

# ZANIM USTALISZ ROZPOZNANIE ZINTERPRETUJ TO BADANIE

## RADA NAUKOWA DZIAŁU



Dr n. med.  
Anna Turska-Kmieć  
(przewodnicząca)



Dr hab. n. med.  
Teresa Jackowska



Dr hab. n. med.  
Henryk Mazurek



Dr hab. n. med.  
Magda Rutkowska



Dr hab. n. med.  
Piotr Socha

## Badanie kontrastowe przełyku u 4-miesięcznego niemowlęcia ze świszczącym oddechem, epizodami bezdechów i krztuszeniem podczas posiłku

Lek. med. Bożena Rewers,  
lek. med. Andrzej Kościeszka\*



RYCINA 1. Badanie kontrastowe przełyku z barytem wykonane w projekcji bocznej.

Zinterpretuj przedstawione poniżej zdjęcie kontrastowe przełyku z barytem wykonane u 4-miesięcznego niemowlęcia ze świszczącym oddechem, epizodami bezdechu i krztuszącym się podczas posiłku.

Pracownia Cewnikowania Serca  
i Angiografii, Pracownia Tomografii  
Komputerowej\*  
Zakład Diagnostyki Obrazowej,  
Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia  
Dziecka” w Warszawie.

## Interpretacja

Badanie przełyku wykonane pod kontrolą fluoroskopii w trakcie wypełniania barytem uwidocznilo nieprawidłowy wycisk na tylnej ścianie, na wysokości dużych naczyń (ryc. 1).

## Opis przypadku

Niemowlę płci męskiej, z ciąży pierwszej, nieobciążonej, porodu pierwszego w 38 Hbd, drogą cięcia cesarskiego z powodu miednicowego położenia płodu. Urodzone z masą ciała 3340 g, ocenione na 10 pkt. w skali Apgar.

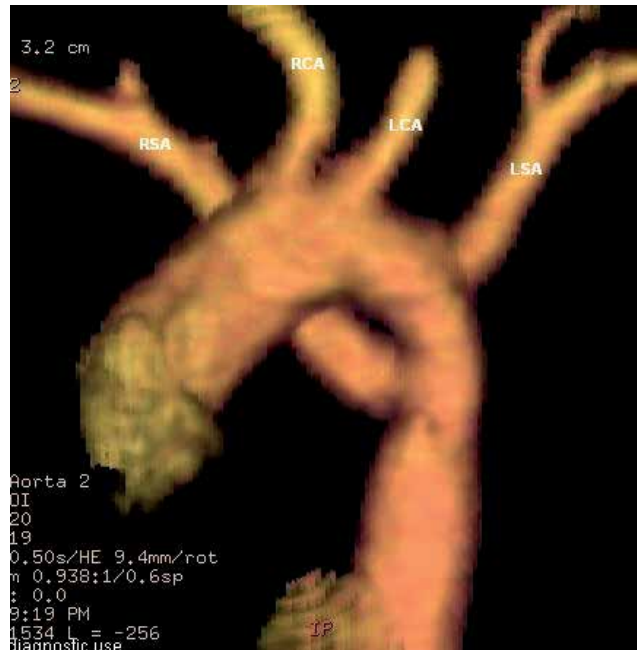
W okresie noworodkowym hiperbilirubinemia. W 4 tygodniu życia zakażenie układu moczowego leczone ambulatoryjnie.

W 3 miesiącu życia hospitalizowany w Klinice Niemowlęcej Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” (IPCZD) w celu pogłębienia diagnostyki hipertransaminemii i niedokrwistości. Na podstawie wykonanych badań rozpoznano niedokrwistość z niedoboru żelaza i przejściową hipertransaminemię. Ze względu na zaobserwowane w trakcie pobytu świszczący oddech, napady niepokoję oraz epizody bezdechu, wykonano badanie wideofiberoskopowe. Wykazało ono prawidłową budowę i czynność krtani. Z powodu ulewania oraz krztuszenia się podczas posiłku wykonano pasaż górnego odcinka przewodu pokarmowego, w którym uwidoczono wycisk na tylnogórnej ścianie przełyku sugerujący obecność pierścienia naczyniowego (ryc. 1).

W 4 miesiącu życia chłopiec został przyjęty do Kliniki Kardiologii IPCZD w celu pogłębienia diagnostyki kardiologicznej. Przy przyjęciu stan ogólny dziecka oceniono jako dobry. Pacjent się nie męczył, nie siniał, okresowo krztusił się przy jedzeniu, często ulewał. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono cech zakażenia, słyszalny był świszczący oddech nasilający się w pozycji na uznak. Czynność serca była miarowa 110/min. Osluchowo tony dźwięczne o prawidłowej akcentacji, bez cech szmeru. Nie stwierdzono cech niewydolności krążenia. Tętno na kończynach dolnych było dobrze wyczuwalne. Ciśnienie krwi mierzone na czterech kończynach było prawidłowe, utlenowanie krwi mierzone pulsoksymetrem wynosiło 98-100% HbO<sub>2</sub>.

W badaniu rentgenowskim klatki piersiowej wykonanym w projekcji przednio-tylnej sylwetka serca była prawidłowa, nie stwierdzono zmian w miąższu płucnym. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono prawidłową anatomię wewnątrzsercową i dużych naczyń. Wymiar poprzeczny lewej komory był w normie. Wykazano lewostronny łuk aorty.

W celu uwidocznienia anatomii naczyń odchodzących od łuku, tworzących pierścień naczyniowy, wykonano angiografię tomografii komputerowej (angio TK). Na podstawie analizy przekrojów poprzecznych, rekonstrukcji wielopłaszczyznowych oraz rekonstrukcji 3D uwidoczono lewostronny łuk aorty i naczynia odchodzące od łuku. Jako pierwsze naczynie od łuku odchodzi tętnica szyj-



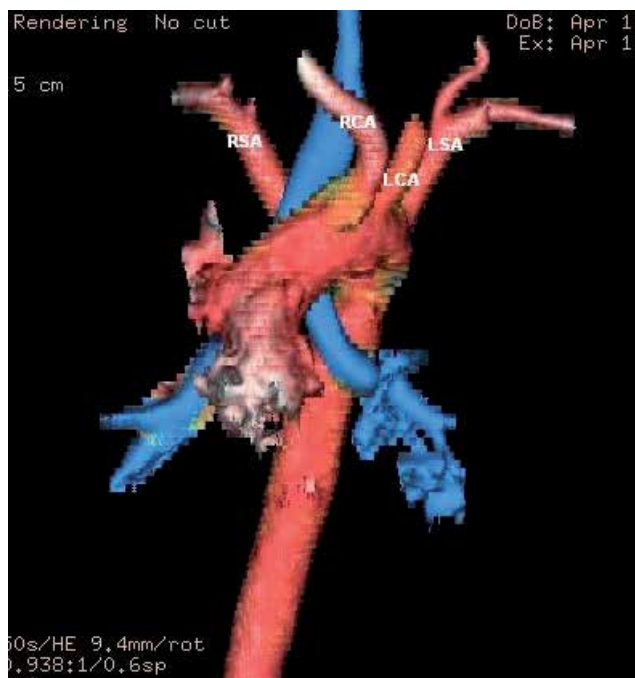
RYCINA 2. Angio-TK – rekonstrukcja trójwymiarowa łuku aorty. Widoczne nieprawidłowe odejście tętnicy podobojczykowej prawej (RSA). RCA – prawa tętnica wspólna szyjna, LCA – lewa tętnica wspólna szyjna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa, RSA – prawa tętnica podobojczykowa.

na wspólna prawa, następnie tętnica szyjna wspólna lewa, tętnica podobojczykowa lewa i jako ostatnie naczynie widoczne jest odejście prawej tętnicy podobojczykowej (tętnica błądząca), kierującej się na prawą stronę i krzyżującej od tyłu przełyk i tchawicę (ryc. 2-4).

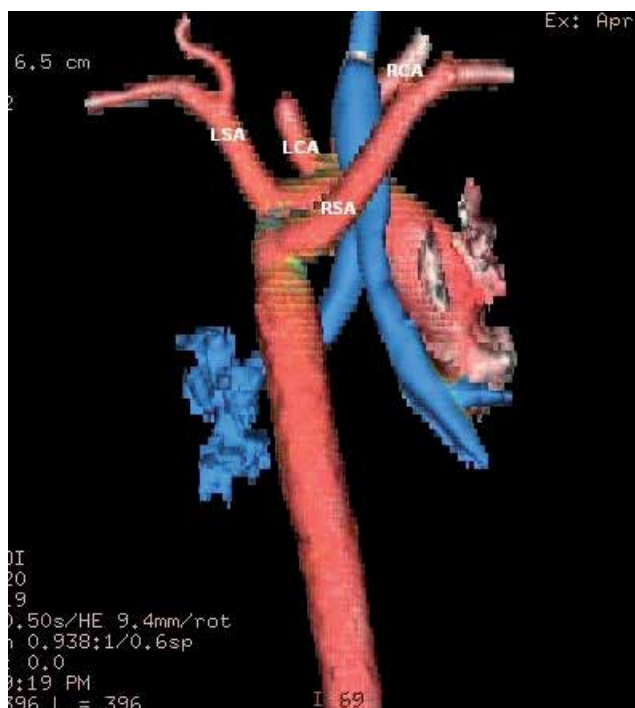
Na podstawie obrazu klinicznego (ulewanie, krztuszenie, świszczący oddech, napadowe bezdechy) oraz badania kontrastowego przełyku i badania angio TK ustalono ostateczne rozpoznanie pierścienia (ringu) naczyniowego spowodowanego nieprawidłowym odejściem tętnicy podobojczykowej prawej jako ostatniego naczynia od lewostronnego łuku. Chłopiec został zakwalifikowany do leczenia chirurgicznego – rozdzielenia pierścienia naczyniowego przez odcięcie prawej tętnicy podobojczykowej od łuku aorty.

## Pierścień naczyniowy – omówienie, diagnostyka, postępowanie.

Pierścień naczyniowy jest rzadko spotykaną anomalią rozwojową łuku aorty i jego odgałęzień, powodującą ucisk na tchawicę, oskrzela i przełyk. Stanowi około 1% wszystkich wad wrodzonych serca i dużych naczyń. Powstaje w wyniku nieprawidłowego lub niekompletnego zaniku jednego z sześciu embrionalnych łuków. Najczęściej tworzy go podwójny łuk aorty oraz prawostronny łuk aorty z lewostronnie przebiegającym więzadłem tętniczym, błądzącą lewą tętnicą podobojczykową (85-95% przypadków). Rzadziej spotykane postacie pierścienia na-



RYCINA 3. Angio-TK łuku aorty z nałożoną rekonstrukcją tchawicy i oskrzeli (projekcja przednio-tylna). RCA – prawa tętnica wspólna szyjna, LCA – lewa tętnica wspólna szyjna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa, RSA – prawa tętnica podobojczykowa. Kolor niebieski – tchawica i oskrzela, kolor czerwony – naczynia.



RYCINA 4. Angio-TK łuku aorty z nałożoną rekonstrukcją tchawicy i oskrzeli (projekcja tylna-przednia) RCA – prawa tętnica wspólna szyjna, LCA – lewa tętnica wspólna szyjna, LSA – lewa tętnica podobojczykowa, RSA – prawa tętnica podobojczykowa. Kolor niebieski – tchawica i oskrzela, kolor czerwony – naczynia.

czyniowych to: lewostronny łuk aorty i prawa tętnica podobojczykowa błędząca, prawostronny łuk aorty z lustrzanym odejściem naczyń dogłowych i lewostronnym, biegnącym za przełykiem, więzadłem tętniczym, lewostronny łuk aorty z aortą zstępującą położoną po prawej stronie i prawostronnym więzadłem tętniczym, nieprawidłowe odejście pnia ramienno-głowego, nieprawidłowe odejście lewej tętnicy płucnej od prawej tętnicy płucnej oraz kilka innych kombinacji. We wszystkich tych wadach tchawica i przełyk są objęte pierścieniem utworzonym z dużych naczyń tętniczych. Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy płucnej od prawej tętnicy płucnej, wskutek napięcia naczyń, również powoduje ucisk na tchawicę i przełyk. W 10-15% przypadków pierścień naczyniowy współlistnieje z wrodzoną wadą serca. Pomimo bardzo różnych postaci anatomicznych objawy kliniczne wszystkich postaci pierścieni naczyniowych powstają w wyniku ucisku na tchawicę oraz przełyk. W zależności od stopnia ucisku objawy pojawiają się w różnym okresie życia i w różnym stopniu nasilenia. W większości przypadków objawy występują w okresie niemowlęcym lub we wczesnym dzieciństwie. Niewielka grupa pacjentów nie ma żadnych objawów lub pojawiają się one w późniejszym wieku.

Najczęściej występujące objawy związane z uciskiem na drogi oddechowe, pojawiające się w okresie niemowlęcym, to: świszczący oddech, duszność wdechowo-wydechowa, napadowe bezdechy, sinica, kaszel. W późniejszym wieku częściej występują nawracające zapalenia płuc i spastyczne zapalenia oskrzeli. Objawy związane z uciskiem przełyku występujące najczęściej u niemowląt to: ulewanie, wymioty, krztuszenie się przy jedzeniu, zachłystowe zapalenie płuc. W późniejszym wieku objawem dominującym jest trudność w połykaniu stałych pokarmów.

W diagnostyce pierścienia naczyniowego za szczególnie znaczące uznaje się badanie kontrastowe przełyku. To badanie jest ogólnie dostępne, bezpieczne i tanie. Stwierdzenie charakterystycznego wycisku potwierdza rozpoznanie pierścienia naczyniowego. W celu uwidocznienia anatomii pierścienia oraz jego relacji w stosunku do tchawicy, oskrzeli i przełyku zalecane jest wykonanie badania tomografii komputerowej (ryc. 3 i 4) lub rezonansu magnetycznego. Oba te badania są nieinwazyjne. Rezonans magnetyczny, ze względu na długi czas badania, u niemowląt i małych dzieci wymaga zwykle znieczulenia ogólnego. U pacjentów ze współlistniejącą złożoną wadą serca, wymagającą diagnostycznego cewnikowania serca, badaniem potwierdzającym obecność pierścienia naczyniowego jest klasyczna angiografia.

Wszyscy pacjenci, u których w badaniu kontrastowym przełyku podejrzewamy pierścień naczyniowy, powinni mieć wykonane badanie echokardiograficzne, w celu oceny serca i dużych naczyń.

Protokół postępowania diagnostycznego przedstawiono w tabeli.

TABELA. Protokół postępowania diagnostycznego u pacjenta z podejrzeniem obecności pierścienia naczyniowego

Przyczyna/badanie	Objawy kliniczne
Wynikające z ucisku drzewa oskrzelowego	Duszność wdechowo-wydechowa, świszczący oddech, napadowy kaszel, bezdechy, sinica, nawracające zakażenia układu oddechowego
Wynikające z ucisku przełyku	Wymioty, ulewanie, krztuszenie podczas posiłku, zaburzenia połykania
RTG klatki piersiowej	Położenie łuku i części zstępującej aorty, zaburzenia powietrzności płuc (odcinkowa rozedma lub niedodma)
Badanie kontrastowe przełyku	Ucisk i modelowanie się ściany przełyku na wysokości patologicznego naczynia
Badanie echokardiograficzne serca z użyciem kolorowego doplera	Ocena łuku aorty (prawo-lewostronny) i odchodzących od niego naczyń, uwidocznienie anatomii towarzyszących wad serca, wykazanie nieprawidłowego odejścia lewej tętnicy płucnej od prawej tętnicy płucnej
Badanie angio TK lub MR	Uwidocznienie stosunków anatomicznych naczyń, dróg oddechowych i przełyku
Cewnikowanie serca i angiografia (obecnie wykonywana tylko w przypadku współistnienia wady serca)	Aortografia uwidoczniła anatomie naczyń biorących udział w tworzeniu pierścienia naczyniowego

Pacjenci z objawami klinicznymi, u których potwierdzono rozpoznanie pierścienia naczyniowego, kwalifikowani są do leczenia chirurgicznego. Aby uniknąć poważnych komplikacji, leczenie chirurgiczne nie powinno być odkładane. Pacjenci bez objawów pomimo rozpoznania pierścienia naczyniowego nie wymagają leczenia operacyjnego.

Ponad 95% operowanych pacjentów ma długi okres przeżycia. W większości przypadków objawy kliniczne ustępują w krótkim czasie po leczeniu operacyjnym. Gorsze wyniki uzyskuje się u pacjentów z nieprawidłowym odejściem lewej tętnicy płucnej (sling) oraz ze współistniejącą wadą serca. Poważne uszkodzenie ściany tchawicy (tracheomalacja) może wymagać dodatkowej operacji rekonstrukcji drzewa oskrzelowego.

### Podsumowanie

- Pierścień naczyniowy jest rzadką wadą rozwojową układu krążenia, występującą w postaci izolowanej lub współistniejącej z wrodzoną wadą serca.
- Najczęściej ujawnia się we wczesnym okresie niemowlęcym, dominujące objawy, takie jak duszność, świszczący oddech, zaburzenia połykania i wymioty, występują w wielu innych jednostkach chorobowych,

w których dochodzi do zwężenia światła tchawicy, oskrzeli czy przełyku.

- Badanie kontrastowe przełyku ma decydujące znaczenie w rozpoznaniu pierścienia naczyniowego.
- Angiografia tomografii komputerowej (angio TK) jest najatrakcyjniejszym badaniem umożliwiającym uwidocznienie anatomii pierścienia naczyniowego i jego relacji w stosunku do tchawicy, oskrzeli i przełyku.
- Wszyscy pacjenci z objawami wymagają leczenia operacyjnego pierścienia naczyniowego, czas wykonania zabiegu zależy od nasilenia objawów klinicznych.

### Zalecane piśmiennictwo

- Keane J, Fyler D, Lock J. Nadas' Pediatric Cardiology. Section IX, part 54. Vascular Rings and Slings. Andrew J. Powell, M.D., Valerie S. Mandell, M.D.
- Bhimji SH. Vascular Rings. <http://emedicine.medcape.com/article/426233>.
- Turner A, Gawel G, Coutts J. Vascular rings – presentation, investigation, and outcome. *Eur J Pediatr*. 2005;164:266-270.
- Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol*. 2005;35:961-979.
- Echhorn J, Fink C, Celorme S, Ulmer H. Ring, sling, and other vascular abnormalities. *Z Kardiol*. 2004;93:201-208.
- Juraszek A.L, Guleserian K.J. Cammon aortic arch anomalies: diagnosis and management. *Current Treatment Option in Cardiovascular Medicine*. 2006;8:414-418.