

Kommerellův divertikl – vzácná anomálie aortálního oblouku

Johana Horáková

II. interní klinika kardiologie a angiologie 1. LF UK a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze

Kommerellův divertikl je aneurysmatická dilatace descendentní hrudní aorty v místě odstupu aberantní arteria subclavia. Jedná se o remnantu 4. dorzálního aortálního oblouku a bývá asociován s dalšími vývojovými abnormalitami. Může se manifestovat dysfagií nebo námahovou dušností, většinou však bývá diagnostikován náhodně při provedení CT angiografie z jiné indikace. Řešením je buď endovaskulární intervence, nebo chirurgická léčba v závislosti na anatomických poměrech a komorbiditách pacienta. Prezентujeme kazuistiku 62leté nemocné s pravostranným aortálním obloukem a Kommerellovým divertiklem indikovaným k endovaskulární léčbě.

Klíčová slova: anomálie oblouku aorty, endovaskulární léčba, Kommerellův divertikl.

Kommerell's diverticulum – rare developmental abnormality of aortic arch

Kommerell's diverticulum is an aneurysmal dilatation of the descending thoracic aorta at the site of the origin of subclavian artery. It is a remnant of the 4th dorsal aortic arch and tends to be associated with other developmental abnormalities. Dysphagia and dyspnea are main clinical symptoms, but the diverticulum is usually diagnosed incidentally when CT angiography is performed for another indication. The treatment is either endovascular or surgical depending on the anatomical conditions and comorbidities of the patient. We present a case report of a 62-year-old female patient with a right-sided aortic arch and Kommerell's diverticulum indicated for endovascular repair.

Key words: aortic arch anomaly, endovascular aortic repair, Kommerell's diverticulum.

Etiologie a patogeneze

Arteria lusoria (ve zkratce a. lusoria) označuje aberantní pravostrannou podklíčkovou tepnu, která odstupuje z oblouku aorty jako poslední v pořadí. V roce 1936 popsal německý radiolog Burckhard Kommerell pulzující masu lokalizovanou dorzálně za jícnem při polykacím aktu. Jednalo se o aortální divertikl, ze kterého odstupovala aberantní pravostranná podklíčková tepna a způsobovala zevní kompresi jícnu, a tím dysfagii. V literatuře bývá tento stav alternativně označován jako dysfagia lusoria (1).

Tato anomálie může být asociována s dalšími vývojovými vadami, jako jsou Fallotova tetralogie, stenóza pulmonální chlopně nebo truncus arteriosus. Často nacházíme samostatné odstupy magistralních tepen z oblouku aorty (2).

Během embryonálního vývoje vzniká při angiogenezi celkem 6 párů aortálních oblouků, jejich základem jsou přední části dvou dorzálních

aort. Objevují se postupně ve 4.–5. týdnu v souvislosti se vznikem žaberních oblouků. Třetí aortální oblouk dává vznik karotickým tepnám. Z levé části čtvrtého páru se tvoří finální arcus aortae, z pravé potom a. subclavia dextra. Levostranná a. subclavia vzniká z větví zadní části spojené dorzální aorty. Pátý oblouk zaniká, šestý vytváří a. pulmonalis a truncus arteriosus (1).

Anatomie

Jedná se o vzácnou anomálii, jejíž incidence se pohybuje v rozmezí od 0,05 % do 2 %. Divertikl můžeme nalézt jak v levostranném aortálním oblouku, z něhož odstupuje aberantní a. subclavia dextra (častější varianta), tak i v pravostranném s odstupem aberantní a. subclavia sinistra (0,05–0,1 % případů). Třetí možností je divertikl v oblasti aorto-duktální junkce. Speciální malformací je tzv. vascular ring, kdy cévní struktury částečně nebo zcela obkružují tracheu a jícen (3).

Dle Edwardsovy klasifikace rozlišujeme 3 typy uspořádání pravostranného aortálního oblouku (3):

- pravostranný oblouk se zrcadlovými odstupy magistralních tepen (odstupují v pořadí tr. brachiocephalicus sinister, a. carotis communis dextra, a. subclavia dextra probíhající retroezofageálně) – 59 % pacientů,
- pravostranný aortální oblouk s aberantní a. subclavia sinistra odstupující z Kommerellova divertiklu – 39 % pacientů,
- pravostranný aortální oblouk se samostatným odstupem a. subclavia sinistra komunikující s pulmonální arterií.

Klinická manifestace

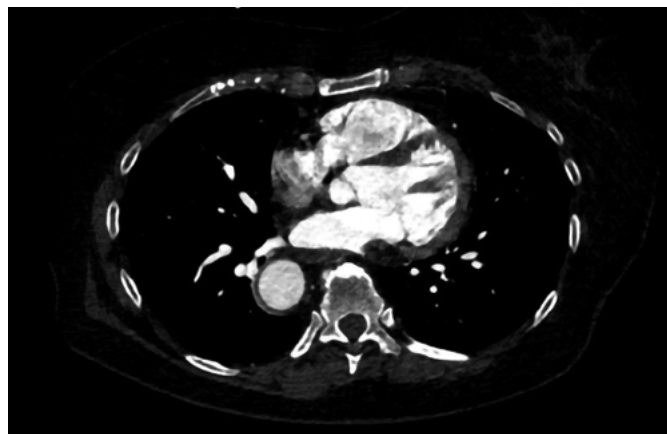
Většina pacientů je zcela asymptomatických, Kommerellův divertikl proto bývá nejčastěji diagnostikován náhodně. Symptomy vznikají kompresí okolních mediastinálních struktur vakem výdutě, vyskytují se asi v 5 % případů. Řadíme sem respirační obtíže jako např. kašel, stridor či recidivující infekce dolních cest dýchacích, které vidáme častěji u dětí. Ostatní se objevují až po 40. roce života pacienta – námahová dušnost, nespecifické bolesti na hrudi nebo dysfagie, která bývá důsledek útlaku ezofagu. Vzácně může dojít ke vzniku disekce či ruptury aneurysmatického úseku pod obrazem akutního aortálního syndromu. Některé histologické studie poukazují na přítomnost cystické nekrózy medie ve stěně divertiklu (fragmentace elastických vláken, úbytek buněk hladké svaloviny a infiltrace mononukleáry), která vysvětluje vyšší riziko této komplikace (1).

Diagnostika a léčba

Podezření na aortální divertikl může být vysloveno z prostého rentgenového snímku hrudníku. Pravostranný oblouk vytváří v PA projekci patologický stín, je patrná deviace trachey. Při polykacím aktu se zobrazí stenotizace jícnu pulzující aortální masou. CT angiografie nebo MRI angiografie jsou zlatým standardem pro diagnostiku tohoto onemocnění, umožňují detailně zhodnotit velikost divertiklu a jeho vztah k okolním strukturám, jakožto i další abnormality aortálního oblouku.

Symptomatické aortální divertikly a výdutě větší než 30 mm jsou indikovány k terapii. Chirurgická léčba je indikována u mladších pacientů bez závažných komorbidit nebo pokud jsou anatomické poměry nepříznivé pro endovaskulární výkon, záleží také na zkušenostech konkrétního pracoviště.

Obr. 1. Pravostranný aortální oblouk a descendentní hrudní aorta, CT angiografie, zdroj archiv VFN



Základními přístupy jsou sternotomie a posterolaterální thorakotomie ze 4. mezižebří. Operace probíhá nejčastěji v mimotělním oběhu a srdeční zástavě, v případě malých divertiklů je možno naložit aortální svorku podélně bez nutnosti zavedení mimotělní podpory. Výkon spočívá v resekci divertiklu, reimplantaci a. subclavia, případně uvolnění ligamentum arteriosum. Našíť karotiko-subklaviální bypass je doporučeno jako prevence vzniku ischemie horní končetiny a subclavian steal syndromu (může být provedeno v jedné době, nebo jako stage procedura) (4).

Endovaskulární terapie spočívá v implantaci stentgraftu do oblouku aorty s překrytím divertiklu včetně odstupu a. subclavia, jejíž proximální úsek je třeba zaembolizovat kvůli zabránění retrográdnímu plnění výdutě. Alternativou může být chimney technika – zavedení periferního graftu do jedné z magistralních tepen podél hlavního aortálního stentgraftu a posunutí kotvící zóny proximálně (5). Hybridní výkon znamená kombinaci chirurgické a endovaskulární techniky u pacientů, kteří nejsou únosní standardní operace ze sternotomie či thorakotomie. Jedná se o zavedení stentgraftu přes divertikl, embolizaci odstupu a. subclavia a našíť karotiko-axilární bypassu (2).

V případě menších divertiklů je doporučeno pravidelné sledování růstu velikosti výdutě, a to pomocí CT nebo MRI angiografie, obvyklý interval kontrolních vyšetření je 1 rok.

Kazuistika

62letá pacientka s Klippel-Feil syndromem s vrozenou deformitou levé lopatky a krční páteře po opakovaných korekčních operacích v dětství, s náhodně zjištěným pravostranným aortálním obloukem s Kommerellovým divertiklem, byla referována do našeho centra ke zvážení endovaskulární léčby.

Jednalo se o pacientku dlouhodobě léčenou inhalačními kortikoidy pro asthma bronchiale, subjektivně si nemocná stěžovala na námahovou dušnost ve funkční třídě NYHA II, která mírně progredovala v řádu let. Stran rodinné anamnézy byl zajímavý údaj o otci pacientky, který zemřel náhlou smrtí ve 32 letech.

Na rtg hrudníku z pneumologické indikace byl radiologem popsán patologický stín odpovídající pravostrannému aortálnímu oblouku. Doplněná CT angiografie potvrdila nález Kommerellova divertiklu (maximální šíře 31 mm, délka 21 mm, šíře krčku 27 mm), ze kterého odstupuje aberantní a. subclavia sinistra (Obr. 1, 2). Dále z oblouku aorty odstupovaly

Obr. 2. Pravostranný aortální oblouk, Kommerellův divertikl, CT angiografie, zdroj archiv VFN



Obr. 3. Pravostranný aortální oblouk, odstupy tepen zepředu dozadu: a. carotis communis sin. (ACC sin.), a. carotis communis dextra (ACC dx.), a. subclavia dextra (AS dx.), z divertiklu odstupující a. subclavia sinistra (AS sin.), CT angiografie – 3D rekonstrukce, zdroj archiv VFN



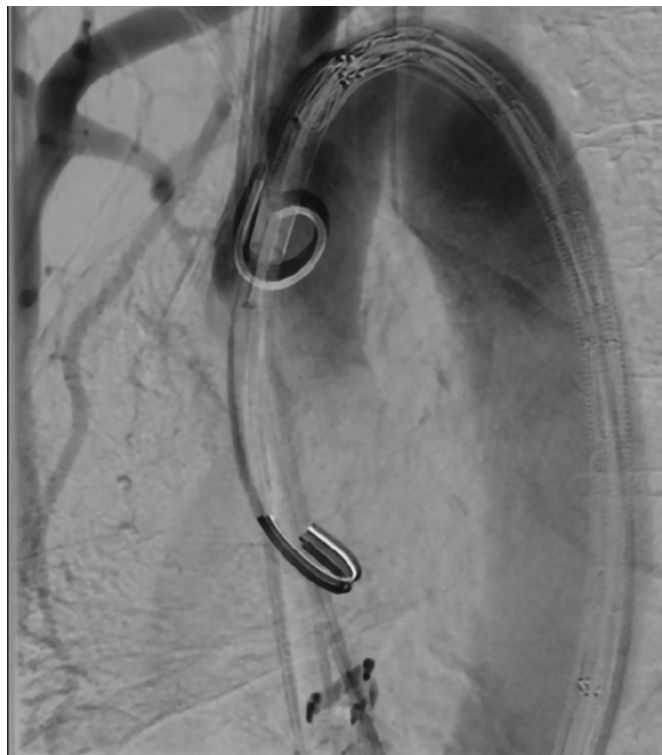
Obr. 5. Embolizace a. subclavia sinistra, DSA, zdroj archiv VFN



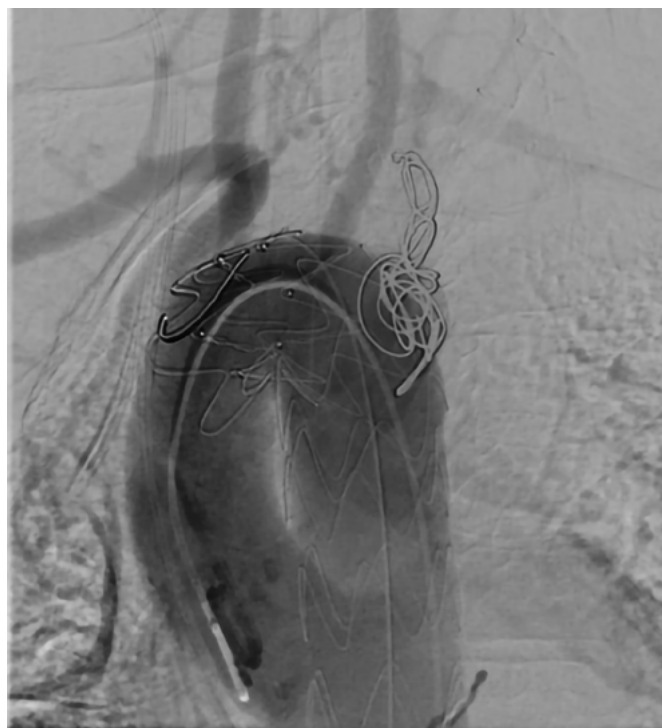
tepny samostatně v následujícím pořadí: jako první a. carotis communis sinistra, a. carotis communis dextra a a. subclavia dextra (Obr. 3). Echokardiograficky měla pacientka dobrou funkci obou srdečního komor bez významné chlopenní vady. Ostatní vyšetření včetně kompletních laboratorních odběrů krve neprokázala jinou závažnou patologii.

Vzhledem k velikosti divertiklu byla nemocná indikována k intervenci, nálezh byl vhodný pro endovaskulární ošetření. Pacientce byl perkutánním femorálním přístupem implantován hrudní stentgraft Zenith Alpha™ Thoracic (32–155, Cook Medical) za odstup a. carotis communis dextra. Poté byly cestou a. brachialis sinistra implantovány 2 coily a Amplatzer okluder velikosti 14 mm za odstup a. subclavia sinistra z aortálního divertiklu kvůli zabránění retrográdnímu plnění výdutě (Obr. 4, 5, 6). Při kontrolní angiografii byl divertikl vyřazen z krevního oběhu. Výkon proběhl bez komplikací. V následujících dnech došlo během hospitalizace k pře-

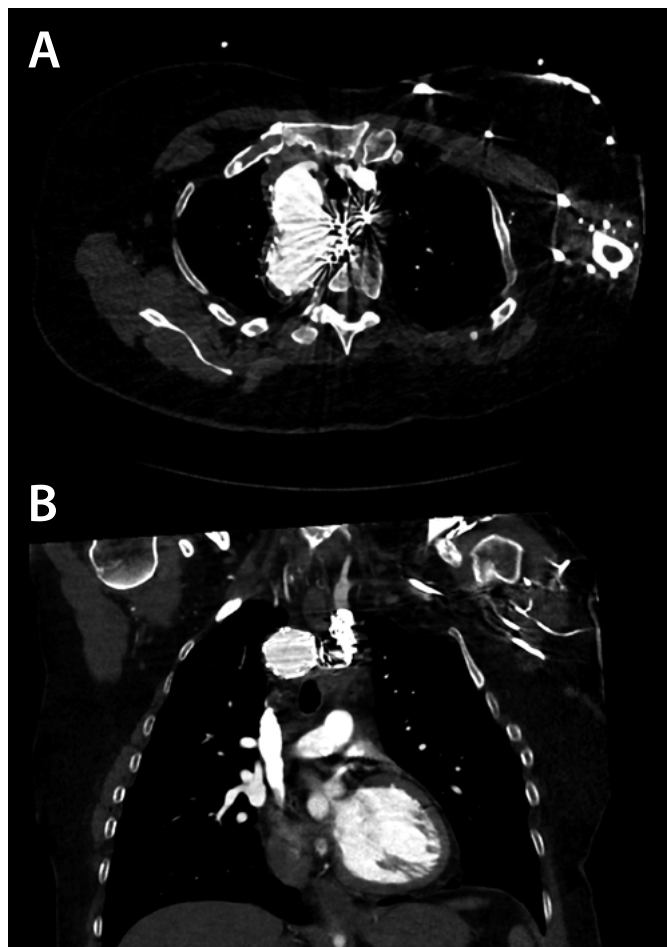
Obr. 4. Implantace hrudního stentgraftu Cook Alpha Thoracic, DSA, zdroj archiv VFN



Obr. 6. Finální výsledek po implantaci stentgraftu, Kommerellův divertikl se již téměř neplní, DSA, zdroj archiv VFN



chodné elevaci CRP v rámci postimplantačního syndromu, pro absenci klinických známek infektu a negativní kultivace nebyla prodloužena profylaktická antibiotická terapie. I přes iatrogenní uzávěr a. subclavia sinistra se nerozvinula ischemie levé horní končetiny. Na kontrolním CT vyšetření po 8 týdnech byl stentgraft dobře průchodný bez patrného zatékání do divertiklu. Pacientka je během 15měsíčního sledování bez subjektivních obtíží, dle CT je Kommerellův divertikl zcela exkludován (Obr. 7, 8).

Obr. 7 A, B. Exkludovaný divertikl na kontrolní CT angiografii, zdroj archiv VFN**Obr. 8.** Stentgraft v descendntní hrudní aortě, CT angiografie, zdroj archiv VFN

Závěr

Kommerellův divertikl je vzácná anomálie oblouku aorty, která bývá náhodně zjištěna na CT angiografii. Může být asymptomatický,

nebo způsobuje námahovou dušnost či dysfagii. Pacienti s divertiklem větším než 30 mm nebo způsobujícím symptomy by měli podstoupit endovaskulární nebo chirurgickou léčbu.

LITERATURA

1. Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 May;63(5):245-59. doi: 10.1007/s11748-015-0521-3. Epub 2015 Jan 31. PMID: 25636900.
2. Bhatt TC, Muralidharan CG, Singh G, Jain NK. Kommerell's diverticulum: A rare aortic arch anomaly. *Med J Armed Forces India.* 2016 Dec;72(Suppl 1):S80-S83. doi: 10.1016/j.mjafi.2016.09.003. Epub 2016 Oct 27. PMID: 28050078; PMCID: PMC5192231.
3. Nishant S, Joseph D, Sameh S, Benish F, et al. Vascular Rings in Adults: Outcome of Surgical Management, *The Annals of Thoracic Surgery*, Volume 108, Issue 4, 2019, Pages 1217-1227, ISSN 0003-4975, <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.04.097>.
4. Saran N, Dearani J, Said S, et al. Vascular Rings in Adults: Outcome of Surgical Management. *Ann Thorac Surg.* 2019 Oct;108(4):1217-1227. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.04.097. Epub 2019 Jun 20. PMID: 31229482.
5. Zavatta M, Squizzato F, Dall'Antonia A, Piazza M, Antonello M. et al. Chimney/Periscope Technique as Total Endovascular Treatment of Kommerell's Diverticulum. *Aorta (Stamford).* 2021 Aug;9(4):158-160. doi: 10.1055/s-0041-1729850. Epub 2021 Oct 29. PMID: 34715698; PMCID: PMC8642075.