

ВРОЖДЕННЫЕ СОСУДИСТЫЕ КОЛЬЦА

Раад Таммо, Т.А. Ялынская, Н.В. Рокицкая, Л.В. Рокицкая, Е.Б. Ершова, А.К. Куркевич, И.Н. Дыкан, Н.Н. Руденко
Государственное учреждение "НПМЦ детской кардиологии и кардиохирургии" МЗ Украины, г. Киев

Термин "сосудистое кольцо" впервые был предложен доктором Робертом Гроссом (заведующий хирургическим департаментом Бостонской детской больницы с 1947 до 1967 года) в докладе о первой успешной операции по поводу двойной дуги аорты в 1945 году [7].

Сосудистые кольца — это группа врожденных аномалий дуги аорты, причиной которых являются нарушения развития эмбриональных аортальных дуг [1]. Аномальные сосудистые структуры полностью или частично окружают трахею и пищевод, некоторые из них можно расценивать как вариант развития, не сопровождающийся клиническими проявлениями, другие могут вызвать компрессию трахеи и пищевода с соответствующей клинической картиной, требующей хирургической коррекции порока [2]. Аномалии развития дуги аорты и ее ветвей, по данным ряда авторов, составляют 1—3,8 % от числа всех врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы и часто комбинируются с другими врожденными пороками сердца или хромосомными аномалиями [14].

Существуют полные и неполные сосудистые кольца. К полным относятся [11, 15]:

1. Двойная дуга аорты: доминантная правая дуга — 70 %; доминантная левая дуга — 20 %; сбалансированная форма (обе дуги развиты одинаково) — 10 %;
2. Правосторонняя дуга аорты с левосторонней артериальной (боталловой) связкой: aberrantная

(ретрозофагеальная) левая подключичная артерия; зеркальное отхождение сосудов от дуги аорты (mirror image branching).

Неполные сосудистые кольца:

1. Синдром сдавления плечевого стволом (innominate artery compression syndrome).
2. Аберрантная (ретротрахеальная) левая ветвь легочной артерии (pulmonary artery sling).
3. Левосторонняя дуга аорты с аберрантной (ретрозофагеальной) правой подключичной артерией.

Сосудистые кольца являются результатом незавершенной регрессии одной из шести эмбриональных жаберных дуг [4]. В раннем эмбриональном периоде эмбриональные жаберные дуги соединены дорзальной и вентральной аортальными дугами (рис. 1). Третья, четвертая и шестая дуги играют существенную роль в формировании дуги аорты, ее ветвей, открытого артериального протока и легочной артерии.

При нормальном эмбриогенезе каждая эмбриональная дуга превращается в соответствующую сосудистую структуру. Первые две дуги справа и слева превращаются в наружные сонные артерии. Внутренние сонные артерии возникают как продолжения корней дорсальных аорт. Когда часть корня дорсальной аорты, лежащей между третьей и четвертой дугами, регрессирует и исчезает, третья дуга остается, образуя изогнутую проксимальную часть наружной сонной артерии. Часть

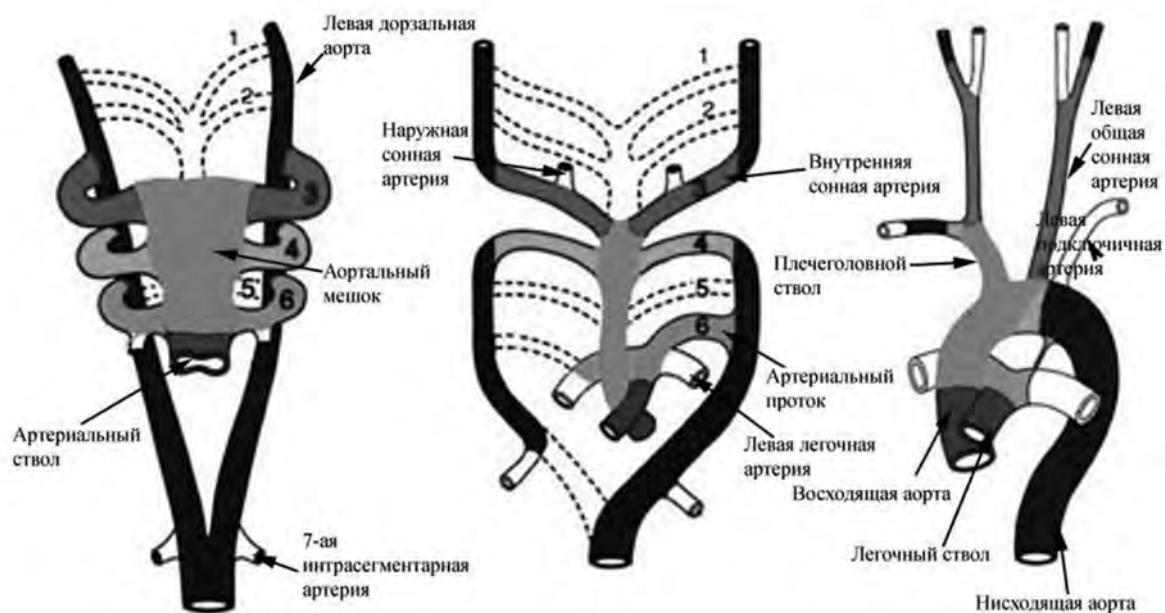


Рис. 1. Схема преобразования эмбриональных дуг от раннего эмбриогенеза до взрослой модели

корня вентральной аорты удлинняется и продолжает существовать в качестве общей сонной артерии. Четвертая дуга слева превращается в дугу аорты, а справа — в корень подключичной артерии. Короткий участок правого корня вентральной аорты, расположенный проксимально по отношению к четвертой дуге, остается в виде плечеголового ствола. Пятая дуга с обеих сторон редуцируется. Вентральная часть шестой дуги развивается в легочные артерии. После появления легочных артерий правая часть шестой дуги отделяется от корня дорсальной аорты и исчезает, левая часть — сохраняет связь с корнем дорсальной аорты и местом отхождения легочной артерии (артериальный (боталлов) проток) [4].

Двойная дуга аорты (ДДА) развивается, когда дистальная часть четвертой дуги аорты справа не редуцируется. Это наиболее часто встречаемый вид сосудистых колец, который редко сочетается с врожденными пороками сердца. Обе дуги достаточно хорошо развиваются и формируют полное сосудистое кольцо вокруг трахеи и пищевода (рис. 2). Обычно правая дуга шире (доминантная), чем левая, и расположена несколько выше ее. Правые общая сонная и подключичная артерии отходят от правой дуги, левые общая сонная и подключичная артерии — от левой дуги, нисходящая аорта расположена срединно.

Впервые возможные варианты ДДА систематизировал J. Edwards, который в 1948 г. предложил схему так называемой "гипотетической" ДДА (рис. 3), включающей все эмбриологические сегменты развития нормальных сосудов [5]. Атрезия или отсутствие регрессии любого из сегментов приведет к образованию того или иного вида ДДА.

Различают типы и подтипы ДДА:

I тип — обе дуги аорты хорошо развиты и функционируют;

II тип — одна дуга функционирует, вторая — подверглась атрезии, чаще левая.

В зависимости от расположения атрезированного участка II тип ДДА делится на четыре подтипа: подтип А — атрезия между артериальной связкой и

нисходящей аортой; подтип В — атрезия между артериальной связкой и подключичной артерией; подтип С — атрезия между подключичной и общей сонной артериями; подтип D — атрезия между общей сонной артерией и восходящей аортой.

Правосторонняя дуга развивается, когда четвертая дуга аорты справа не редуцируется, при исчезновении четвертой дуги слева дистальнее левой подключичной артерии.

Различают два типа правосторонней дуги аорты [6]:

I тип — с зеркальным отхождением сосудов от дуги аорты (mirror image branching). При этом типе полное сосудистое кольцо формируется в том случае, если артериальный проток или связка проходит позади пищевода и трахеи (правосторонняя дуга аорты с левой aberrантной артериальной связкой). В 98% случаев правосторонняя дуга аорты сочетается с врожденными пороками сердца.

II тип — правосторонняя дуга аорты с aberrантной (ретрозофагеальной) левой подключичной ар-

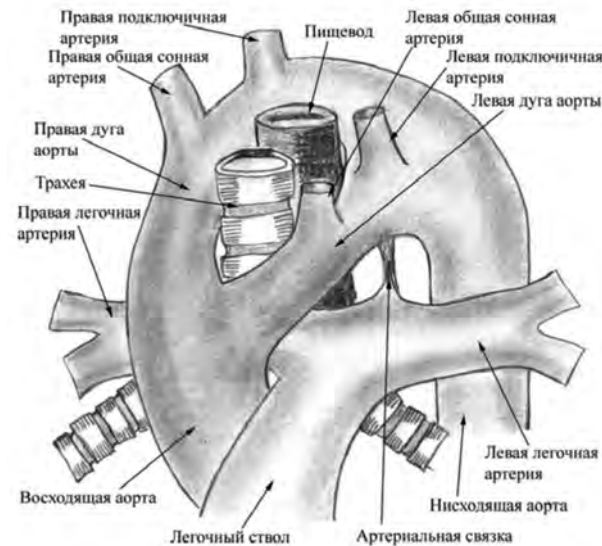


Рис. 2. Схема ДДА

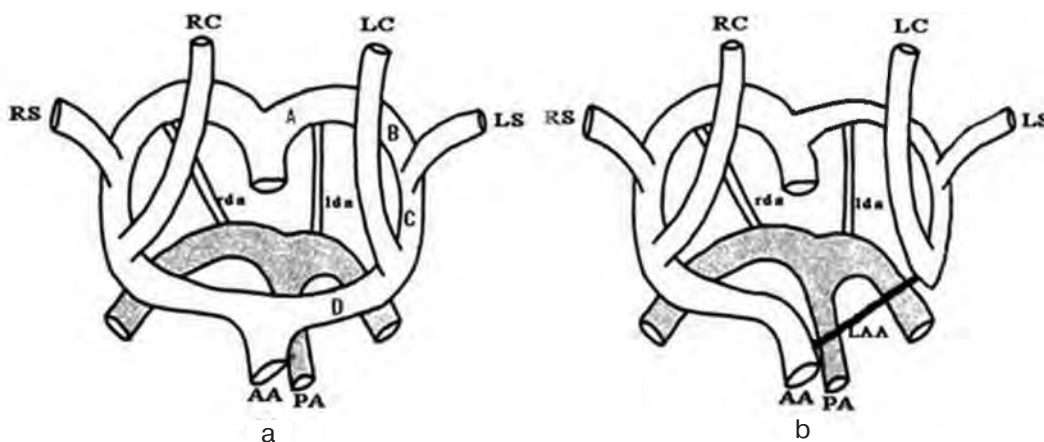


Рис. 3. Схема гипотетической двойной дуги Эдвардса [5] — типы и подтипы ДДА. а — ДДА, тип I, с обозначением сегментов (А, В, С, D); б — ДДА, тип II, подтип D. RC — правая общая сонная артерия; RS — правая подключичная артерия; LC — левая общая сонная артерия; LS — левая подключичная артерия; AA — восходящая аорта; PA — легочная артерия; LAA — левая дуга аорты (атрезированная часть); rda — правый артериальный проток; lda — левый артериальный проток

терией. В этом случае порядок отхождения сосудов от дуги аорты следующий: левая общая сонная артерия, правая общая сонная, правая подключичная артерии и aberrантная левая подключичная артерия. При наличии артериальной связки, соединяющей левую подключичную артерию с левой легочной артерией, формируется полное сосудистое кольцо (рис. 4).

Методами диагностики сосудистых колец в любом возрасте являются рентгенография органов грудной полости с контрастированием пищевода бариевой взвесью, эхокардиография, бронхоскопия, компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) и инвазивная ангиография. При этом рентгенография органов грудной полости с контрастированием пищевода и

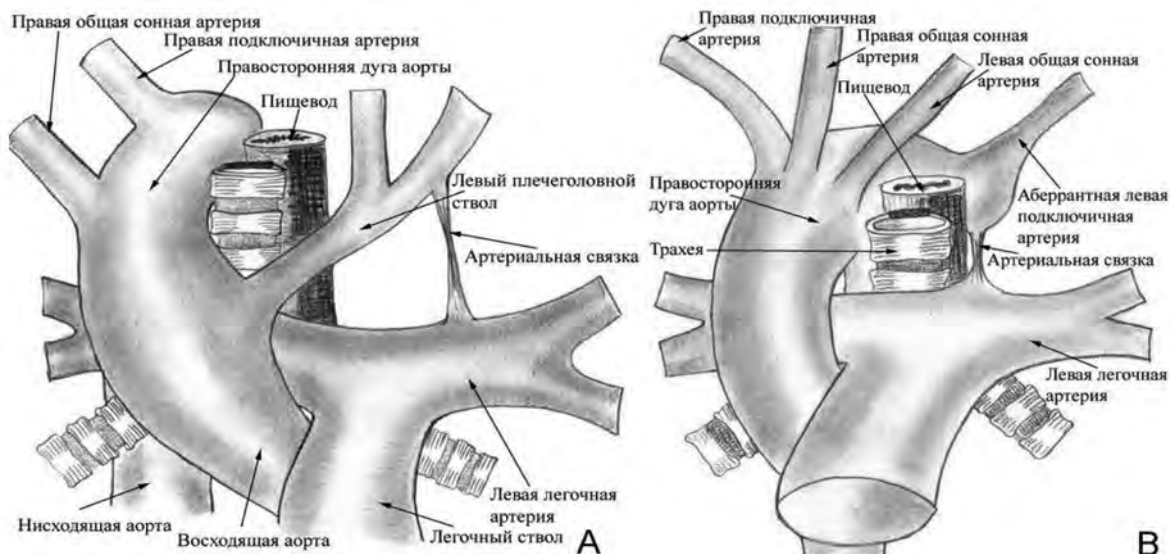


Рис. 4. Правосторонняя дуга аорты (схема): **А** — с зеркальным отхождением сосудов от дуги аорты; **В** — с aberrантной левой подключичной артерией и левосторонней артериальной связкой

Левосторонняя дуга с aberrантной (ретроэзофагеальной) правой подключичной артерией (a. lusoria) развивается, когда часть четвертой дуги аорты справа между правой общей сонной и правой подключичной артериями исчезает. Правая подключичная артерия, отходя последним стволом от места перехода дуги в нисходящую часть аорты, переходит слева направо позади пищевода и трахеи. Наиболее часто встречаемая аномалия дуги аорты [9]. Как правило, артериальная связка при данной аномалии расположена нормально. Aberrантная правая подключичная артерия у места отхождения может образовывать луковичеобразное расширение аорты (дивертикул Kommerell).

Aberrантная легочная артерия (pulmonary artery sling) образуется в результате нарушения формирования левой части шестой дуги. При этом варианте аномалии левая легочная артерия отходит не от бифуркации легочного ствола, а от правой легочной артерии справа от трахеи. Она проходит позади трахеи и впереди от пищевода в сторону корня левого легкого [14]. Трахея и правый бронх оказываются между правой ветвью легочной артерии спереди и левой ветвью сзади.

Синдром сдавления трахеи плечеголовным стволом (innominate artery compression syndrome) встречается, когда плечеголовный ствол отходит от дуги левее, чем обычно, и сдавливает переднюю стенку трахеи, вызывая затруднение дыхания, частые инфекции легких, и может провоцировать развитие трахеомалации [10]. Требуется хирургического лечения только при наличии значимой клиники.

бронхоскопия показывают лишь наличие сдавления пищевода и трахеи без предоставления информации об анатомии сосудистого кольца [10]. Эхокардиография не всегда четко может показать анатомию сосудистого кольца, особенно при отсутствии просвета составляющего его сегмента (атрезированная часть двойной дуги аорты, артериальная связка) [8]. МРТ-исследование требует достаточно длительной седации, что нежелательно у тяжелых нестабильных пациентов, и не дает достаточной информации о состоянии легких [3]. Несмотря на рентгеновское облучение, КТ имеет ряд преимуществ перед другими методами диагностики сосудистых колец, а именно: короткое время исследования, высокое пространственное и временное разрешение, возможность оценки анатомии сосудов средостения, состояния легочной паренхимы и степени сдавления трахеи и пищевода [12, 13].

Цель данной статьи — продемонстрировать анатомические варианты сосудистых колец, а также представить технику и протокол проведения КТ-исследования, основываясь на собственном опыте.

Материалы и методы. С 2007 по 2009 год включительно обследовано 135 пациентов в возрасте от 1 месяца до 2-х лет (средний возраст 20 мес.) с жалобами на нарушение дыхания, глотания, стридор и частые инфекции дыхательных путей. Всем пациентам при подготовке к проведению КТ-исследования в периферическую вену (чаще кубитальную) устанавливался катетер 24—22 G (в зависимости от возраста). 78% пациентов нуждались в кратковременной седации, часть новорож-

денных детей помещалась в специальный фиксирующий кювез без предварительной седации. Предварительно было получено информированное согласие родителей на проведение исследования.

Протокол исследования выбирался в соответствии с конкретным клиническим заданием для качественной оценки сосудистых аномалий и сопутствующей патологии с использованием минимальной лучевой нагрузки на пациента (от 0,8 до 2,0 мЗв). Сила тока и напряжение на трубке, использованные при КТ-исследовании, были выбраны настолько низкими, насколько это возможно для сохранения качества изображения на 16-срезовом компьютерном томографе (табл.). Технические параметры КТ-исследования были следующими: коллимация — 1,5—2,0 мм; соотношение скорость движения стола / полный оборот трубки (Feed / Rotation) — 36 мм; время ротации трубки — 0,5 сек; толщина среза — 2,0 мм; интервал реконструкции — 1,5 мм.

Таблица
Зависимость силы тока и напряжения на трубке от веса ребенка

Вес ребенка	Сила тока	Напряжение на трубке
<15	25	80
15-24	30	80
25-34	45	80
35-44	75	80
45-54	100	80-120
>54	120-140	100-120

Все КТ-исследования проводились с внутривенным введением неионного изо- или низкоосмолярного контрастного препарата ("Ультравист-300", "Визипак-320"). Контрастный препарат вводился с помощью автоматического инжектора с двумя шприцами (первый шприц — для контрастного препарата, второй — для 0,9 % NaCl, который вводился немедленно вслед за контрастным препаратом). Объем контрастного препарата определялся из расчета 1,5—2 мл/кг + 10—15 мл 0,9 % NaCl. Скорость введения контрастного препарата — 1,5—2,0 мл/сек. Использовалась программа автоматического контроля болюсного введения контраста — Bolus Tracking (метка ставилась на нисходящую аорту) с задержкой автоматического контроля сканирования 4 секунды. Сканирование начиналось при достижении пиковой концентрации контрастного препарата в исследуемой зоне, соответствующей рентгеновской плотности 80 — 100 HU. Полученные данные обрабатывались методами вариационной статистики.

Результаты и их обсуждение

По результатам наших обследований ДДА была выявлена у 14 (1 %) пациентов. Из них у 6 (43 %) пациентов имела место ДДА с функционирующими правой и левой дугами (рис 5): 4 (66,6 %) пациент — с доминантной правой дугой, 1 (16,7 %) пациент — с доминантной левой дугой и 1 (16,7 %) пациент — с двумя хорошо развитыми дугами (сбалансированная форма). Двойная дуга аорты с атрезией левой дуги диагностирована у 8 (57 %) пациентов, из них у 5 (62,5 %) — подтип В, у 2 (25 %) — подтип С. У 1 пациента (12,5 %) выявлен подтип D, чрезвычайно редкая аномалия, которая также называется правосторонней дугой аорты с aberrантным левым плечеголовным стволом. Двойная дуга аорты с коарктацией правой дуги и атрезией левой дуги (подтип С) диагностирована у 1 пациента (рис. 6).

Правосторонняя дуга аорты с зеркальным расположением сосудов без значимого сдавления трахеи и пищевода была выявлена у 61 (45 %) пациента (рис. 7), правосторонняя дуга аорты с aberrантной левой подключичной артерией — у 16 (11,8 %) пациентов (у 6 из них определялась левосторонняя артериальная связка) (рис. 8).

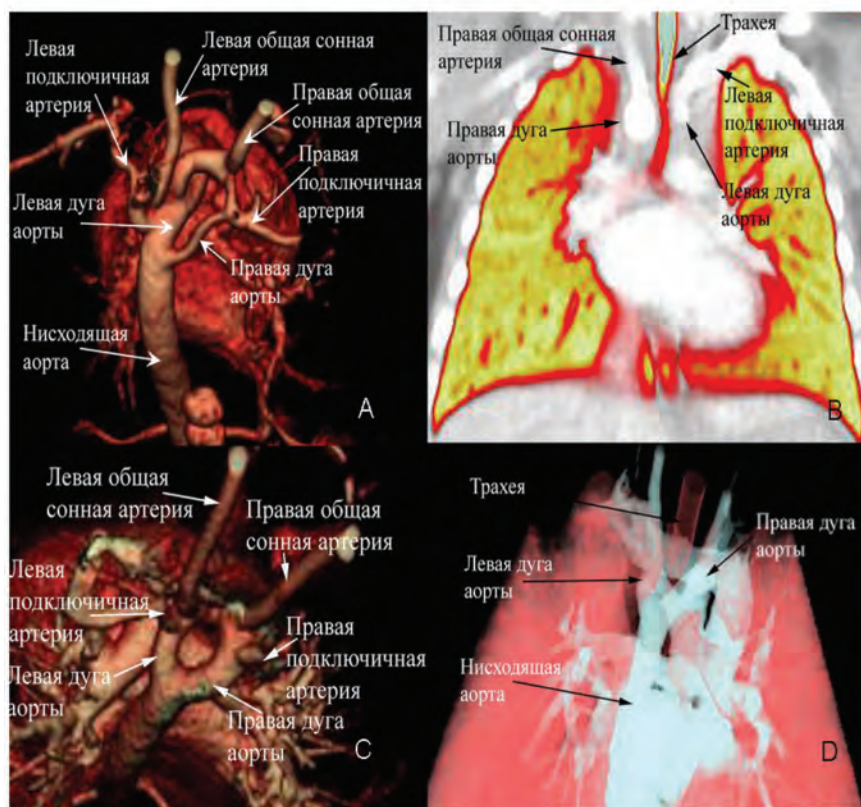


Рис. 5. Полное сосудистое кольцо, образованное ДДА с функционирующими правой и левой дугами (I тип ДАА), со сдавлением трахеи и пищевода (VRT реконструкция):

- A** — доминантная левая дуга,
- B** — доминантная правая дуга,
- C, D** — обе дуги хорошо развиты (сбалансированная форма)

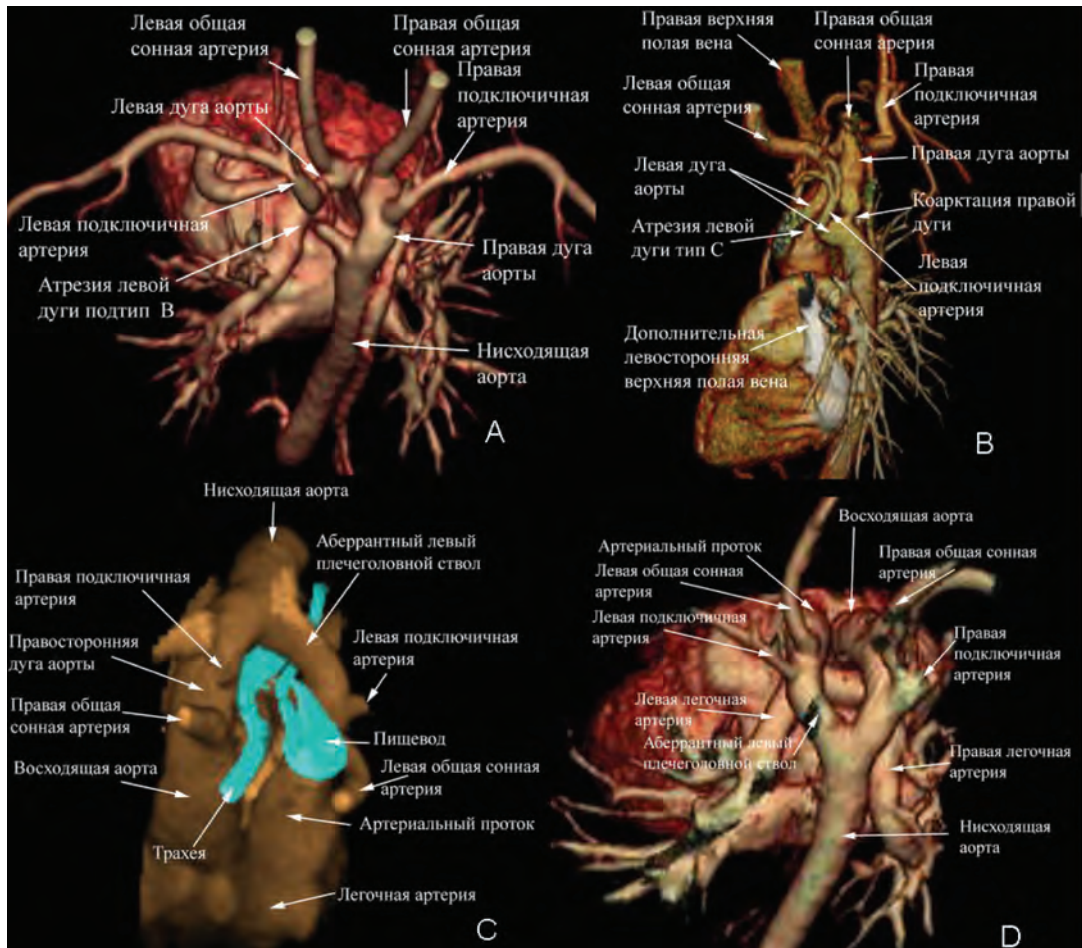


Рис. 6. Полное сосудистое кольцо, образованное ДДА с атрезией левой дуги (II тип ДДА) (VRT-реконструкция). **А** — атрезия левой дуги между артериальной связкой и подключичной артерией (ДДА, подтип В); **В** — атрезия левой дуги между подключичной и общей сонной артериями (ДДА, подтип С) и коарктация правой дуги в сегменте А; **С, D** — правосторонняя дуга аорты с aberrантным левым плечеголовным стволом и открытым артериальным протоком (ДДА, подтип D)

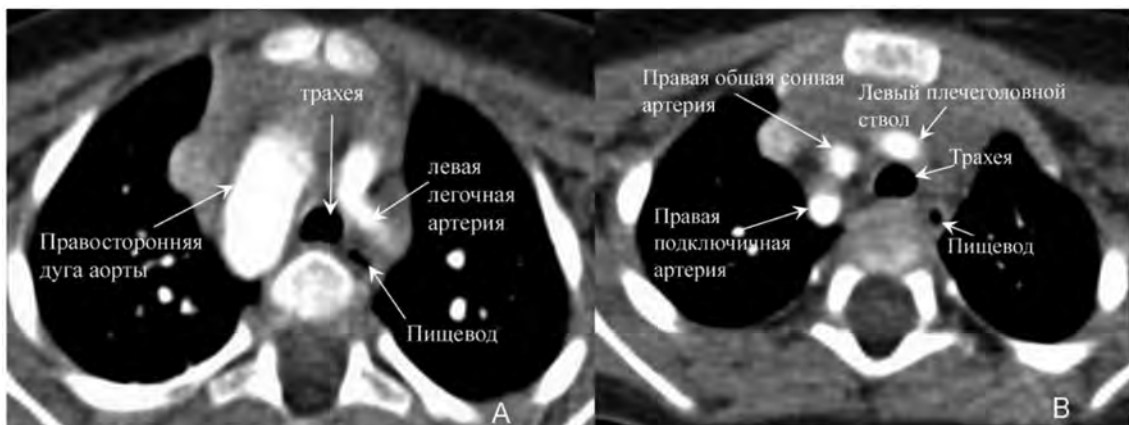


Рис. 7. Правосторонняя дуга аорты с зеркальным отхождением сосудов от дуги аорты без сдавления трахеи и пищевода (аксиальные срезы)

Левосторонняя дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией была выявлена у 36 (26,6 %) пациентов (рис. 9).

Аберрантная легочная артерия (pulmonary artery sling) была диагностирована у 2 (1,5 %) пациентов (рис. 10).

Синдром сдавления трахеи плечеголовным стволом выявлен у 5 (3,7 %) пациентов. Сдавление

трахеи отмечалось у всех пациентов (рис. 11). Во всех случаях диагноз был подтвержден интраоперационно.

Выводы. Представлены различные виды сосудистых колец с описанием их эмбриологии, диагностированные с помощью МДКТ. Наиболее важным преимуществом МДКТ является возможность точной оценки различных анатомических структур



Рис. 8. Правостороння дуга аорты с абберантной левой подключичной артерией и левосторонней артериальной связкой между левой подключичной и левой легочной артериями, трахея и пищевод сдавлены: **А** — MIP-реконструкция; **В** — VRT-реконструкция

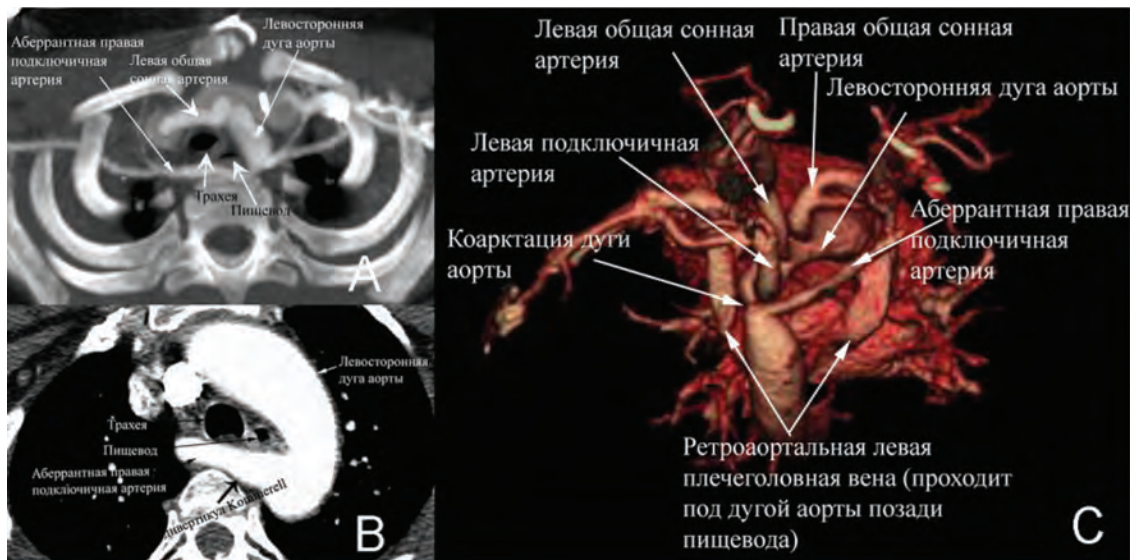


Рис. 9. Левосторонняя дуга аорты с абберантной правой подключичной артерией: **А, В** — MIP-реконструкция, **С** — VRT-реконструкция

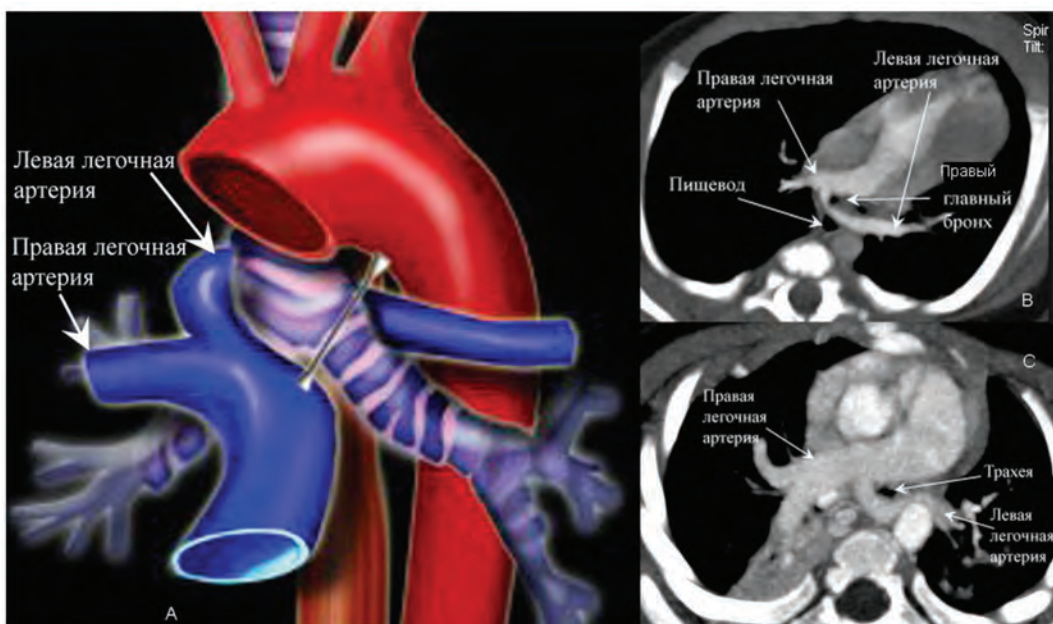


Рис. 10. Абберантная левая легочная артерия (pulmonary artery sling) — отходит от правой легочной артерии, проходит позади трахеи: **А** — схема; **В, С** — MIP-реконструкции

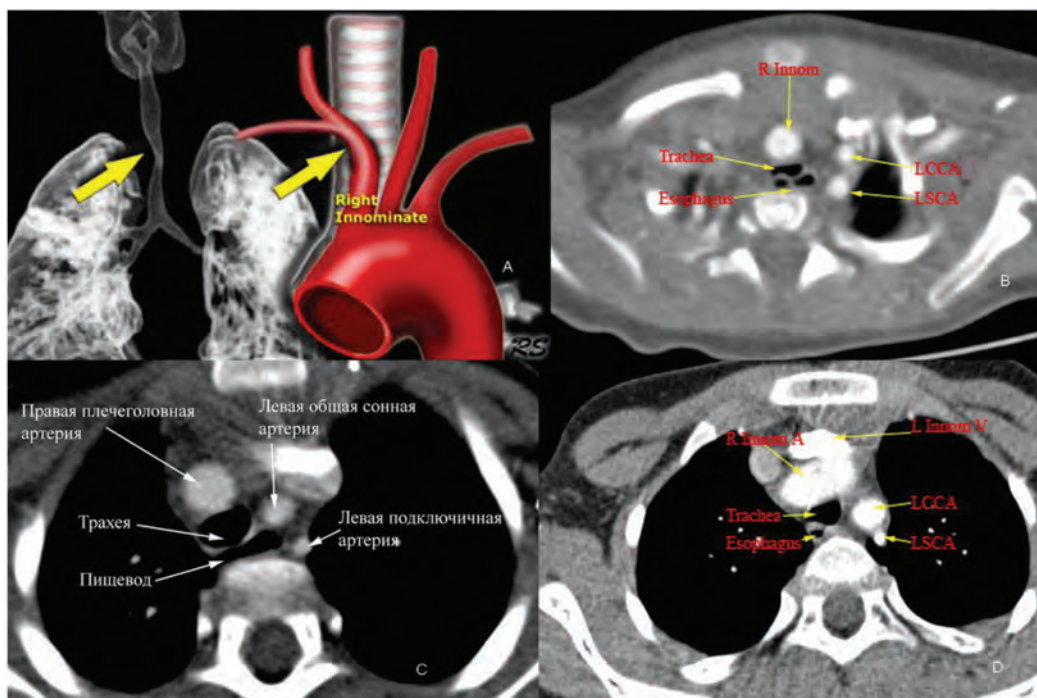


Рис. 11.
Сдавление
передней стенки
трахеи правым
плечеголовным
стволом разной
степени:
А — схема;
В, С, D —
аксиальные
срезы. LCCA —
левая общая
сонная артерия;
LSCA — левая
подключичная
артерия

(в нашем случае — сосудов, трахеи, пищевода, легких) с высоким пространственным разрешением (до 0,5 мм), при коротком времени сканирования и последующим получением 3D-реконструкций. При подозрении на наличие сосудистого кольца проведение МДКТ позволяет избежать диагностических ошибок, что, в свою очередь, способствует качественной коррекции аномалии с устранением клинических проявлений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Anomalies of the aortic arch complex / R. Ruckman, F. Adams, G. Emmanouilides (et al.) // In: Moss' heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins. — 1989. — P. 255 — 273.
2. Clinical implications of isolated double aortic arch and its complex with intracardiac anomalies / ML. Lee, JK. Wang, MH. Wu (et al.) // Int J Cardiol. — Feb 28. — 1998. — V. 63(3). — P. 205 — 10.
3. Diagnosis of vascular rings and slings using an interleaved 3D double-slab FISP MR angiography technique / GF. Greil, U. Kramer, F. Dammann (et al.) // Pediatr Radiol. — 2005. — V. 35. — P. 396 — 401.
4. Davies M. Developmental abnormalities of the great vessels of the thorax and their embryological basis / M. Davies, PJ. Guest // Br J Radiol. — 2003. — V. 76. — P. 491.
5. Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system / JE. Edwards // Med Clin North Am. — 1948. — V. 32. — P. 925 — 49.
6. Felson B. The two types of right aortic arch / B. Felson, M. Palayew // Radiology. — 1963. — V. 81. — P. 745.
7. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring / RE. Gross // N Engl J Med. — 1945. — V. 233. — P. 586 — 590.
8. Lillehei CW. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings / CW. Lillehei, S. Colan // J Pediatr Surg. — 1992. — V. 27. — P. 1118 — 1121.
9. Papadatos D. 3 anatomical observations of a right subclavian artery originating from the aortic arch (arteria lusoria) / D. Papadatos // Anat Anz. — 1976. — V. 140(1/2). — P. 100 — 17.
10. Pickhardt PJ. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings / PJ. Pickhardt,

MJ. Siegel, FR. Gutierrez // Radiology. — May 1997. — V. 203(2). — P. 423 — 6.

11. Stewart JR. An atlas of vascular rings and related malformation of the aortic arch system / JR. Stewart, OW. Kincaid, JE. Edwards // Charles C Thomas, Springfield. — 1964. — P. 111.
12. Sixteen-row multislice computed tomography in infants with double aortic arch / AG. Cerillo, F. Amoretti, R. Moshetti (et al.) // Int J Cardiol. — 2005. — V. 99. — P. 191 — 194.
13. Trends in vascular ring surgery / CL. Backer, C. Mavroudis, CK. Rigby (et al.) // J Thorac Cardiovasc Surg. — 2005. — V. 129. — P. 1339 — 1347.
14. Vascular rings, slings and tracheal anomalies / AR. Castaneda, RA. Jonas, JE. Mayer (et al.) // In: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant: Philadelphia, Pa: WB Saunders. — 1994. — P. 397 — 408.
15. Vascular rings and slings. Diagnosis and surgical treatment of 49 patients / A. Bertolini, A. Pelizza, G. Panizzon (et al.) // J Cardiovasc Surg (Torino). — May-Jun 1987. — V. 28(3). — P. 301 — 12.

РЕЗЮМЕ. У статті продемонстровані результати обстежень 135 пацієнтів з різноманітними анатомічними варіантами судинних кілець, що обстежувалися за допомогою мультидетекторної комп'ютерної томографії (16-зрізова) з наступними мультипланарною та 3D-реконструкціями. Також описані ембріогенез даних судинних аномалій та представлені техніка та протокол проведення КТ-дослідження при підозрі на судинне кільце.
Ключові слова: мультидетекторна комп'ютерна томографія, судинне кільце, аномалія дуги аорти, подвійна дуга аорти, аберантна підключична артерія.

SUMMARY. This article demonstrated the results of 135 patients with various anatomical variations of vascular rings underwent MDCT (16 slices) and subsequent three-dimensional (3D) reconstruction. Also described the embryogenesis of these vascular anomalies and presented technology and protocol of the CT studies for suspected vascular ring.
Key words: multidetector computed tomography, vascular ring, aortic arch abnormalities, double aortic arch, aberrant subclavian artery.