

Dostępne online [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

SciVerse ScienceDirect

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/pepo](http://www.elsevier.com/locate/pepo)

## Praca poglądowa/Review Szkoła kardiologii pediatricznej/Pediatric cardiology school

# Embriogeneza i morfologia wad łuku aorty

## The embryogenesis and morphology of the aortic arch malformations

Cezary Sebastian Niszczoła<sup>1,\*</sup>, Adam Koleśnik<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Zakład Anatomii Prawidłowej i Klinicznej Centrum Biostruktury WUM, Kierownik: prof. dr hab. n. med. Bogdan Ciszek, Warszawa, Poland

<sup>2</sup>Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Kierownik: prof. dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajszyś, Warszawa, Poland

### INFORMACJE O ARTYKULE

#### Historia artykułu:

Otrzymano: 03.11.2012

Zaakceptowano: 13.12.2012

Dostępne online: 19.12.2012

#### Słowa kluczowe:

- wrodzone wady serca
- łuk aorty
- koarktacja aorty
- pierścienie naczyniowe
- przerwanie łuku aorty

#### Keywords:

- Congenital heart defect
- Aortic arch
- Coarctation of aorta
- Vascular rings
- Interrupted aortic arch

### ABSTRACT

Congenital anomalies of the aortic arch (AoA) compose a very important group of cardiovascular malformations. Some of them are isolated, but the other ones associate with congenital heart defects (CHD) and genetic syndromes. During embryonic development 6 pairs of primitive aortic arches are formed. The normal formation of AoA, pulmonary trunk and ductus arteriosus depends on transformation of the aortic sac and left 4<sup>th</sup> and 6<sup>th</sup> aortic arches. The vascular rings are common AoA malformations. An example of them is aberrant subclavian artery, which courses behind oesophagus and trachea, and may result in airway and alimentary tract obstruction. Double AoA is formed by persistent both right and left 4<sup>th</sup> aortic arches and may provide similar symptoms. Regression in the left 4<sup>th</sup> aortic arch results in a right arch of aorta, which is rare in normal individuals and usually associates with CHD, e. g. tetralogy of Fallot. Interrupted AoA is defined as loss of continuity between ascending and descending aorta and is classified into 3 types depending on site of interruption. The narrowing of AoA can be observed in its different parts. The most common is coarctation of the aorta defined as congenital narrowing of the descending aorta distally to the left subclavian artery. The article is a review of embryology and morphology of AoA malformations.

© 2012 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

Szerokie spektrum wrodzonych wad serca, obejmujące zaburzenia powstawania łuku aorty, jego gałęzi czy przewodu tętniczego, stanowi nie lada wyzwanie dla kardiologów i kardiochirurgów ze względu na trudności diagnostyczne oraz różnicowanie objawów klinicznych (od całkowicie bezobjawowych wad, wykrywanych przypadkowo nawet u pacjentów w podeszłym wieku przy okazji obrazowania układu krążenia z innych przyczyn, po krytyczne,

wymagające interwencji w pierwszych dobach życia noworodka) [1, 2]. Ponadto, na co autorzy chcieliby zwrócić szczególną uwagę w przedstawionym artykule, opisywane malformacje często bezpośrednio wpływają na topografię i funkcję sąsiadujących struktur, a także są spotykane jako elementy złożonych wad układu sercowo-naczyniowego i zespołów wad wrodzonych uwarunkowanych genetycznie [1, 3].

\* Adres do korespondencji: Zakład Anatomii Prawidłowej i Klinicznej Centrum Biostruktury Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, ul. Chałubińskiego 5, 02-004 Warszawa.

Adres email: [cezary.niszczoła@gmail.com](mailto:cezary.niszczoła@gmail.com) (C.S. Niszczoła).

0031-3939/\$ – see front matter © 2012 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2012.12.005>

## Uwagi rozwojowe

Wiedza na temat prawidłowego rozwoju łuku aorty i jego gałęzi pomaga w zrozumieniu patogenezy i właściwym sklasyfikowaniu różnych form malformacji tętnicy głównej. Podczas rozwoju zarodkowego łuki gardłowe zaopatrywane są odpowiednio przez 6 par łuków aortalnych [4, 5]. Stanowią one naczynia łączące worek aortalny z dwiema aortami grzbietowymi. Wspomniany worek aortalny, związany z dystalną częścią drogi odpływu tworzącą fragment aorty wstępującej oraz pień płucny [6] utworzą aortę wstępującą i pień ramienno-głowy – pierwszą gałąź łuku aorty.

Charakterystyczne jest to, że w procesie przekształceń łuków aortalnych funkcjonują one w różnych okresach embriogenezy. Jako pierwsze zanikają łuk I i II, zaś tętnice tych łuków ulegają przekształceniu odpowiednio we fragment tętnicy szczękowej i tętnicy strzemiączkowej. Trzecie łuki aortalne, większe od poprzednich, utworzą tętnice szyjne wspólne oraz proksymalne odcinki tętnic szyjnych wewnętrznych po odpowiednich stronach. Na dalszym przebiegu tętnice szyjne wewnętrzne stanowią bezpośrednio przedłużenia aort grzbietowych [4, 5, 7, 8].

Dla rozwoju łuku aorty, pnia płucnego oraz przewodu tętniczego najistotniejsze znaczenie mają łuki IV i VI, a także wspomniany worek aortalny [1, 7]. Piąty łuk aortalny w prawidłowych warunkach ulega całkowitej regresji. Prawy IV łuk aortalny w znacznej części inwoluuje i pozostaje jedynie jako początkowy odcinek prawej tętnicy podobojczykowej. Po lewej stronie z IV łuku aortalnego rozwinię się część łuku aorty pomiędzy odejściem lewej tętnicy szyjnej wspólnej a lewej tętnicy podobojczykowej. Tętnica podobojczykowa lewa oraz dalsza część tego naczynia po stronie

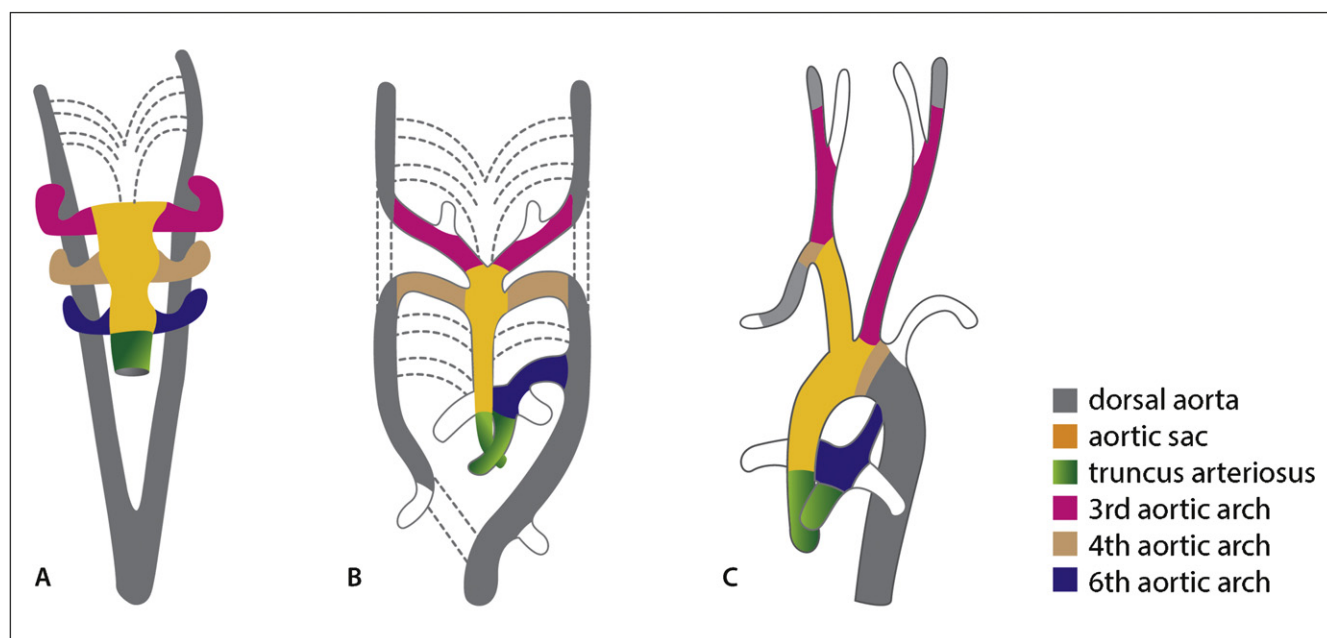
prawej powstaje z VII tętnicy międzysegmentowej. W przypadku VI łuków aortalnych również dochodzi do inwolucji łuku prawostronnego. Proksymalna część VI lewego łuku aortalnego utworzy śródpiersiowe odcinki tętnic płucnych, zaś część dystalna – przewód tętniczy, łączący w prawidłowych warunkach lewą tętnicę płucną (czasem pień płucny) z aortą zstępującą tuż za odejściem lewej tętnicy podobojczykowej bądź dokładnie naprzeciwko miejsca jej ujścia [7, 9]. Jak wynika z powyższego opisu, cieśń aorty powstaje proksymalnie w stosunku do połączenia VI łuku aortalnego z aortą grzbietową. Stąd często obserwowane zjawisko u pacjentów z koarktacją aorty – obecność tkanki mezenchymatycznej przewodu tętniczego w cieśni aorty, wyjaśniająca powstawanie zwężenia po obkurczeniu przewodu u noworodka [10-12].

Początkowo dwie aorty grzbietowe progresywnie ulegają fuzji w kierunku doogonowo-dogłowym. Pozostałość lewej aorty grzbietowej i połączone aorty grzbietowe tworzą aortę zstępującą przebiegającą po stronie lewej, zaś prawa aorta grzbietowa w większości ulega regresji i pozostaje jedynie jako część prawej tętnicy podobojczykowej [7].

Prawidłowy proces przemian łuków aortalnych na różnych etapach rozwoju zarodka został przedstawiony na rycinie 1.

## Morfologia i topografia prawidłowego łuku aorty

Analizę wad łuku aorty warto jest przeprowadzić, śledząc wpływ zaburzeń w rozwoju poszczególnych łuków aortalnych. Prawidłowo, regresja IV prawego łuku aortalnego dystalnie od ujścia prawej tętnicy podobojczykowej, skutkuje powstaniem lewostronnego łuku aorty położonego na



Ryc. 1 – Schemat przedstawiający rozwój prawidłowego łuku aorty oraz jego gałęzi; dorsal aorta – aorta grzbietowa, aortic sac – worek aortalny, truncus arteriosus – pień tętniczy (dystalna część drogi odpływu), 3rd, 4th, 6th aortic arch – III, IV, VI łuk aortalny

Fig. 1 – Schematic presentation of the normal aortic arch development

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10163134>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10163134>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)