



УДК 616.132.14-053.2-036-07

DOI: 10.22141/2224-0551.12.5.2017.109283

Беш Л.В.^{1,2}, Мацюра О.І.^{1,2}, Яськів В.Б.², Коник М.В.³, Петров В.Ф.³, Дворчин Л.В.², Омеляненко О.В.¹, Малко О.В.⁴, Пастернак О.В.³¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна²Комунальна міська дитяча клінічна лікарня м. Львова, м. Львів, Україна³Львівська обласна клінічна лікарня, м. Львів, Україна⁴Медичний центр «NOVO», м. Львів, Україна

Досвід діагностики природженої аномалії артеріальної системи в дитини з бронхіальною обструкцією: клінічний випадок та інформаційна довідка

For cite: Zdorov'ye Rebenka. 2017;12:636-41. doi: 10.22141/2224-0551.12.5.2017.109283

Резюме. Природжені аномалії дуги аорти становлять велику групу кардіоваскулярних аномалій. Деякі з них є ізольованими, інші асоційовані з вродженими вадами серця чи генетичними синдромами. Такі аномалії клінічно можуть мати різні прояви — від безсимптомних форм (виявлених випадково при обстеженні) до критичного порушення кровообігу, що вимагає проведення оперативного втручання в перші години після народження немовляти. У статті наведений опис клінічного пошуку подвійної дуги аорти в дитини та успішної оперативної корекції даної аномалії. Така природжена вада аорти зазвичай викликає найбільшу компресію дихальних шляхів порівняно з іншими аномаліями кровоносних судин. Подвійна дуга аорти розвивається внаслідок відсутності інволюції дистальної частини IV правої аортальної дуги. У результаті цього дві IV дуги продовжують свій розвиток і зливаються разом у лівосторонню низхідну грудну аорту, таким чином оточуючи трахею та стравохід. Часто менша з двох дуг піддається атрезії, проте вона залишається з'єднаною з низхідною аортою, формуючи повноцінне судинне кільце. Здійснюючи тиск на трахею та стравохід, подвійна дуга аорти може викликати в пацієнта обструкцію дихальних шляхів та дисфагію. Лікувальна тактика залежить від інтенсивності проявів, наявності супутніх аномалій чи захворювань, а також багатьох додаткових факторів, що аналізуються і приймаються до уваги на консилиумі лікарями різних спеціальностей.

Ключові слова: подвійна дуга аорти; аномалії кровоносних судин; судинне кільце; діти

Клінічний випадок

Хлопчик О., народжений на 38-му тижні гестації від V вагітності, III пологів (у матері було два викидні). Маса при народженні 2300 г. Стан після народження задовільний.

Дитина надійшла у відділення патології новонароджених комунальної міської дитячої клінічної лікарні м. Львова на 26-й день життя.

Анамнез захворювання: зі слів матері, хлопчик хворіє 5-ту добу. Захворювання почалося з нежиті, на 2-гу добу приєдналися кашель і задишка.

Стан при надходженні тяжкий.

Огляд. Наявний періоральний ціаноз. Тургор тканин задовільний. Дихання носом утруднене через масивний набряк носових ходів. При аускультативі в легенях жорстке дихання, з обох сторін вологі хрипи, що дуже повільно зменшувалися впродовж лікування, та спостерігався короткотривалий ефект після інгаляційно-дренажної терапії. Звертала на себе увагу нетипова картина бронхообструктивного синдрому, що мав затяжний перебіг і повністю не регресував на фоні призначеного лікування.

© «Здоров'я дитини», 2017

© Видавець Заславський О.Ю., 2017

© «Child's Health», 2017

© Publisher Zaslavsky O.Yu., 2017

Для кореспонденції: Беш Леся Василівна, доктор медичних наук, професор, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, вул. Пекарська, 69, м. Львів, 79010, Україна; e-mail: lesya.besh@gmail.com

For correspondence: Lesya Besh, MD, PhD, Professor, Danylo Halatsky Lviv National Medical University, Pekarska st., 69, Lviv, 79010, Ukraine; e-mail: lesya.besh@gmail.com

Тони серця ритмічні, звучні. Периферична гемодинаміка стабільна. Симптом «білої плями» — 2 секунди.

Сімейний анамнез не обтяжений.

Результати проведених обстежень

Таблиця 1. Лабораторні показники

Ер., Т/л	Гем., Г/л	Тромб., Г/л	Лейк., Г/л	Е., %	П., %	С., %	Л., %	М., %	ШОЕ, мм/год
3,44	116	254	8,9	3	10	14	69	4	3

Інструментальні дані

Рентгенограма органів грудної клітки: легені здуті, без вогнищевих та інфільтративних тіней. Склепіння діафрагми чіткі, сплюснені до IX ребер. Судинний рисунок не структурний, периваскулярно інфільтрований (рис. 1).

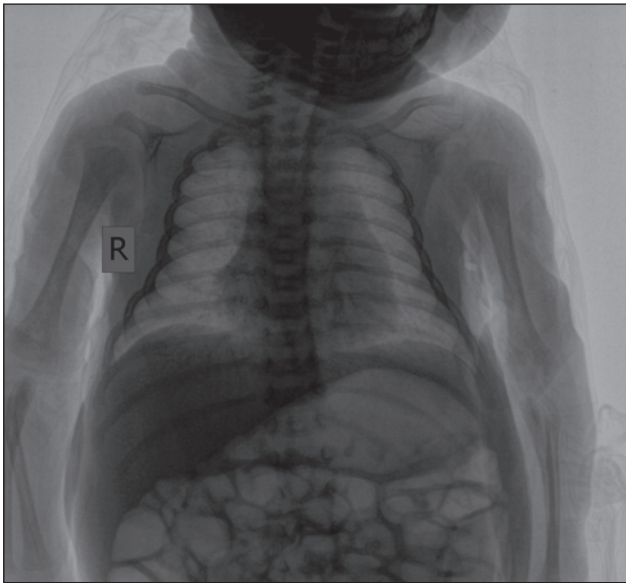


Рисунок 1

УЗД внутрішніх органів: варіант вікової норми.

Ехокардіографія: розміри камер серця нормальні. Структура і функція клапанів звичайні. Відкрите овальне вікно 4,5 мм. Хід судин правильний. Скоротлива здатність не порушена.

Нейросонографія: патологічних змін не виявлено.

Комп'ютерна томографія з контрастом (рис. 2 і 3).

На рис. 2 спостерігається наявність 2 дуг аорти (виділені стрілками), що є асиметричними. Варіант домінування правої дуги спостерігається в 75–80 % випадків такої аномалії. Між дугами проходить трахея (на рисунку не подана). Злиття дуг формує повноцінну низхідну аорту; підключичні артерії та загальні сонні артерії відходять окремими ізольованими стовбурами; кровоплин у судинах нормально виражений.

На рис. 3 показано ліву гілку дуги аорти (виділена стрілкою), що є меншою в діаметрі.

Таким чином, комп'ютерна томографія з контрастом дозволила виявити природжену аномалію — подвійну дугу аорти. Вчасна та якісна діагностика стала запорукою успішного лікування.

Консультація спеціалістів

Консультація невролога: змін із боку нервової системи на момент огляду не виявлено.

Консультація лор-лікаря: гострий ринофарингіт. Стридор.

Консультація дитячого кардіохірурга: природжена аномалія артеріальної системи: подвійна дуга аорти, ускладнена частковим стенозом трахеї. Реко-

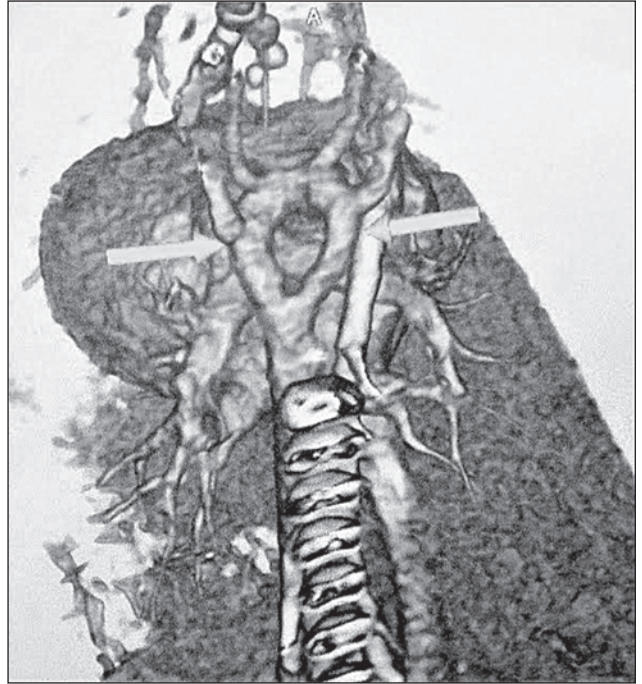


Рисунок 2. Тривимірна реконструкція на основі КТ-сканування з контрастним підсиленням в прямій (фронтальній) проекції

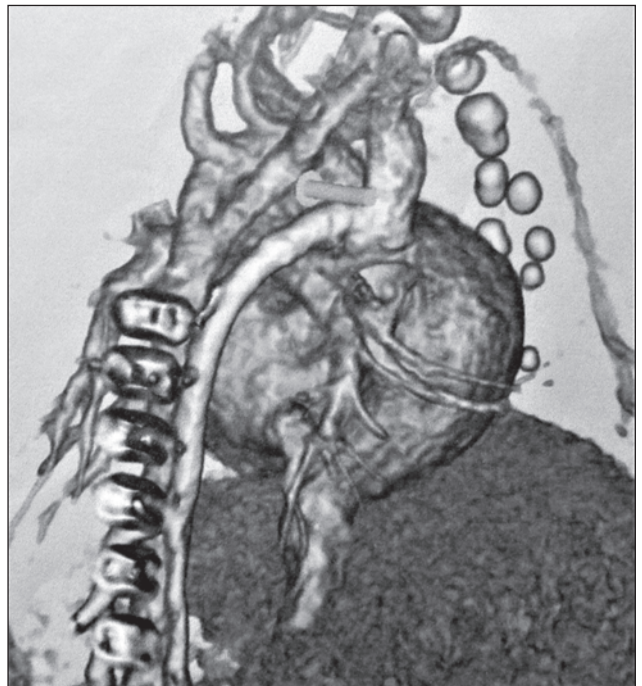


Рисунок 3. Тривимірна реконструкція на основі КТ-сканування з контрастним підсиленням в косій лівій проекції

мендована госпіталізація в дитяче кардіохірургічне відділення Львівської обласної клінічної лікарні для корекції аномалії.

Діагноз. Основний: природжена аномалія артеріальної системи: подвійна дуга аорти.

Ускладнення основного: частковий стеноз трахеї. Гострий обструктивний бронхіт. Дихальна недостатність I–II ст., серцева недостатність 0–I ст.

Супутній: гостра респіраторна вірусна інфекція.

Лікування: санація верхніх дихальних шляхів, інгаляції із салбутамолом, будесонідом, дренажний масаж, амікацин, цефоперазон, кларитроміцин, флуконазол.

Переведення в дитяче кардіохірургічне відділення Львівської обласної клінічної лікарні. Після стабілізації соматичної патології, у віці 42 дні, дитина була переведена для хірургічної корекції природженої судинної аномалії. Загальний стан хлопчика середньої тяжкості. В легенях при аускультативній стридорозне дихання, подовжений видих, хрипи відсутні. Гемодинаміка стабільна. Периферична киснева сатурація (SpO₂) — 94–95 %.

Операція: проведена задньобочкова торакотомія справа в четвертому міжребер'ї, чітке поглядання правої дуги аорти, що іде під непарну вену до низхідної аорти і відгалуженої від неї правої підключичної артерії; права дуга аорти відмобілізована максимально донизу і пересічена відразу за правою підключичною артерією, кінці ушиті; після зняття затискачів кінці розійшлися на 15 мм, переважно за рахунок зміщення дистального кінця.

Післяопераційний перебіг: залишкові прояви стридору, потреба в санації верхніх дихальних шляхів у палаті інтенсивної терапії, потім у дитячій палаті; антибіотикопрофілактика цефоперазоном із сульбактамом натрію. Виписаний на 9-й день після операції у відносно задовільному стані з епізодами стридорозного дихання під час неспокою, без зменшення периферичної кисневої сатурації.

На сьогодні дитина спостерігається лікарями за місцем проживання, стан задовільний.

Інформаційна довідка

Природжені аномалії дуги аорти становлять велику групу кардіоваскулярних аномалій. Деякі з них є ізольованими, інші асоційовані з вродженими вадами серця чи генетичними синдромами. Такі аномалії клінічно можуть мати різні прояви — від безсимптомних форм (виявлених випадково при обстеженні) до критичного порушення кровообігу, що вимагає проведення оперативного втручання в перші години після народження немовляти [1].

Перш ніж говорити про аномалії аортальної дуги, пригадаємо нормальний її розвиток.

Розвиток аортальних дуг. Упродовж ембріогенезу формується 6 пар аортальних дуг. Вже з четвертого-п'ятого тижнів внутрішньоутробного розвитку формуються горлові дуги, кожна дуга отримує власний черепний нерв та власну артерію. Ці артерії власне і відомі під назвою аортальних дуг, вони відходять від

аортального мішка, найдистальнішої частини артеріального стовбура. Аортальні дуги занурюються в мезенхіму горлових дуг і закінчуються в правій та лівій спинних аортах. Аортальний мішок сприяє появі гілки кожної нової дуги, що формується, таким чином даючи початок п'яти парам артерій. П'ята дуга або взагалі не утворюється, або утворюється не повністю, а потім піддається оборотному розвитку. Через це п'ять дуг нумеруються так: I, II, III, IV і VI. У подальшому розвитку картина змінюється, і деякі судини піддаються повній інволюції [3].

На 27-й день I аортальна дуга зникає майже повністю, але залишається її незначна частина, що дає початок верхньощелепній артерії. Так само швидко зникає і II аортальна дуга. Із залишкових частин цієї дуги утворюються під'язикова і стремінцева артерії. III аортальна дуга велика; IV та VI дуги перебувають у процесі формування. Хоча VI дуга незавершена, головна гілка її вже наявна: примітивна легенева артерія [7].

До 29-го дня внутрішньоутробного розвитку в ембріона повністю вже зникають I та II аортальні дуги. III, IV та VI дуги широкі. Стовбурово-аортальний мішок поділений так, що VI дуги тепер є продовженням легеневого стовбура [3, 8].

У подальшому стаються такі зміни:

— III аортальна дуга утворює загальну сонну артерію та першу частину внутрішньої сонної артерії. Решта внутрішньої сонної артерії формується з черепної частини спинної аорти. Зовнішня сонна артерія виростає з III аортальної дуги.

— IV аортальні дуги зберігаються з обох боків, але подальша доля кожної з них неоднакова. Зліва вона формує частину дуги аорти між лівою загальною сонною та лівою підключичною артеріями. Права дуга формує найбільш проксимальний сегмент правої підключичної артерії, дистальна частина якої утворюється з частини правої спинної аорти і сьомої міжсегментної артерії.

— V аортальна дуга або не формується взагалі, або утворюється неповно і пізніше проходить її оборотний розвиток.

— VI аортальна дуга, відома також як легенева, відає важливу гілку, що росте у напрямку легеневого зачатка, що розвивається. Справа проксимальна частина стає проксимальним сегментом правої легеневої артерії. Дистальна частина цієї дуги втрачає зв'язок зі спинною аортою і зникає. Зліва дистальна частина зберігається протягом внутрішньоутробного життя у вигляді артеріальної протоки [3, 5].

Для розвитку аортальних дуг, легеневого стовбура і артеріальної протоки найважливіше значення мають дуги IV і VI, а також аортальний мішок (рис. 3).

Подана ілюстрація наглядно показує перетворення первинної артеріальної системи на дефінітивну, і в разі появи аномалії можна уявити, на якому етапі розвинулася патологія.

На рис. 4Б облітеровані компоненти вказані штрихоподібними лініями. На цьому етапі артері-

альна протока відкрита і сьома міжсегментарна артерія розміщена справа.

На рис. 4В помітно, що після зникнення дистальної частини шостої аортальної дуги правий зворотний гортанний нерв обходить праву підключичну артерію. Зліва нерв залишається на місці і обходить артеріальну зв'язку [3, 4].

Подвійна дуга аорти розвивається внаслідок відсутності інволюції дистальної частини IV правої аортальної дуги. В результаті цього дві IV дуги продовжують свій розвиток і зливаються разом у лівосторонню низхідну грудну аорту, таким чином оточуючи трахею та стравохід (рис. 5). У 30 % випадків даної аномалії відбувається атрезія меншої з двох дуг, проте вона залишається з'єднаною з низхідною аортою, формуючи повноцінне судинне кільце [8].

Епідеміологія. Частота аномалій дуги аорти становить від 1 до 3,8 % від усіх природжених вад серцево-судинної системи [2]. До аномалій дуги аорти належать: подвійна дуга аорти, різні типи правої дуги аорти, а також атипові варіанти відгалуження брахіоцефальних артерій при лівій дузі аорти. Дані аномалії часто можуть утворювати судинні кільця навколо трахеї та стравоходу. Приблизно в 45–65 % пацієнтів, прооперованих із приводу судинного кільця, діагностують подвійну дугу аорти [1, 5].

Клінічні прояви аномалій дуги аорти частіше виникають у разі поєднання з іншими вродженими вадами серця і внутрішніх органів або при розвитку ускладнень із боку трахеї.

Історична довідка. Часом прояви обструкції дихальних шляхів та порушення ковтання в пацієнта

можуть бути спричинені аномаліями кровоносних судин, зокрема природженими вадами дуги аорти. Вперше пояснення такої загадкової дисфагії було дане лише в 1936 р. рентгенологом В. Kommerell, який звернув увагу на пульсуюче утворення в ділянці дуги аорти, що викликало компресію стравоходу в пацієнта, направлено на обстеження з підозрою на рак шлунка. Цим утворенням власне був дивертикул аорти (залишок правої аортальної дуги, сформованої з IV правої аортальної дуги, що регресувала), від якого відходила права аберрантна підключична артерія. У 1945 р. R. Gross вперше запропонував термін «судинне кільце», описав два класичні варіанти судинного кільця і доповів про успішне хірургічне усунення симптомів компресії трахеї [4].

Клінічні паралелі. Нижче поданий матеріал є надбанням Закладу нормальної анатомії Варшавського медичного університету та Лабораторії катетеризації серця та ангіографії (Інститут «Pomnik — Центр здоров'я дитини»). Інформаційний блок подається з дозволу авторського колективу колег із Польщі (рис. 6–8) [5, 6].

На рис. 6А звертають на себе увагу лівий блукаючий нерв і його гілки — лівий зворотний гортанний нерв, що огинає артеріальну протоку.

На рис. 6Б зображено передній вигляд великих судин і аорти.

Підсумовуючи все сказане вище, можна зробити висновок, що подвійна дуга аорти — доволі рідкісний варіант природженої аномалії аорти. Проте така вада найбільш часто серед усіх дефектів аорти

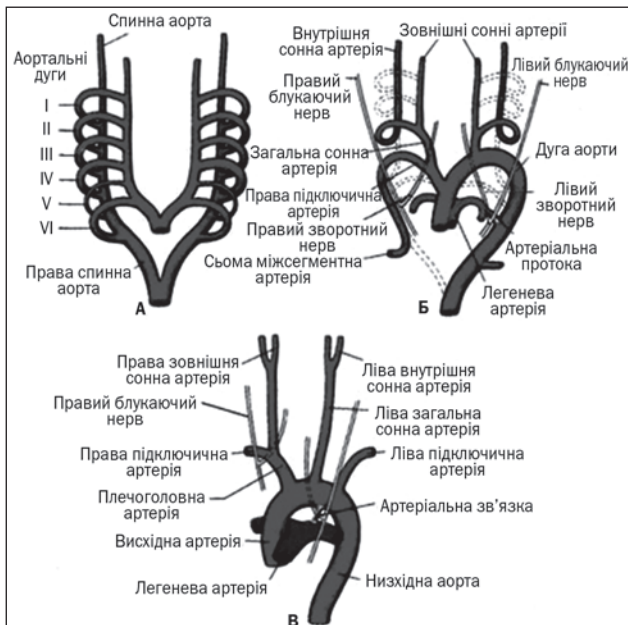


Рисунок 4. Схема розвитку великих артерій:
А. Аортальні дуги і спинні аорти перед перетворенням їх на дефінітивні структури.
Б. Аортальні дуги та спинні аорти після трансформації.
В. Сформовані великі артерії при нормальному ембріогенезі

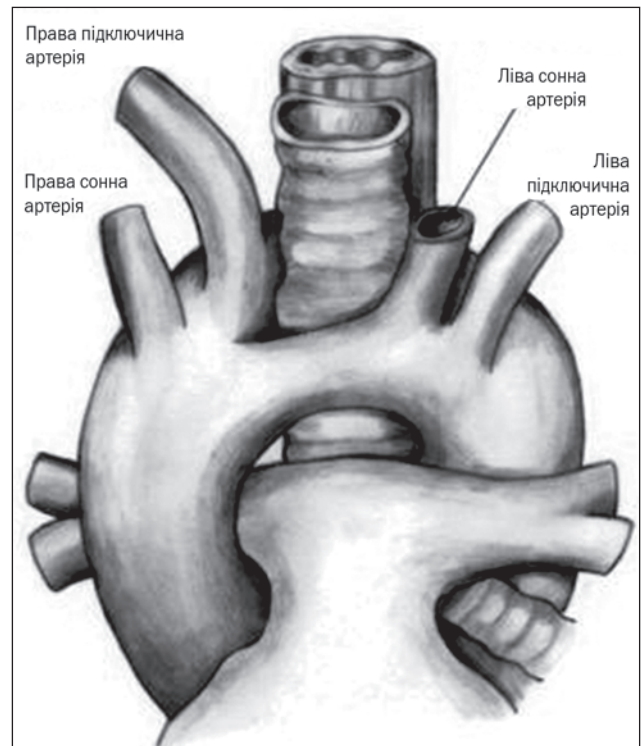


Рисунок 5. Судинне кільце навколо трахеї та стравоходу, утворене передньою (лівою) та задньою (правою) дугою аорти

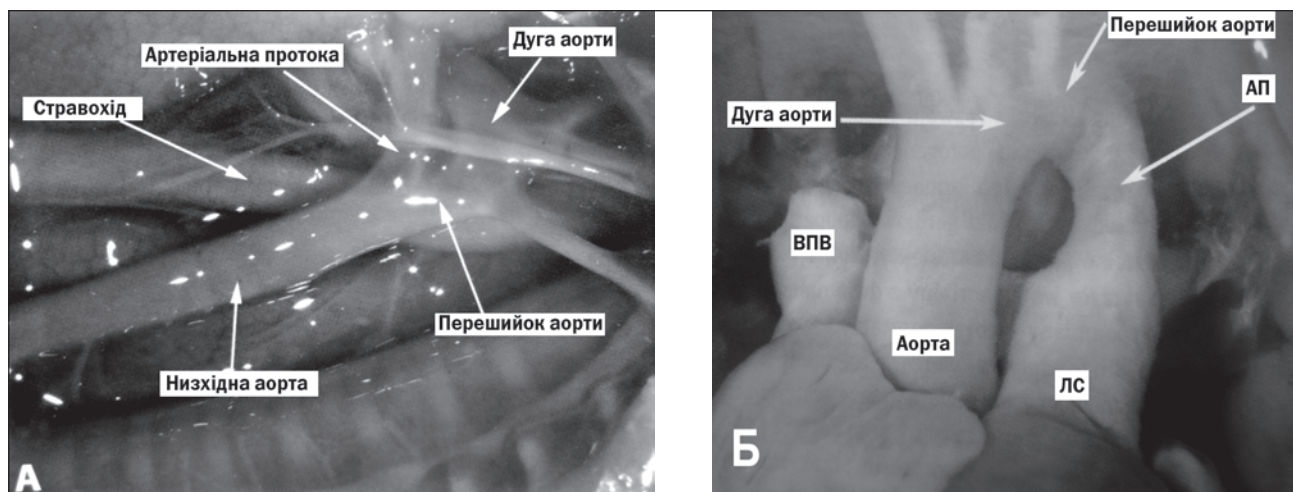


Рисунок 6. Морфологія нормальної дуги аорти: А. 24-тижневий плід. Б. 22-тижневий плід
 Примітки: ВПВ – верхня порожниста вена; ЛС – легеневий стовбур; АП – артеріальна протока.

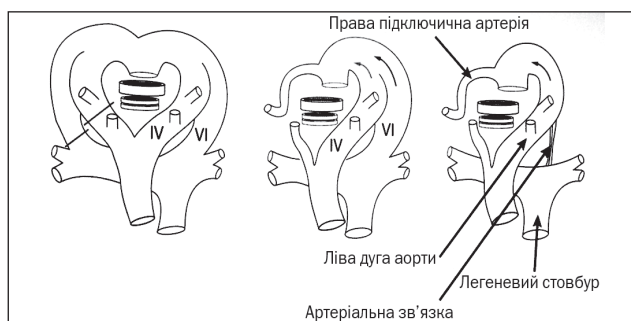


Рисунок 7. Схема неправильного розвитку правої IV дуги аорти з повною її регресією й утворенням правої аберантної підключичної артерії

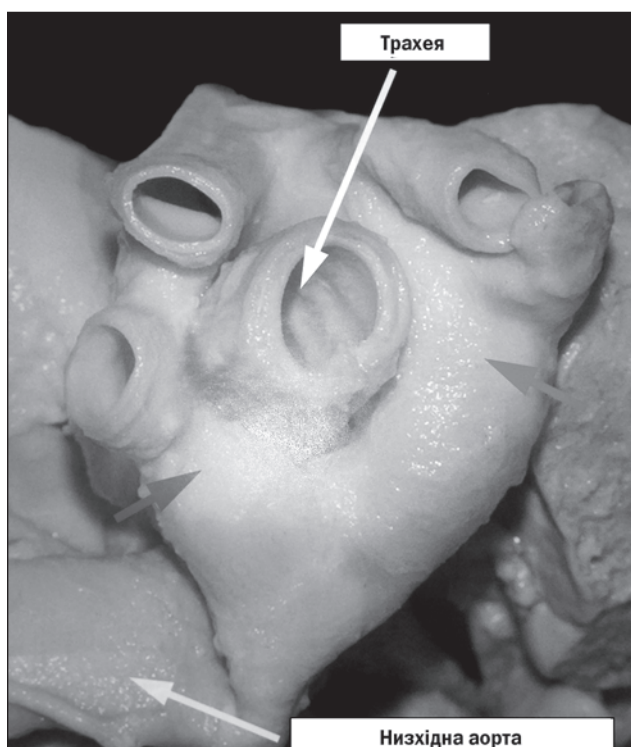


Рисунок 8. Макропрепарат подвійної дуги аорти, сформованої з двох дуг – правої (світло-сіра стрілка, подана вище) і лівої (темно-сіра стрілка, подана нижче)

зумовлює прояви клінічних симптомів у пацієнтів, таких як стридор, шумне дихання, хрипи, а також дисфагія та блювання. Наявність та вираженість цих симптомів залежать від інтенсивності компресії трахеї та стравоходу. При цьому в дітей частіше наявні ознаки обструкції дихальних шляхів у зв'язку з недостатнім розвитком трахеї. Лікувальна тактика залежить від інтенсивності проявів, наявності супутніх аномалій чи захворювань, а також багатьох додаткових факторів, що аналізуються і приймаються до уваги на консилиумі лікарями різних спеціальностей.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

References

1. Shatokha YuV. *Diagnostichestskie vozmozhnosti prenatal'noj jehokardiografii pri pravoj i dvojnoj duge aorty [Diagnostic potential of prenatal echo-cardiac in right and aortic double arch]. Moscow; 2014. 05 p.*
2. Ben Pansky. *Medical embryology. Macmillan USA, 1982. Unit 10, The Aortic Arches; p. 124-5.*
3. Schoenwolf GC, Blel SB, Brauer PR, Francis-West PH. *Larsen's Human Embryology. 5th ed. Churchill Livingstone; 2015; p. 304-27.*
4. Kanne J, Godwin J. *Right aortic arch and its variants. Journal Cardiovascular Computer Tomography. 2010 Sep-Oct;4(5):293-300. doi: 10.1016/j.jcct.2010.07.002.*
5. Niszczota CS, Koleśnik A. *Embriogeneza i morfologia wad luku aorty. Pediatria Polska. 2013 Sep;88(1):80-91. doi: 10.1016/j.pepo.2012.12.005.*
6. Niszczota CS, Koleśnik A. *Rozwój i morfologia kliniczna prawidłowego serca płodu i dziecka. Sekwencyjna analiza segmentalna serca z wadą wrodzoną. Pediatria Polska. 2012 Jan-Feb;87(1):78-90. doi: 10.1016/S0031-3939(12)70598-X.*
7. Shabir Bhimji. *Vascular Rings Treatment & Management. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/426233-treatment>*
8. Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, Lim HG, Kim WH, Lee JR, Kim YJ. *Clinical Course of Vascular Rings and Risk Factors Associated With Mortality. Korean Circulation Journal. 2012 Apr;42(4):252-8. doi: 10.4070/kcj.2012.42.4.252.*

Отримано 01.08.2017 ■

Беш Л.В.^{1,2}, Мацюра О.И.^{1,2}, Яськів В.Б.², Конык М.В.³, Петров В.Ф.³, Дворчин Л.В.², Омеляненко О.В.¹, Малко О.В.⁴, Пастернак О.В.³

¹Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, г. Львов, Украина

²Коммунальная городская детская клиническая больница г. Львова, г. Львов, Украина

³Львовская областная клиническая больница, г. Львов, Украина

⁴Медицинский центр «NOVO», г. Львов, Украина

Опыт диагностики врожденной аномалии артериальной системы у ребенка с бронхиальной обструкцией: клинический случай и информационная справка

Резюме. Врожденные аномалии дуги аорты составляют большую группу кардиоваскулярных аномалий. Некоторые из них изолированные, другие ассоциированы с врожденными пороками сердца или генетическими синдромами. Такие аномалии клинически могут иметь разные проявления — от бессимптомных форм (выявленных случайно при обследовании) до критического нарушения кровообращения, что требует проведения оперативного вмешательства в первые часы после рождения младенца. В статье приведено описание клинического поиска двойной дуги аорты у ребенка и успешной оперативной коррекции данной аномалии. Такой врожденный порок аорты обычно вызывает наибольшую компрессию дыхательных путей по сравнению с другими аномалиями кровеносных сосудов. Двойная дуга аорты развивается вследствие отсутствия инволюции дистальной части IV

правой аортальной дуги. В результате этого две IV дуги продолжают свое развитие и сливаются вместе в левостороннюю нисходящую грудную аорту, таким образом окружая трахею и пищевод. Часто меньшая из двух дуг подвергается атрезии, однако она остается соединенной с нисходящей аортой, формируя полноценное сосудистое кольцо. Оказывая давление на трахею и пищевод, двойная дуга аорты может вызвать у пациента обструкцию дыхательных путей и дисфагию. Лечебная тактика зависит от интенсивности проявлений, наличия сопутствующих аномалий или заболеваний, а также многих дополнительных факторов, которые анализируются и принимаются во внимание на консилиуме врачами различных специальностей.

Ключевые слова: двойная дуга аорты; аномалии кровеносных сосудов; сосудистое кольцо; дети

L.V. Besh^{1,2}, O.I. Matsyura^{1,2}, V.B. Yaskiv², M.V. Konyk³, V.F. Petrov³, LV. Dvorchyn², O.V. Omelyanenko², O.V. Malko⁴, O.V. Pasternak³

¹Danylo Halytskyi Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

²Lviv Municipal Paediatric Clinical Hospital, Lviv, Ukraine

³Lviv Regional Clinical Hospital, Lviv, Ukraine

⁴Medical Center "NOVO", Lviv, Ukraine

Experience of diagnosis of congenital arterial anomaly in a child with bronchial obstruction: clinical case and summary

Abstract. Congenital anomalies of the aortic arch are a large group of cardiovascular anomalies. Some of them are isolated; others are associated with congenital heart defects or genetic syndromes. There can be different clinical manifestations of these anomalies — from silent forms (accidentally discovered in the examination) to a critical circulatory disturbance, requiring surgical intervention in the first hours after the birth of the baby. The article describes clinical search of double aortic arch in a child and successful surgical treatment of this anomaly. This congenital defect of the aorta usually causes the greatest compression of airways compared to other vascular abnormalities. Double aortic arch develops due to absence of involution of distal IV right aortic arch. As a result, two IV

arches keep on developing and join together in the left-sided descending thoracic aorta, thus surrounding the trachea and esophagus. Smaller of the two arches is often subjected to atresia, but it is still connected to the descending aorta, creating a complete vascular ring. As a double aortic arch pressures on the trachea and esophagus, it can cause airway obstruction and dysphagia in a patient. Therapeutic tactic depends on the intensity of symptoms, presence of concomitant anomalies or diseases, and many additional factors, which are analyzed and considered within the council of physicians of different specialties.

Keywords: double aortic arch; abnormalities of blood vessels; vascular ring; children