



MVDr. Jan Hnízdo,
veterinární lékař

Perzistentní pravostranná aorta a aberantní levá subklaviální arterie: kasuistika

J. HNÍZDO,¹ L. BICANOVÁ,¹ Z. VEPŘEK,² N. KRUŽÍKOVÁ¹

Animal Clinic, Praha¹

Veterinární klinika Mimoň²

SOUHRN

J. Hnízdo, L. Bicanová, Z. Vepřek, N. Kružíková **Perzistentní pravostranná aorta a aberantní levá subklaviální arterie: kasuistika.** Veterinářství 2013;63:

Článek se zabývá problematikou anomálií vaskulárních prstenců. Popisuje případ štěněte stafordširského teriéra s perzistentní pravostrannou aortou a aberantní levou subklaviální artérií. Toto postižení se u pacienta projevovalo nástupem regurgitace po odstavu a převedení na pevnou stravu a retardací růstu. K preciznější diagnostice a přesnějšímu plánování zákroku byla kromě dalších zobrazovacích diagnostik využita počítačová tomografie v kombinaci s angiografickou studií. Problém byl po počátečním konzervativním managementu úspěšně řešen chirurgicky pomocí ligace a transektce aberantní cévy.

SUMMARY

J. Hnízdo, L. Bicanová, Z. Vepřek, N. Kružíková **Persistent right aortic arch and aberant left subclavian artery: a case report.** Veterinářství 2013;63:

This article deals with vascular ring anomalies. It describes a case of Staffordshire terrier puppy with persistent right aortic arch and aberant left subclavian artery. This patient suffered from postprandial regurgitation and growth retardation. Symptoms were noticed in the post-weaning period, in connection with solid food intake. For a precise treatment plan and additionally to other imaging modalities, computed tomography and angiography was very usefull. After initial conservative management, the patient was successfully surgically solved with ligation and transection of the aberant artery.

Úvod

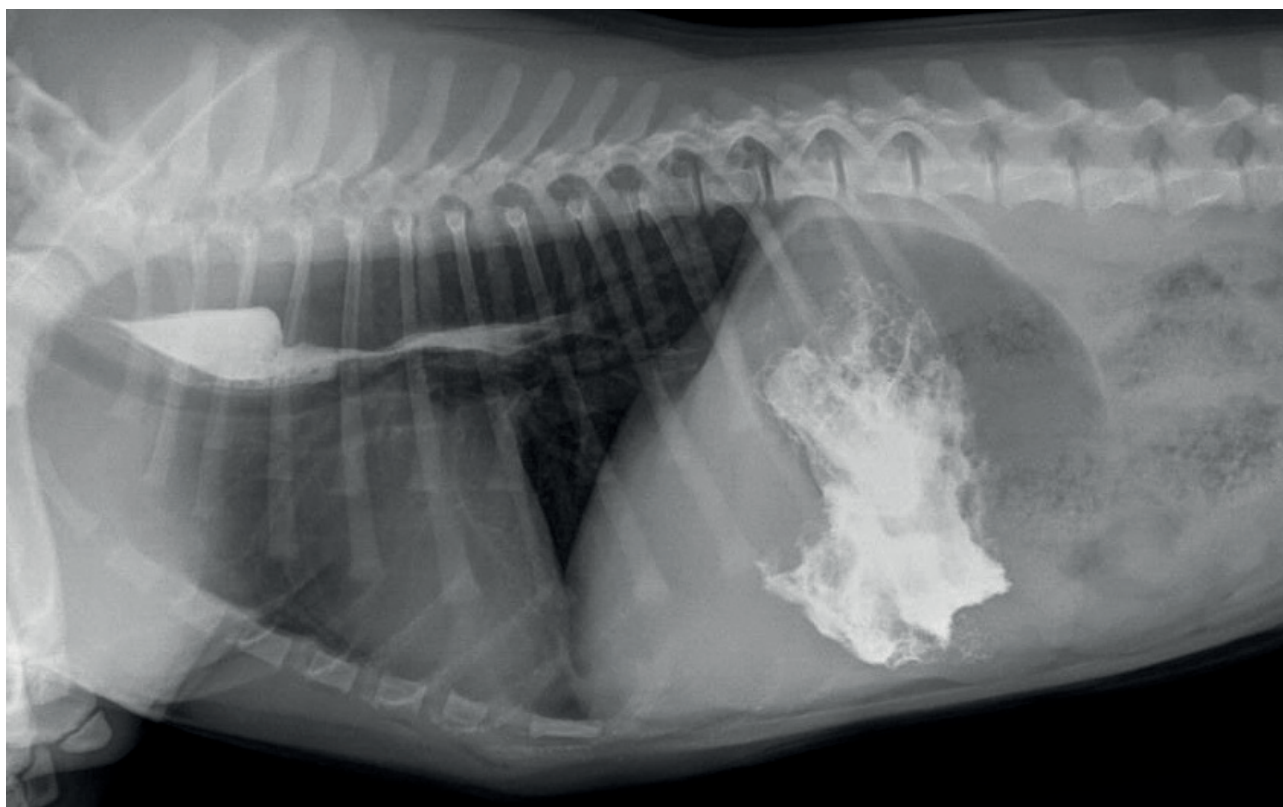
Během embryonálního vývoje savců vznikají velké cévy a srdce z párově založených dorzálních a ventrálních aort a z šesti spojujících párů aortálních oblouků. Cévní systém se postupně vyvíjí okolo embryonálního zárodku respiračního aparátu a přední části zažívací trubice. Během dalšího embryonálního vývoje dochází k involuci některých z těchto cév a postupnému vývoji definitivního kardiovaskulárního aparátu.^{1,2} Samotný jícen a trachea jsou tak postupně z této cévní klece uvolněny.

Anomálie cevních prstenců (Vascular Ring Anomaly =VRA) vznikají následkem vývojových vad velkých cév, což vede k zaškrcení jícnu, ať už perzistentní/aberantní cévou nebo LA (*ligamentum arteriosum*). Nejčastější klinicky relevantní formou VRA je perzistentní pravostranná aorta (Persistent Right

Aortic Arch =PRAA), kde dochází k zaškrcení jícnu LA mezi aortou a *truncus pulmonalis*.^{3,4} U některých z těchto pacientů nacházíme jako příčinu konstrikce jícnu patentní *ductus arteriosus*. Výrazně vzácnější jsou kombinace PRAA a aberantní levostranné subklaviální arterie (ALSA), ať už dohromady s levostranným LA nebo bez něj.^{5,6} Následující kasuistika prezentuje pacienta s poměrně vzácnou kombinací PRAA a samostatné ALSA.

Klinický případ:

Pes stafordširský teriér, 5 měsíců, 6kg byl v prosinci 2012 referován na pracoviště prvních autorů kvůli dva měsíce přetrvávajícím gastrointesti-



Obr. 1 – RTG, esofagogram LL projekce

nálním potížím. Majitel uváděl frekventní „zvracení“ pevné stravy většinou ihned po nakrmení. Pacient nevykazoval problémy příjmem vody a kašovitě stravy. Dle popisu problému majitelem se jednalo o regurgitaci. U referujícího lékaře byl pes opakovaně symptomaticky léčen na suspektní gastrointestinální záněty bez zlepšení stavu.

Klinické vyšetření prokázalo podvyvinutý a hubený habitus pacienta. Všeobecné klinické vyšetření bylo jinak bez relevantních nálezů. Základní hematologické a biochemické vyšetření krve včetně pre- a postprandiálních žlučových kyselin bylo bez relevantních odchylek od referenčních rozmezí.

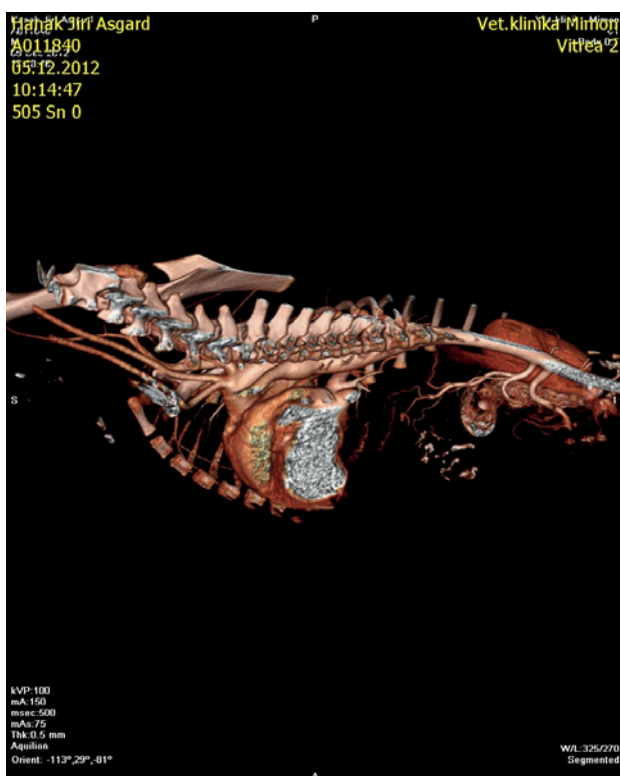
Rentgenové vyšetření dutiny hrudní prokázalo nápadné ventrální prohnutí subjektivně hypoplastické průdušnice v prekardiální oblasti a menší množství volného plynu v prekardiální části jícnu. Plicní pole a srdeční silueta byly bez relevantních nálezů. Pozitivní kontrastní esofagografie prokázala středně výraznou dilataci jícnu prekardiálně a cervikálně. Aorta se nacházela napravo od jícnu (obr. 1 a obr.2).

Kvůli podezření na atypickou formu PRAA bylo doporučeno vyšetření **počítačovou tomografií (CT)**.

Byla provedena nativní a postkontrastní celotělová CT studie. Jícen byl v oblasti krku a kraniálního mediastina mírně rozšířený, naplněný homogenní tekutinou a vzduchem. Kaudálně od bifurkace trachey byl jícen opět mírně rozšířený, naplněný heterogenním obsahem a vzduchem. Na úrovni srdeční báze docházelo k dorzální kompresi jícnu vlivem jedné z větví aorty, která odstupovala těsně kaudálně za



Obr. 2 – RTG, esofagogram DV projekce



Obr. 3 – CT vyšetření 3D rekonstrukce laterálně



Obr. 4 – CT vyšetření 3D rekonstrukce DV

úrovni rozdělení pulmonální arterie. Tato větev přecházela dorzálně od průdušnice na levou stranu a ventrálním směrem pokračovala k brachiálnímu plexu (obr. 3 a obr. 4).

Diagnóza: PRAA a ALSA bez levostranného LA, sekundární megaesofagus.

Majitel byl poučen o managementu krmení pacienta s megaesofagem a byl mu doporučen chirurgický zákrok.

Chirurgické řešení

Pacient byl premedikován amoxicilin clavulanátem (20mg/kg IV) a meloxicamem (0,2mg/kg IV) a indukován intravenózně medetomidinem (0,01mg/kg IV), butorfanolem (0,5mg/kg IV) a diazepamem (0,5mg/kg IV). Narkóza byla prohloubena propofolem (5mg/kg IV pomalu do účinku) a udržována inhalační anestézií (isofluran a O₂, řízená ventilace PEEP 20dechů/min). Po aseptické přípravě operačního pole byl aplikován interkostální blok (ICS 2 až 6) lidocainem (2%).

Laterální torakotomie byla provedena ve čtvrtém mezižebním prostoru. Kranální plicní lalok byl pro přístup k mediastinu šetrně posunut kaudálně. Následně byla provedena opatrná tupá preparace aberantní cévy (obr. 5) a dvojitá ligatura ALSA (Prolene 2-0USP) s transfixací stěny cévy kranálně a kaudálně od místa transektce (obr. 6). Lokalizace jícnu byla možná díky perorálně zavedené esofageální sondě. Po přetnutí cévy byla pro kontrolu úplného uvolnění od fibrotických periesofageálních srůstů zasunuta sonda přes místo strikce do kaudálního jícnu. Po výplachu dutiny hrudní fyziologickým roztokem byl temporálně zaveden hrudní drén. Po uzavření stěny dutiny hrudní (PDS 0 USP) byla provedena rutinně sutura podkoží a kůže (PDS 2-0 USP, kožní svorky). Následně byl evakuován vzduch z dutiny hrudní a po rentgenologické kontrole byl drén odstraněn. Během operace a do probuzení pacienta byla aplikována infuze 5% glukózy. Pooperačně byla aplikována analgetika (buprenorphin 0,02mg/kg IV q8h), meloxicam (0,1mg/kg q24h), metamizol (v CRI 4g/1000ml Plasmalyte: 10ml/kg/h) a antibiotika (amoxicilin clavunát 20mg/kg IV q12h). Čtvrtý den po zákroku byl pacient propuštěn do domácí péče. Další medikace spočívala v aplikaci meloxicamu a amoxicilin clavulanátu po dalších 10 dní. Krmný režim kašovitou stravou byl udržován



Obr. 5 – Polohování pacienta napojeného na řízené ventilaci

po dobu dalších 6 týdnů po zákroku. Pacient byl po každém krmení držen po dobu 10 minut ve vyvýšené pozici.

Kontrolní esofagogram čtyři týdny po zákroku prokázal minimální dilataci jícnu, pozice trachey se normalizovala. Pacient byl následně převeden postupně na pevnou stravu (obr. 7).

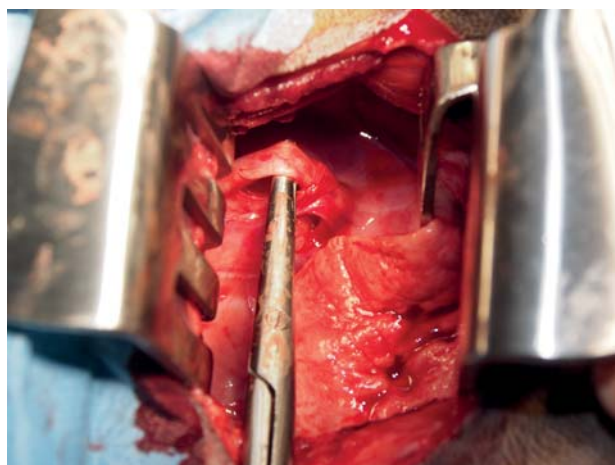
Statut praesens: v současnosti je pacient asymptomatický.

Diskuse

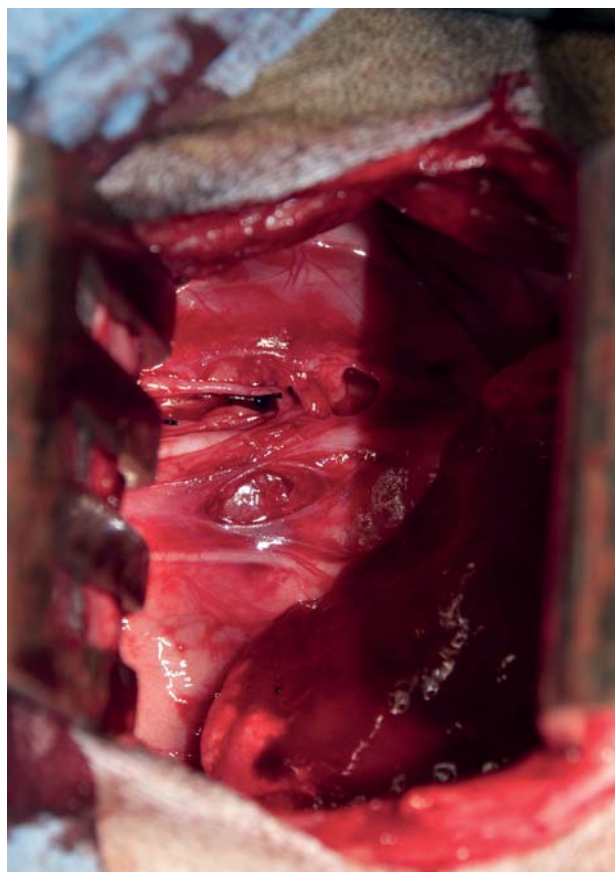
Kardiovaskulární aparát savců se během embryogeneze vyvíjí postupně z párově založených ventrálních a dorzálních aort a šesti mezi nimi komunikujících párů aortálních oblouků, mezi kterými se nachází zárodek dýchacího aparátu a kranální úsek trávicí trubice. Z ventrálních aort vzniká během embryonálního vývoje po jejich kaudálním sloučení srdce, z jejich kranálních úseků vzniká párová externí *arteria carotis*, z korespondujících úseků dorzálních aort vzniká *arteria carotis interna*. První a druhý aortální oblouk involují, stejně jako úseky dorzální aorty mezi 3. a 4. aortálními oblouky a 5. oblouk bilaterálně.^{2,4,8} Samotý adultní aortální oblouk vzniká z levého čtvrtého aortálního oblouku. Kaudální úseky dorzálních aort se postupně spojí a tvoří tak následně descendentní část aorty. Z ventrálního kořene pravého čtvrtého oblouku vzniká *truncus brachycephalicus*, zbytek čtvrtého oblouku se mění na pravou *arteria subclavia*. Levá *arteria subclavia* vzniká vlevo ze sedmé intersegmentální arterie. Pulmonální arterie se vyvíjí z šestých aortálních oblouků, přičemž přetrvává cévní spojení mezi aortou a levou plicní arterií (*ductus arteriosus*) který postnatálně atrofuje na *ligamentum arteriosum* (LA). Pravá dorzální aorta involuje v úseku mezi šestým obloukem a místem kaudální fúze dorzálních aort. Tím dochází k uvolnění jícnu a trachey z cévních prstenců.^{1,2,4}

VRAs jsou u psů popisovány častěji než u feliních pacientů.⁹⁻¹³ Prevalence anomálií velkých cév je poměrně vysoká, u psů se uvádí až 20%. Podstatná část VRA není u malých zvířat stejně jako u humánních pacientů spojena s klinickou symptomatikou.⁸ Nejčastější asymptomatickou formou VRA je aberantní pravostranná subklaviální arterie (prevalence u psů asi 6%).⁴ Z hlediska klinicky relevantních VRAs spojených s typickou symptomatikou regurgitace následkem konstriktce jícnu cévním prstencem je u malých zvířat nejčastěji pozorována PRAA a to u cca 95% případů. V těchto případech se jedná majoritně o pacienty, u kterých je samotná konstriktce způsobena levostranným LA. Jen u malé části (cca 10% z těchto případů) se jedná o patentní *ductus arteriosus*. Ještě vzácnější je výskyt současné ALSA a PRAA, ať už v souvislosti s levostranným LA nebo bez něj.^{4,14} V této skupině se pacienti s kombinací ALSA a PRAA bez levostranného LA vyznačují menší dilatací jícnu. Cévní prstenec u těchto jedinců není kompletní a dochází spíše, tak jako u námi popsaného pacienta, k ventrodorzální kompresi jícnu. Malá část postižených jedinců vykazuje další cévní anomálie jako je perzistentní levá kranální *vena cava* (u zhruba

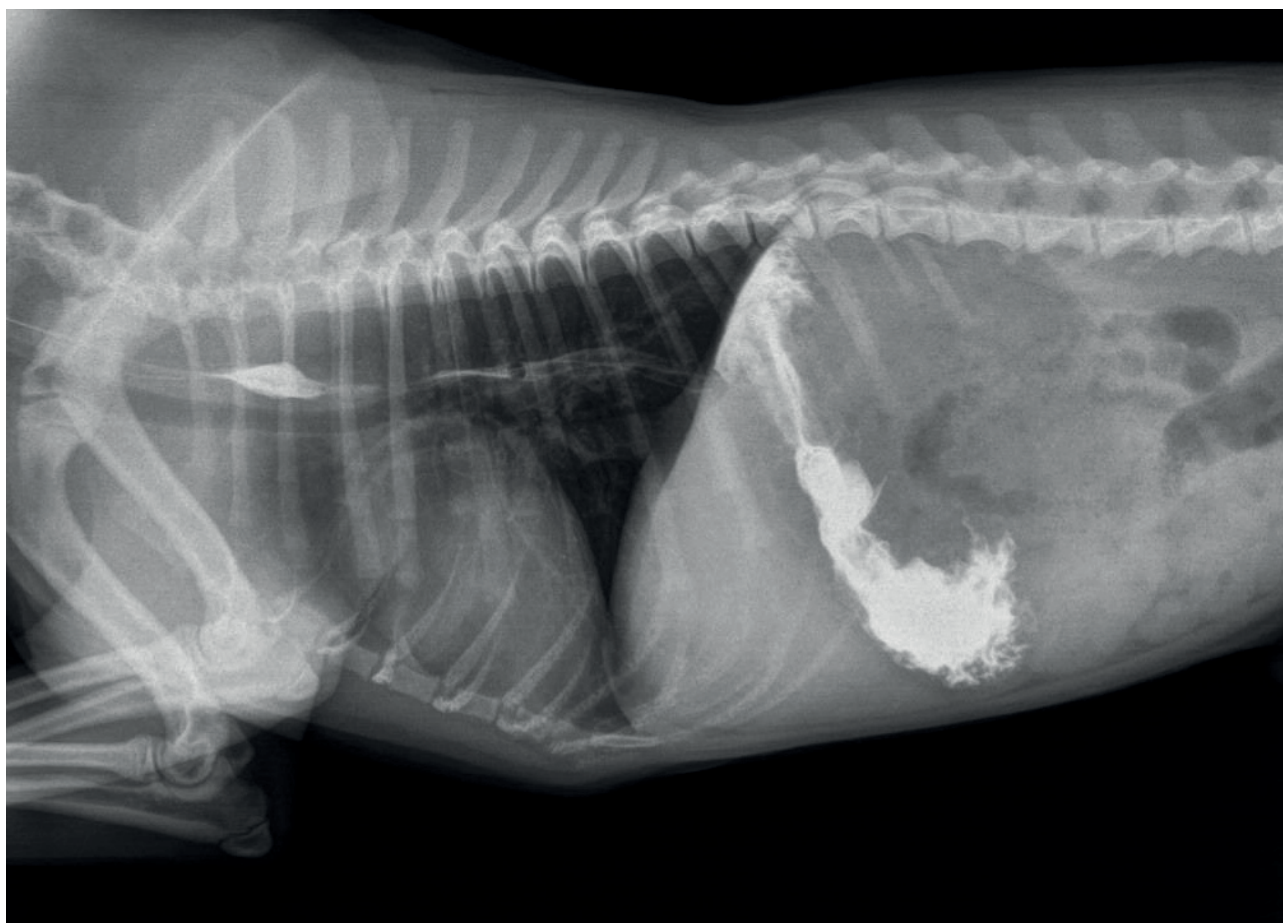
40 % pacientů s VRA) či levostranná *vena hemiazygos*, což je sice klinicky irelevantní, ale může komplikovat chirurgický přístup.^{4,15-17} Všeobecně se uvádí vyšší incidence VRA u psů středních a velkých plemen (92 % případů u plemen s váhou nad 15 kg). Určitá dispozice byla popsána u německých ovčáků a irských setrů.^{4,5,8} Postižená štěnata se zpočátku vyvíjí normálně. Symptomy nastupují typicky po odstavu a přechodu na pevnou stravu. Jen výjimečně je tudíž diagnóza stanovena u pacientů starších šesti měsíců. Následně se začnou tyto pacienti projevovat retardací růstu. Typicky jsou jedinci podvyživení i přes výrazný apetit, který vykazují. Zpočátku regurgitují štěnata ihned po příjmu potravy, postupně se



Obr. 6 – Intraoperační náález, preparace aberantní art. subclavia



Obr. 7 – Intraoperační náález po transekcí cévy a uvolnění jícnu



Obr. 8 – Kontrolní RTG esofagogram

interval mezi příjmem potravy a samotnou regurgitací může značně prodlužovat následkem dilatace jícnu a hromadění potravy v prekardiálním divertiklu. V některých případech může být palpován krční usek jícnu jako flacidní, plynem naplněná dutina.⁶ Aspirační pneumonie vede k respirační symptomatice jako je kašel a ortopnoe.

Diagnóza je často stanovena na základě typické anamnézy a symptomů. Nativní rentgenové vyšetření dutiny hrudní může prokázat prekardiální dilataci jícnu, případně náplň jícnu zažítinou. V nejednoznačných případech nebo u pacientů s mírnější dilatací jícnu, tak jako v našem prezentovaném případě, upřesní diagnózu pozitivní kontrastní esofagografie.² Na dorzoventrálním snímku může být po aplikaci kontrastní látky navíc možné identifikovat pravostranné umístění aorty vůči pozici jícnu. Také lze pozorovat typickou ventrální deviaci průdušnice, jako tomu bylo i u našeho pacienta.⁴ Pacienti, kteří již trpí aspirační pneumonií, vykazují typické rentgenové nálezy zvláště ve středních plicních lalocích. U pacienta s podezřením na atypickou VRA je indikováno CT vyšetření.¹⁸ CT angiografie v našem případě přesně popsala typ anomálie a vyloučila současné abnormality. Pro tyto účely je vhodný 3D volume rendering. Díky této 3D rekonstrukci lze s velkou precizností zobrazit jednotlivé cévy a jejich průběh i u poměrně malých pacientů. Endoskopické vyšetření jícnu může být výjimečně indikované u nejednoznačných pacientů pro vyloučení jiných

příčin konstriktce jícnu, nebo pokud není dostupná CT angiografie, která je diagnostickou metodou volby pro zjištění konkrétního typu cévní anomálie.¹⁸ Pro PRAA je typickým endoskopickým nálezem aortální pulzace na pravé straně jícnu. Současně lze zjistit extraluminální kompresi nad bází srdce.

Konzervativní terapie není dlouhodobě úspěšná.¹⁹ Před samotným chirurgickým zákrokem je třeba stabilizovat pacienta pomocí vhodného nutričního managementu. Většinou postižená štenata krmíme kalorickou, polotekutou či kašovitou konvalescentní dietou. Po nakrmení je nutno pacienty udržovat po dobu deseti až patnácti minut ve vzpřímené pozici, aby docházelo k pasivní pasáži potravy do kaudální části jícnu a žaludku. Pacienti trpící sekundární aspirační pneumonií je třeba předoperačně stabilizovat (antibiotika, mukolytika, nebulizace atd.). Cílem chirurgického zákroku je uvolnění zaškrčeného jícnu pomocí transektce aberantní cévy, respektive případného LA.

Někteří autoři uvádí poměrně vysokou úspěšnost chirurgické terapie při VRA. U více než 90% pacientů je výsledek terapie excelentní (bez regurgitace).^{4,19} U pacientů s výrazným megaesofagem lze ovšem očekávat nevratné změny jak v neuromuskulární funkci jícnu tak v přetrvávajícím poškození struktury stěny jícnu. Tyto jedince je tudíž nutno řešit doživotně jako pacienty s megaesofagem a lze očekávat rekurentní komplikace

jako je aspirační pneumonie.^{19, 20} U pacientů s námi popsanou anomálií lze s ohledem na malou míru dilatce jícnu očekávat dobrou prognózu. Samotná transekce subklaviální arterie nemá zřejmě negativní dopad na prokrvení ypsilaterální končetiny. V humánní medicíně se naproti tomu v těchto případech upřednostňuje transpozice a zachování funkce aberantní cévy.

Závěr

Popsaný případ poměrně vzácné VRA potvrzuje přínosnost důkladné předoperační diagnostiky. Při podezření na některou z vzácnějších typů VRA lze doporučit CT angiografii jako diagnostickou metodu volby. Z chirurgického hlediska je tak možno lépe plánovat zákrok a snižuje se výrazně riziko samotné operace.

Poděkování: Autoři děkují MVDr. Martě Pekárkové DECVDI za konzultaci CT nálezů.

Literatura:

- Smollich A. Abweichungen im Bereich der Äste des Aortenbogens und ihre Bedeutung. Arch Exp Veterinärmed 1961, 15:986.
- Buchanan JW. Tracheal signs and associated vascular anomalies in dogs with persistent right aortic arch. J Vet Intern Med 2004, 18:510-12
- Grundy van T. Vascular ring anomalies. Comp Cont Educ Pract Vet 1989, 11:36-39
- Kyles AE. Esophagus. In: Veterinary Surgery Small Animal, Tobias K.M., Johnson S.A. (eds). Philadelphia: WB Saunders, 2012, p. 1461-1483.
- Menzel, J., Distl, O., Unusual vascular ring anomaly associated with a persistent right aortic arch and an aberrant left subclavian artery in German pinchers. Vet J. 2011 Mar;187(3):352-5
- Kim, N.S., Alam, M.R., Choi, I.H. Persistent right aortic arch and aberrant left subclavian artery in a dog: a case report. Vet Med 2006 (4): 156-160
- Buergelt CD, Wheaton LG. Dextroaort, atopic left subclavian artery and persistent left cephalic vena cava in a dog. J Am Vet Med Assoc 1970 ;156:1026
- Ingh van der TS, van der Linde-Sipman JS. Vascular rings in dogs. J Am Vet Med Assoc 1974 ;188: 874-876
- Douglas SW, Walker RG, Littlewort MCG. Persistent right aortic arch in the cat. Vet Rec 1960 ; 72:91-95
- McCandlish IA, Nash AS, Peggram A. Unusual vascular ring in a cat: left aortic arch with right ligamentum arteriosum. Vet Rec 1984 ; 114: 338-340
- Yarim M, Gultiken ME, Ozturk S, et al. Double aortic arch in a Siamese cat. Vet Pathol 1999; 36:340.
- Krkoška L., Chylíková L. Hnízdo J et al. Anomálie cévních prstenců u kočky a psa. Veterinární lékař 2009, 7(3): 4-10
- White RN, Burton CA, Hale JSH. Vascular ring anomaly with coarctation of the aorta in a cat. J Small Anim Pract 2003 ;44:330-332
- House, A.K., Summerfield, N.J., German, A.J., Noble, P.J., Ibbarola, P., Brockman, D.J. Unusual vascular ring anomaly associated with a persistent right aortic arch in two dogs. J Small Anim Pract. 2005 Dec;46(12):585-90
- Tsukise A, Sugawa Y, Okano M. Two anomalous cases of the right subclavian artery arising from the aortic arch in dogs. Jpn J Vet 1972 ; 34:11-13
- Aultman SH, Chambers JN, Verstre WA. Double aortic arch and persistent right aortic arch in two littermates: surgical treatment. J Am Anim Hosp Assoc 1980; 16:533.
- Hurley K, Miller MW, Willard MD, Boothe HW. Left aortic arch and right ligamentum arteriosum causing esophageal obstruction in a dog. J Am Vet Med Assoc 1993; 203:410-413
- Joly H, d'Anjou MA, Huneault L. Imaging diagnosis-CT angiography of a rare vascular ring anomaly in a dog. Vet Radiol Ultrasound 2008;49:42-46.
- Muldoon MM, Birchard SJ, Ellison GW. Long-term results of surgical correction of persistent right aortic arch in dogs: 25 cases (1980-1995). J Am Vet Med Assoc 1997; 210:1761 -1764
- Shires PK, Lui W. Persistent right aortic arch in dogs: a long term follow-up after surgical correction. J Am Anim Hosp Assoc 1981;17:773-775

**Adresa autora:
MVDr. Jan Hnízdo
Animal Clinic
Čistovická 44
163 00 Praha 6
www.animalclinic.cz**