

Opakované respirační infekce jako prezentující příznak zdvojeného aortálního oblouku

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Eva Klásková, Ph.D.², prof. MUDr. František Kopřiva, Ph.D.^{1,2},
MUDr. Sabina Kaprálová², MUDr. Kamila Michálková³

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika FN a LF UP v Olomouci

³Radiologická klinika FN a LF UP v Olomouci

Prezentujeme 15měsíčního chlapce se zdvojeným aortálním obloukem, který měl pozitivní anamnézu vážných a opakovaných infekcí horních cest dýchacích s permanentním inspiračním stridorem. Vyšetřením polykacího aktu s kontrastní látkou a flexibilní bronchoskopií byla stanovena přítomnost vaskulární imprese na jícnu a trachey. Definitivní diagnóza zdvojeného aortálního oblouku byla stanovena při MR vyšetření hrudní aorty. Všechny klinické potíže odezněly po úspěšné kardiochirurgické operaci.

Klíčová slova: zdvojený aortální oblouk, tracheo-ezofageální komprese, inspirační stridor, bronchoskopie, dítě.

Recurrent respiratory infections as a presenting symptom of a double aortic arch

We report a 15-month-old boy suffering from double aortic arch (DAA) with a history of several severe airway infections with permanent inspiratory stridor. Both barium esophagogram and flexible bronchoscopy revealed a vascular impression of the trachea and the oesophagus. Final diagnosis was established by MRI of the aortic arch. All clinical symptoms and signs remitted after successful cardiosurgery.

Key words: double aortic arch, tracheoesophageal compression, inspiratory stridor, bronchoscopy, child.

Úvod

Klinická prezentace cévních anomálií aortálního oblouku se liší od kritické obstrukce dýchacích cest u kojence až k náhodné diagnóze jinak asymptomatického dospělého. Pacienti, u nichž dominují respirační příznaky v důsledku komprese trachey, bývají diagnostikováni časněji než ti, kteří mají především polykací potíže vyplývající ze zevního tlaku na jícen. Vysoké podezření na možnost komprese dýchacích cest by mělo být vždy vysloveno u kojenců s prolongovanými nebo recidivujícími respiračními potížemi, perzistujícím stridorem, bronchiální obstrukcí, tachypnoí a dráždivým kašlem, které nemají jiná vysvětlení. Závažné kompresivní příznaky se mohou objevit krátce po porodu a vhodná je proto i včasná diagnóza, aby se minimalizovalo poškození dýchacích cest.

Anomálie aortálního oblouku, k nimž se řadí i cévní prstence, představují přibližně 1–3 % všech vrozených srdečních vad (1), přičemž cévní prstence jsou přibližně 1,4–2× častější u mužů než u žen (2). Vznikají v průběhu časného embryonálního vývoje mezi 4. a 5. týdnem a jsou způsobeny abnormálním utvářením definitivního aortálního oblouku z šesti párů embryonálně založených aortálních oblouků (3). Cévní prstence dělíme na kompletní a inkompletní formu. Typickým představitelem kompletního cévního prstence je **zdvojený aortální oblouk**, který zcela obkružuje tracheu a jícen. Mezi inkompletní cévní prstence, kdy není prstenec zcela uzavřen, patří například aberantní pravostranná podklíčková tepna nebo anomální průběh levé plicní arterie (pulmonální sling).

Popis klinického případu

Dítě z 2. gravidity, porodu ve 37. týdnu gravidity, spontánně záhlavím, porodní hmotnost 2 900 g, porodní délka 49 cm, nekříšen, přechodně novorozenecký ikterus s fototerapií, další poporodní adaptace byla přiměřena, kojený 9,5 měsíce, očkování dle kalendáře, psychomotorický vývoj byl přiměřený, operace a úrazy žádné. Nemocnost: od narození inspirační stridor, od 3. měsíce opakované ataky obstrukční bronchitidy, pro které byl v místě bydliště opakovaně hospitalizován. Matka zdravá, otec se léčí s lupénkou, starší bratr je pro juvenilní idiopatickou artritidu s uveitidou v péči odborné revmatologické ordinace.

Ve věku deseti měsíců byl hospitalizován s další atakou bronchitidy v mírné respirační



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2016; 17(2): 117–120
Článek přijat redakcí: 6. 4. 2016
Článek přijat k publikaci: 15. 4. 2016

tísní s dlouhodobou potřebou oxygenoterapie a s přetrvávajícím smíšeným stridorem. Byl lehce tachypnoický s přítomným auxiliárním dýcháním, vlhce odkašlával a zároveň byl zahleněný. Nosohltan byl bez sekrece, dýchání bylo zostřené, v inspiriu a expiriu vzrůty a vlhké fenomény, ozvy zvučné, akce srdeční byla pravidelná. Po odeznění infekce a stabilizaci bylo dítě propuštěno do domácí péče a dětským alergologem pneumologem byl objednan na doplňující vyšetření pro objasnění kongenitálního stridoru a opakovaných respiračních infekcí. U dítěte jsme provedli

flexibilní bronchoskopii v narkóze dětským bronchoskopem firmy Pentax o průměru 3,4 mm přes masku cestou pravé nosní dírky. Nalezli jsme plochou nosní mandli bez známek zánětu a následně jsme viděli štíhlou

bledou epiglottis, která byla volně pohyblivá a vstup do hrtanu byl volný, hlasivky bledé, symetricky se rozevíraly a subglotický prostor byl zcela volný. Epitel trachey bez známek zánětu, jen minimálně přítomný hlen. A zadní stěna (pars membranacea) v horní třetině trachey se vyklenovala v souhlase s dýcháním.

V dolní třetině trachey jsme viděli promínající a pulzující zadní stěnu na 4–7 číselníku hodin, průsvit trachey nad karinou byl deformovaný a zploštělý (viz video). **Vyšetření polykacího aktu kontrastní látkou** (obr. 1, 2) ukázalo v úrovni Th3–4 mírné zúžení jícnu s impresí z obou stran a v bočním průmětu byla v této výši zřetelná imprese na dorzální straně jícnu - byla popsána vaskulární imprese na jícnu a bylo doporučeno doplnit MR velkých cév v oblasti horního mediastina.

Diskuze

Klinicky se cévní prstence manifestují příznaky způsobenými zevním útlakem průdušnice a/nebo jícnu (tabulka 1). Klinická prezentace cévních anomálií aortálního oblouku se liší od kritické obstrukce dýchacích cest u kojence až k náhodné diagnóze jinak asymptomatického

dospělého. Pacienti, u nichž dominují respirační příznaky v důsledku komprese trachey, bývají diagnostikováni časněji než ti, kteří mají především polykací potíže vyplývající ze zevního tlaku na jícen.

V písemnictví jsou referovány převážně observační série kazuistik závažně postižených pacientů, kteří vyžadovali chirurgickou úpravu (4, 5). U těchto retrospektivních přehledů, většina dětských pacientů s významnými příznaky tracheální a jícnové obstrukce se klinicky projevila do věku jednoho roku života až u 40–80 % případů (6, 7).

Diagnostický algoritmus (1)

Na možnou diagnózu cévního ringu je nezbytné pomýšlet u dítěte s perzistujícím stridorem, bronchiální obstrukcí, tachypnoí a dráždivým kašlem (8). U těsné komprese trachey můžeme pozorovat alární souhyb či zatahování jugula a podžebří (9, 10, 11). Typickým příznakem je zhoršování potíží během jídla. Klinicky závažnou komplikací je rozvoj tracheomalacie v důsledku dlouhodobého tlaku na chrupavčité struktury průdušnice.

První doporučovanou zobrazovací metodou je předozadní a boční snímek hrudníku,

Obr. 1. Vyšetření jícnu kontrastní látkou. AP projekce. V úrovni Th3 je patrná vaskulární imprese na obou stranách jícnu



kterým vylučujeme plicní patologii a případně i anomální uložení aortálního oblouku (pravostranný aortální oblouk). Na toto vyšetření navazuje vyšetření polykacího aktu, které v boční projekci zobrazí dorzální impresi na horní třetině jícnu. Pro přesné zobrazení anatomie cévního prstence je následně indikováno vyšetření hrudní aorty pomocí CT angiografie nebo magnetické rezonance (12, 5). Obě tato vyšetření vyžadují u malých dětí sedaci. Výhodou CT angiografie zejména u dětí s výraznou obstrukcí dýchacích cest, je kratší doba sedace, jeho nevýhodou je naopak velká dávka radiačního záření a nutnost podání jodové kontrastní látky. Všechny tyto faktory je nezbytné vzít do úvahy při výběru vhodné zobrazovací metody (13).

Bronchoskopické vyšetření u dětí s anomálií aortálního oblouku se využívá na základě písemnictví pouze u 25 % z nich (14). U kojenců s permanentním stridorem, život ohrožující apnoe nebo laryngomalacií je flexibilní bronchoskopie metodou první volby.

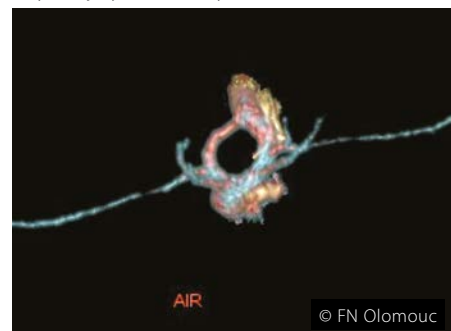
Obr. 2. Vyšetření jícnu kontrastní látkou, boční průmět. Výrazná imprese na jícnu na zadní i přední kontuře jícnu



Obr. 3. MR vyšetření hrudní aorty. Axialní průřez, trufi sekvence. Je patrné zdvojení oblouku aorty (šipky), jícen je uprostřed



Obr. 4. MR hrudní aorty, 3D rekonstrukce, příčně zachycený zdvojený oblouk aorty



Obr. 5. MR hrudní aorty, 3D rekonstrukce zdvojeného oblouku aorty



Tab. 1. Respirační a gastrointestinální příznaky asociované s cévním prstencem

Příznaky spojené s kompresí trachey	<ul style="list-style-type: none"> ■ Dyspnoe ■ Stridor ■ Štěkávací kašel ■ Apnoe ■ Cyanóza ■ Recidivující respirační infekce
Příznaky spojené s kompresí jícnu	<ul style="list-style-type: none"> ■ Dysfagie ■ Pomalé krmení ■ Záklon hlavy při krmení během jídla ■ Dysfagie, zejména po zavedení tuhé stravy do jídelníčku dítěte ■ Zvracení

Tab. 2. Vrozené srdeční vady asociované s cévními prstenci

Typ cévního prstence	Přidružená vrozená srdeční vada
Zdvojený aortální oblouk	Fallotova tetralogie, transpozice velkých tepen, truncus arteriosus, defekt komorového septa, koarktace aorty
Pravostranný aortální oblouk	Fallotova tetralogie, truncus arteriosus, defekt komorového septa s atrezií plicnice
Levostranný aortální oblouk s pravostrannou podklíčkovou tepnou	Fallotova tetralogie, srdeční vady typické pro Downův syndrom
Anomální průběh levé plicní arterie (pulmonální sling)	Perzistující levostranná horní dutá žíla, defekt síňového septa, defekt komorového septa, společná komora, atrioventrikulární kanál, perzistující tepenná dužď, anomálie aortálního oblouku

Je považována za klíčový vyšetřovací nástroj k identifikaci stupně, lokalizace a rozsahu obstrukce dýchacích cest. Výhodou bronchoskopie je, že ji můžeme vykonat u novorozence a kromě toho dokonce u pacientů na umělé plicní ventilaci (14). Kardiologické vyšetření je nedílnou součástí diagnostického algoritmu. Asociované některé typy cévního prstence jsou častěji asociovány s dalšími vrozenými srdečními vadami (tabulka 2), jedná se přibližně u 12–30 % dětí s cévním prstencem (1).

EKG vyšetření většinou nevede k podezření na cévní prstenec, EKG změny však mohou upozornit na přidruženou vrozenou srdeční vadu. Echokardiografické vyšetření slouží především k posouzení intrakardiální anatomy

a srdeční funkce. I když je možné některé cévní prstence diagnostikovat pomocí ultrazvuku, senzitivita vyšetření je výrazně limitována kvalitou akustického okna. S rozvojem prenatálního echokardiografického vyšetření srdce plodu je možné některé cévní prstence diagnostikovat i prenatálně v projekci tří cév (15, 16).

Léčba cévních prstenců u symptomatických pacientů je vždy chirurgická. Cílem chirurgické léčby je dekomprese trachey a jícnu. U zdvojeného aortálního oblouku spočívá v protěti nedominantního aortálního oblouku. Prognóza chirurgicky léčených pacientů je příznivá a více než dvě třetiny z nich jsou po operaci bez klinických potíží (17, 18).

Většina dětských pacientů s významnými příznaky tracheální obstrukce se obvykle klinicky projeví do věku jednoho roku života. Náš 15měsíční pacient neměl až do konce kojeneckého věku významnou klinickou manifestaci komprese trachey (přetrvávající stridor a čtyřikrát ataky bronchiální obstrukce, které se vždy relativně rychle po symptomatické léčbě upravily). Léčbu kyslíkem nevyžadoval. Byl dispenzarizovaný v alergologické ordinaci v místě bydliště. Až měsíc před diagnózou došlo k nové atace obstrukce, která si vyžadovala hospitalizaci na vyšším pracovišti, kde po déletrvající oxygenoterapii a pobytu na JIRP bylo po celkovém zhodnocení vysloveno podezření na vaskulární impresi na jícnu. Vyšetřením polykacího aktu s použitím kontrastní látky byla nalezena vaskulární imprese a následně bronchoskopickým vyšetřením byl stanovený stupeň, lokalizace a rozsah komprese. Konečná diagnóza zdvojeného oblouku aorty byla stanovena při MR vyšetření hrudní aorty. Léčba byla kardiochirurgická. Operační výkon a pooperační průběh proběhl bez komplikací.

Stojí za zapamatování:

1. Klinická manifestace cévních anomálií aortálního oblouku se může značně lišit (od kritické obstrukce dýchacích cest u kojence až k náhodné diagnóze jinak asymptomatického dítěte).
2. Velké podezření na možnost komprese dýchacích cest by mělo být vždy vysloveno u kojenců s prolongovanými a recidivujícími

respiračními potížemi, perzistujícím stridorem, bronchiální obstrukcí, tachypnoe a dráždivým kašlem, které nemají jiná vysvětlení.

3. Aby se minimalizovalo poškození dýchacích cest, vhodná je včasná diagnóza a léčba.
4. Je popsán doporučený diagnostický algoritmus, základním zobrazovacím vyšetřením je prostý snímek hrudníku s následným vyšetřením polykacího aktu.

5. Léčba cévních prstenců u symptomatických pacientů je vždy chirurgická. Cílem je dekomprese trachey a jícnu.
6. Prognóza chirurgicky léčených pacientů je příznivá (více než 2/3 z nich jsou bez klinických potíží).

Tato práce byla podpořena Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky (LO1304).

LITERATURA

1. Licari A, Manca E, Rispoli GA, et al. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the paediatrician. *Pediatr Pulmonol* 2015; 50: 511–524.
2. Shah RK, Mora BN, Bacha E, et al. The presentation and management of vascular rings: an otolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71: 57–62.
3. Sadler TW. *Langmanova lékařská embryologie*. Grada Publishing a.s., 2011, Praha. s. 208–213.
4. Woods RK, Sharp RJ, Holcom GW, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 434–439.
5. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 2006; 117(5): e903–e908.
6. Berdon WE. Rings, slings and other things: vascular compression of the infant trachea. Updated from the midcentury to the millenium. The legacy of Robert E.

- Gross, MD, and Edward B.D. Neuhauser, MD. *Radiology* 2000; 216: 624–632.
7. Juraszek AL, Fulton DR. Vascular rings. In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. Accessed on March 15, 2016.
8. Chládková J. Současný pohled na průduškovou obstrukci a astma u dětí. *Pediatr. Praxi* 2011; 12(1): 8–11.
9. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatric Anesthesia* 2004; 14: 60–74.
10. Brockmeier K, Demirakca S, Metzner R, Floemer F. Double Aortic Arch. *Circulation* 2000; 102: e93–e94.
11. Yang HJ, Pyun BY. Refractory asthma coexisting with a double aortic arch: a case report and literature review. *J Asthma* 2010; 47: 1165–1167.
12. Fogel MA, Pawlowski TW, Harris MA, et al. Comparison and usefulness of cardiac magnetic resonance versus computed tomography in infants six months of age or younger with aortic arch anomalies without deep sedation or ane-

- sthesia. *Am J Cardiol* 2011; 108: 120–125.
13. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 961–979.
14. Furuya MEY, Vagras MH, Ramírez-Figueroa JL, et al. Endoscopy for the initial suspicion of vascular rings in tracheoesophageal compression: correlation with surgical findings. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 560–565.
15. Tuo G, Volpe P, Lauro G, et al. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular ring. *Am J Cardiol* 2009; 103: 416–419.
16. Bravo C, Gámez F, Pérez R, et al. Fetal aortic arch anomalies. *J Ultrasound Med* 2016; 35: 237–251.
17. Kanne JP, Godwin JD. Right aortic arch and its variants. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2010; 4: 293–300.
18. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1339–1347.

VIDEOPŘÍLOHA KE ČLÁNKU

Vážení čtenáři,

poprvé vám s tímto článkem umožníme shlédnout vyšetření i v podobě videa, které naleznete na webových stránkách časopisu: pediatriepropraxi.cz, jako elektronickou přílohu k danému číslu.

Poděkování patří všem autorům, kteří se na jeho natočení podíleli.

Věříme, že video bude zpestřením tištěných článků, a dáváme tak možnost publikovat zajímavé případy z praxe touto formou i ostatním.

redakce



Videozáznam flexibilní bronchoskopie u dítěte se zdvojeným aortálním obloukem

