

Dešinysis aortos lankas su veidrodiniu brachiocefalinių arterijų atsišakojimu, kairiojo *truncus brachiocephalicus* aplazija: chirurgiškai išgydyta reta smegenų kraujotakos nepakankamumo priežastis

P. Pauliukas

Vilniaus universiteto Neurologijos ir neurochirurgijos klinikos

Neuroangiochirurgijos centras

Vilniaus greitosios pagalbos universitetinės ligoninės

Kraujagyslių chirurgijos skyrius

Santrauka

Straipsnyje aprašomas klinikinis atvejis su labai retai pasitaikančia įgimta patologija: dešiniuoju aortos lanku, dešinėje kūno pusėje esančia aorta, su veidrodiniu aortos lanko šakų išsidėstymu ir kairiojo *truncus brachiocephalicus* aplazija (izoliacija), sukėlusia smegenų kraujotakos nepakankamumą ir kairės rankos kliaudikaciją. Nepaisant akivaizdžių neurologinių simptomų ir pulso nebuvimo kairėje rankoje, ligonei iki 35 metų amžiaus nebuvo diagnozuota ši anomalija. Ligos priežastis buvo diagnozuota ir chirurgiškai koreguota VGPUL Angiochirurgijos skyriuje. Per vidurinę sternotomiją 12 mm diametro dirbtinė kraujagyslė, pagaminta iš politetrafloretieno buvo įsiūta į neišsivysčiusio kairiojo *truncus brachiocephalicus* poziciją, vieną jos galą prijungiant prie kylančios aortos ir kitą – prie kairiosios bendrosios miego arterijos ir kairės poraktinės arterijos išsišakojimo kampo. Praėjus po operacijos 18 mėnesių, ligonė jaučiasi visai sveika, dirba. Straipsnyje apžvelgiama aortos lanko ir jo šakų embriologija, anomalijų išsivystymo priežastys, jų klinikinė reikšmė ir diagnostikos bei gydymo ypatumai.

Raktažodžiai: Aortos lanko ir jo šakų anomalijos, brachiocefalinių arterijų chirurgija, aortos lanko ir jo šakų embriogenezė, smegenų kraujotakos nepakankamumas.

Abstract

The right aortic arch with mirror–image branching of brachiocephalic arteries and aplasia of the left brachiocephalic trunk: surgically cured rare cause of cerebrovascular insufficiency

P. Pauliukas

A clinical case with rare anomaly: right aortic arch with right sided aorta and mirror-image branching of brachiocephalic arteries and aplasia (isolation) of the left brachiocephalic trunk, causing cerebrovascular insufficiency and left arm claudication, is described. Despite clear neurologic manifestations of cerebrovascular insufficiency and absence of the pulse on the left arm, the pathology was not diagnosed until 35 years of age. The anomaly was diagnosed and surgically cured in the Department of Vascular Surgery of the Vilnius University Emergency Hospital. Using transsternal median thoracotomy approach, 12 mm polytetraflourethylene vascular prosthesis, arising from the ascending aorta and connected to the angle, made of branching common left carotid and left subclavian arteries, was implanted into the position of missing left brachiocephalic trunk. 18 months after the surgery patient feels healthy and is working. Embryology of aortic arch and its branches, as well as

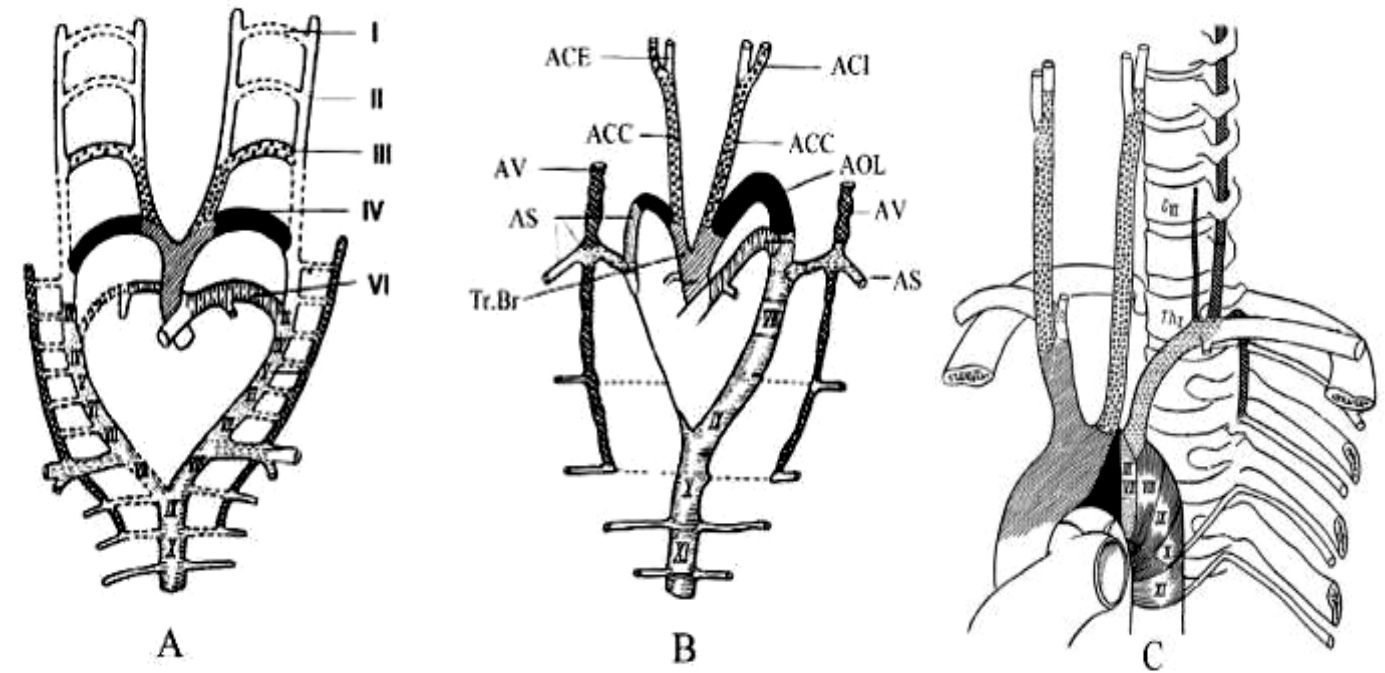
patterns and causes of their anomalies and their clinical significance, diagnosis and treatment are discussed in the paper.










Keywords: Anomalies of the aortic arch and its branches, surgery of brachiocephalic arteries, embryogenesis of the aortic arch and its branches, cerebrovascular insufficiency.

Įvadas

Dešinysis aortos lankas su veidroiniu jo šakų atsišakojimu yra labai reta patologija. Šiuo atveju *truncus brachiocephalicus* yra kairėje pusėje ir jo šakos yra kairiosios bendroji miego arterija ir poraktinė arterija. Dešinė bendroji miego arterija ir dešinė poraktinė arterija atsišakoja nuo aortos lanko atskirais kamienais. Kai esant šiai patologijai dar būna ir kairiojo *truncus brachiocephalicus* aplazija, tokių atvejų pasaulinėje literatūroje yra aprašyti vos keli [1,2,3].

Aortos lanko ir jo šakų anomalijos yra paaiškinamos jų embriogenezės sutrikimu ir pas 75-80% šių ligonių yra randama 22 q 11 chromosomos iškrita (delecija) [2,4,5]. Paprastai aortos lanko šakų anomalijos būna lydimos įgimtų širdies ydų. Izoliuotos aortos lanko ir jo šakų anomalijos yra retas reiškinys. Aortos lankas formuojasi iš 4-to žiaunų lanko (1 pav. A, B).



-  3-čias aortos lankas
-  4-tas aortos lankas
-  6-tas aortos lankas
-  Dorzalinės aortos šaknis, segmentai 3-7
-  Dorzalinė aorta, segmentai 8-tas ir t.t.
-  Ventralinės aortos šaknis tarp 3 ir 4 lankų
-  Ventralinės aortos šaknis tarp 4 ir 6 lankų
-  7-ta dorzalinė tarpsegmentinė arterija
-  Išilginės tarpsegmentinės anastomozės

1 paveikslas. Aortos lanko ir jo šakų formavimasis pas embrioną.

A – 4 savaičių embriono aortos lankų schema.

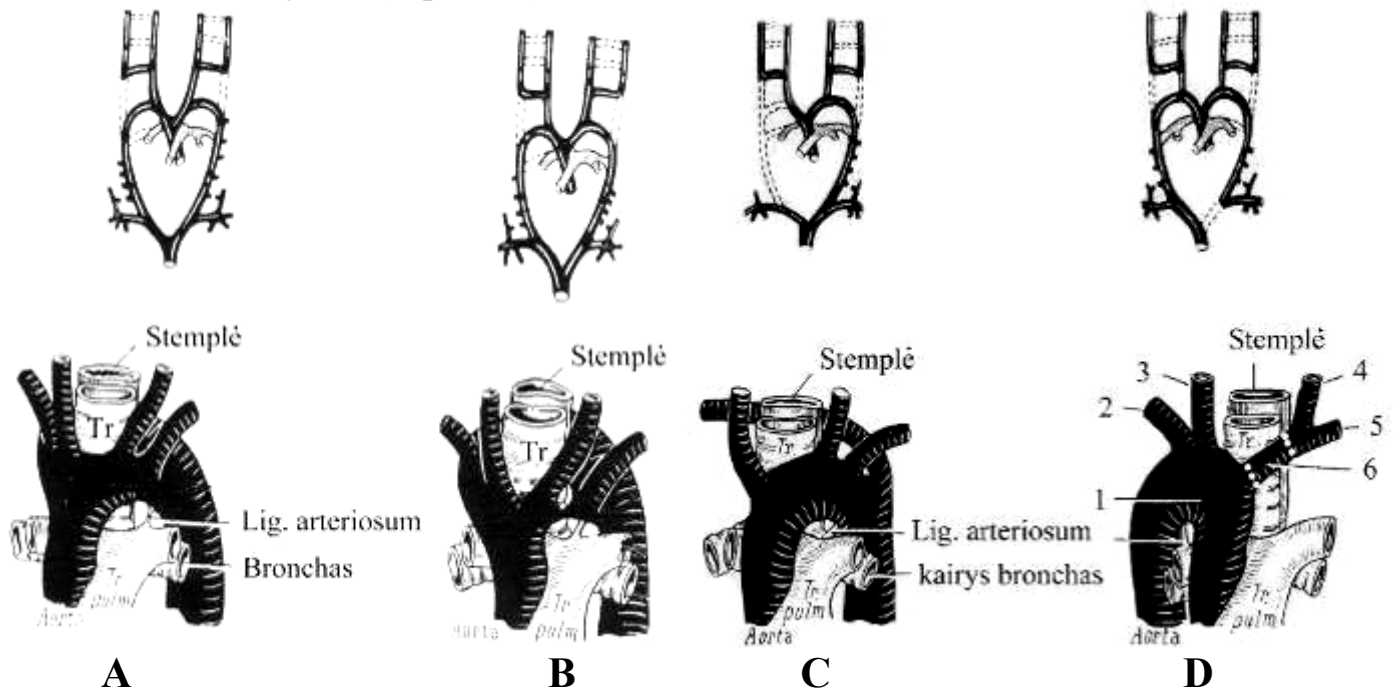
B - normalaus kairio aortos lanko ir jo šakų formavimasis pas 7 savaičių embrioną.

C – pilnai susiformavęs normalus aortos lankas ir jo šakos.

I, II, III, IV, VI – atitinkami aortos lankų (žiaunų) lankai. **AOL** – aortos lankas, **Tr.Br.** - *truncus brachiocephalicus*, **ACC** – *a. carotis communis*, **ACI** - *a. carotis interna*, **ACE** - *a. carotis externa*, **AS** - *a. subclavia*, **AV** - *a. vertebralis*.

Pas paukščius lieka dešinysis aortos lankas, o pas žinduolius - kairysis aortos lankas. Priešingos pusės aortos lankas redukuojasi. Jeigu priešingos pusės aortos lankas nesiredukuoja ir išsivysto abu aortos lankai, turime dvigubą aortos lanką. Tokiu atveju abu aortos lankai

apima trachėją su stemple į kraujagyslinį žiedą ir jas smaugia (2 pav. A, B). Dėl to tenka tokius ligonius operuoti. Dešinėje pusėje iš besiredukuojančio dešinio aortos lanko išsivysto *truncus brachiocephalicus* ir dešinėsios poraktinės arterijos proksimalinė dalis, kuri yra aortos lanko analogas. Todėl kairėje pusėje *n.laryngeus recurrens* apsisuka apie aortą, o dešinėje - apie *a. subclavia dextra*. Jeigu formuojasi dešinysis aortos lankas, kairysis – redukuojasi, o aorta randasi dešinėje kūno pusėje, tada išsivysto atvirkščias, veidrodinis aortos lanko šakų išsidėstymas (2 pav. D).



2 paveikslas. Keletas aortos lanko ir jo šakų vystymosi anomalijų (viršuje pavaizduotos anomalijų formavimosi schemas pas embrioną) **A** – dvigubas aortos lankas, **B** – dvigubas aortos lankas su priekiniu hipoplastišku aortos lanku, **C** – *A. subclavia dextra* atsišakoja paskutinė nuo aortos lanko ir eina retropharyngealiai, **D** – Dešinysis aortos lankas su veidrodiniu jo šakų išsidėstymu ir aortos dekstrapozicija. Šis variantas buvo pas mūsų pacientę, tik tai pas ją baltomis punktyrinėmis linijomis išskirtas segmentas (6) buvo neišsivystęs (aplazija).

Tr- trachėja, 1- aortos lankas, 2- *a. subclavia dex.*, 3- *a. carotis comm. dex.*, 4- *a. carotis comm. sin.* 5- *a. subclavia sin.*, 6- kairysis *truncus brachiocephalicus*.

Tokiu atveju, pirma aortos lanko šaka yra kairysis *truncus brachiocephalicus*, kuris šakoja į kairiąsias bendrąją miego ir poraktinę arterijas. Toliau atsišakoja dešinioji bendroji miego arterija ir dar toliau - dešinioji poraktinė arterija. Jeigu aorta yra kairėje kūno pusėje, tada dešinysis aortos lankas apjuosia stemplę ir trachėją iš nugarinės pusės ir jas spaudžia. Jeigu atsitinka taip, kad aortos lankas formuojasi iš 3-čio žiaunų lanko, tada išsivysto kaklinis aortos lankas: aortos lankas randasi aukštai kakle ir taip pat smaugia stemplę su trachėja. Bendrosios miego arterijos formuojasi iš vertikalių ventralinės aortos segmentų, jungiančių 4 ir 3 žiaunų lankus. Vidinės miego arterijos formuojasi iš 3 –čių žiaunų lankų. Išorinės miego arterijos formuojasi iš distalinių ventralinių aortų segmentų. Kairioji poraktinė arterija ir distalinė dešinėsios poraktinės arterijos dalis formuojasi iš 7-tųjų tarpsegmentinių arterijų. Slankstelinės arterijos formuojasi iš vertikalių anastomozijų, jungiančių tarpsegmentines arterijas (1 pav. A, B).

Taigi, kaip matome, aortos lanko ir jo šakų formavimasis yra labai sudėtingas procesas ir todėl neretai pasitaiko jo vystymosi anomalijų. Dažniausios anomalijos yra slankstelinų arterijų anomalijos: atsišakojimas nuo aortos lanko, hipoplazija, aplazija. Neretai sutinkamas variantas, kada abi bendrosios miego arterijos ir dešinė poraktinė arterija atsišakoja nuo aortos lanko bendru kamienu. Šiaip ši anomalija neturi klinikinės ir hemodinaminės reikšmės. Tačiau

mes operavome vieną ligonę, kurios toks bendras visų 3 arterijų kamienas pradinėje dalyje buvo labai siauras, hipoplastiškas. **Žiūr. [Igimta aortos lanko šakų anomalija: sėkmingai chirurgiškai išgydyta reta smegenų kraujotakos nepakankamumo priežastis. Atsisiųsti PDF failą.](#)** Ligonė kentėjo nuo lėtinio smegenų kraujotakos nepakankamumo. Esant normaliam kairiam aortos lankui, dešinioji poraktinė arterija gali atsišakoti paskutinė, 4-ji nuo aortos lanko, ir tada ji eina už stemplės į dešinę pusę ir irgi sudaro kraujagyslinį žiedą aplink stemplę ir trachėją ir jas smaugia (2 pav. C).

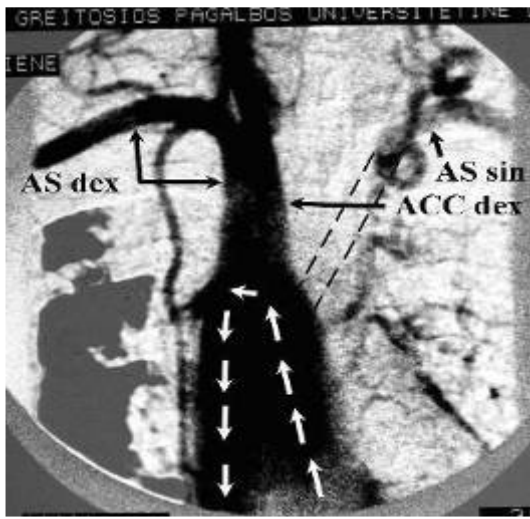
Esant kraujagysliniam žiedui gali išsivystyti kvėpavimo nepakankamumas, bronchoektazės, tracheomaliacija, ezofagotrachėjinė fistulė [6-10]. Kaip tik dėl šios priežasties ligoniai dažniausiai ir operuojami. Mums nepavyko rasti literatūroje aprašyto nė vieno aortos lanko anomalijos atvejo, kad ligonis būtų operuotas dėl smegenų kraujotakos nepakankamumo, nors radome vieną aprašytą atvejį, identišką mūsų atvejui: 36 metų moteris su dešiniu aortos lanku ir kairiojo *truncus brachiocephalicus* izoliacija (aplazija) buvo tirta dėl varginančių *vertigo* ir galvos svaigimo epizodų bei kairės rankos kliaudikacijos. Jai buvo nustatyta teisinga diagnozė, tačiau ji nebuvo operuota [3].

Klinikinio atvejo aprašymas

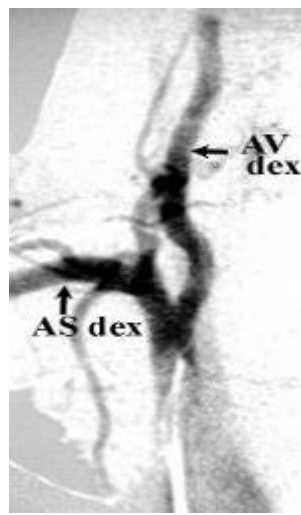
35 metų moteris nuo vaikystės jaučia galvos svaigimą. Negali būti karštose ir tvankiose patalpose, nes alpsta. Paauglystėje pastebėjo kad negali dirbti su kaire ranka, nes ši ranka labai greit pavargsta. Be to, dirbant su kaire ranka labai suintensyvėja galvos svaigimas iki pusiausvyros praradimo, aptemsta arba raibuliuoja akyse, kartais nusilpsta dešinė kūno pusė. Ligonė dėl minėtų simptomų daug kartų kreipėsi į gydytojus, tame tarpe buvo konsultuota ir angiochirurgo, tačiau ligos priežastis nebuvo nustatyta, nors buvo nustatyta, kad ligonei kairėje rankoje neišsimatuoja spaudimas. Praradusi viltį, ligonė kreipėsi į ekstrasensą, kuris pasakė, kad jos liga yra dėl smegenų kraujotakos stygiaus ir patarė kreiptis į šios srities specialistus. Ligonė kreipėsi į Vilniaus greitosios pagalbos universitetinės ligoninės Angiochirurgijos skyrių.

Apžiūrint: ligonė normalaus kūno sudėjimo, be išorinių anomalijų. Neužčiuopiamas pulsas kairėje rankoje, joje taip pat neįmanoma išmatuoti kraujospūdžio. Nesičiuopia pulsas ir ant kairės *a. carotis communis*. Dopleriu ant kairės *a.brachialis* išklausoma postokliuzinė, vangi kraujotaka. Labai vangi kraujotaka ir kairėje bendrojoje, išorinėje bei vidinėje miego arterijose, nors kraujotakos kryptis jose normali. Kairėje slankstelinėje arterijoje kraujotakos kryptis atvirkščia (nuvogimas) ir labai greita. Neurologiškai ramybės būsenoje - tik refleksų asimetrija, dešinysis hemisindromas, kitos simptomatikos nėra. Diferencijuojant tarp Takayasu ligos ir įgimtos aortos lanko šakų anomalijos ligonė hospitalizuota angiografiniam ištyrimui. Atlikus angiografinį tyrimą konstatuota (3 pav. A,B,C, 4 pav. A), kad pas ligonę yra labai reta įgimta aortos lanko ir jo šakų anomalija: dešinysis aortos lankas su aortos dekstrapozicija ir veidrodiniu aortos lanko šakų išsidėstymu bei, šiuo atveju dar papildoma anomalija, - kairiojo *truncus brachiocephalicus* aplazija. Yra tik kampas, kur sueina kairiosios bendroji miego ir poraktinė arterijos, o segmento, kuris jas turėtų jungti su aortos lanku nėra (3 pav. A, 4 pav. A). Be to, atliekant angiografiją nustatyta, kad kairysis smegenų pusrutulio kraujotaką gauna labai sudėtingu ir ilgu keliu: dešiniąja slanksteline arterija kraujas kyla į galvą, dalis jo patenka į *a. basilaris* sistemą, o kita dalis kairiąja slanksteline arterija leidžiasi žemyn (3 pav. C, 4 pav. A), per poraktinę arteriją patenka į kairę bendrąją miego arteriją ir toliau per kairę bendrąją ir vidinę miego arterijas maitina kairį smegenų pusrutulį. Dalis kraujo iš kairės slankstelinės arterijos nuteka į kairę poraktinę arteriją: kairė ranka maitinama vertebrobasiliarinio baseino sąskaita.

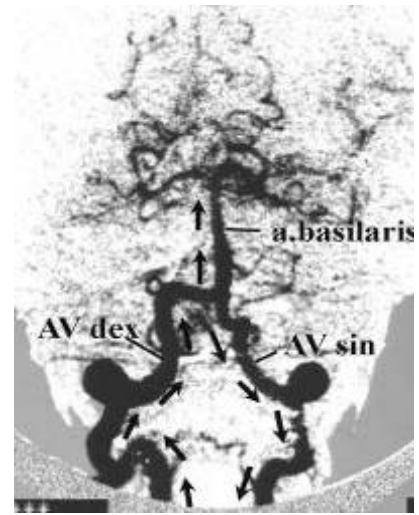
Ligos simptomai visiškai atitiko esamą patologiją, todėl ligonei pasiūlyta chirurginė jos korekcija. Iš pradžių ligonė nesiryžo operacijai, tačiau po pusės metų atvyko operuotis.



A



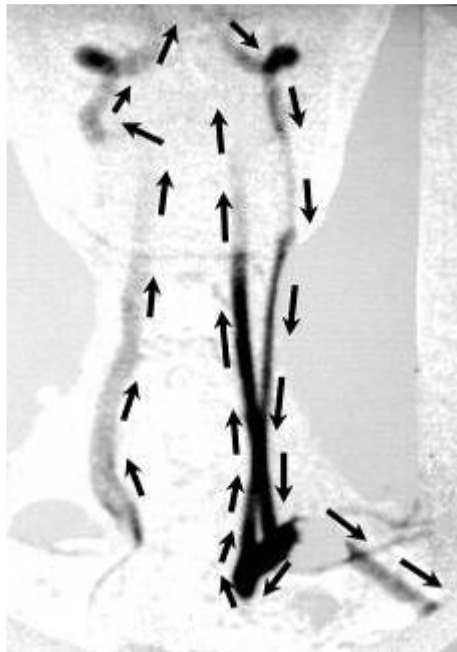
B



C

3 paveikslas. A – bendra aortos lanko aortograma. Rodyklėmis parodyta aortos lanko kryptis (į dešinę pusę). Aorta randasi dešinėje kūno pusėje. Dešiniojos *a.carotis comm.* ir *a. subclavia* išeina iš aortos lanko atskirais kamienais, tikrai nuotraukoje užsikloja viena ant kitos. Punktyrinėmis linijomis pažymėta vieta, kur turėjo būti nesantis kairysis *truncus brachiocephalicus*. *A. subclavia sin.* pildosi tik per kolaterales (*a.thoracica interna*, *tr. thyrocervicalis*). B – kateteris stovi dešinėje poraktinėje arterijoje. Dešiniąją slankstelinę arteriją kraujas teka į viršų. C – Dešiniąją slankstelinę arteriją kraujas teka į viršų, o kairiąją leidžiasi žemyn. Dalis kraujo patenka ir į *a. basilaris* sistemą. Rodyklės rodo kraujo tekėjimo kryptį.

ACC – *a. carotis communis*, AS – *a. subclavia*, AV – *a. vertebralis*.



A



B

4 paveikslas. A – kontrastas per kateterį leidžiamas į dešinę slankstelinę arteriją. Rodyklės rodo kokią seką užsipildo angiogramoje matomos arterijos arba kelias, kuriuo maitinamas kairysis smegenų pusrutulis: iš dešinės poraktinės arterijos dešiniąją slankstelinę arteriją kraujas kyla į galvą, toliau kairiąją slankstelinę arteriją leidžiasi iš galvos žemyn, per kairę poraktinę arteriją patenka į kairę bendrąją miego arteriją ir ja patenka į kairį smegenų pusrutulį. Dalis kraujo iš kairės slankstelinės arterijos nuteka į kairę ranką kairiąją poraktine arterija.

B – fotonuotrauka, atlikta operacijos metu, baigus arterijų rekonstrukciją. Vietoj nesamo kairiojo *truncus brachiocephalicus* įsiūta dirbtinė kraujagyslė, kurios proksimalinis galas įsiūtas į kylančiąją aortą, o distalinis galas prijungtas prie arterinio kampo kurį sudaro kairioji bendroji miego ir kairioji poraktinė arterijos.

2001 01 16 ligonė operuota. Atlikta vidurinė sternotomija. Atvertas perikardas ir apnuoginta kylanti aorta. Išpreparuotos kairiosios bendroji miego ir poraktinė arterijos ir jų sudaromas aklas kampas. Jokio *truncus brachiocephalicus* rudimento nebuvo rasta. Vietoj trūkstamo *truncus brachiocephalicus* buvo įsiūta 12 mm diametro politetrafloretieno dirbtinė kraujagyslė, kurios proksimalinis galas buvo prisiūtas prie kylančios aortos, padarius joje atitinkamo diametro skylę, o distalinis galas – prisiūtas prie kampo, kurį sudaro kairiosios bendroji miego ir poraktinė arterijos, jame irgi padarius plačią, atitinkančią protezo diametrą, skylę (4 pav. B).

Pooperacinis periodas sklandus. 7 – tą parą ligonė išrašyta į namus. Prieš išrašant ištirta hemodinamika dvigubu arterijų skenavimu ir transkranijiniu dopleriu. Visose kaklo ir smegenų magistralinėse arterijose kraujotaka normalios krypties ir apimties. Kiek pagreitinta kraujotaka kairėje bendrojoje ir vidinėje miego arterijose. Taip pat pagreitinta kraujotaka kairėje vidurinėje smegenų arterijoje bei sumažintas joje pulsatiliškumo indeksas, kas aiškinama buvusia kairiojo smegenų pusrutulio hipoperfuzija ir kairiojo smegenų pusrutulio kraujotakos autoreguliacijos mechanizmo neišsivystymu. Pirmąsias paras ligonė jautė galvos skausmą, būdingą hiperperfuziniam smegenų sindromui, vėliau jis išnyko.

Ligonė tirta praėjus 6, 12 ir 18 mėnesių po operacijos. Kraujotaka kairėje bendrojoje, vidinėje miego arterijose ir kairėje vidurinėje smegenų arterijoje sulėtėjo iki normos. Normalizavosi ir kairiojo smegenų pusrutulio pulsatiliškumo indeksas. Kairėje rankoje arterinis spaudimas lygus spaudimui dešinėje rankoje. Kairėje rankoje kliaudikaciniai skausmai išnyko. Jaučiasi visai sveika. Dirba.

Diskusija

Ligonei ilgai nebuvo diagnozuota liga, kadangi jos skundai ir simptomai, nors ir labai išreikšti ir ją visiškai invalidizuojantys, buvo daugiau nupasakojami anamneziškai, jų nebuvo galima objektyvizuoti. Tik fizinis krūvis kairiajai rankai išryškindavo objektyvius simptomus: horizontalų nystagmą, ataksiją, dešiniųjų galūnių nusilpimą. Tiesa, šie simptomai taip pat būdavo praeinančio pobūdžio ir sunkiai objektyvizuojami. Ligonė ilgai buvo gydyta nustačius jai somatoforminės autonominės disfunkcijos diagnozę. Liga pavertė ligonę invalide, ji nedirbo (nes nepajėgė) ir atkakliai ieškojo savo negalavimų priežasties.

Reikia pabrėžti, kad gydytojams visada privalu įsiklausyti į subjektyvius ligonio skundus bei sugretinti su randamais patologiniais pokyčiais. Kažkodėl nė vienam gydytojui nesukėlė įtarimo, kad pas ligonę neišmatuojamas arterinis spaudimas kairėje rankoje. Ligonę buvo privalu ištirti dvigubu arterijų skenavimu. Tada būtų buvę rasti ir kiti labai reikšmingi kraujotakos sutrikimai kakle: atvirksčiai kraujotaka per kairę slankstelinę arteriją ir labai lėta, postokliuzinė kraujotaka kairėje bendrojoje ir vidinėje miego arterijose. Pagaliau nors ligonei keletą kartų buvo atlikta krūtinės ląstos rentgenoskopija, rentgenologai nė karto neatkreipė dėmesio į tai, kad aorta randasi dešinėje stuburo pusėje, kad aortos lankas eina ne į kairę o į dešinę pusę. Ligonės atvejis retas dar ir tuo aspektu, kad pas ją nėra lydinčių įgimtų širdies defektų, būdingų šiai patologijai. Tiriant širdį per stemplę echokardioskopiškai būtų buvusi diagnozuota aortos lanko patologija. Aortos lanko ir jo stambiųjų šakų anomalijos yra diagnozuojamos būtent perstemplinės echokardioskopijos būdu [11], kompiuterinės tomografijos, magnetinio rezonanso ir magneto rezonansinės angiografijos būdu, bei skaitmeninės subtrakcinės angiografijos būdu [12]. Pastarasis diagnostikos metodas yra pagrindinis.

Mūsų atveju angiografinis tyrimas visiškai tiksliai nustatė ne tik anatominių anomalijos variantą, bet ir aiškiai vizualizavo patologinius kraujotakos pokyčius kaklo arterijose, smegenyse ir kairėje rankoje. Ligonei atlikta operacija, kuri ir anatomiškai ir funkciškai atstatė

kairijį *truncus brachiocephalicus* ir visiškai panaikino ligos simptomus, o tai įrodo buvusį tiesioginį priežastinį ryšį tarp ligonės simptomų ir aortos lanko anomalijos.

Literatūra

1. 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.
2. Duke C, Chan KC. Isolated innominate artery in 22 q 11 microdeletion. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 80-2.
3. Singh B, Satyapal KS, Moodley J, Pajaruthnam P. Right aortic arch with isolated left brachiocephalic artery. *Clin Anat* 2001; 14: 47-51.
4. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies associated with chromosome 22 q 11 deletion (CATCH 22). *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 97-102.
5. 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.
6. 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.
7. 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.
8. 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.
9. 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.
10. Van Son JA, Bossert T, Mohr FW. Surgical treatment of vascular ring including right cervical aortic arch. *J Card Surg* 1999; 14: 98-102.
11. Rebecca A. Congenital anomalies of the aortic arch. *Echocardiography* 1996;13: 167-182.
12. 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.
13. Anichkov MN, Lev ID. Clinical – anatomical atlas of the aorta pathology. Leningrad: Medicina, 1967; 210 p.