovala z aorty Kummellovým divertikulom. Kavografiou zistili

rozšírený tieň pravého mediastína, širokú v. cava superior a širokú v. brachiocephalica sin. s dlhšie pretrvávajúcou náplňou kontrastnej látky (obr. 2). Po 6 mesiacoch od prepustenia z nemocnice začala pracovať ako upratovačka. Po mesiaci práce mala opäť po námahe dysypnoe, zvýšenú únavu, opuchy dolných končatín. Poruchy deglutinácie nemala.

Pacientku odporučili do ambulancie ÚKVCH na prijatie a hospitalizáciu. S operáciou súhlasila. Pri prijatí chuť do jedla dobrá, močenie a stolica bez ťažkostí. Menopauza od novembra 1980. Námahové dysypnoe, bez deglutinačných ťažkostí.

Röntgenologické vyšetrenie hrudníka

V mieste dolného pľúcneho poľa vpravo je znížená transparenčia. Dva prsty nad brániou prebieha lišta zhrubnutého interlobárneho priestoru, srdce je doľava dilatované.

Tracheografia

Metrasovou cievkou instilovaný Hytrast (v reliéfovej náplni) ukazuje jasnú aortálnu impresiu zo zadnej strany vpravo (obr. 3). Pažerák v mieste articulatio sterno-clavicularis je odtlačený doľava a zúženie imponuje ako pri zdvojenom oblúku aorty (obr. 4).

Tomografické snímky

Pravý bronchus je v oblasti vetvenia v hĺbke 8—11 cm stlačený, takže jeho vetvenie je zaoblené, bronchus pre stredný lalok je zhora i zdola stlačený a tým mierne zúžený tieňom patriacim pravostrannému oblúku aorty (obr. 5).

Angiografia oblúka aorty

Arcus aortae dexter, stenóza priedušnice podmienená fibróznym pruhom pri pravostrannom oblúku aorty (obr. 6).

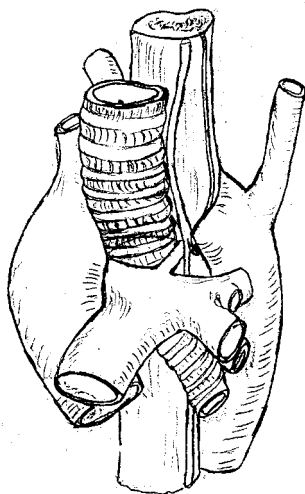
Epikríza

Pacientka s podozrením na pravostranný oblúk aorty s výraznými dýchacími ťažkosťami. Aortografiou dokázaný pravostranný

Kardiokirurgická klinika Slovenského ústavu srdcových chorôb v Bratislave

The Slovak Institute of Heart Diseases, Cardiosurgical Clinic, Bratislava
Address for correspondence: M. Holomáň, MD, PhD, Slovenský ústav srdcových chorôb, Kardiokirurgická klinika, Pod Krásnou hôrkou, 833 48 Bratislava Slovakia.

Phone: +421.7.53 20 636



Obr. 1. Schéma anatomickej situácie u pacientky po disekcii štruktúr (zľava): Pažerák a priedušnicu zvierajú prstenec, ktorý tvorí pravostranný oblúk aorty, ľavostranný ductus arteriosus a pravá vetva a. pulmonalis.

Fig. 1. The scheme of anatomical situation in a patient after dissection of structures (from left): Esophagus and trachea are comprized by an annulus which is formed by the right-sided arch of aorta, left-sided ductus arteriosus and the right branch of pulmonary arteria.

oblúk aorty so stenózou priedušnice. Pacientka kardiopulmonálne stabilizovaná, v pokoji bez ťažkostí, stav po torakotómii. Pacientka objednaná na operáciu na február 1982.

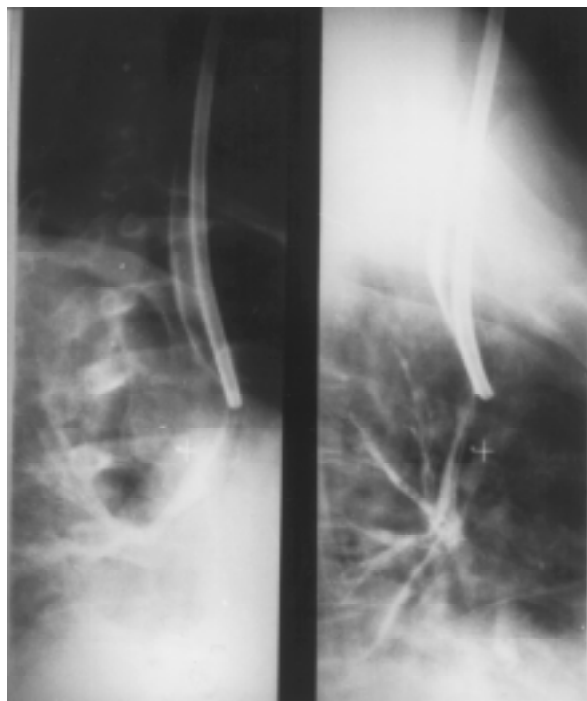
Operácia 16.2.1982

V intratracheálnej anestézii v polohe na pravom boku z ľavostrannej torakotómie v 4. medzirebrí otvorená ľavá pohrudni-



Obr. 2. Kavografia: Široká vena cava superior a pomerne široká v. brachiocephalica sin. s dlhšie pretrvávajúcou náplňou kontrastnej látky.

Fig. 2. Cavography: Wide superior vena cava and a relatively wide left brachiocephalic vein with long-term persistence of contrast substance.



Obr. 3. Tracheografia: Metrasovou cievkou instilovaný Hytrast (v reliéfovej náplni), ukazuje jasnú aortálnu impresiu zozadu a z pravej strany.

Fig. 3. Tracheography: Hytrast instilled by Metras cathetre (in relief deposit) indicates the clear aortic impression from the back and right.

cová dutina. Po uvoľnení zrastov pleury, za n. phrenicus, vypreparovaný ductus arteriosus dlhý 2 cm a hrubý 6 mm. Ductus arteriosus s oblúkom aorty a pľúcnicou prstencovite zvierali priedušnicu a pažerák. Po prerušení ductus arteriosus a po prešíť jeho koncov sme uvoľnili obe štruktúry zo zovretia. Drén do pohrudnicovej dutiny, sutúra hrudnej steny vo vrstvách.

Záver

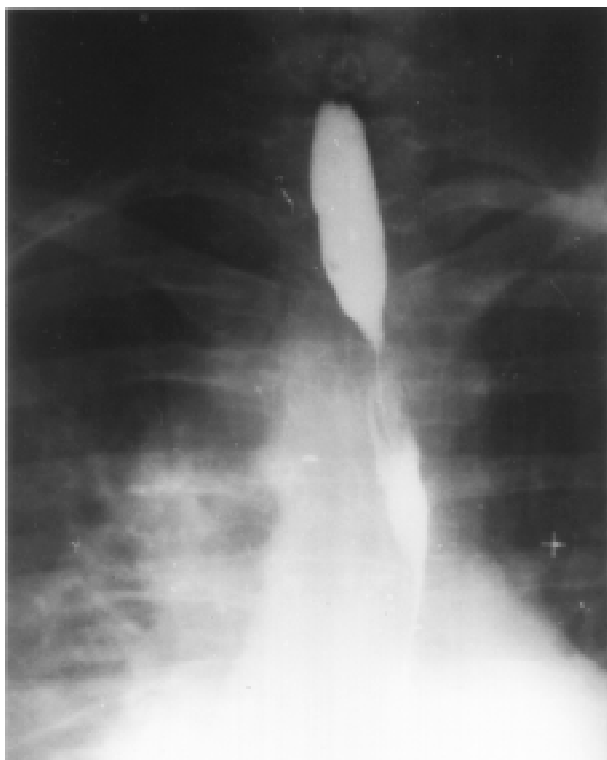
1. pravostranný oblúk aorty,
2. stlačenie ezofágu a priedušnice medzi aortou, ductus arteriosus a pľúcnicou,
3. na identifikáciu ezofágu zavedená sonda do žalúdka,
4. prerušením ductus arteriosus a mobilizáciou priedušnice a pažeráka sme odstránili zúženie oboch týchto štruktúr.

Diskusia

Vrodené anomálie odstupov ciev z oblúka aorty, ako sme uviedli na začiatku práce, sa v bežnej populácii vyskytujú v 0,5—1 %. Veľká väčšina z nich je asymptomatická, intra vitam sa nepozná a nepotrebuje ani operačné riešenie.

Za obdobie 1979 až 1990 (21) sme pre klinické príznaky dyspnoe, resp. dysfágie operovali 23 detí, u ktorých peroperačná dg bola nasledujúca:

1. arcus aortae duplex 12-krát, + a. subclavia dx. s odstupom z aorta descendens 1-krát,



Obr. 4. Ezofágografia: V oboch projekciách je pažerák stenotizovaný a odtláčený dolava, stlačenie imponuje ako pri zdvojenom oblúku aorty.

Fig. 4. Oesophagography: Both projections display the esophagus stenotized and pressed to the left, the compression imposes as in doubled aortic arch.

2. väzivový prstenec zužujúci priedušnicu a pažerák, ductus arteriosus stenotisans 4-krát,
3. arcus aortae dexter, aorta descendens sin. 3-krát,
4. slučka a. pulmonalis sin. škrtiacej priedušnicu 1-krát,
5. odstup a. subclavia dx. z aorta descendens v ľavom hrudníku 1-krát.

V našom súbore sme zistili častejší výskyt ochorenia u chlapcov (20:3). V literatúre sa uvádza pomer 2—3:1.

Pri porovnaní výskytu anomálií artérií odstupujúcich z oblúka aorty v detskom a dospelom veku je niekoľko rozdielov, na ktoré chceme upozorniť. Počet publikovaných detí s touto vývojovou chybou je nepomerne vyšší ako u dospelých. Rozdielne sú aj typy anomálií a ich častot výskytu v detskom a dospelom veku. Dvojité aortálny oblúk, ktorý je najčastejšou vývojovou chybou v detstve, sa u dospelých, ako uvádza literatúra, vyskytuje len ojedinele.

Indikácie na operačnú liečbu v dospelom veku ovplyvňujú predovšetkým vek a z toho vyplývajúce komplikácie. Tieto rozdiely bude vidieť aj z krátkeho prehľadu literatúry a z analýzy našej pacientky, ktoré uvádzame.

1. Arcus aortae duplex, Kron a spol. (12), uverejnili jedného 50-ročného pacienta, u ktorého prefali pri operácii prednú časť oblúka aorty a aj vľavo uložené ligamentum arteriosum. Pacient mal výrazne stlačenú priedušnicu a pažerák. Je to jediný nami



Obr. 5. Tomografické snímky: Pravý bronchus je v oblasti vetvenia v hĺbke 8—11 cm stlačený pravostranným oblúkom aorty.

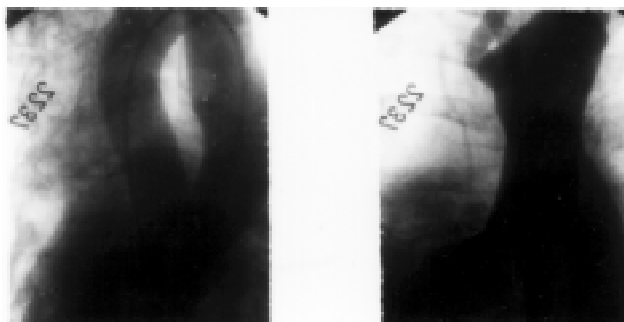
Fig. 5. Tomographic pictures: The right bronchus is in the area of branching in the depth of 8—11 cm compressed by the right-sided aortic arch.

nájdenny pacient v dospelom veku, ktorý sa pre ťažkosti podrobil operácii.

2. Naša dospelá pacientka s arcus aortae dexter s ľavostranným ligamentum arteriosum aj napriek dušnosti trikrát rodila a absolvovala aj pravostranný torakotómiu. Definitívnej korekcii chyby (druhá torakotómia) sa podrobila ako 49-ročná. Opakovanú hrudnú operáciu zapríčinila nesprávna interpretácia röntgenologického hrudného a ezofágografického nálezu, čo by sa nestalo pri dnešných možnostiach ultrazvukového vyšetrenia, CT, prípadne vyšetrenia pomocou magnetickej rezonancie. S ďalším výskytom arcus aortae dexter a ľavostranným ligamentum arteriosum v dospelom veku sme sa nestretli.

3. Park a spol. (13) zozbierali v literatúre 6 prípadov pacientov vo veku 17 až 69 rokov s ľavostranným oblúkom aorty a pravostranným ligamentum arteriosum. Všetci pacienti boli mužského pohlavia, dvaja mali dysfágiu a jeden dyspnoe. Diagnózu u týchto dospelých pacientov určili autori pomocou ezofágogramu, resp. angiograficky, ale žiaden sa nepodrobil operácii.

4. Haten a spol. (8), Faurchy a spol. (6) zozbierali 5 prípadov pacientov so slučkou a. pulmonalis sin., ktorá obtáčala ľavý bronchus. Pacienti boli bez príznakov a podľa autorov nepotrebovali operáciu.



Obr. 6. Angiografia oblúka aorty: Pravostranný oblúk aorty.
Fig. 6. Angiography of the aortic arch: Right-sided aortic arch.

5. Poslednú skupinu z anomálií artérií odstupujúcich z oblúka aorty tvoria:

a) a. subclavia dx. z aorta descendens, ktorá prechádza cez mediastínium medzi pažerákom a chrbticou, smeruje do priestoru medzi kľúčnu kosť a pravé rebro tesne za vena subclavia dx. a musculus scalenus,

b) v dospelom veku v mieste odstupu „a. lusoria“ z aorty často vzniká výdutina tzv. Kummellova aneuryzma (2, 10, 15), ktorá je príčinou dysfágie – tzv. „dysfagia lusoria“. V porovnaní s predchádzajúcimi anomáliami oblúka aorty je pomerne častá.

V súborných prácach uverejnili Jauch a spol. (11) 37, Pomé a spol. (14) 20 a Esposito (5) 16 prípadov pacientov s uvedenými anomáliami. Výskyt ochorenia s vekom narastá, aby vrchol dosiahol v šiestom decéniu. Autori v publikáciách zverejňujú však len jednotlivé prípady, maximálne 2–3 pacientov.

Aneuryzma v počiatočných štádiách má veľkosť lieskovca, ale môže neskôr dosiahnuť až priemer 15 cm. V terminálnom štádiu je u tretiny prípadov príčinou spontánnej ruptúry alebo peroperačného krvácania. Muži a ženy sú rovnako postihnutí. Z prídružených ochorení sa vyskytuje koarktácia aorty a aneuryzma brušnej aorty.

Abnormálny priebeh a. subclavia dx. môže byť bez príznakov. Najčastejší príznak je dysfágia vyskytujúca sa najskôr pri tuhých jedlách, ktorá môže viesť ku schudnutiu chorého (4, 16, 17). Zriedkavejší príznak je dyspnoe a bolesť za sternom. Ojedinele býva kašeľ, zachrípnutie, závrate, Hornerovo trias, príznaky mozgovej embólie a apoplexie. Nie častý, ale závažný príznak je hemateméza (3). Je prejavom ruptúry aneuryzmy do pažeráka. Častejšie sa vyskytuje ruptúra aneuryzmy do ľavej pohrudnicovej dutiny. Opísaná je aj disekcia aorty v mieste odstupu anomálnej artérie, ako aj embólia do pravej hornej končatiny.

Ideálna operácia (18) má odstrániť aneuryzmu a spojením pravej arteria subclavia s aortou sa dosiahne dobré krvné zásobenie hornej končatiny. Samo odstránenie aneuryzmy bez rekonštrukcie a napojenia artérie na aortu je príčinou „subclavian steal“ syndrómu, slabosti hornej končatiny, poruchy výživy až gangrény časti končatiny. Defekt v mieste aneuryzmy si niekedy vyžaduje rozsiahlu rekonštrukciu a. subclavia, ale aj príslušnej časti aorty pomocou dakronových protéz. Uvedená operácia podľa veľkosti aneuryzmy potrebuje častejšie favostrannú ako pravostrannú torakotómiu. Pri menšom náleze možno urobiť výkon aj z mediálnej ster-

notómie. Pri voľbe prístupu sa používajú kombinované prístupy, z ktorých najčastejšia je favostranná torakotómia s obnažením a. subclavia dx. na krku. Možno použiť aj dvojdobý postup, pri ktorom sa v prvej etape uzatvorí a. subclavia naslepo, ktorá sa neskôr spojí s aortou.

Z uvedeného je zrejmé, že v prístupe a v operačnom postupe nie je zhoda. Vyplýva to z publikácií, v ktorých autori uvádzajú operáciu jedného, dvoch, maximálne troch pacientov, čo neumožnilo stabilizovať často komplikovaný operačný postup.

Na záver možno povedať, že anomálie odstupu artérií z oblúka aorty v dospelom veku sú podstatne zriedkavejšie ako v novorodeneckom veku. Najviac údajov nájdeme o abnormálnom odstupe arteria subclavia dextra z aorty často kombinovanú s aneuryzmou pri odstupe. Pre častý výskyt ruptúry aneuryzmy sa operácia indikuje vždy. Ostatné anomálie, ako arcus aortae duplex, arcus aortae dexter a favostranné ligamentum arteriosum (náš prípad), favostranný oblúk aorty a pravostranné ligamentum arteriosum, slučka ľavej vetvy a. pulmonalis, ktorá stláča priedušnicu, sa vyskytujú v dospelom veku len výnimočne. Väčšinou nerobia ťažkosti a len v dvoch prípadoch bol potrebný chirurgický výkon.

Literatúra

1. **Abbott M.E.:** Atlas of congenital cardiac disease. Publ. by the American Heart Association. 1936.
2. **Campbell C.F.:** Repair of aneurysm of aberrant retroesophageal right subclavian artery arising from Kummerall's diverticulum. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 62, 3, 1971, s. 330–334.
3. **Duff S.B., Hicks G.L.:** Aortic arch dissection with aberrant right subclavian artery: Surgical Treatment. Texas Heart Inst. J., 13, 2, 1986, s. 233–235.
4. **Dumler M.P.:** A rare case of dysfagia. J. Amer. med. Ass., 197, č. 3, 1966, s. 513–514.
5. **Esposito R.A., Khali J., Galloway A.C., Spencer F.C.:** Surgical treatment of aneurysm of aberrant subclavian artery based on a case report and review of the literature. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 95, 1988, č. 5, s. 888–891.
6. **Fourchy F., Delgroffe C., Regent D., Marchal A.L., Hermann J., Hoefel J.C.:** L'artère pulmonaire gauche aberrant chez l'adulte: apport de la tomодensitometrie Thoracique. Sem. Hôp. Paris., 61, 1985, č. 17, s. 1143–1148.
7. **Frischer T., Holomanova I., Frenzel K., Wollenek G., Wimmer M.:** Therapeutic strategy in a 9-month-old child with pulmonary sling: Need for bronchoscopic evaluation. Pediat. Cardiol., 17, 1996, s. 201–203.
8. **Hatten H.P., Lorman J.G., Rosenbaum H.D.:** Pulmonary sling in the adult. Amer. J. Roentgenol., 128, 1977, č. 6, s. 919–921.
9. **Horvát P., Hučín B., Hruša J., Tuma S., Tlaskal T., Marek J., Březovský P.:** Chirurgická léčba vrozených cévních anomálií způsobujících transoesofageální útlak. Rozhl. Chir., 69., 1990, č. 6, s. 584–514.
10. **Hunter J.A., Dye W.S., Javid H., Najafi H., Julian O.C.:** Arteriosclerotic aneurysm of anomalous right subclavian artery. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 59, 1970, č. 5, s. 754–758.
11. **Jauch K.W., Riel K.A., Lauterjung M., Berger H.:** Aneurysmen der Arteria lusoria. Chirurg., 59, 1988, č. 6, s. 418–424.

12. **Kron J.L., Mappin G., Nolan S.P., Kellun Ch., Tegtmeyer Ch.:** Symptomatic double aortic arch causing tracheal and esophageal compression in the adult. *Ann. Thorac. Surg.*, 43, 1987, č. 1, s. 105—106.
13. **Park S.C., Siewers R.D., Areches W.H., Lenox C.C., Juberbukler J.R.:** Left aortic arch with right descending aorta and right ligamentum arteriosum. A rare form of vascular ring. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 71, 1976, č. 5, s. 779—784.
14. **Piffarre R., Dieter R.A., Niedballa R.G.:** Definitive surgical treatment of the aberrant retroesophageal right subclavian artery in adult. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 6, 1971, č. 1, s. 154—163.
15. **Pome G., Vitali E., Mantovani A., Pauzeri E.:** Surgical treatment of aberrant retroesophageal right subclavian artery in adults (dysphagia lusoria). *J. Cardiovasc. Surg.*, 28, 1989, č. 4, s. 405—412.
16. **Shannon J.M.:** Aberrant right subclavian artery with Kummerall's diverticulum. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 41, 1961, č. 3, s. 408—411.
17. **Schumacher M.B., Isch J.H., Finerman J.C.:** Unusual case of dysphagia due to anomalous right subclavian artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 61, 1971, č. 3, s. 304—308.
18. **Siderys H.:** A new operation for symptomatic aberrant right subclavian artery in the adult. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 57, 1969, č. 2, s. 269—276.
19. **Siman J., Stanová L., Vanžurová E., Šimkovic I., Kanaliková K., Čulen M.:** Dlhodobé výsledky po operáciách aortálnych prstencov u detí. Abstr. 18. Čsl. kardiologického zjazdu, Bratislava, 1987.
20. **Šimkovic I. a spol.:** Chirurgia srdca. Martin, Osveta 1996.
21. **Šimkovic I., Vanžurová E., Papp G., Valentíková M., Kováčik M.:** Rozvoj a perspektívy chirurgického liečenia vrodených chýb srdca v SSR. *Lek. Obzor*, 38, 1989, č. 10, s. 511—519.

Do redakcie došlo 15.3.1997.

INFORMÁCIA

1. CELOSLOVENSKÁ KONFERENCIA O LEKÁRSKOM VZDELÁVANÍ

Téma: Výchova lekárov pre tretie tisícročie

Miesto a čas: Bratislava, LFUK, 2.—5.10.1997

Projekt vzali pod svoju záštitu dekáni všetkých troch fakúlt, pričom organizátori sú LFUK, BSM a SloMSA. Konferencia je určená nielen pre pedagógov, ale aj pre študentov. Pozvaní sú aj zahraniční prednášatelia.

Hlavné témy:

1. Výučba teoretických predmetov

2. Výučba klinických predmetov

3. Výučba lekárskej etiky

Cieľom konferencie je vytvoriť priestor na diskusiu a výmenu názorov na nasledujúce témy:

1. Analýza súčasného stavu lekárskeho vzdelávania

— pohľad zo zahraničia

— pohľad dekanov lekárskech fakúlt

— pohľad študentov

2. Výučba teoretických predmetov

— neoddeliteľná súčasť výučby — základ pre kliniku

— horizontálna a vertikálna integrácia predmetov

— definovanie nevyhnutného jadra študijných predmetov

— problematika voliteľných predmetov a možnosti študentov samostatnejšie si organizovať štúdium

— “problem based learning”

3. Výučba klinických predmetov

— “problem based learning”

— “case based learning”

— blokový systém prednosti, efektívnosť, organizačné zabezpečenie

— výučba klinických zručností a jej etický rozmer

4. Podčiarknuť význam výučby lekárskej etiky ako výchovného procesu budúceho lekára

— na prahu 3. tisícročia sme často postavení pred problémy, ktorých riešenie sa spája s veľmi ťažkým morálnym rozhodovaním.

ním. Je to dôsledok vývoja biológie, genetiky atď. Sú však lekári pripravení tieto problémy zvládnuť? Lekárska fakulta nemá vychovať len človeka s encyklopedickými vedomosťami, ale aj človeka so vzťahom k pacientovi, človeka, ktorý cíti zodpovednosť za svoje povolanie.

5. Skúsenosti so zavádzaním nových prvkov do výučby

— v Európe je trend zmien študijných programov na LF

— zmena curriculla na III. LF University Karlovy

— skúsenosti so zmenou študijných programov na LFUK — pozitívna, negatívna

6. Predstavy o budúcnosti výchovy lekárov na Slovensku

Podľa časopisu *Spasmus A* zrodila sa konferencia ...

Vážené kolegyně, vážení kolegovia,

v mene Lekárskej fakulty UK si Vás dovoľujem pozvať na konferenciu **Výchova lekárov pre tretie tisícročie**. Informačná ex-plózia 20. storočia prináša mnoho problémov a mnoho z nich zostáva nevyriešených. Nová terminológia, nové metódy, nové zručnosti vedú k stále výraznejšej špecializácii až atomizácii medicíny. Dosiahli sme stav, keď je medziodborová komunikácia stále ťažšia. Možno zajtra nebudeme schopní komunikovať ani v rámci odboru. Kto bude uskutočňovať triedenie a syntézu nových poznatkov? V snahe byť mimoriadne objektívnymi sa snažíme niekedy zbaviť zodpovednosti — vyhovárajúc sa na číselné údaje z počítača. Ak nepreberieme plnú zodpovednosť a práva my, môže ich prebrať niekto, kto nemusí byť práve kompetentný. Tieto a mnohé iné problémy chceme s Vami prediskutovať.

Prof. MUDr. I. Ďuriš, DrSc.
dekan LFUK Bratislava