

Beata Kusak, Ewa Cichocka-Jarosz, Urszula Jedynak-Wąsowicz, Grzegorz Lis

Katedra Pediatrii, Klinika Chorób Dzieci, Uniwersytet Jagielloński *Collegium Medicum* w Krakowie

Wyniki testów czynnościowych płuc prowadzące do rozpoznania pierścieni naczyniowych u dzieci w wieku szkolnym

Praca nie była finansowana

Tłumaczenie, należy cytować wersję oryginalną: Kusak B, Cichocka-Jarosz E, Jedynak-Wąsowicz U, Lis G. Pulmonary function tests leading to the diagnosis of vascular malformations in school-aged children. *Adv Respir Med.* 2017; 85: 253–257. doi: 10.5603/ARM.2017.0042

Streszczenie

Pierścienie naczyniowe są wadą wrodzoną dużych naczyń. Mogą uciskać tchawicę i/lub przełyk, powodując takie objawy, jak: świst wdechowy, kaszel, świszczący oddech, nawracające infekcje układu oddechowego lub dysfagię. W niektórych przypadkach prawidłowe rozpoznanie może być opóźnione o kilka lat, szczególnie gdy pierścień naczyniowy wywołuje mniej nasilone objawy lub objawy sugerujące inne choroby (szczególnie astmę). W niniejszym artykule autorzy zwracają uwagę na przydatność badań czynnościowych płuc (spirometrii) we wstępnej diagnostyce pierścieni naczyniowych u dzieci w wieku szkolnym, jak również podkreślają wagę spirometrii w diagnozowaniu pacjentów z podejrzeniem astmy.

Słowa kluczowe: pierścień naczyniowy, badania czynnościowe płuc, spirometria

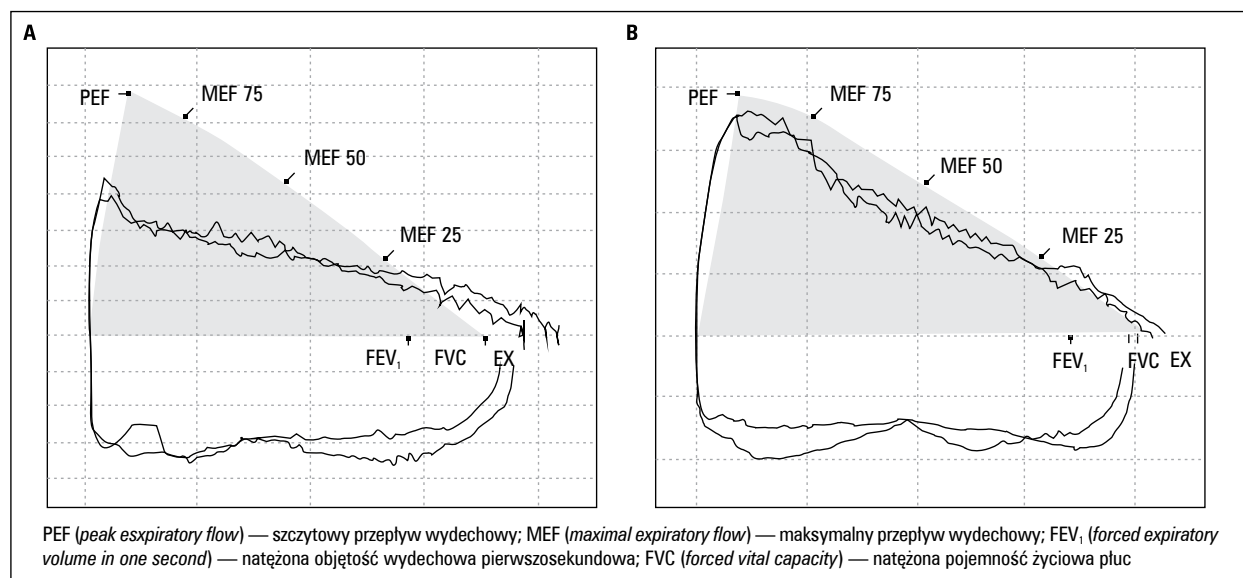
Wstęp

Pierścienie naczyniowe są wadą wrodzoną dużych naczyń. Powstają na skutek nieprawidłowego formowania się łuku aorty. Mogą tworzyć pierścienie całkowite (np. podwójny łuk aorty) oraz niecałkowite (niepełne) nazywane slingiem (np. *sling* tętnicy płucnej). Pierścienie naczyniowe powodują ucisk tchawicy i/lub przełyku, wywołując w ten sposób takie objawy, jak świst wdechowy, kaszel, świszczący oddech, nawracające infekcje dróg oddechowych lub dysfagię [1–4]. Wada jest najczęściej rozpoznawana w pierwszym roku życia [2], lecz w niektórych przypadkach właściwa diagnoza może być opóźniona o wiele lat, zwłaszcza gdy pierścienie naczyniowe powodują mniej nasilone objawy lub objawy sugerujące inne choroby (najczęściej astmę). W niniejszym artykule autorzy chcieliby

wykazać użyteczność badań czynnościowych płuc (spirometrii) podczas wstępnego rozpoznania pierścieni naczyniowych u dzieci w wieku szkolnym.

Przypadek 1

Siedmioletni chłopiec został przyjęty do szpitala z powodu przewlekłego mokrego kaszlu i nawracających infekcji dróg oddechowych. Jego problemy zdrowotne zaczęły się we wczesnym dzieciństwie. W pierwszym roku życia był kilkakrotnie hospitalizowany z powodu zapalenia oskrzelików/oskrzeli z dusznością i świszczącym oddechem, dlatego początkowo rozpoznano astmę i wdrożono leczenie wziewnymi kortykosteroidami. Terapia przyniosła umiarkowaną poprawę. Między 1. a 5. rokiem życia chłopiec nadal chorował na nawracające infekcje dróg oddechowych,



Rycina 1. A — krzywa przepływ–objętość (przed i 15 min po podaniu salbutamolu) ze spłaszczeniem krzywej wydechowej i wdechowej sugerującym „sztywną” obturację w centralnych drogach oddechowych; **B** — spirometria wykonana 10 miesięcy po zabiegu

Tabela 1. Przypadek 1 — wartości parametrów spirometrycznych

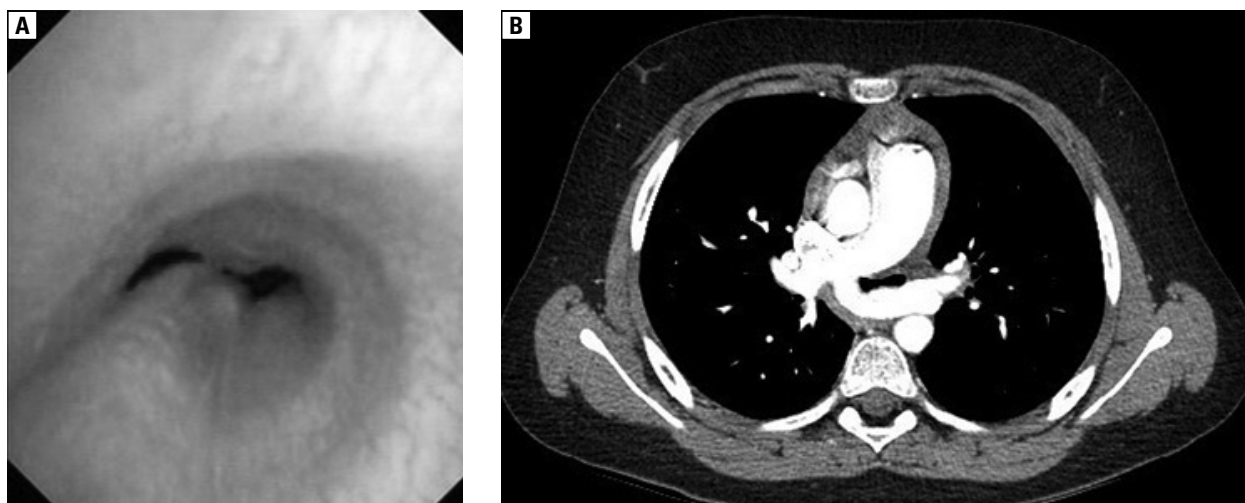
	Przed operacją		10 miesięcy po operacji	
	% wartości należnej	Standaryzowane wartości Z	% wartości należnej	Standaryzowane wartości Z
FEV ₁	89	–1,38	104	–1,38
FVC	110	+1,45	103	+0,49
FEV ₁ % FVC	72	–3,66	92	–1,06

FEV₁ (forced expiratory volume in one second) — natężona objętość wydechowa pierwszosekundowa; FVC (forced vital capacity) — natężona pojemność życiowa płuc

lecz występowały one rzadziej i mogły być leczone w domu. Zdaniem rodziców lekarze nie zawsze byli pewni, na jaką chorobę dróg oddechowych cierpiał ich dziecko. Najczęściej rozpoznawano u chłopca świszczący oddech w przebiegu infekcji wirusowej, nawracający kaszel lub zapalenie oskrzeli. Każda infekcja wymagała kilku wizyt u lekarza i zmiany sposobu leczenia. Dziecko było zazwyczaj leczone antybiotykami i ogólnoustrojowymi kortykosteroidami. Stałym objawem wszystkich zachorowań był długo utrzymujący się kaszel (ok. 4–5 tygodni).

Gdy w wieku 6 lat chłopiec zaczął chodzić do szkoły, ponownie obserwowano wzrost częstotliwości infekcji. W ciągu jednego roku chłopiec dwukrotnie przeżył zapalenie płuc, dwa razy zapalenie oskrzeli i trzykrotnie zapalenie krtani, oprócz tego, średnio raz w miesiącu chorował na zakażenie górnych dróg oddechowych. Głównym objawem tych infekcji był szczekający, głuchy i dziwny kaszel. W pewnym momencie kaszel stał się mokry (choć nie zawsze produktywny), zwłaszcza rano. Rodzice zauważyli także, że dziecko kaszle w trakcie i po wysiłku fizycznym.

W dniu przyjęcia do szpitala chłopiec był w stanie ogólnym dobrym, prawidłowego wzrostu, z lekką nadwagą, bez objawów duszności. Diagnostykę rozpoczęto od spirometrii (ryc. 1A, tab. 1), która wykazała nieprawidłowy kształt krzywej przepływ–objętość. Stwierdzono *plateau* natężonego przepływu wydechowego (*forced expiratory flow*) i części wdechowej krzywej (*inspiratory limb*), co sugerowało obturację w centralnych drogach oddechowych. Wykonano badanie bronchofiberoskopowe i stwierdzono znacznego stopnia wiotkość dystalnego końca tchawicy, proksymalnego końca oskrzela głównego prawego i całego oskrzela głównego lewego (ryc. 2). Tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej z dożylnym podaniem kontrastu ostatecznie ujawniła rozpoznanie — nieprawidłowy przebieg lewej tętnicy płucnej w śródpiersiu. Lewa tętnica płucna odchodziła z pnia płucnego, następnie omijała przełyk z prawej strony i przechodziła pomiędzy przełykiem a tchawicą i wzdłuż oskrzela głównego lewego, tworząc *sling* tętnicy płucnej (ryc. 2).



Rycina 2. **A** — obraz z fiberobronchoskopii — znacząca malacja obejmująca dystalną część tchawicy oraz proksymalny odcinek prawego oskrzela głównego i całe lewe oskrzela główne; **B** — obraz z tomografii komputerowej — nieprawidłowy przebieg lewej tętnicy płucnej w śródpiersiu tworzący *sling*

Dziecko zostało zoperowane — wykonano reimplantację lewej tętnicy płucnej z dojścia przez sternotomię. Trzy miesiące po zabiegu u chłopca nie występował już dziwnie brzmiący kaszel, natomiast nadal był obecny kaszel podczas wysiłku oraz poranny wilgotny kaszel (zawsze efektywny). Dziesięć miesięcy po zabiegu wszystkie objawy ustąpiły. Poprawie uległy także wskaźniki spirometryczne (ryc. 1B, tab. 1).

Przypadek 2

Jedenastoletnią dziewczynkę przyjęto do szpitala z powodu przewlekłego kaszlu i nawracających infekcji dróg oddechowych. Jej problemy zdrowotne zaczęły się w wieku około 5 lat. Skarżyła się na przewlekły katar i nawracające zapalenie oskrzeli (chorowała w przybliżeniu raz na 2 miesiące), w ciągu ostatnich dwóch lat infekcje przebiegały ze świszczącym oddechem. Infekcje były łagodne i dziewczynka nigdy nie wymagała hospitalizacji. Zazwyczaj była leczona wziewnymi lekami rozszerzającymi oskrzela i montelukastem. Dziewczynka skarżyła się także na nietolerancję wysiłku powodowaną suchym kaszlem.

W dniu przyjęcia do szpitala pacjentka była w stanie ogólnym dobrym, prawidłowego wzrostu i prawidłowej masy ciała, bez objawów duszności. Diagnostyka była ukierunkowana na astmę — wykonano punktowe testy skórne (wynik ujemny) oraz spirometrię, która wykazała nieprawidłowy kształt krzywej przepływ-objętość, bez poprawy po podaniu salbutamolu. *Plateau* natężonego przepływu wydechowego sugerowało obturację

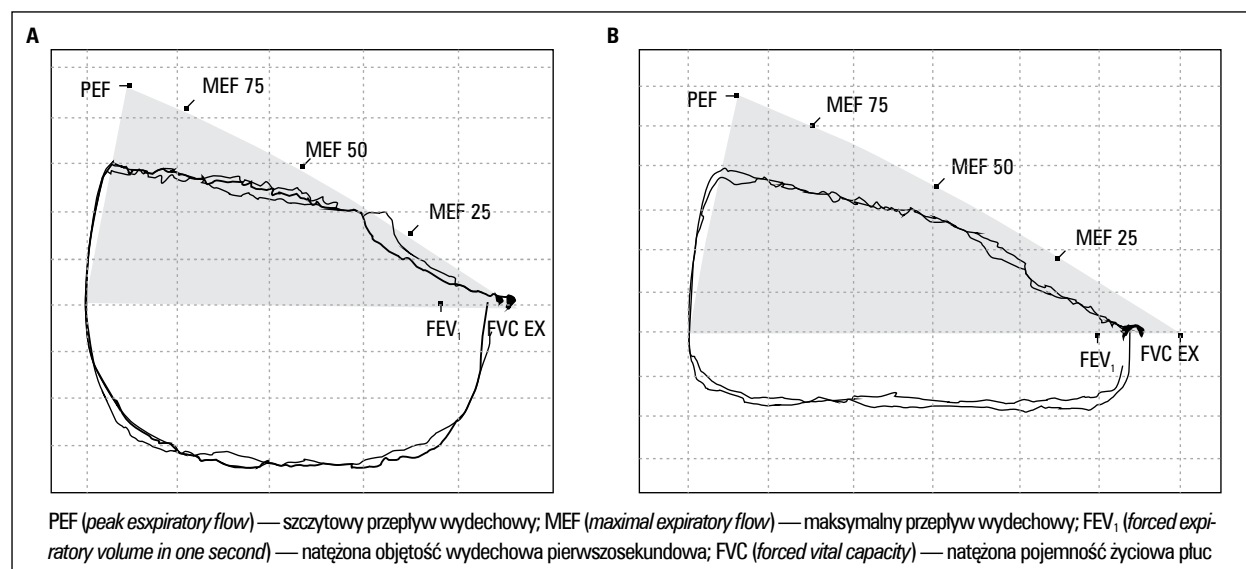
centralnych dróg oddechowych (ryc. 3A, tab. 2). Zdjęcie klatki piersiowej z kontrastem w przełyku wykazało ubytek kontrastu na tylnej ścianie przełyku. Badanie ECHO serca oraz TK klatki piersiowej z dożylnym podaniem kontrastu potwierdziły rozpoznanie pierścienia naczyniowego. Pierścień był utworzony przez prawostronny łuk aorty i nieprawidłowo przebiegającą (pozaprzełykowo) lewą tętnicę podobojczykową.

Dziewczynka została zoperowana — uwolniono pierścień naczyniowy oraz wykonano plastykę uchyłku Kommerella z dostępu przez torakotomię tylnoboczną. Dwa miesiące po zabiegu pacjentka czuła się dobrze, jednak wskaźniki spirometryczne nie uległy poprawie (ryc. 3B, tab. 2).

Omówienie

Pierścienie naczyniowe mogą objawiać się w zróżnicowany sposób i powodować ostre zaburzenia oddychania lub niemal nie wywoływać żadnych objawów. Przebieg z bardziej nasilonymi objawami umożliwia rozpoznanie tej nieprawidłowości w młodszy wiek [1]. Im pacjent jest starszy, tym postawienie właściwej diagnozy — trudniejsze. Objawy wywołane przez ucisk naczyń na tchawicę i/lub przełyk bardzo łatwo mogą zostać zinterpretowane jako objawy częściej występujących chorób, jak astma, choroba refluksowa przełyku [5, 6] lub nawet nieokreślone zaburzenia połykania [7].

U obojga opisywanych pacjentów również postawiono niewłaściwie rozpoznanie astmy. Na zmianę tego rozpoznania wpłynęły wyniki spirometrii — mimo że wartości wskaźników



Rycina 3. A — krzywa przepływ–objętość (przed i 15 min po podaniu salbutamolu) ze spłaszczeniem krzywej wydechowej sugerującym obturację w centralnych drogach oddechowych; **B** — spirometria wykonana 17 miesięcy po zabiegu

Tabela 2. Przypadek 2 — wartości parametrów spirometrycznych

	Przed operacją		17 miesięcy po operacji	
	% wartości należnej	Standaryzowane wartości Z	% wartości należnej	Standaryzowane wartości Z
FEV ₁	97	−0,28	93	−0,67
FVC	99	−0,68	92	−0,83
FEV ₁ % FVC	90	−1,20	96	−0,52

FEV₁ (forced expiratory volume in one second) — natężona objętość wydechowa pierwszosekundowa; FVC (forced vital capacity) — natężona pojemność życiowa płuc

spirometrycznych były w normie, kształt krzywej przepływ–objętość był nieprawidłowy. Zamiast charakterystycznego dla obturacji oskrzeli wklęsłego kształtu krzywej przepływ–objętość i obniżonego FEV₁ (forced expiratory volume in one second) oraz obniżonego wskaźnika FEV₁/FVC (forced vital capacity) [8], występowało plateau na krzywej natężonego przepływu wydechowego z prawidłowym FEV₁ i obniżonym PEF (peak expiratory flow). Takie zmiany wzbudziły podejrzenie obturacji centralnych dróg oddechowych [9–11].

Typowym wzorem zmiennej obturacji centralnych dróg oddechowych jest powtarzający się obniżony natężony przepływ wydechowy wraz z plateau krzywej przepływu wdechowego. Natomiast w utrwalonej obturacji centralnych dróg oddechowych obserwuje się plateau na porównywalnym poziomie przepływu zarówno w zakresie natężonych przepływów wydechowym, jak i wdechowym. Takiego wniosku nie można wysunąć, jeśli pacjent nie wykonuje poprawnie natężonego

wydechu, a kształty krzywych pętli natężonego wdechu i wydechu nie są powtarzalne [10].

Rozpoznanie różnicowe zmiennej obturacji centralnych dróg oddechowych powinno uwzględniać takie choroby, jak polipy krtani, duże wole zamostkowe, natomiast rozpoznanie różnicowe utrwalonej obturacji centralnych dróg oddechowych powinno obejmować: zwężenie podgłośniowe krtani — wrodzone lub nabyte (np. po długotrwałej intubacji dotchawiczej lub w przebiegu chorób autoimmunologicznych lub zapalnych, takich jak ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń), dysfunkcję strun głosowych, porażenie strun głosowych, przeponę krtani [9, 12].

Rozpoznanie wstępne obturacji centralnych dróg oddechowych powinno zostać potwierdzone badaniami obrazowymi. Nie ma „złotego standardu” rozpoznania pierścieni naczyniowych. Badanie RTG klatki piersiowej oraz RTG z kontrastem w przełyku są zazwyczaj pierwszymi, które się wykonuje. Tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny dostarczają więcej informacji na

temat budowy pierścieni naczyniowych i ich wpływu na sąsiednie struktury [1, 13], natomiast badanie fiberobronchoskopowe pozwala określić stopień ucisku na tchawicę oraz stwierdzić cechy wiotkości tchawicy i/lub oskrzeli.

U niektórych dzieci korekcja chirurgiczna pierścieni naczyniowych może skutkować nie tylko cofnięciem się objawów klinicznych, lecz także poprawą parametrów czynnościowych płuc. Stopień obturacji zanika prawdopodobnie w miarę wzrostu dziecka. U pewnych dzieci (prawdopodobnie starszych) nieprawidłowa czynność płuc ma charakter utrwalony, przypuszczalnie na skutek utrzymującej się wiotkości tchawicy [5].

W niniejszej pracy autorzy chcieli podkreślić rolę spirometrii w diagnozowaniu pacjentów z podejrzeniem astmy. Uważna analiza kształtu pętli przepływ-objętość może się przyczynić do właściwego rozpoznania choroby, szczególnie w przypadku chorych niereagujących na leczenie przeciwastmatyczne.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo:

1. Tola H, Ozturk E, Yildiz O, et al. Assessment of children with vascular ring. *Pediatr Int*. 2017; 59(2): 134–140, doi: [10.1111/ped.13101](#), indexed in Pubmed: [27454661](#).
2. Bonnard A, Auber F, Fourcade L, et al. Vascular ring abnormalities: a retrospective study of 62 cases. *J Pediatr Surg*. 2003; 38(4): 539–543, doi: [10.1053/jpsu.2003.50117](#), indexed in Pubmed: [12677561](#).
3. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics*. 2006; 117(5): e903–e908, doi: [10.1542/peds.2005-1674](#), indexed in Pubmed: [16585275](#).
4. McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev*. 2008; 9(2): 85–94, doi: [10.1016/j.prrv.2007.12.008](#), indexed in Pubmed: [18513668](#).
5. Uchida DA. Late presentation of double aortic arch in school-age children presumed to have asthma: the benefits of spirometry and examination of the flow-volume curve. *Respir Care*. 2009; 54(10): 1402–1404, indexed in Pubmed: [19796421](#).
6. Calabrese C, Corcione N, Di Spirito V, et al. Recurrent respiratory infections caused by a double aortic arch: The diagnostic role of spirometry. *Respir Med Case Rep*. 2013; 8: 47–50, doi: [10.1016/j.rmcr.2012.12.006](#), indexed in Pubmed: [26029616](#).
7. Leipsic J, Correia DCS, Palmer R. A girl refuses to eat solid food because she is afraid of choking. *Curr Psychiatr*. 2016; 15(1): 35–44.
8. Moore VC. Spirometry: step by step. *Breathe*. 2012; 8(3): 232–240, doi: [10.1183/20734735.0021711](#).
9. Hughes J. Pulmonary function: the basics. *Medicine*. 2008; 36(3): 142–150, doi: [10.1016/j.mpmed.2007.12.006](#).
10. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, et al. ATS/ERS Task Force. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005; 26(2): 319–338, doi: [10.1183/09031936.05.00034805](#), indexed in Pubmed: [16055882](#).
11. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J*. 2005; 26(5): 948–968, doi: [10.1183/09031936.05.00035205](#), indexed in Pubmed: [16264058](#).
12. Mokoka MC, Ullah K, Curran DR, et al. Rare causes of persistent wheeze that mimic poorly controlled asthma. *BMJ Case Rep*. 2013; 2013, doi: [10.1136/bcr-2013-201100](#), indexed in Pubmed: [24072840](#).
13. Gould SW, Rigsby CK, Donnelly LF, et al. Useful signs for the assessment of vascular rings on cross-sectional imaging. *Pediatr Radiol*. 2015; 45(13): 2004–16; quiz 2002, doi: [10.1007/s00247-015-3424-7](#), indexed in Pubmed: [26260202](#).