

Aordikaare areng ja anatomilised variandid

Lauri Savolainen

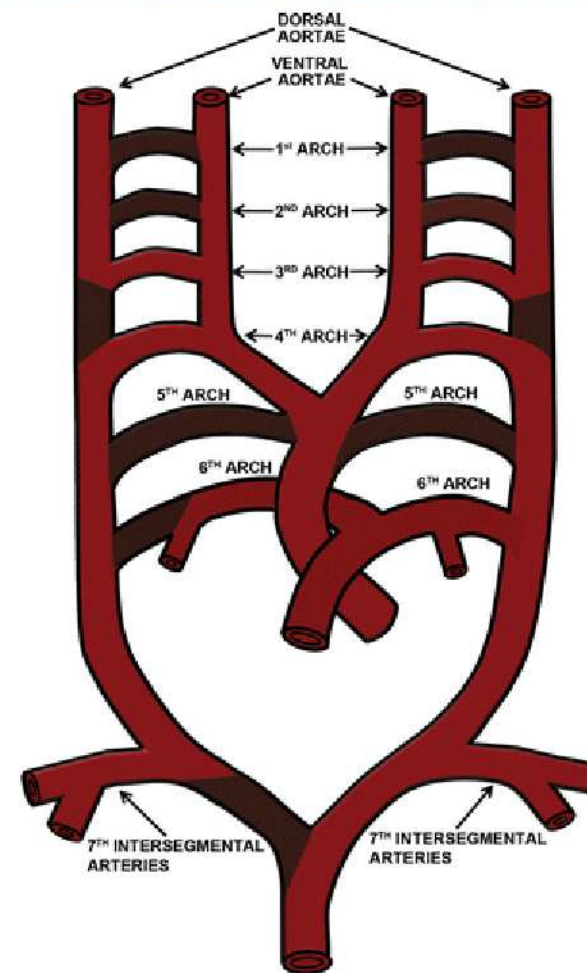
Tartu 2020

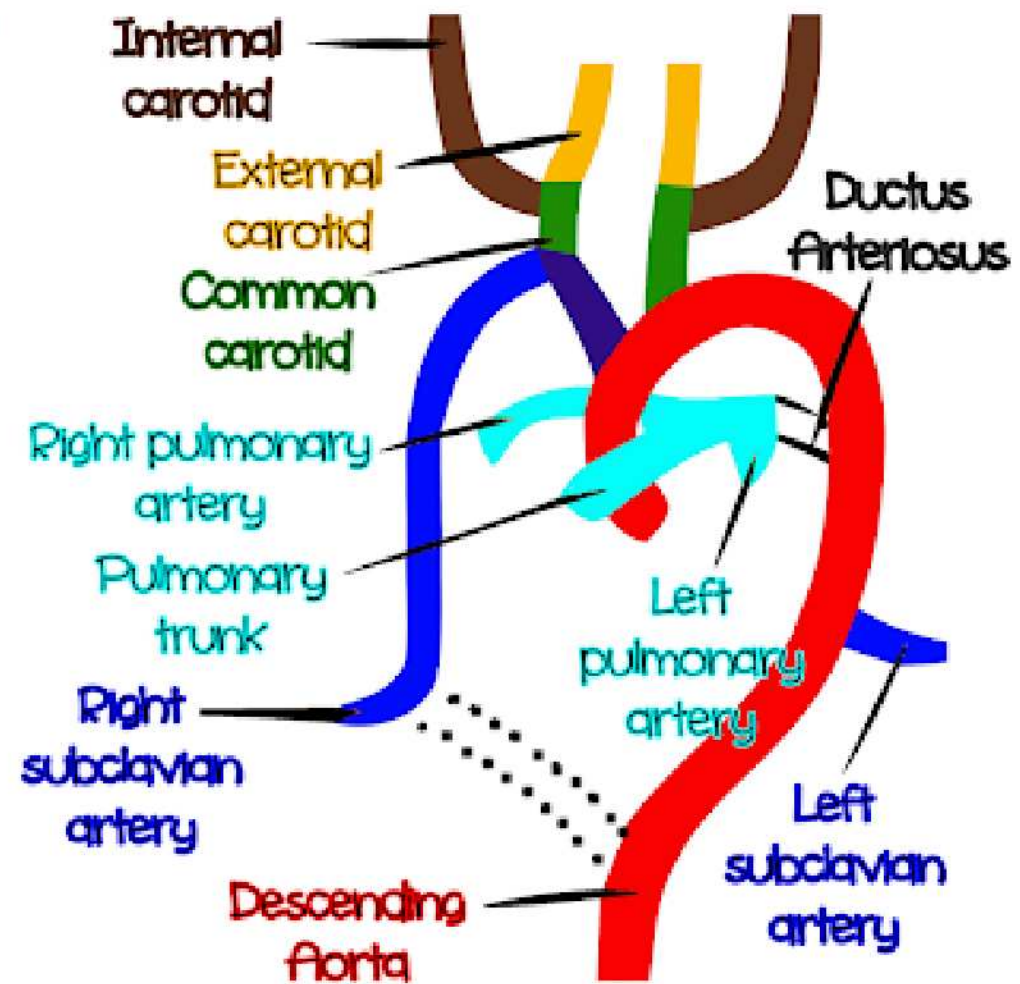
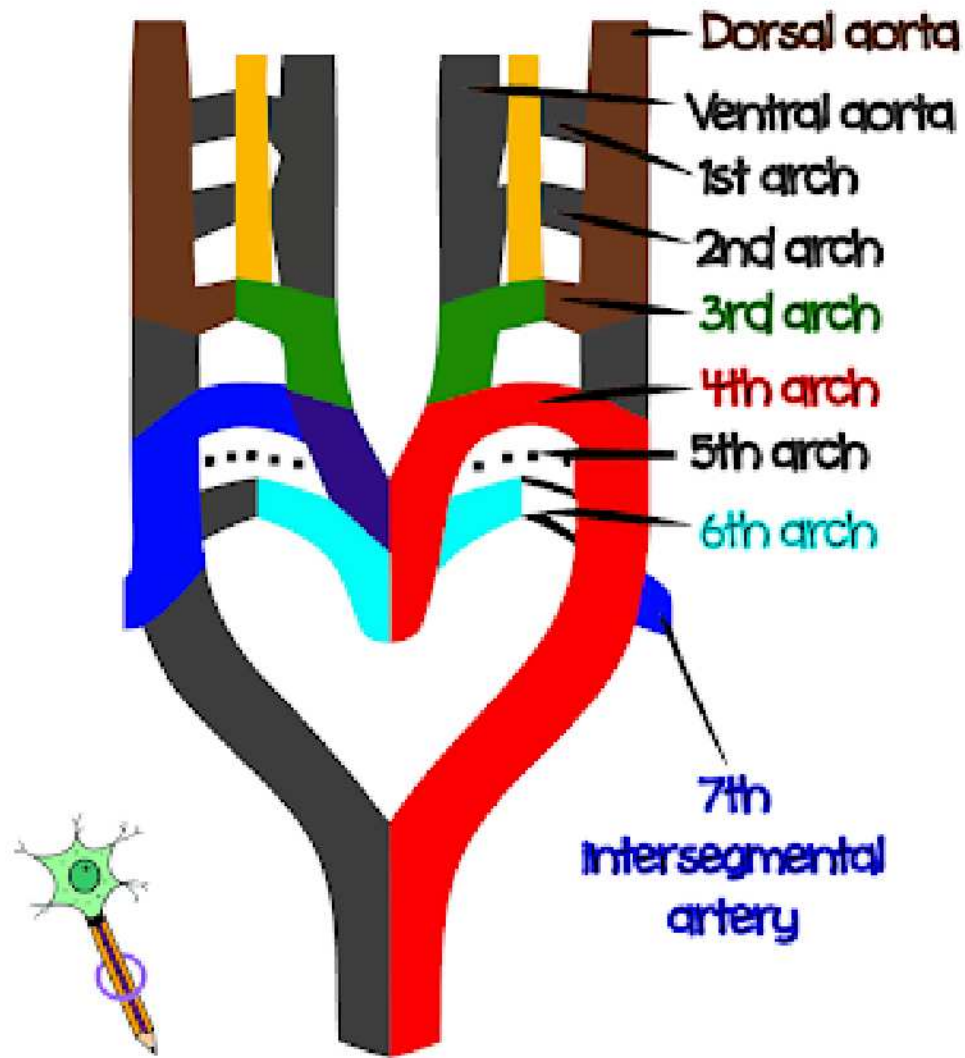
Sissejuhatus

- Aordikaare arenguliste variantide olulisus:
 - Vaskulaarne rõngas trahhea ja söögitoru ümber
 - Kooselinemine kaasasündinud südamehaigustega
 - Kooselinemine kromosomaalsete haigustega
 - Ravi võimalused ja vajalikkus
- Kuvamine
 - Ehhokardiograafia
 - KT
 - MRT

Embrüoloogia ja anatoomia

- Aordikaare areng algab 3. gestatsiooni nädalal
- Lootelt on ventraalne ja dorsaalne aordi osa
 - Ventraalsed osad moodustavad aordikoti (*aortic sac*)
 - Dorsaalsed osad moodustavad lõpuks alaneva aordi
- Kuus peamist paari primitiivseid aordikaari ventraalse ja dorsaalse osa vahel osalevad lõpliku aordikaare ja selle peamiste harude moodustamises
 - Täiskasvanu aordikaar ja selle harud kujunevad välja osade primitiivsete kaarte püsimisel ja teiste taandarengul
- Primitiivsed kaared arenevad ning regresseeruvad kraniokaudaalsuunas ja ei esine üheaegselt

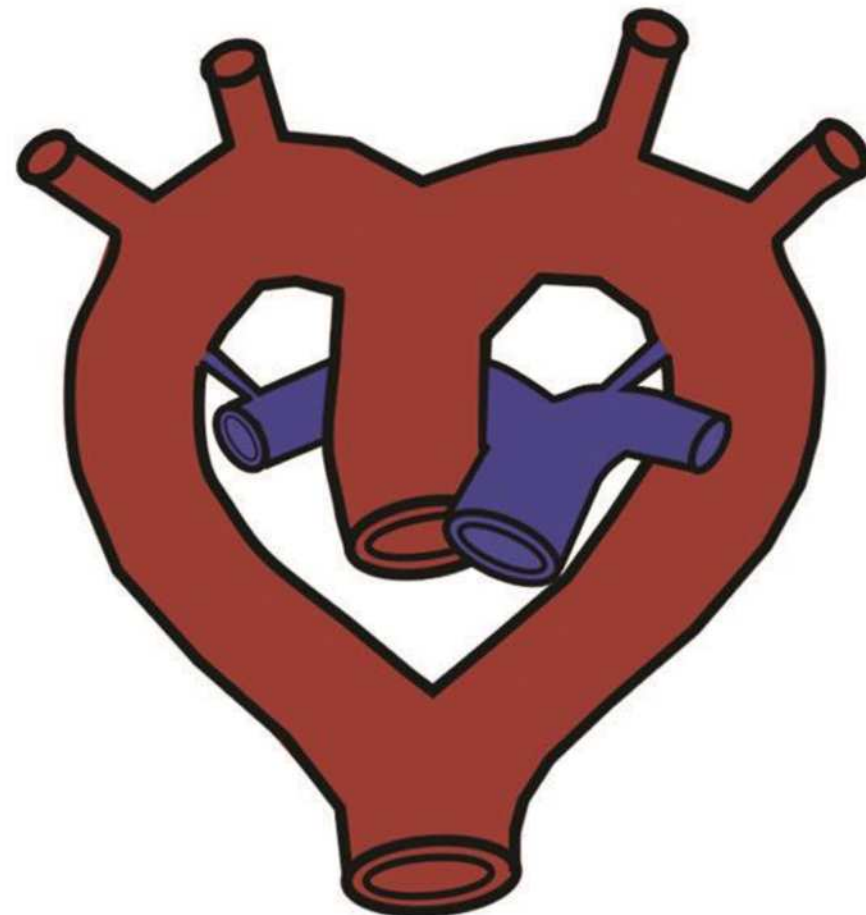




© Medicowesome 2013
Aortic arch derivatives

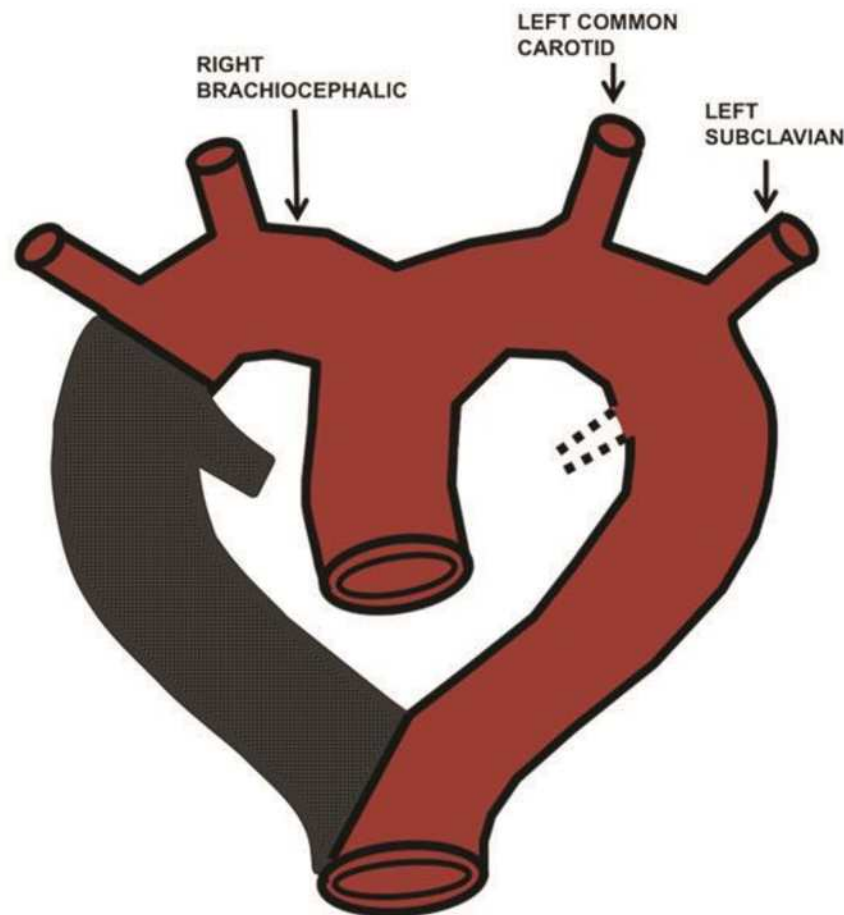
Hüpoteetiline topelt aordikaare süsteem

- J. E. Edwardsi (1948) teoreetiline topelt aordikaare süsteem, mille põhjal saab selgitada ja ilmestada aordikaare enamlevinud võimalikke variante ning nende tekkimist
- Primitiivsed 4. kaare harud moodustavad aordikaare ning dorsaalne aort alaneva aordi
- Primitiivsed 6. kaare harud moodustavad kopsuarterite tüved ning *ductus arteriosused*
- Enamus anomaaliaid on võimalik seletada mingi osa regressiooni või regressiooni puudumise tõttu



Vasakpoolne aordikaar ja selle normivariandid

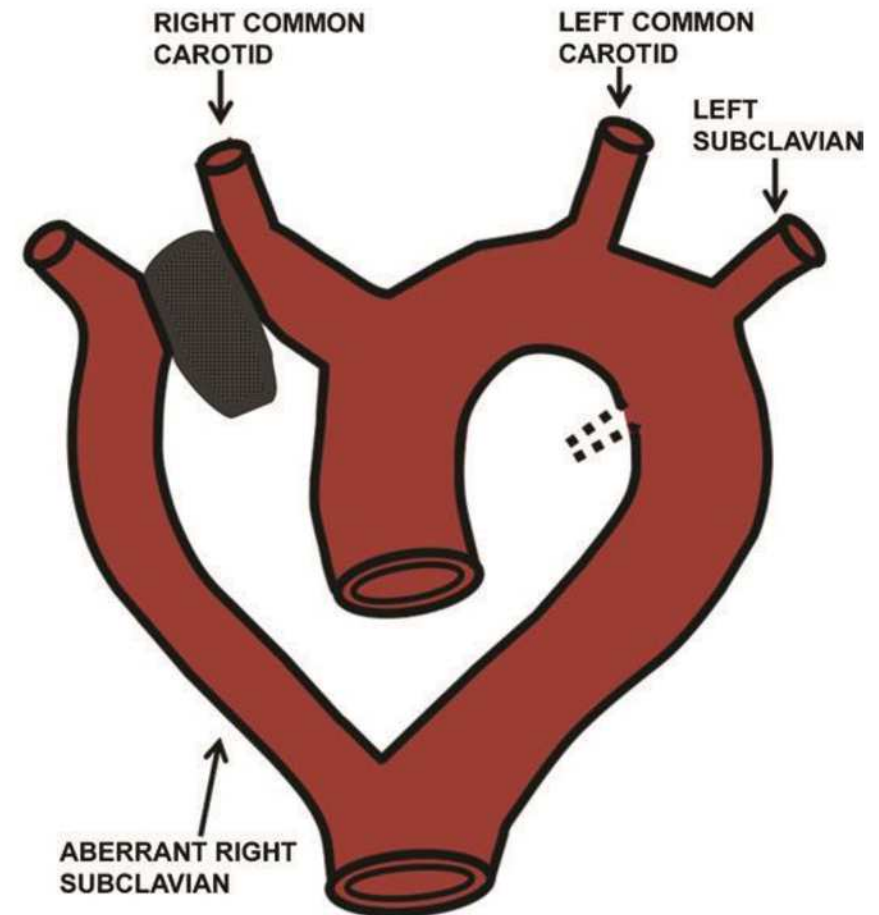
- Normaalse aordikaare korral
 - Parempoolse kaare regressioon parempoolse *a. subclavia* ning alaneva aordi vahel
 - Aordikaarest väljuvad kolm soont
- Enamlevinud normivariandid
 - Vasak *a. carotis communis* saab alguse koos *truncus brachiocephalicusega* või *truncus brachiocephalicusest* - nn **Bovine arch**
 - Vasak *a. vertebralis* saab alguse aordikaarest
- Oluline eelkõige kirurgiliste / interventsionaalsete sekkumiste korral





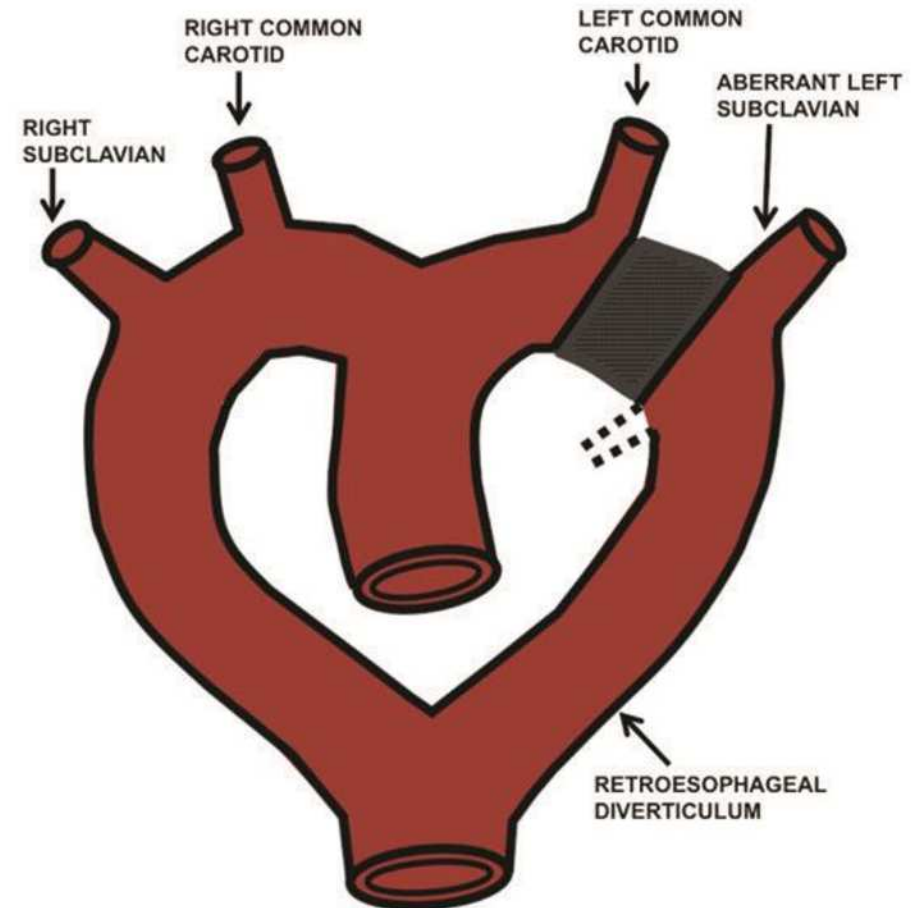
Vasakpoolne aordikaar koos aberrantse parempoolse *a. subclaviaga* (*a. lusoria*)

- Kõige sagedasem kongenitaalne aordikaare anomaalia (0,5-2%)
- Parempoolse aordikaare regressioon parema *a. carotis communise* ja *a. subclavia* vahel
- Distaalne parempoolne dorsaalne aort moodustab parempoolse *a. subclavia* proksimaalse retroösofagaalse osa
- Võib esineda koos teiste kaasasündinud häiretega (aordi koarktatsioon, avatud *ductus arteriosus*, karotiid-ning vertebraalararterite anomaaliad ning trisoomia 21)
- Enamasti asümptomaatiline, tavaliselt söögitoru/trahhea kompressiooni ei põhjusta



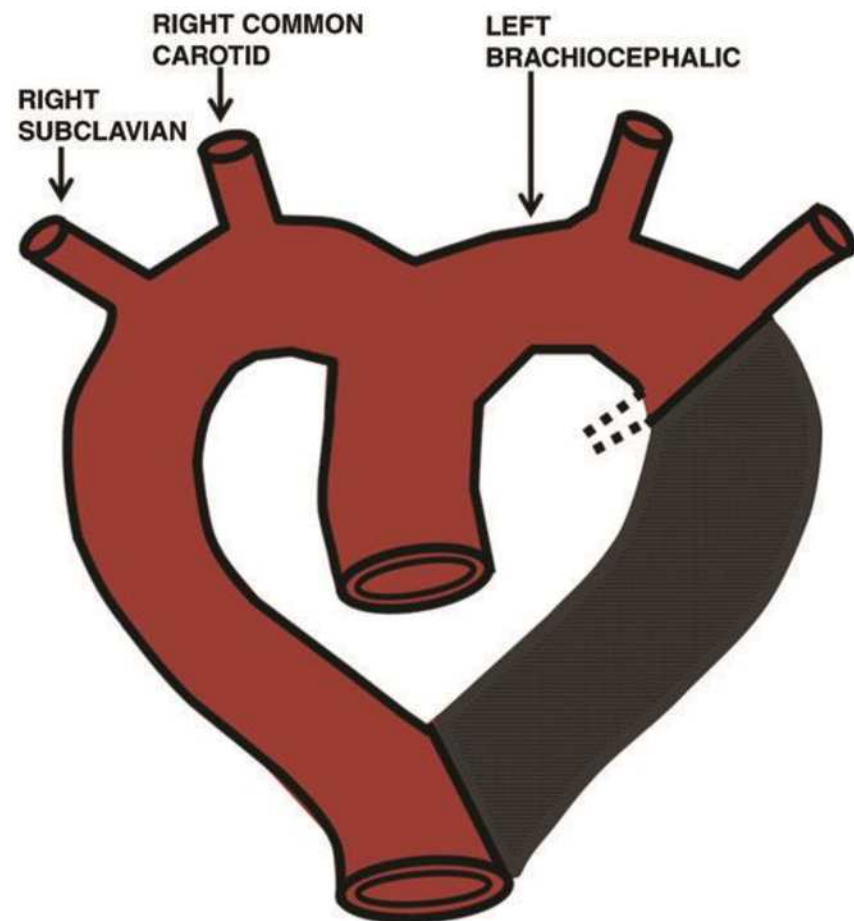
Parempoolne aordikaar koos aberrantse vasakpoolse *a. subclaviaga*

- Kõige sagedasem parempoolse aordikaare variantidest
- Sageduselt teine vaskulaarse rõnga põhjus (aordikaare duplikatsiooni järel)
- Sageli koos Komerelli divertiiikliga
 - Aberrantse *a. subclavia* proksimaalse otsa retroösofagaalne laiend
 - 4. aordikaare dorsaalse osa jäänuk

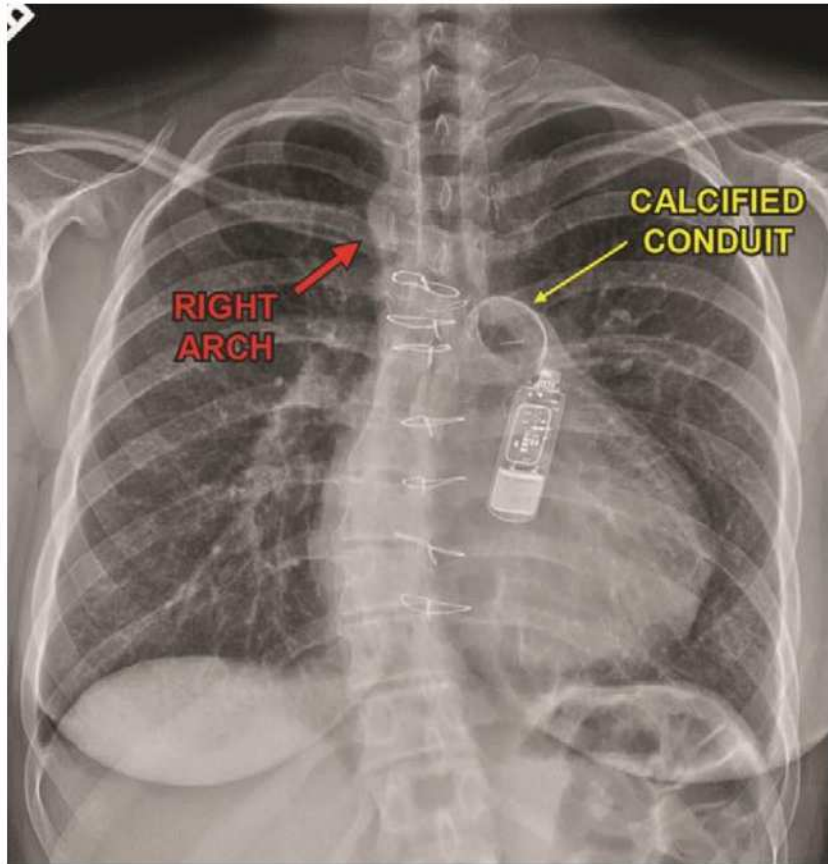


Parempoolne aordikaar peegelpildis harudega

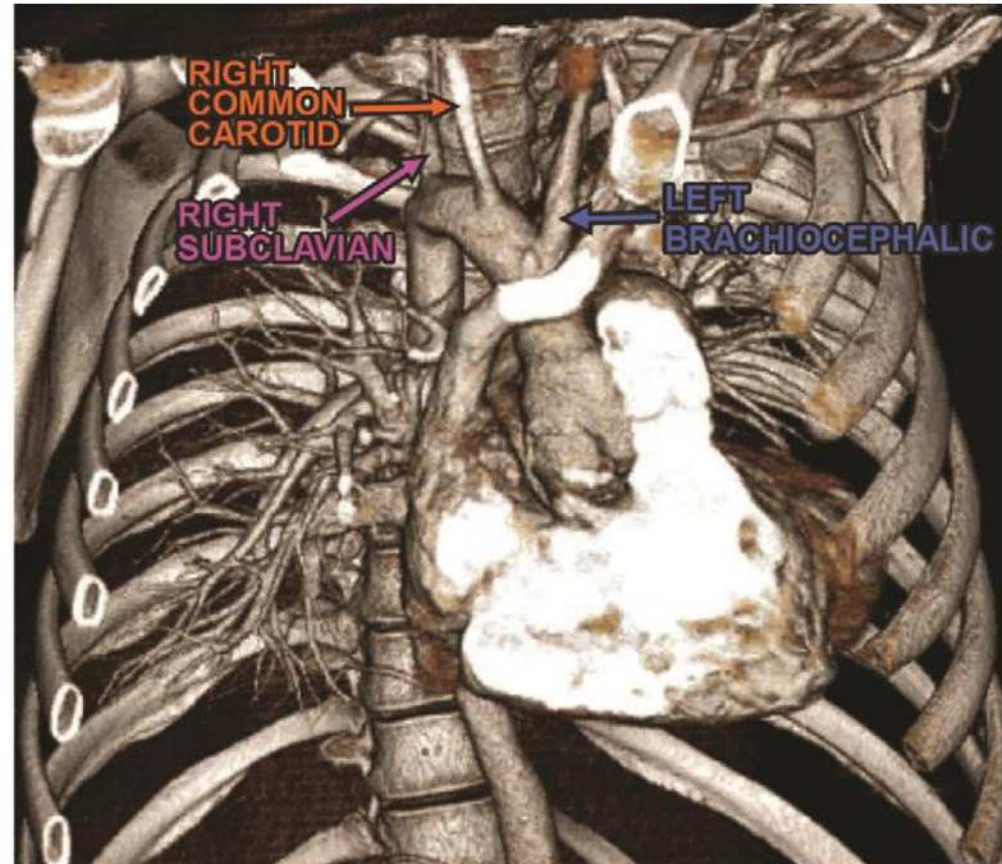
- Vasakpoolse kaare regressioon
- Püsima jääb vasakpoolne 6. haru, millest saab *ductus arteriosus/ligamentum arteriosum*
- Sageduselt teine parempoolse aordikaare variantidest
- Tavaliselt vaskulaarset rõngast ei teki
- 98% juhtudest on seotud kaasasündinud südamehaigustega
 - *Fallot' tetraad*, *truncus arteriosus*, trikuspidaalklapi atreesia, suurte arterite transpositsioon koos kopsuarteri klapi stenoosiga



Parempoolne aordikaar peegelpildis harudega



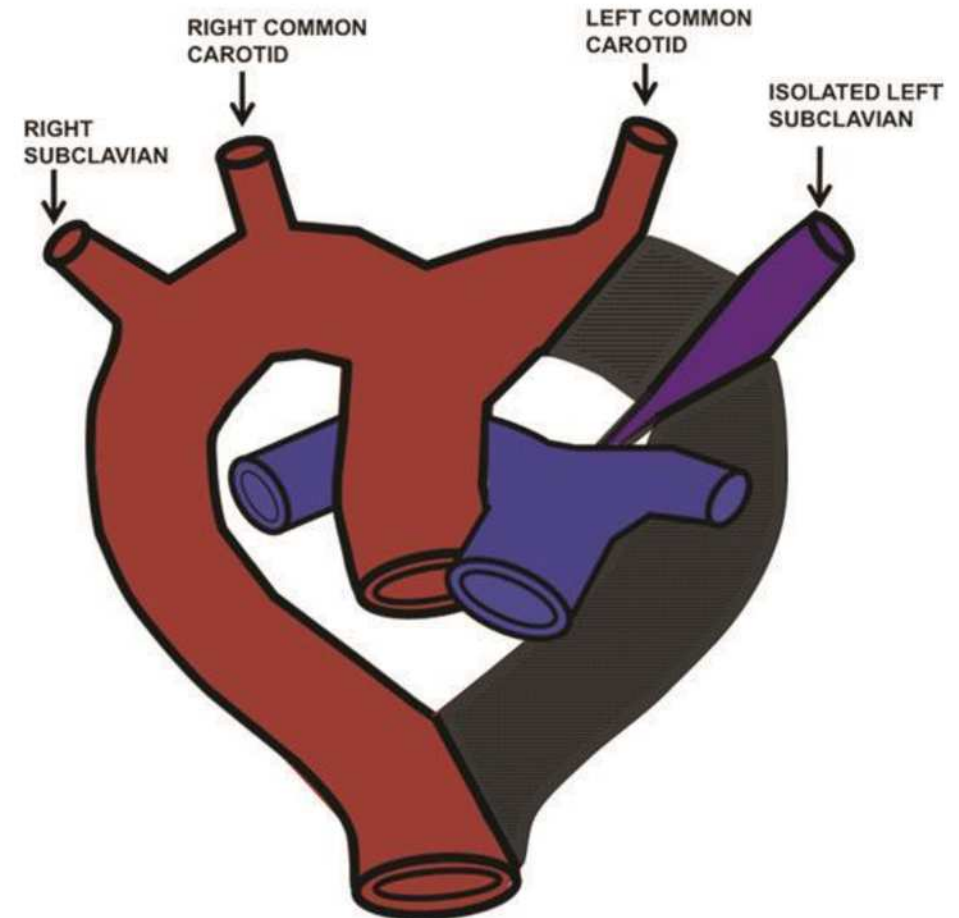
a.



b.

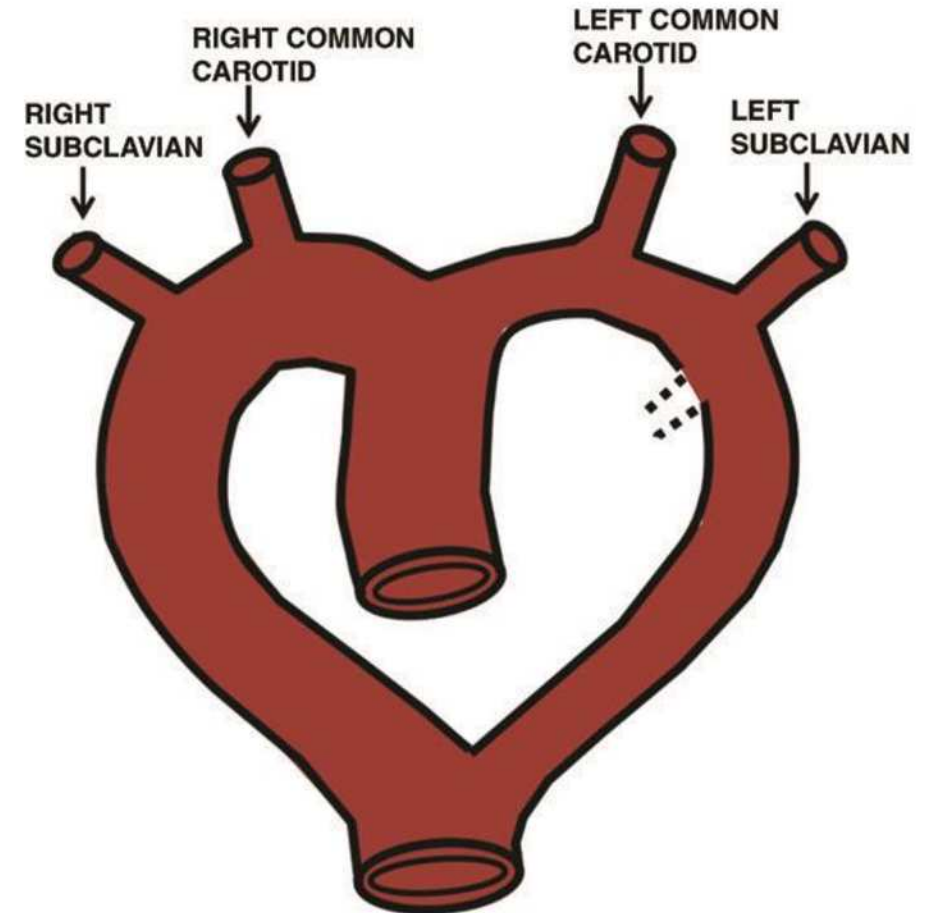
Parempoolne aordikaar koos isoleeritud vasakpoolse *a. subclaviaga*

- Vasakpoolse aordikaare regressioon vasaku *a. carotis communise* ning *a. subclavia* vahel ning vasakpoolsest *ductus arteriosusest* / *a. subclaviast* distaalsemal.
- Vasakpoolne *a. subclavia* on ühenduses kopsuarteriga *ductus arteriosuse* kaudu
- Võib esineda kliiniliselt kaasasündinud nn *subclavian steal syndrome'ina* või vertebrobasilaarsüsteemi puudulikkusena.



Aordikaare duplikatsioon (topelt aordikaar)

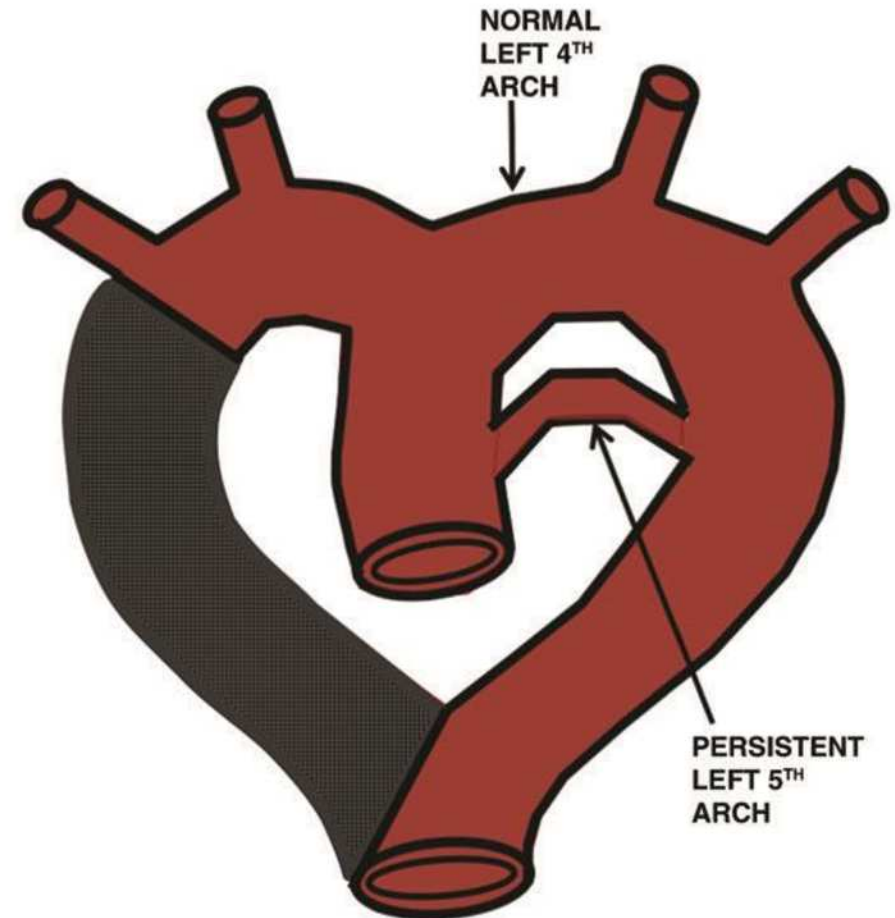
- Alles jäävad mõlemad aordikaared
- Kahepoolsed sümmeetrilised *a. carotis communised* ja *a. subclaviad*
- Tavaliselt on parempoolne kaar suurem ja kõrgemal
 - Vasakpoolne kaar võib olla atreetiline
- Tavaliselt jääb alles vasakpoolne 6. kaare haru, mis moodustab *ductus arteriosuse* või *ligamentum arteriosumi*
- Kõige sagedasem vaskulaarse rõnga põhjus
- Harva seotud kaasasündinud südameriketega



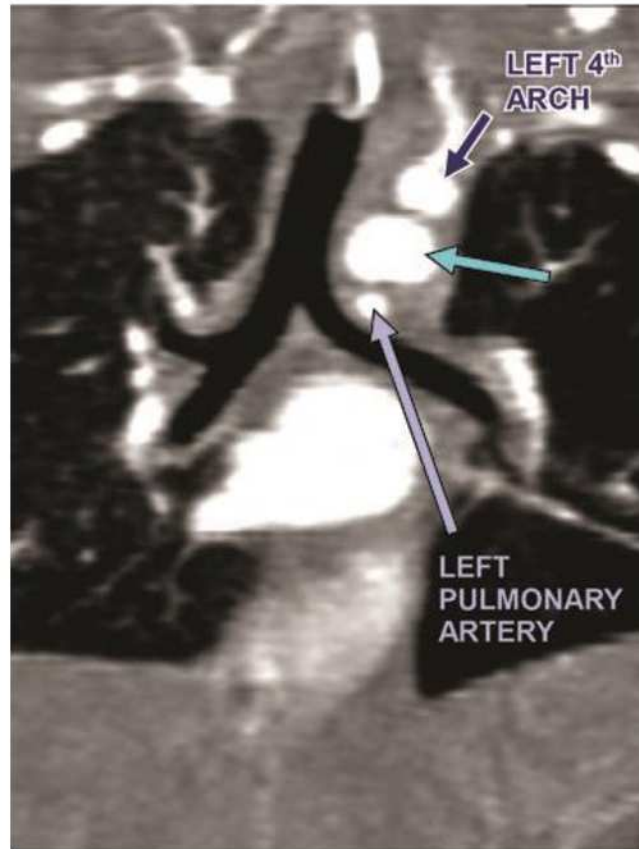


Persisteeruv 5. kaare haru

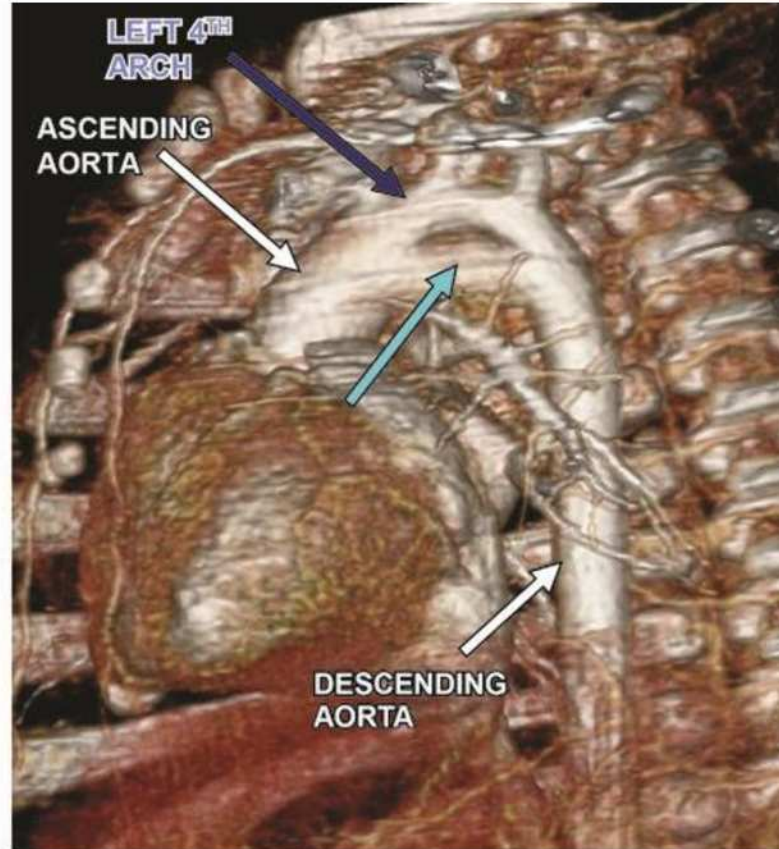
- Umbes pooltel embrüotel regresseeruvad 5. kaare primitiivsed harud kiirelt; paljudel teistel ei arene üldse, seega harv anomaalia
- Sageli koos vatsakeste vaheseina defektiga
- Võidakse segamini ajada ductus arteriosusega



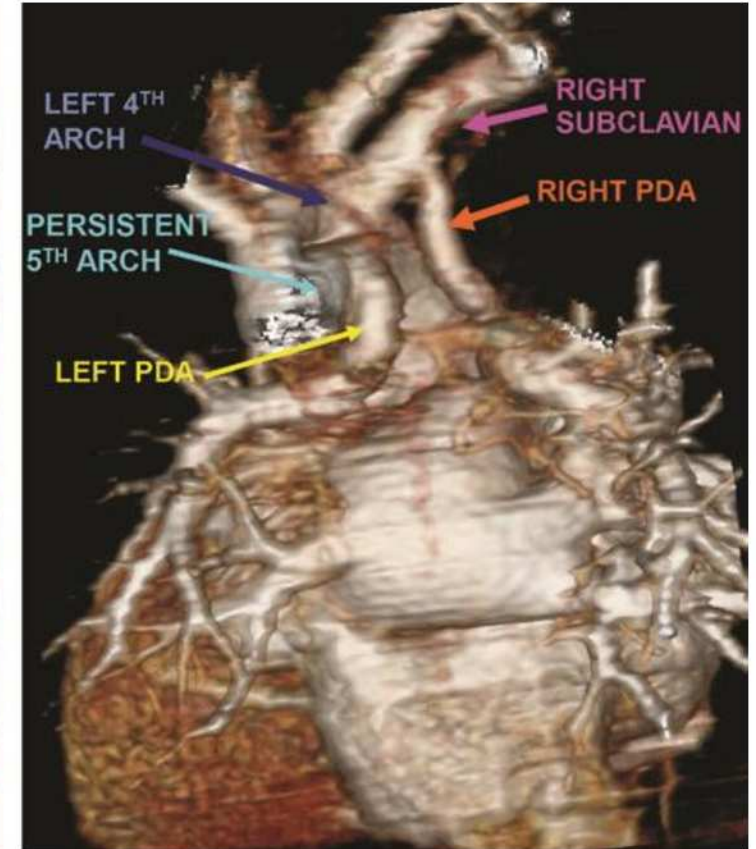
Persisteeruv 5. kaare haru



a.



b.



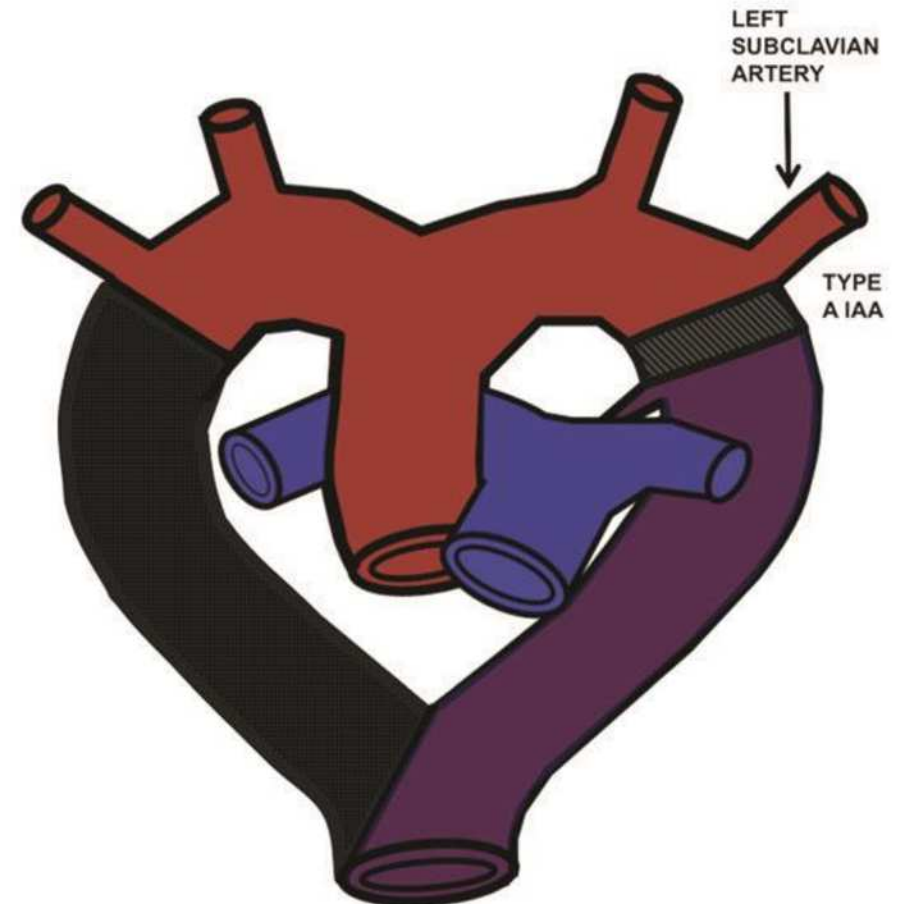
c.

Katkenud aordikaar (*interrupted aortic arch (IAA)*)

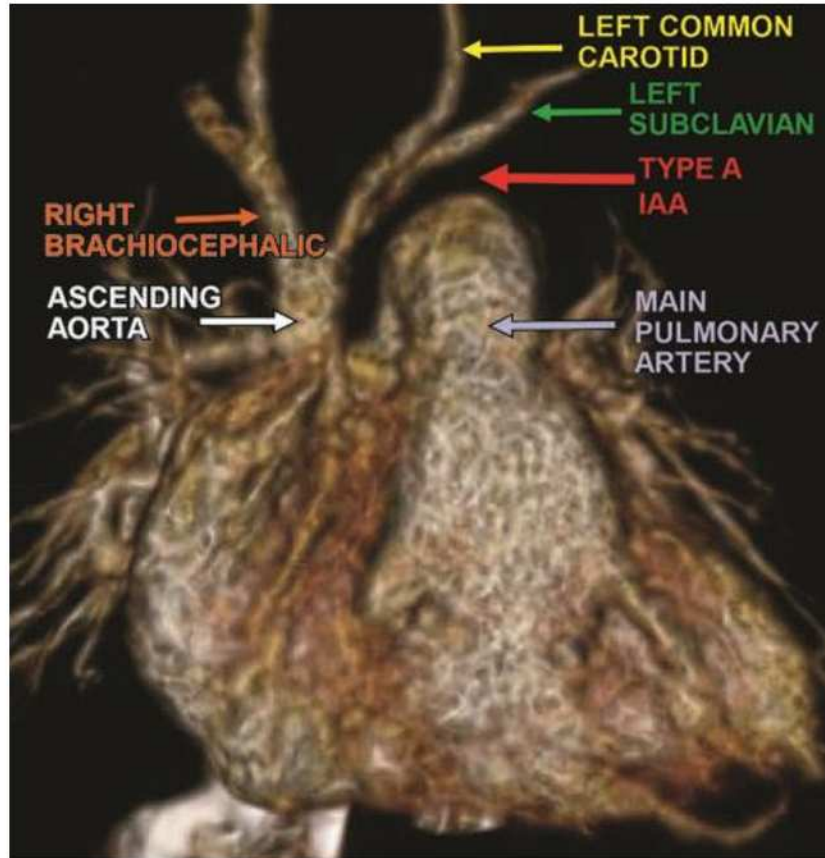
- Haruldased kongeniaalsed anomaaliad – 2 juhtu 100 000 elussünni kohta.
- Katkumine üleneva ja alaneva aordi vahel
- Verevool alanevasse aorti tavaliselt avatud *ductus arteriosuse* kaudu
- Tavalisteks sümptomiteks šokk või äge südamepuudulikkus esimeste elunädalate jooksul
- Teised sümptomid tingitud alaneva aordi poolt varustatud organite hüpoperfusioonist
- Sarnane aordi koarktatsioonile, kuid erinevad arengu mehhanismid
- Esineb kolme tüüpi (A, B ja C) vastavalt aordikaare katkemise asukohale ja aordikaarest lähtuvatele harudele
- Kirurgiline ravi on ainus ravivõimalus ja teostatakse siis, kui patsient on hemodünaamiliselt stabiilne

IAA tüüp A

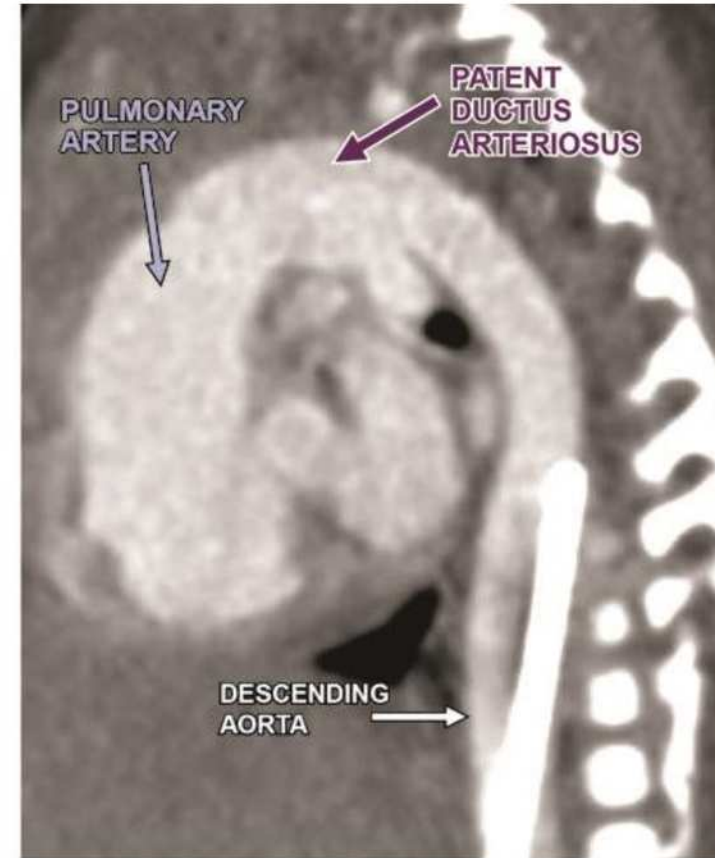
- Aordikaare katkemine toimub vasaku *a. subclavia* lähtekohast distaalsemal
- Tingitud patoloogilisest hilisest 4. kaare regressioonist pärast vasaku *a. subclavia* normipärast arengut
- Sageduselt teine variant hõlmates ca 30-40% juhtudest



IAA tüüp A



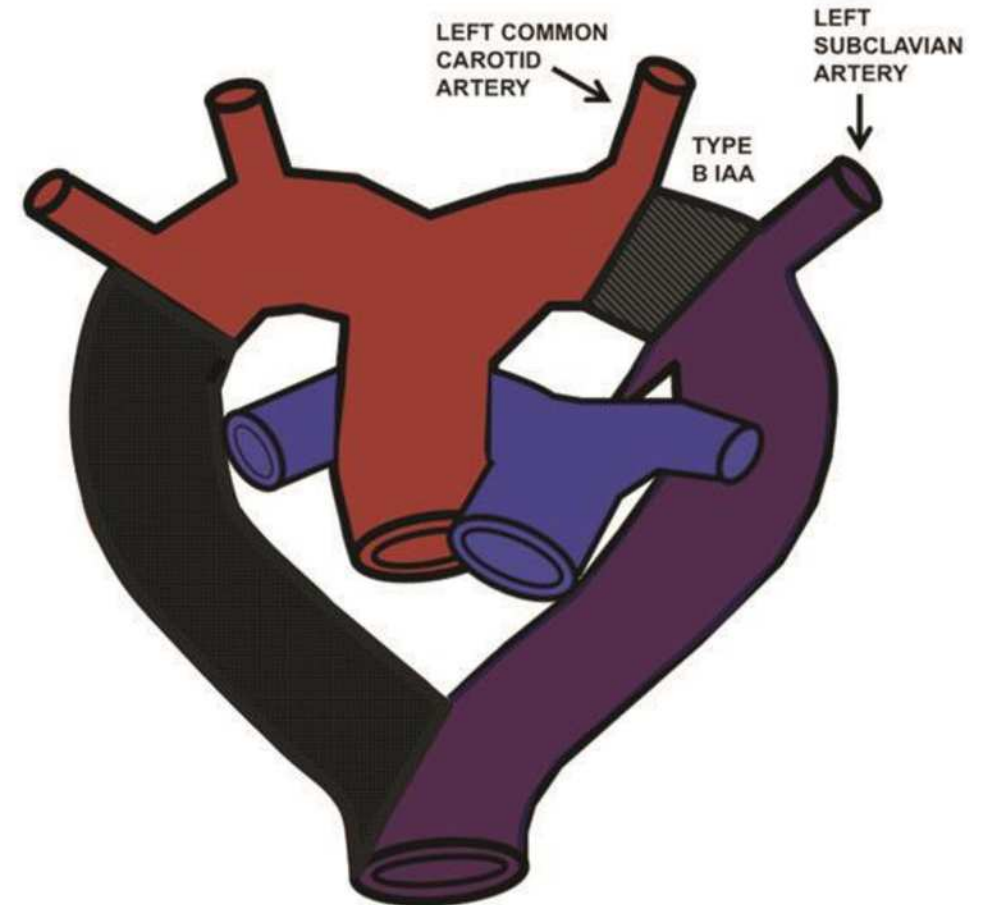
a.



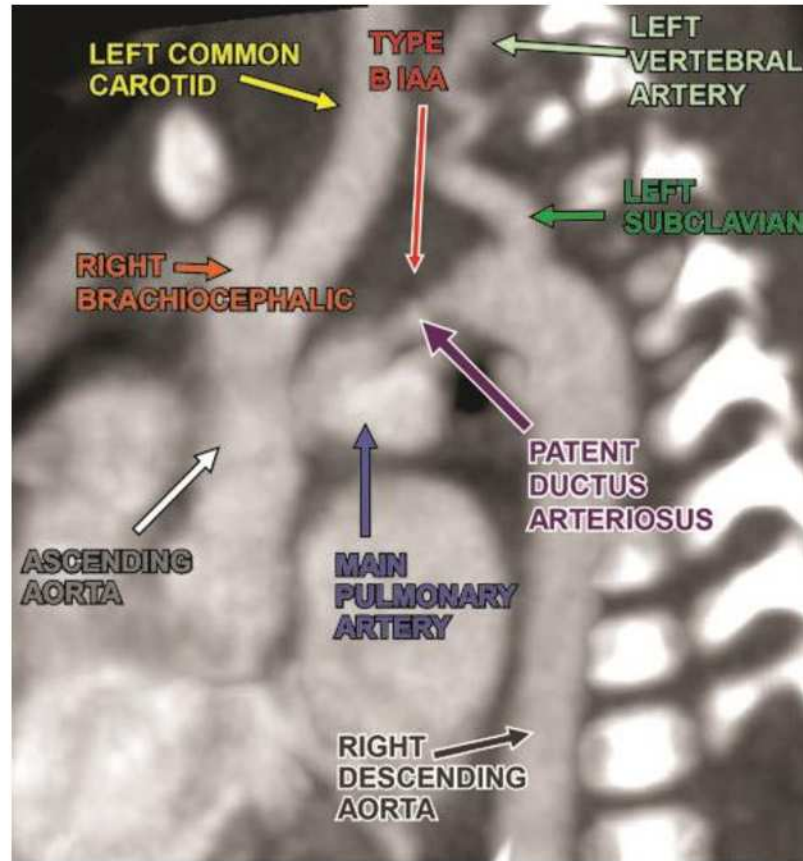
b.

IAA tüüp B

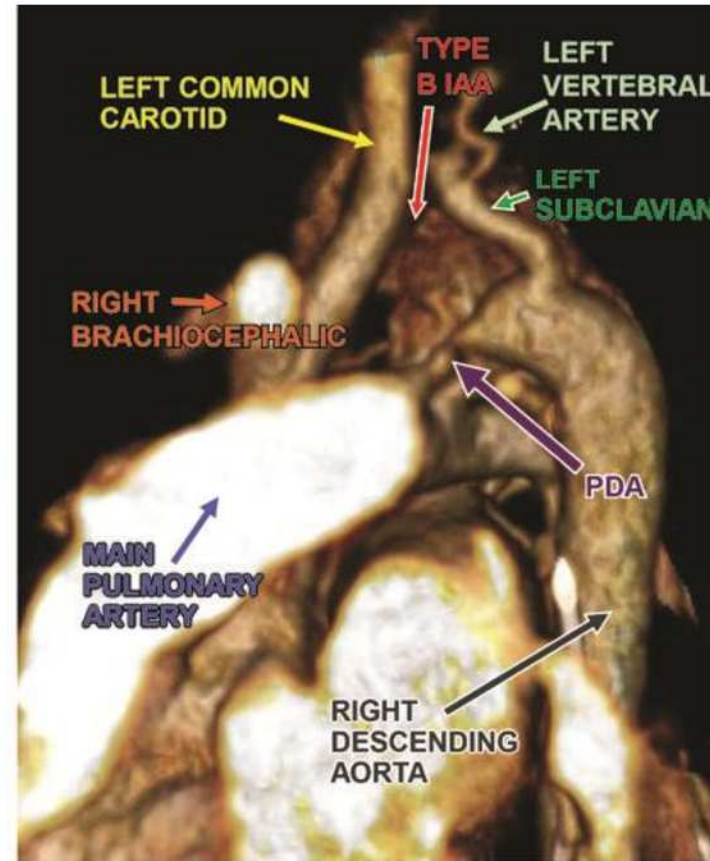
- Aordikaare katkemine toimub vasaku *a. carotis communise* ja *a. subclavia* lähtekohtade vahel
- Tingitud patoloogilisest varajasest 4. kaare regressioonist enne vasaku *a. subclavia* normipärast arengut ja migratsiooni
- Kõige sagedasem variant hõlmates ca 50-60% juhtudest
- Seotud 22q11.2 mikrodeletsiooniga (DiGeorge sündroom) ning sellega ka paljude teiste kardiaalsete ja ekstrakardiaalsete häiretega
- Võib esineda vasaku vatsakese oluline väljutuse langus tingituna väljavoolu trakti ahenemisest



IAA tüüp B



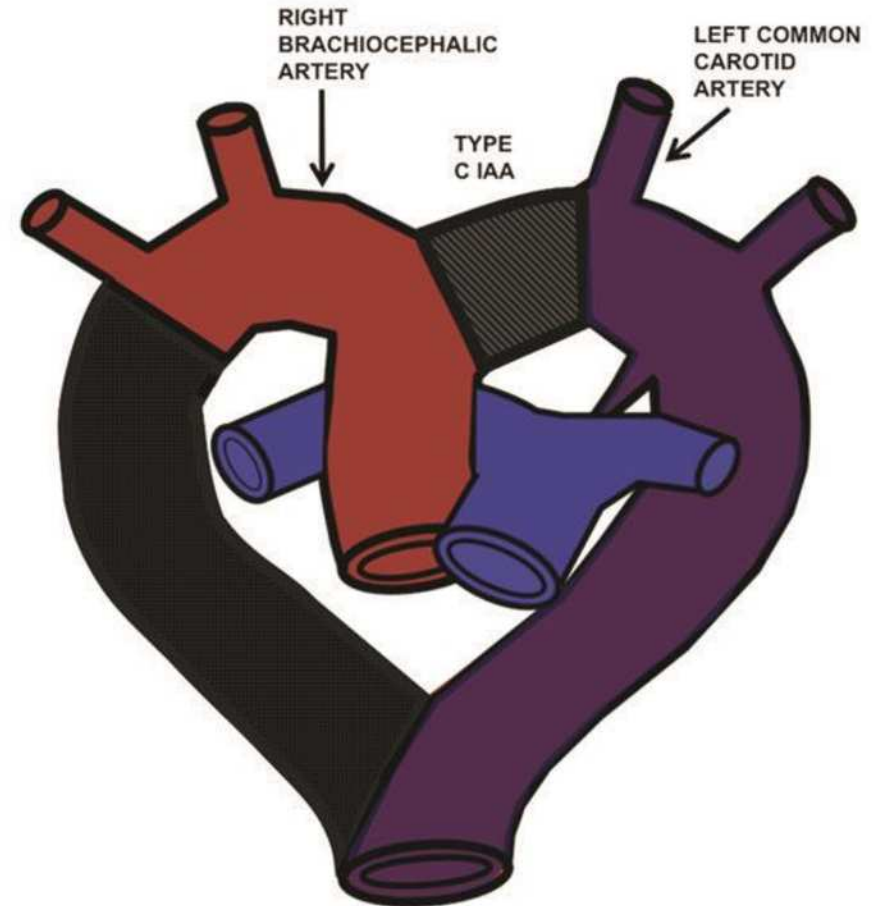
a.



b.

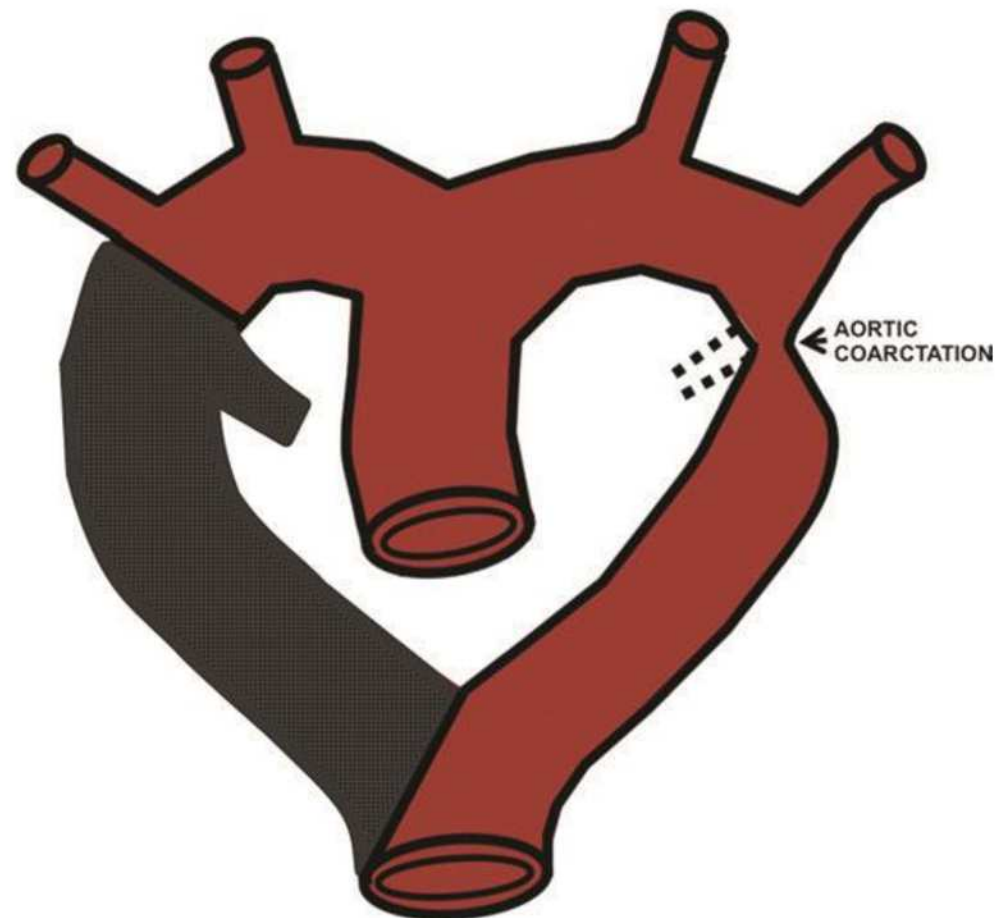
IAA tüüp C

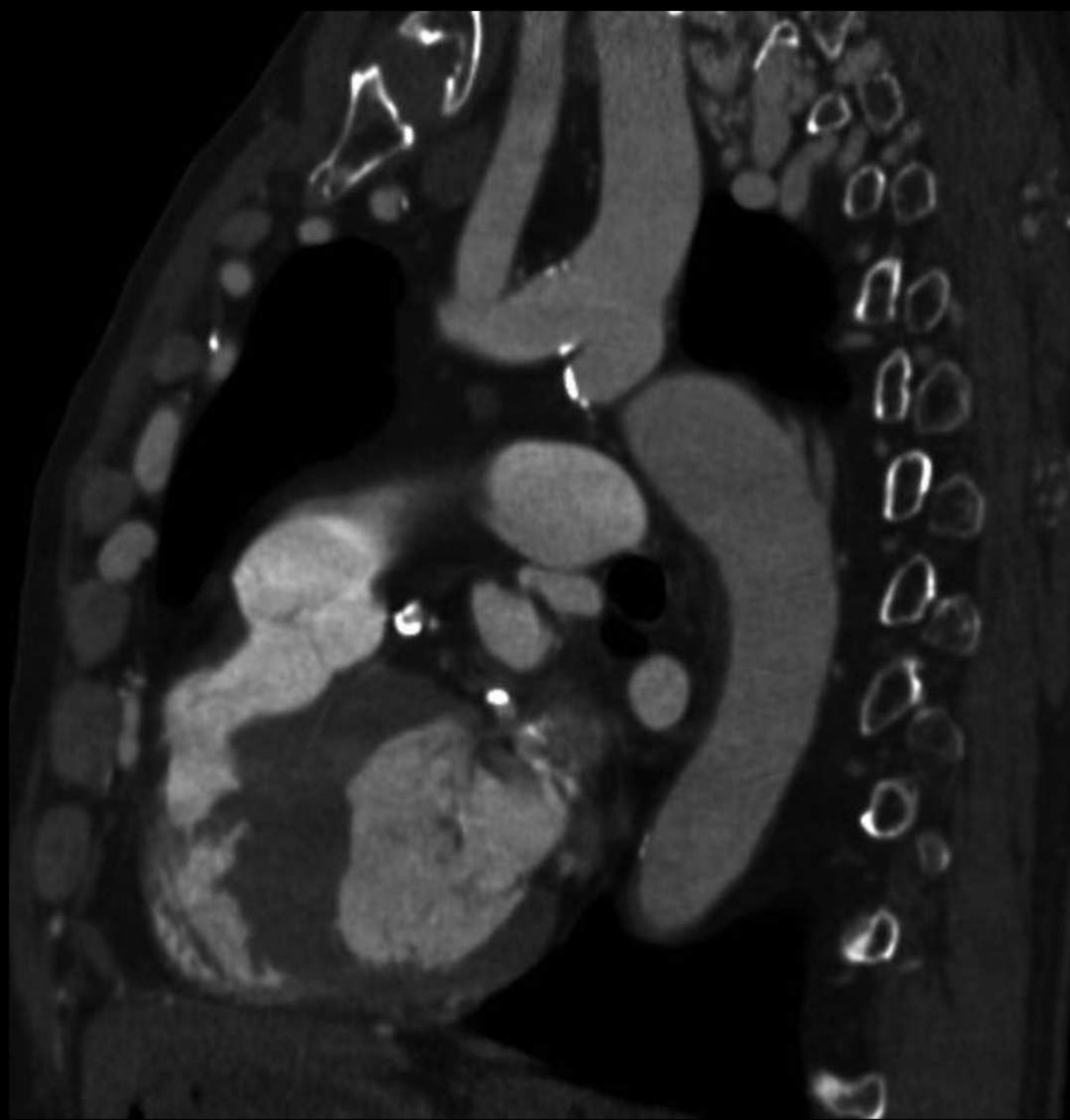
- Aordikaare katkemine toimub *truncus brachiocephalicuse* ja vasaku *a. carotis communise* lähtekohtade vahel
- Tingitud patoloogilisest vasakpoolsete 3. ja 4. kaare ventraalsete osade regressioonist
- Kõige harvem variant hõlmates alla 5% juhtudest



Aordi koarktatsioon

- Aordikaare fokaalne ahenemine *ductus arteriosuse* suubumiskoha lähedal
- 4 juhtu 10 000 elussünni kohta
- Sageli koos aordikaare ja istmuse piirkonna hüpoplaasiaga
- Kollateraalsed veresooned võivad välja kujuneda juba paari kuu vanuselt
- Täpne patofüsioloogiline mehhanism ei ole teada
 - Ebanormaalne *ductus arteriosuse* ulatumine aorti
 - Muutunud hemodünaamika: tõusnud *ductuse* verevool või ebanormaalne *ductuse* sisenemise nurk ületab normipärase aordikaare verevoolu
- Võib esineda koos teiste patoloogiatega, väga harva (0,1%) parempoolse aordikaare korral







Pseudokoarktatsioon

- Harv anomaalia
- Alanev aort *lig. arteriosumi* kõrgusel jämenenud ning looklev (nn *kinking*)
- Hemodünaamilist obstruktsiooni ega kollateraalseid veresooni ei esine
 - Tavaliselt asümptomaatiline
 - Võib esineda koos aneurüsmidega, mis on tingitud turbulentsest voolust tingitud aordi seina kahjustustest
- Võimalik põhjus seisneb dorsaalse aordi osade kompressiooni ning ühinemise häires, mis põhjustab pikenenud ning lookleva aordikaare kujunemise
- Võib olla tingitud ka lühikesest *lig. arteriosumist*

