

Н.В. Рокицька, Раад Таммо, Т.А. Ялинська, Г.Є. Морковкіна, О.Г. Гальченко

КТ-діагностика аномального відходження однієї з гілок легеневої артерії від аорти (гемітрункус)

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України», м. Київ

PAEDIATRIC SURGERY.UKRAINE.2018.2(59):36-40; DOI 10.15574/PS.2018.59.36

Гемітрункус є рідкісною вадою, яка характеризується аномальним відходженням однієї з гілок легеневої артерії (ЛА) від висхідної аорти і нормальним відходженням іншої гілки ЛА від вихідного тракту правого шлуночка.

Мета: продемонструвати можливості мультidetекторної комп'ютерної томографії (МДКТ) в оцінці анатомії гемітрункуса та супутньої патології для планування хірургічного лікування пацієнтів.

Матеріали і методи. Із січня 2007 р. по листопад 2017 р. дев'ятьом пацієнтам (віком від 2-х днів до 2-х тижнів) після попередньої трансторакальної ехокардіографії (ТТЕХОКГ) була проведена МДКТ без кардіосинхронізації, з внутрішньовенним контрастуванням за допомогою 16-зрізового комп'ютерного томографа.

Результати. Із дев'яти пацієнтів з гемітрункусом лише один мав дистальне відходження правої гілки ЛА від висхідної аорти, решта – проксимальне відходження правої гілки ЛА. У всіх пацієнтів були супутні вроджені вади серцево-судинної системи: відкрита артеріальна протока (n=9), дефект міжпередсердної перегородки (n=1), аномалії дуги аорти (коарктація аорти, гіпоплазія перешийку аорти – 2 хворих, судинні кільця – 2 хворих). Одному пацієнту з проксимальним відходженням правої гілки ЛА було проведено обстеження після оперативного лікування

Висновки. Мультidetекторна комп'ютерна томографія є цінним методом для оцінки серцево-судинної анатомії, паренхіми легень, дихальних шляхів і середостіння у хворих з гемітрункусом. 3D-реконструйовані зображення особливо корисні для візуалізації вади, що забезпечує точне вимірювання довжини і об'ємів для уточнення складного просторового взаємозв'язку між аномальними судинами середостіння і прилеглими до них внутрішньогрудними структурами.

Ключові слова: гемітрункус, мультidetекторна комп'ютерна томографія, вроджені вади серця.

CT-diagnosis of anomalous origin of one of the pulmonary artery branches from the aorta (hemitruncus)

N.V. Rokitska, Raad Tammo, T.A. Yalynska, H.Ye. Morkovkina, O.H. Galchenko

SI «Scientific and Practical Medical Centre for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv

The anomalous origin of a pulmonary artery branch from the aorta (AOPA), or hemitruncus arteriosus, is a rare congenital cardiac anomaly characterized by the anomalous origin of one of the pulmonary arteries (PA) branches from the ascending aorta and a normal origin of the other PA branch from the right ventricular outflow tract (RVOT).

Objective: to demonstrate the potential of multidetector computed tomography (MDCT) in evaluation of the cardiovascular anatomy of hemitruncus and the concomitant pathology for the planning of surgical treatment of patients.

Material and methods. Between January 2007 and November 2017, in 9 consecutive patients (age range from 2 days to 2 weeks) with hemitruncus arteriosus after previous transthoracic echocardiography (TTE), a non-cardiac-gated, contrast-enhanced multidetector CT (MDCT) was performed, using a 16-slice computer tomograph.

Results. Among 9 patients with hemitruncus arteriosus, only one patient had a distal origin of the right PA from the ascending aorta, all others had proximal origin of the right PA. All patients had concomitant congenital malformations of the cardiovascular system, such as: patent ductus arteriosus (n=9), atrial septal defect (n=1), and aortic arch anomalies including aortic coarctation, aortic arch isthmus hypoplasia (n=2), and vascular rings (n=2). One patient with proximal origin of the right PA was examined after the total surgical correction.

Conclusions. Multidetector computed tomography is a valuable method to evaluate cardiovascular anatomy, lung parenchyma, airways and mediastinum in patients with hemitruncus arteriosus. 3D Reconstructed images are particularly useful for improving the detection of abnormalities, providing accurate measurement of length and volumes for clarification of complex spatial relationship between anomalous mediastinal vessels and adjacent intrathoracic structures.

Key words: hemitruncus arteriosus, multidetector computed tomography, congenital heart defects.

КТ-діагностика аномального отхождення одної из ветвей легочной артерии от аорты (гемитрункус)**Н.В. Рокицкая, Раад Таммо, Т.А. Ялинская, А.Е. Морковкина, А.Г. Гальченко***ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии Министерства здравоохранения Украины»*

Гемитрункус является редким врожденным пороком, который характеризуется аномальным отхождением одной из ветвей легочной артерии (ЛА) от восходящей аорты и нормальным отхождением другой ветви ЛА от выходного тракта правого желудочка.

Цель: продемонстрировать возможности мультidetекторной компьютерной томографии (МДКТ) в оценке анатомии гемитрункуса и сопутствующей патологии для планирования хирургического лечения пациентов.

Материалы и методы. С января 2007 г. по ноябрь 2017 г. девятью пациентам (в возрасте от 2-х дней до 2-х недель) после предварительной трансторакальной эхокардиографии (ТТЭХОКГ) была проведена МДКТ без кардиосинхронизации, с внутривенным контрастированием с помощью 16-срезового компьютерного томографа.

Результаты. Из девяти пациентов с гемитрункусом только один пациент имел дистальное отхождення правой ветви ЛА от восходящей аорты, а остальные имели проксимальное отхождення правой ветви ЛА. У всех пациентов были сопутствующие врожденные пороки сердечно-сосудистой системы, такие как открытый артериальный проток (n=9), дефект межпредсердной перегородки (n=1) и аномалии дуги аорты (коарктация аорты, гипоплазия перешейка аорты – 2 пациентов, сосудистые кольца – 2 пациентов). Одному пациенту с проксимальным отхождением правой ветви ЛА было проведено обследование после оперативного лечения.

Выводы. Мультidetекторная компьютерная томография является ценным методом для оценки сердечно-сосудистой анатомии, паренхимы легких, дыхательных путей и средостения у больных с гемитрункусом. 3D-реконструированные изображения особенно полезны для визуализации порока, что обеспечивает точное измерение длин и объемов, для уточнения сложного пространственного взаимоотношения между аномальными сосудами средостения и прилегающими к ним внутригрудными структурами.

Ключевые слова: гемитрункус, мультidetекторная компьютерная томография, врожденные пороки сердца.

Вступ

Аномальне відходження гілки легеневої артерії (ЛА) від аорти, або гемитрункус, є рідкісною вродженою серцевою аномалією, захворюваність на яку становить близько 0,1% серед усіх вроджених вад серця [4]. Гемитрункус характеризується аномальним відходженням однієї з гілок легеневої артерії (ЛА) від висхідної аорти і нормальним відходженням іншої гілки ЛА від вихідного тракту правого шлуночка (ВТПШ) за присутності двох напівмісяцевих клапанів (аорти і легеневої артерії). Легеня з'єднана з гілкою ЛА, що виходить з ВТПШ, приймає весь серцевий викид із ПШ, а друга легеня, внаслідок необмеженого шунтування від аорти, перевантажуються, як тиском, так і об'ємом [1].

Існують три типи гемитрункуса [6]:

- дистальне відходження правої гілки ЛА;
- проксимальне відходження правої гілки ЛА;
- аномальне відходження лівої гілки ЛА.

Мета: продемонструвати можливості мультidetекторної комп'ютерної томографії (МДКТ) в оцінці анатомії гемитрункуса та супутньої патології для планування хірургічного лікування пацієнтів.

Матеріал і методи дослідження

Із січня 2007 р. по листопад 2017 р. 9 пацієнтам (середній вік від 2-х днів до 2-х тижнів) після попередньо проведеної трансторакальної ехокардіографії (ТТЕХОКГ) була проведена МДКТ без кардіосинхронізації, із внутрішньовенним контрастуванням за допомогою 16-зрізового комп'ютерного томографа. 3D-реконструкції були побудовані в усіх випадках для оптимальної оцінки судин і бронхолегеневої системи.

При підготовці до обстеження пацієнтам у периферичну вену (частіше кубітальну) встановлювали катетер 22G. Короткочасної седатії потребували 80% пацієнтів, частину новонароджених розміщували у спеціальному фіксуєчому кюветі без седатії. Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей.

Дослідження органів грудної порожнини проводилося одноразово, з мінімальним променевим навантаженням на пацієнта.

Технічні параметри МДКТ-дослідження були обрані настільки низькими, наскільки це можливо для збереження якості зображення на 16-зрізовому комп'ютерному томографі, і були наступними: колімація – 1,5 мм; співвідношення швидкість руху столу / повний оборот трубки (Feed/ Rotation) – 36 мм; час ротації трубки – 0,5 с; товщина зрізу – 2,0 мм; інтервал реконструкції – 1,5 мм. Усім пацієнтам проводили обстеження при силі струму на трубці 40 mAs і напрузі 80 kV.

Для внутрішньовенного введення використовувалися неіонні ізо- або низькоосмолярні контрастні препарати («Ультравіст-300», «Візіпак-320»), які вводились за допомогою автоматичного інжектора з двома шприцями (перший шприц – для контрастного препарату, другий – для 0,9% NaCl, який вводився відразу після контрастного препарату). Об'єм контрастного препарату визначався із розрахунку 2 мл/кг + 10–15 мл 0,9% NaCl. Швидкість введення контрастного препарату – 1,2 мл/с. Використовувалася програма автоматичного контролю болюсного введення контр-

Оригінальні дослідження. Кардіохірургія

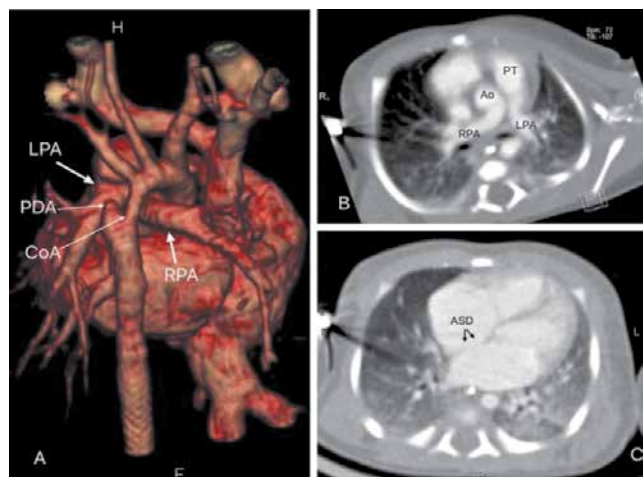


Рис.1. VRT (A) та MIP (B,C) зображення проксимального відходження правої гілки легеневої артерії від аорти, CoA, PDA (A) and ASD (C): PT – стовбур легеневої артерії (pulmonary trunk), Ao – аорта, LPA – ліва гілка легеневої артерії (left pulmonary artery), RPA – права гілка легеневої артерії (right pulmonary artery), PDA – відкрита артеріальна протока, CoA – коарктація аорти

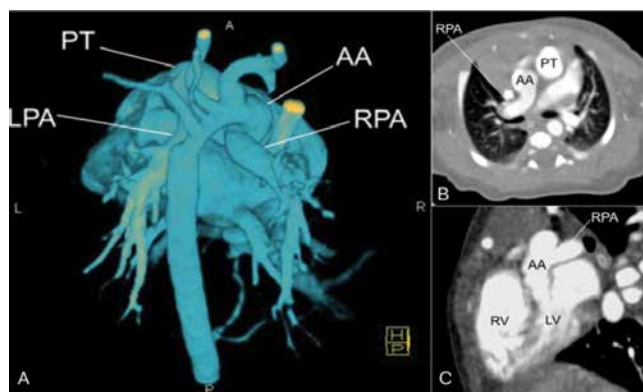


Рис. 3. VRT (A) та MIP (B, C) зображення показують проксимальне відходження правої гілки легеневої артерії від аорти: AA – висхідна аорта, RV – правий шлуночок, LV – лівий шлуночок

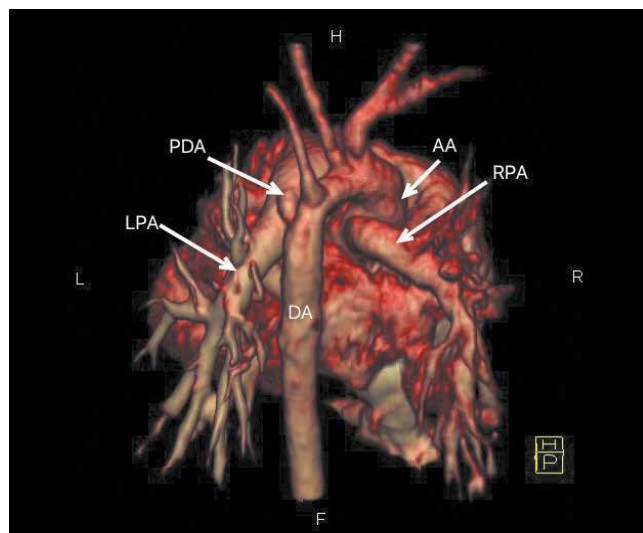


Рис. 5. VRT-зображення проксимального відходження правої гілки легеневої артерії від аорти з відкритою артеріальною протокою

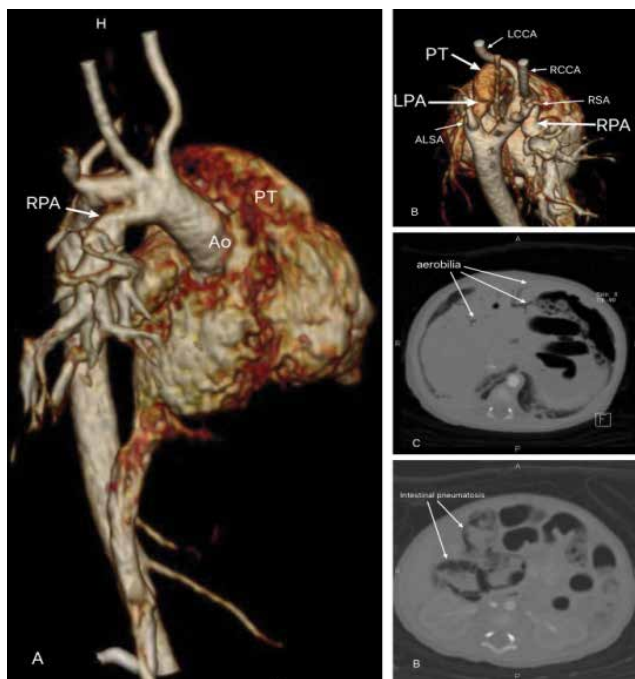


Рис. 2. VRT (A,B) та MIP (C,D) зображення показують дистальне відходження правої гілки легеневої артерії від аорти і повне судинне кільце, утворене правосторонньою дугою аорти, аберантною лівою підключичною артерією з дивертикулом Коммереля і лівою артеріальною зв'язкою у пацієнта з некротичним ентероколітом (aerobilia, intestinal pneumatosis) (C, D): ALSA – аберантна ліва підключична артерія, LCCA – ліва загальна сонна артерія, RCCA – права загальна сонна артерія, RSA – права підключична артерія, NEC – некротичний ентероколіт

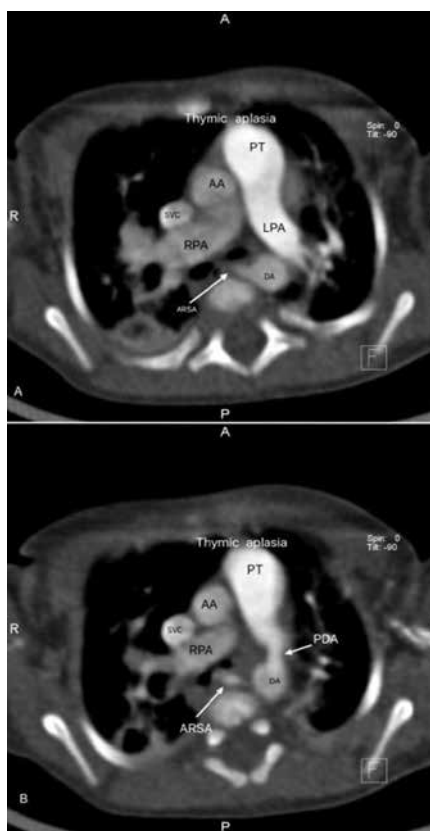


Рис.4. MIP-зображення проксимального відходження правої гілки легеневої артерії від аорти з відкритою артеріальною протокою та неповним судинним кільцем, сформованим лівосторонньою дугою аорти та аберантною правою підключичною артерією: ARSA – аберантна права підключична артерія, SVC – верхня порожниста вена

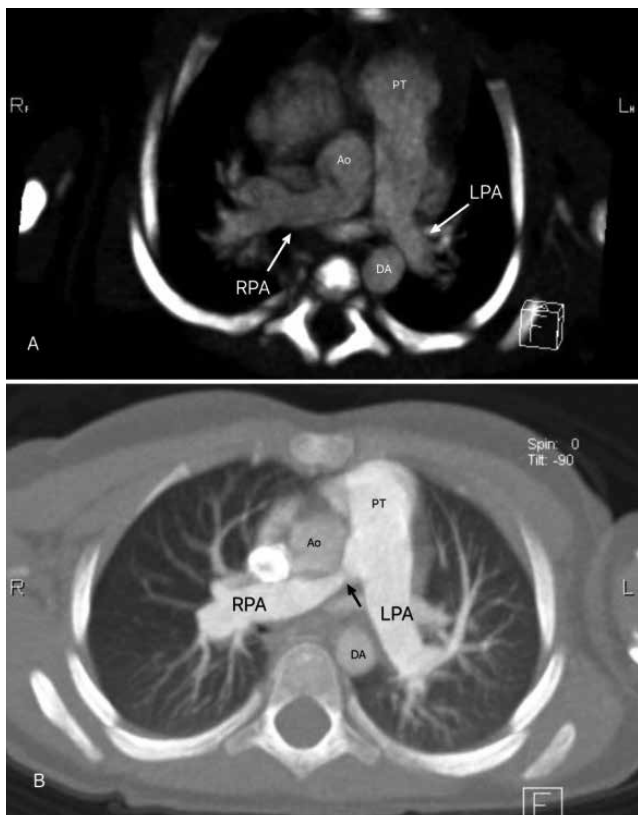


Рис.6. МІР-зображення проксимального відходження правої гілки легеневої артерії від аорти до (А) та після (В) корекції. Стеноз правої гілки легеневої артерії у місці шва (чорна стрілка на В)

асту – Volus Tracking (мітка ставилася на низхідну аорту), із затримкою автоматичного контролю сканування 4 секунди. Сканування починалося при досягненні пікової концентрації контрастного препарату в досліджуваній зоні, що відповідає рентгєнівській щільності 80 HU. Отримані дані оброблялися методами варіаційної статистики.

Результати дослідження

Із дев'яти пацієнтів з гемітрунксом лише один мав дистальне відходження правої гілки ЛА від висхідної аорти (рис.2), усі решта мали проксимальне відходження правої гілки ЛА (рис.3). Усі пацієнти мали супутні вроджені вади серцево-судинної системи, такі як відкрита артеріальна протока (PDA) – 9 хворих (рис.5), дефект міжпередсердної перегородки (ASD) – один хворий (рис. 1), та аномалії дуги аорти (коарктація аорти, гіпоплазія перешийку аорти – 2 хворих, судинні кільця – 2 хворих) (рис. 2, 4). Одному пацієнту з проксимальним відходженням правої гілки ЛА було проведено обстеження після оперативного лікування (рис. 6).

Обговорення

Про гемітрункс вперше було повідомлено Fraenzel у 1868 р. у 25-річної пацієнтки, яка померла

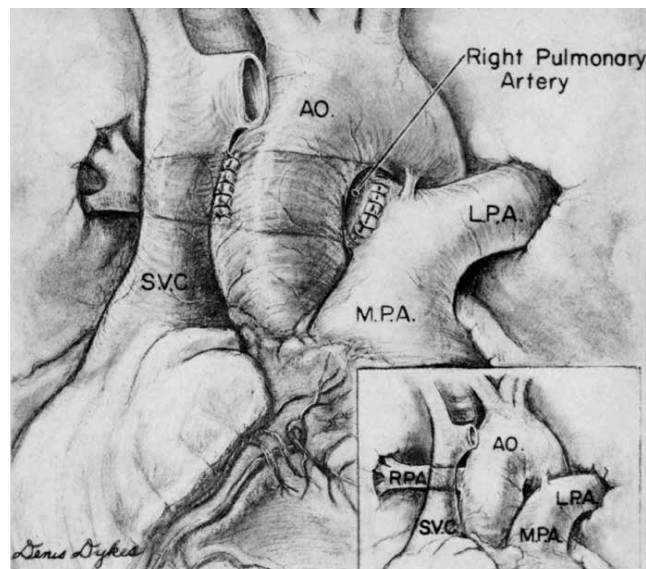


Рис.7. Співвідношення судин під час операції перед реконструкцією (маленьке зображення). Реімплантація правої гілки легеневої артерії (RPA) у стовбур легеневої артерії (MPA) (велике зображення) [7]

від застійної серцевої недостатності [2].

Без лікування природний перебіг цієї вади характеризується виникненням важкого легенево-судинного обструктивного захворювання, і виживання на першому році життя становить не більше 30%. Ця аномалія призводить до великого ліво-правого шунта, часто супроводжується додатковим внутрішньо-серцевим шунтуванням, яке ще більше підвищує загальне гемодинамічне навантаження, таким чином уражується судинне русло обох легень [3].

Клінічні прояви гемітрункусу є неспецифічними і можуть імітувати інші вроджені вади серця з аномальним кровопостачанням легень, у тому числі відкрити артеріальну протоку, великі колатеральні артерії між аортою і ЛА [4].

Основні клінічні симптоми, такі як задишка, рецидивні пневмонії, серцева недостатність тощо, присутні в більшості пацієнтів у дитячому віці [2].

Гемітрункс часто супроводжується іншими вадами розвитку серцево-судинної системи, такими як тетрада Фалло, дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки, та аномаліями дуги аорти (гіпоплазія перешийку аорти, судинні кільця) [5].

Сьогодні неінвазивні методи візуалізації, такі як МДКТ ангіографія, можуть забезпечити ранню діагностику гемітрункусу, до того ж МДКТ може доповнювати ТТЕХОКГ, що забезпечує чітку візуалізацію супутньої анатомії [4].

3D-реконструйовані зображення особливо корисні для покращення виявлення аномалій та забезпечують точне вимірювання довжин і об'ємів, уточнення складного просторового взаємозв'язку між

Оригінальні дослідження. Кардіохірургія

аномальними судинами середостіння і суміжними внутрішньогрудними структурами.

Методом лікування гемітрункусу є рання корекція. Рання корекція запобігає персистуючій легеневої гіпертензії та подальшому розвитку склерозу судин легень. Прямая імплантація була запропонована Kirkpatrick та співавт. у 1967 р. та Stanton і співавт. у 1968 р. (рис. 7) [4,7,8].

У нашій роботі МДКТ в усіх випадках демонструвала анатомію і розміри ЛА, місце аномального відходження правої ЛА з відстанню до стовбура ЛА для планування хірургічної корекції, супутні вади серця і судин, стан легень, чутливість і специфічність становила 100% і 100% відповідно.

У випадку дистального відходження права ЛА відходила від висхідної аорти ближче до відходження від неї плечоголового стовбура, при проксимальному типі права ЛА відходила від висхідної аорти ближче до клапана ЛА. Аномального відходження лівої ЛА від аорти в нашій практиці не зустрічалось, хоча в науковий літературі представлені поодинокі випадки.

Висновки

Мультидетекторна комп'ютерна томографія є цінним методом для оцінки серцево-судинної анатомії, паренхіми легень, дихальних шляхів і середостіння у хворих з гемітрункусом. 3D-реконструйовані зобра-

ження особливо корисні для візуалізації вади, що забезпечує точне вимірювання довжини і об'ємів для деталізації складного просторового взаємозв'язку між аномальними судинами середостіння і прилеглими до них внутрішньогрудними структурами.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Fontana GP, Spach MS, Effmann EL, Sabiston Jr DC. (1987). Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Surg.* 206.1:102-13.
2. Kirkpatrick SE, Girod DA, King H. (1967). Aortic origin of the right pulmonary artery. Surgical repair without a graft. *Circulation.* 36:777-82.
3. Kutsche LM, Van Mierop LH. (1988). Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol.* 61.10:850-6.
4. Liu H, Juan Y.H, Chen J, Xie Z et al. (2015). Anomalous Origin of One Pulmonary Artery Branch From the Aorta: Role of MDCT Angiography. *AJR.* 204:979-987.
5. Nathan M, Rimmer D, Piercey G, Del Nido PJ, Mayer JE, Bacha EA et al. (2007). Early repair of hemitruncus: excellent early and late outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 133:1329-35.
6. Pankaj G, Sachin T, Shyam S, Anita S, Rajnish J, Shiv K et al. (2012). The anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta. *Interact Cardio Vasc Thorac Surg.* 15:86-92.
7. Stanton RE, Durnin RE, Fyler DC, Lindesmith GG, Meyer BW. (1968). Right pulmonary artery originating from ascending aorta. *Am J Dis Child.* 115:403-13.
8. Xie L, Gao L, Wu Q, et al. (2015). Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: results of direct implantation surgical repair in 6 infants. *Journal of Cardiothoracic Surgery.* 10:97.

Відомості про авторів:

Рокицька Надія Вікторівна – лікар-рентгенолог відділення променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Раад Таммо – к.мед.н., лікар-рентгенолог відділення променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Ялинська Тетяна Анатоліївна – д.мед.н., завідувач відділення променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Морковкіна Ганна Євгенівна – лікар-рентгенолог відділення променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Гальченко Олександр Григорович – лікар-рентгенолог відділення променевої діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Стаття надійшла до редакції 23.02.2018 р.