

## **ĮGIMTA AORTOS LANKO ŠAKŲ ANOMALIJA: SĖKMINGAI CHIRURGIŠKAI IŠGYDYTA RETA SMEGENŲ KRAUJOTAKOS NEPAKANKAMUMO PRIEŽASTIS**

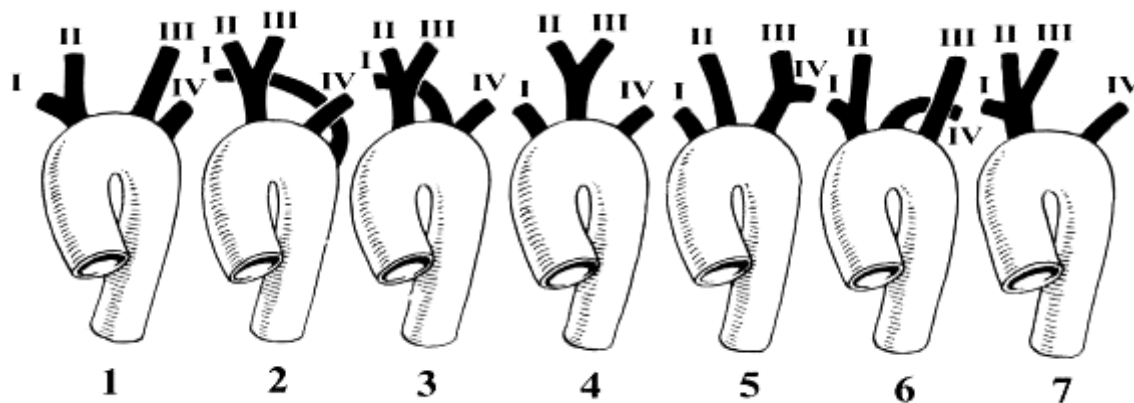
*Prof., hab.dr. Povilas Pauliukas, VGPUL Angiochirurgijos skyriaus vedėjas*

**Aortos lanko šakų anomalijos nėra retas reiškinys, tačiau dažniausiai jos neturi hemodinaminės reikšmės. Hemodinamiškai svarbios anomalijos yra slankstelių arterijų išsivystymo ir atsišakojimo anomalijos. Tuo tarpu stambiujų aortos lanko šakų atsišakojimo anomalijos dažniausiai sudaro arterinį žiedą aplink stemplę ir trachėją ir jas smaugia, dėl ko dažniausiai jos ir operuojamos kūdikystėje. Aprašome retą aortos lanko šakų anomalijos atvejį, sukėlusį išreikštą lėtinį smegenų kraujotakos nepakankamumą.**

### **Įvadas**

Aortos lanko ir jo šakų embriogenezė yra sudėtingas procesas. Aortos lankas formuojasi iš ketvirtojo kairiojo arterinio žiaunų lanko [ 1 ]. Dešinysis aortos lankas normoje redukuojasi ir iš jo išsivysto *truncus brachiocephalicus* ir pradinė dešinėsios poraktinės arterijos dalis. Bendrosios miego arterijos vystosi iš ventralinių aortų dalių, jungiančių 3-čią ir 4-tą žiaunų lankus. Vidinės miego arterijos išsivysto iš 3-čiųjų arterinių žiaunų lankų. Jeigu nesiredukuoja dešinysis 4-tas žiaunų lankas ir vystosi abu ketvirtieji žiaunų lankai, išsivysto dvigubas aortos lankas, apimantis į arterinį žiedą stemplę ir trachėją. Tokius ligonius tenka operuoti dar kūdikystėje, nes jie negali nuryti maisto ir vystosi kvėpavimo sistemos patologija: dusulys, tracheomaliacija, ezofagotrachėjinė fistulė, bronchoektazės [ 2-5 ]. Arterinį žiedą aplink stemplę ir trachėją taip pat sudaro už stemplės einanti dešinioji poraktinė arterija, kai ji atsišakoja nuo aortos lanko paskutinė. Jeigu aortos lankas vystosi iš dešiniojo 4-jo žiaunų lanko, tai išsivysto dešinysis aortos lankas. Jei aorta tokiu atveju randasi dešinėje kūno pusėje, tai išsivysto veidrodinis aortos lanko šakų išsidėstymas: *truncus brachiocephalicus* randasi kairėje pusėje ir jo šakos yra kairiosios bendroji miego ir poraktinė arterijos. Toliau nuo aortos lanko atsišakoja atskirais kamienais dešinioji bendroji miego ir paskutinė – dešinioji poraktinė arterija [ 6,7 ]. Jei aorta randasi kairėje kūno pusėje, tai dešinysis aortos lankas eina retrofaringealiai ir smaugia stemplę ir trachėją. Jei aortos lankas vystosi iš 3 – čiojo žiaunų lanko, tai išsivysto kaklinis aortos lankas, kuris randasi kakle. Paprastai kartu būna ir jo šakų nenormalus atsišakojimas, dėl ko dažniausiai tokiais atvejais irgi susidaro arterinis žiedas aplink stemplę ir trachėją. Dėl ko taip pat tenka tokius ligonius operuoti [ 8 ]. Esant aortos lanko anomalijoms, dažniausiai jas lydi ir įgimtos širdies ydos, kadangi pačios širdies formavimasis yra glaudžiai susijęs su aortos lanko ir plaučių arterijos formavimusi [ 9 ]. Vystantis genetikai ir chromosomų tyrimams buvo nustatyta, kad pas 75-80 procentų ligonių su aortos lanko anomalijomis yra 22 q 11 chromosomos iškrita ( delecija ) [ 10-12 ]. Aortos lanko anomalijas galima diagnozuoti perstemplinės echokardioskopijos būdu [ 13 ], kompiuterinės tomografijos būdu ir magneto rezonanso, bei magneto rezonansinės angiografijos būdu. Tačiau tiksliausias diagnostikos būdas vis dar išlieka standartinė skaitmeninė angiografija. Aortos lanko šakos gali atsišakoti nuo aortos lanko labai įvairiai. Normoje jų būna keturios ( 1 pav.,1 ), tačiau gali būti ir šešios, kai abi

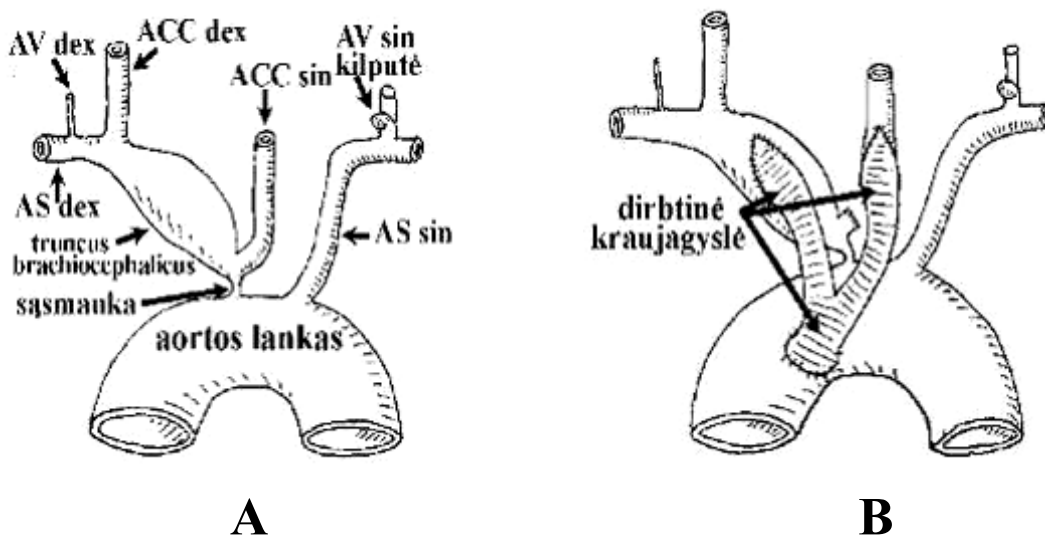
slankstelinės arterijos atsišakoja nuo aortos lanko, arba tik viena, kai visos aortos lanko šakos atsišakoja vienu bendru kamienu. Viso gali būti apie 30 įvairių aortos lanko šakų šakojimosi variantų [ 1 ].



**1 paveikslas. 1-7 keletas brachiocefalinių arterijų atsišakojimo nuo aortos lanko variantų:**

1 – normalus arterijų atsišakojimas, 7 – abi bendrosios miego ir dešinė poraktinė arterijos atsišakoja nuo aortos lanko bendru kamienu ( mūsų pacientės variantas, tiksliai pas ją šis kamienas buvo hipoplastiškas, neišsivystęs, prie aortos jame buvo sąsmanka ). I – *a.subclavia dex*, II – *a. carotis comm. dex*, III – *a. carotis communis sin*, IV – *a. subclavia sin*.

1 paveiksle pavaizduotas 7 variantas buvo pas mūsų operuotą ligonę. Šis variantas irgi sutinkamas gana neretai tiriant ligonius angiografiškai ir neturi hemodinaminės reikšmės, tačiau pas mūsų pacientę buvo dar papildoma anomalija – bendro arterinio kamieno neišsivystymas, hipoplazija, dėl ko buvo labai apribota kraujotaka per abi miego arterijas ( 2 pav.A ).

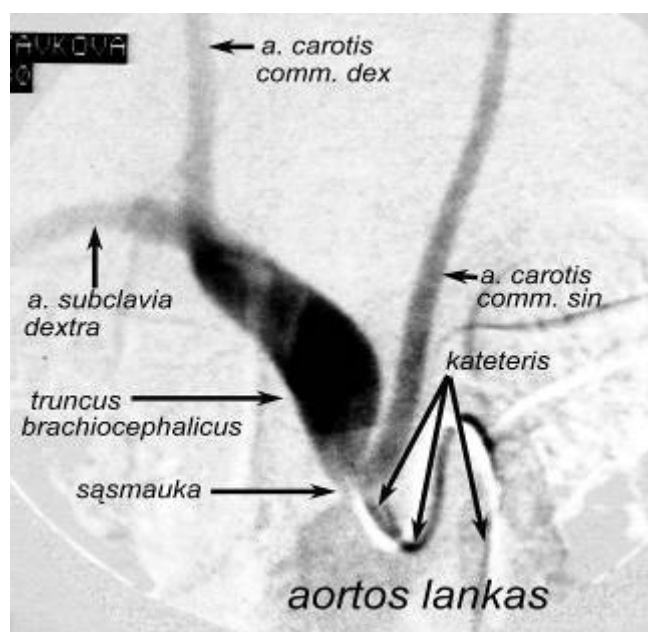


**2 paveikslas. A – pacientės brachiocefalinių arterijų atsišakojimo nuo aortos lanko schema:**

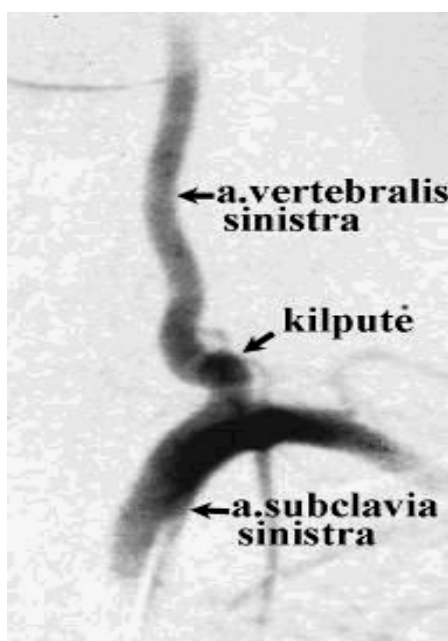
Abi bendrosios miego ir dešinė poraktinė arterijos atsišakoja nuo aortos lanko bendru kamienu, kurio pradinė dalis neišsivystė, hipoplastiška. *Truncus brachiocephalicus* – poststenotinis išsiplėtimas. *A. vertebralis dex*- ryški hipoplazija, ji labai siaura. *A. vertebralis sin* – susisukusi į kilputę. AS – *a.subclavia*, AV – *a. vertebralis*, ACC – *a. carotis communis*.

**B – operacijos schema:** Proksimalinis dirbtinės kraujagyslės galas prisiūtas prie kylančios aortos. Viena jos šaka prisiūta prie *truncus brachiocephalicus* šono, o kita sujungta “galas su galu” su *a.carotis communis sin*.

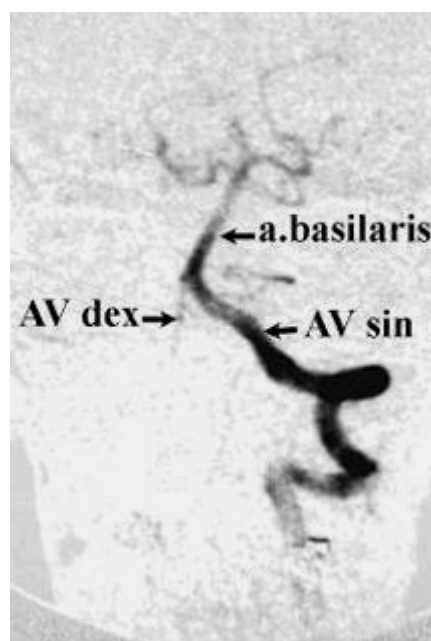
Dešinė slankstelinė arterija pas ligonę buvo labai siaura, hipoplastiška, per ją kraujotakos beveik nebuvo ( **3 pav. A, C** ), o kairė slankstelinė arterija buvo susisukusi į kilputę ( **3 pav. B** ), kas taip pat labai trukdė kraujotakai.



**A**



**B**



**C**

### 3 paveikslas. Pacientės aortos lanko šakų angiogramos:

**A** – kateteris stovi aortos lanke, jo galas įvestas į hipoplastišką bendrą arterinį kamieną ( sąsmauką ). *A. carotis communis sin* atsišakoja nuo sąsmaukos kartu su *tr. brachiocephalicus*, kuriame matomas ryškus poststenotinis išsiplėtimas.

**B** – *a. subclavia sin* atsišakoja nuo aortos lanko atskiru kamieniu, o jos šaka *a. vertebralis sin* susisukusi į kilputę.

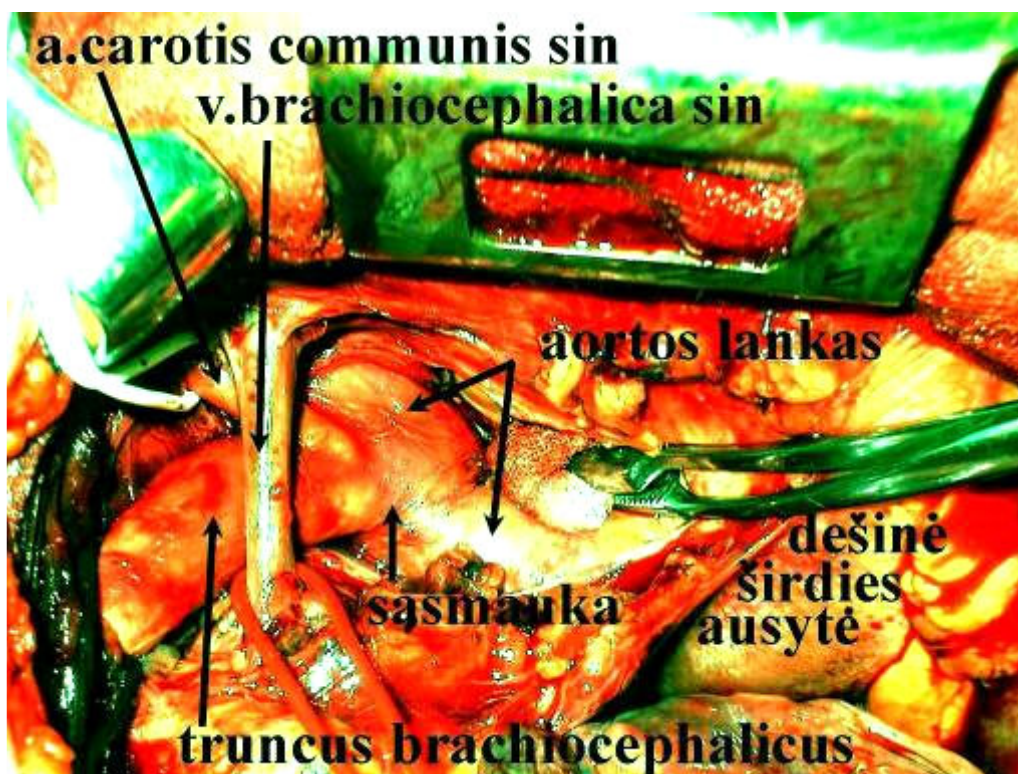
**C** – intrakranijinė vertebrobasiliarinio baseino angiograma: *a. vertebralis sin* normalaus diametro, o *a. vertebralis dex*- labai siaura, hipoplastiška.

**AV** – *a. vertebralis*.

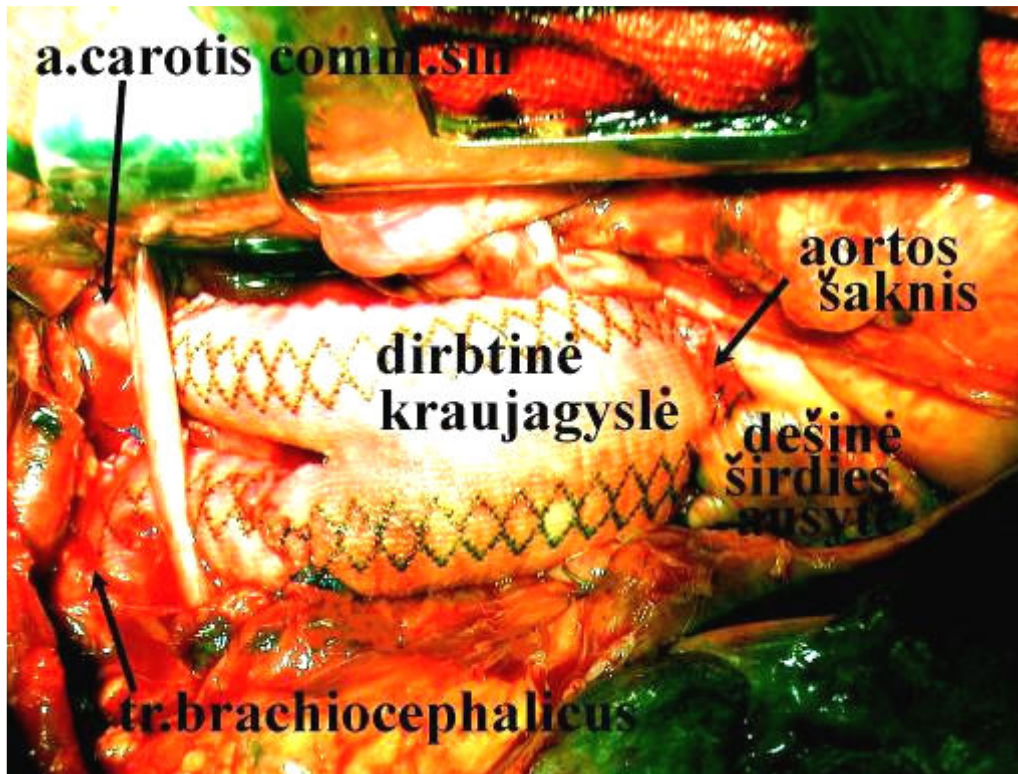
## Klinikinio atvejo aprašymas

48 metų amžiaus moteris, nuo vaikystės buvusi riboto intelekto, dirbo poliklinikoje sanitare. Pastarųjų dviejų metų laikotarpyje bendradarbiai pastebėjo, kad ji nebesugeba atlikti savo tiesioginių pareigų, kartais jai sutrinka orientacija, arba netgi prarandamas su ja kontaktas. Dėl šių priežasčių ligonė buvo konsultuota psichiatro, tačiau psichinio susirgimo nerasta, patarta išsitiirti pas neurologą. Ligonė kreipėsi į Medicinos diagnostikos centrą. Neurologas apžiūrėjimo metu konstatavo, kad pas ligonę yra didelis arterinio kraujospūdžio skirtumas tarp abiejų rankų: kairėje rankoje sistolinis spaudimas buvo 120 mm Hg, o dešinėje – 60 mm Hg. Kliniškai pas ligonę buvo kraujagyslinė demencija, kitos neurologinės simptomatikos nerasta. Ligonė nukreipta į VGPUL Angiochirurgijos skyrių ištyrimui.

Apžiūrint ligonę, sunkiai su ja buvo galima rasti kontaktą: skurdi kalba, atsakinėjo žodžiais *taip* arba *ne*, anamnezę pavyko išsiaiškinti tik iš dukros. Dukros teigimu ligonė nebeapsitarnauja savęs, dezorientuota, reikalauja pastovios priežiūros. Dešinėje rankoje pulsas neapčiuopiamas, tačiau dopleriu išsiklauso žasto arterijoje poststenotinė, vangi kraujotaka. Ant abiejų bendrųjų miego arterijų taip pat pulsas beveik nesičiuopia, o tiriant dopleriu: kraujotaka abiejose bendrosiose ir vidinėse miego arterijose - labai vangiai, poststenotinė. Tiriant dvigubu arterijų skenavimu - dešinė slankstelinė arterija labai hipoplastiška, 1,5 mm diametro, joje kraujotaka labai lėta, o kairės slankstelinės arterijos pradinėje dalyje rasta septalinė stenozė dėl jos perlinkimo, kilpos. Esant kliniškai išreikštam difuziniam smegenų kraujotakos nepakankamumui ir daugybinei kaklo arterijų patologijai, ligonei nutarta atlikti aortos lanko ir jo šakų angiografinį ištyrimą. Angiografinis tyrimas nustatė, kad pas ligonę yra aortos lanko šakų atsišakojimo anomalija: ( **2 pav. A**, **3 pav. A** ) abi bendrosios miego arterijos ir dešinioji poraktinė arterija atsišakoja bendru kamieniu nuo aortos lanko ir, apart to, šio kamieno pradžioje yra ryškus įgimtas susiaurėjimas, sąsmauka. Nors susiaurėjimas galėjo būti ir dėl aterosklerotinio proceso ar aorto-arterijito. Dešinioji slankstelinė arterija yra labai hipoplastiška ( **3 pav. C** ), o kairioji slankstelinė arterija yra susisukusi į kilputę ( **3 pav. B** ). Galvos smegenų KT: nedidelio laipsnio išorinė ir vidinė hidrocefalija, smegenų atrofijos požymiai. Ligonei rekomenduotas operacinis gydymas.



## A



## B

### 4 paveikslas. Operacinės fotonuotraukos:

**A** – prieš arterijų rekonstrukciją.

**B** – baigus arterijų rekonstrukciją. Dirbtinė kraujagyslė prisiūta prie aortos šaknies, o kiti du jos galai sujungti su *truncus brachiocephalicus* šonu ir su *a. carotis communis sin.* galu.

**2001.05.03. ligonė operuota.** Atlikta vidurinė transsternalinė torakotomija. Atvertas perikardas, apnuoginta kylančioji aorta. Išpreparuota kairioji bendroji miego arterija ir *truncus brachiocephalicus*. Rasta, kad *tr. brachiocephalicus* turi išreikštą poststenotini išsiplėtimą, o kairioji bendroji miego arterija atsišakoja bendru kamieniu su *tr. brachiocephalicus* nuo aortos lanko. Šio bendro kamieno pradinėje dalyje aterosklerozės ar aorto-arterijito požymių nerasta, jis minkštas, elastingas, tačiau hipoplastiškas, siauras, pradinė dalis primena sąsmauką ( **4 pav. A** ). Atlikta arterinė rekonstrukcija dvišakiu kraujagysliniu protezu, proksimalinį jo galą prisiūnant prie kylančios aortos, o distalinius jo galus sujungiant su *truncus brachiocephalicus* šonu ir su kairiosios bendrosios miego arterijos galu, prieš tai ją atjungus nuo bendrojo arterinio kamieno ( **2 pav. B, 4 pav. B** ). Atstatyta normali kraujotaka abiejose bendrosiose miego arterijose ir dešinėje poraktinėje arterijoje.

Pooperaciniame periode ligonė karščiavo, buvo išsivysčiusi pneumonija. Pravesta intensyvi antibiotikoterapija ir, susinormavus temperatūrai bei kraujo rodikliams, po gana ilgo antibakterinio gydymo, 38 –tą parą išrašyta į namus. Po maždaug mėnesio laiko ligonei buvo pasikartojusi pneumonija, gydyta Universiteto Santariškių ligoninės pulmonologijos skyriuje. Pasveikusi išrašyta į namus. Po to ligonė daugiau niekuo nesirgo. Praėjus metams po operacijos, ligonė buvo tirta VGPUL Angiochirurgijos skyriuje. Ligonė visiškai savarankiška, į apžiūrą atvyko pati viena. Ryškiai pasikeitė ligonės komunikabilumas. Su ja galima normaliai bendrauti. Aiškiai nupasakoja savo savijautą. Skundžiasi, kad pasvaigsta

galva, kartais panešioja į šonus, mirguliuoja akyse ( lėtinio vertebrobaziliarinio kraujotakos nepakankamumo simptomatika dėl dešinės slankstelinės arterijos hipoplazijos ir kairės slankstelinės arterijos kilpos ), tačiau nuo pasiūlytos kairės slankstelinės arterijos rekonstrukcijos atsisakė, teigdama kad ją tokia savijauta tenkina. Ligonė turi trečią invalidumo grupę ir kol kas nedirba, tačiau jos ir dukros nuomone ji dabar galėtų be vargo dirbti ankstesnėse pareigose. Tiriant dvigubu arterijų skenavimu, kraujotaka abiejose bendrosiose ir vidinėse miego arterijose normali. Dešinėje slankstelinėje arterijoje kraujotaka labai lėta dėl hipoplazijos, o kairėje slankstelinėje arterijoje yra ryškus susiaurėjimas ties perlinkimu dėl kilputės, su greičiu 182/ 94 cm/sek.. Arteriniai kraujospūdžiai abiejose rankose vienodi, 120/ 70 mm Hg stulpelio.

## **Diskusija**

Mūsų aprašytas atvejis parodo kokius didelius smegenų funkcijos sutrikimus gali sukelti lėtinis smegenų kraujotakos stygius ir kad šie sutrikimai yra grįžtami, jeigu nėra didelių negrįžtamų smegenų pokyčių. Pas šią ligonę KT rodė nedidelę smegenų atrofiją. Atstačius normalią kraujotaką per abi miego arterijas, ryškiai pagerėjo ligonės mąstysena, komunikabilumas, orientacija. Bendraujant su ligone po operacijos, jos elgsena buvo visiškai normali. Sunku būtų patikėti, kad prieš operaciją ligonė buvo priklausoma nuo savo artimųjų. Bendro arterinio kamieno hipoplazija buvo įgimta, kas patvirtinta operacijos metu. Kairės slankstelinės arterijos, vienintelės normalaus diametro arterijos, kilpa matomai susiformavo su amžiumi ir tada smegenų kraujotaka pasidarė kritiškai žema, sutriko aukštoji smegenų veikla. Be jokios abejonės ligonė jautė ir vertebrobaziliarinius simptomus, tik prieš operaciją ji jų nesugebėjo papasakoti. Šis atvejis parodo, kad kraujagyslinė demencija gali būti ir pas jaunas žmones ir kad jų priežastimi nebūtinai turi būti aterosklerozė. Taip pat labai svarbi išvada yra, kad ji yra grįžtama, jeigu nebuvo ilgai užsitęsusi ir nėra didelių organinių smegenų pokyčių. Kraujotakos normalizavimas smegenyse normalizuoja ir jų funkciją.

## **Literatūra**

1. Anitchkov MN, Lev I D. Clinical – anatomical atlas of the aorta pathology. Medicina , Leningrad, 1967, p.210.
2. Konstantinov IE, Puga FJ. Surgical treatment of persistent oesophageal compression by an unusual form of right aortic arch. Ann Thorac Surg 2001;72: 2121-3.
3. Slepov AK. Diagnosis and treatment of secondary tracheomalacia in intrathoracic compression of respiratory tracts caused by vascular ring anomaly in children. Klin Chir 2000; (1): 46-8.
4. Yap J, Hayward PA, Lincoln C. Right aortic arch with aberrant subclavian arteries: a cause of oesophageal compression. Ann Thorac Surg 1999; 68: 2331-2.
5. Singh GK, Greenberg SB, Balsara RK. Diagnostic dilemma: left aortic arch with right descending aorta – a rare vascular ring. Pediatr Cardiol 1997; 18: 45-8.
6. Singh B, Satyapal KS, Moodley J, Pajaruthnam P. Right aortic arch with isolated left brachiocephalic artery. Clin Anat 2001; 14: 47-51.
7. Mc Elhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW et al. Patterns of right aortic arch and mirror-image branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. Pediatr Cardiol 2001; 22: 285-91.
8. Van Son JA, Bossert T, Mohr FW. Surgical treatment of vascular ring including right cervical aortic arch. J Card Surg 1999; 14: 98-102.

9. Mart CR, Zachary CH, Kupferschmid JD, Weber HS. Tetralogy of Fallot with right aortic arch and isolation of the left innominate artery from a left-sided patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 58-9.
10. Duke C, Chan KC. Isolated innominate artery in 22 q 11 microdeletion. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 80-2.
11. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies associated with chromosome 22 q 11 deletion ( CATCH 22 ). *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 97-102.
12. Mc Elhinney DB, Mc Donald – Mc Ginn D, Zackai EH, Goldmuntz E. Cardiovascular anomalies in patients diagnosed with a chromosome 22 q 11 deletion beyond 6 months of age. *Pediatrics* 2001; 108: 104-9.
13. Rebecca A. Congenital anomalies of the aortic arch. *Echocardiography* 1996;13: 167-182.

Post scriptum:

*Dar po metų, 2005 metais ligonė vis tik panoro operuotis dėl vertebrobaziliarinio kraujotakos nepakankamumo simptomatikos: galvos svaigimo, lygsvaros sutrikimo, mirgėjimo akyse, ūžimo ausyse. Buvo rezekuotas kairės slankstelinės arterijos perteklius, ji ištiesinta ir reimplantuota atgal į kairę poraktinę arteriją, išplatinant jos žiotis. Po šios operacijos nebeliko jokių vertebrobaziliarinio kraujotakos nepakankamumo simptomų ir jokios kitos simptomatikos. Ligonė darbinga, dirba. Buvo atvykusi kontroliniam patikrinimui 2007 metų liepos mėnesį. Jokių skundų neturi, jaučiasi sveika.*