

ПЕРЕРЫВ ДУГИ АОРТЫ: ДИАГНОСТИКА ПОРОКА МЕТОДОМ МУЛЬТИДЕТЕКТОРНОЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ

Ялынська Т.А.

Государственное учреждение "Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины, Киев, Украина

Перерыв дуги аорты (ПДА) — редкая врожденная аномалия, характеризующаяся отсутствием одного из сегментов дуги аорты с нарушением ее непрерывности и дуктус-зависимым характером кровотока по нисходящей аорте. Перерыв дуги аорты является самым тяжелым пороком среди всего спектра обструктивных поражений аортальной дуги. Частота встречаемости данного порока около 0,4% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и 1% среди новорожденных с критическими ВПС. Как критический дуктус-зависимый порок, ПДА характеризуется развитием критического состояния уже в первые дни жизни ребенка, как правило, требует проведения интенсивной терапии и без хирургического вмешательства ассоциируется с высокой смертностью в неонатальном периоде. Смерть новорожденного без лечения связана с физиологическим закрытием артериального протока и наступает в течении 4-10 дней после рождения. Порок развивается в результате нарушения формирования аортальной дуги на 5-7 неделе развития плода. На сегодняшний день нет единой гипотезы, которая могла бы объяснить морфогенез обструктивных поражений аортальной дуги [1]. Наиболее вероятно взаимодействие между различными механизмами. При сниженном выбросе крови из левого желудочка в восходящую аорту (например, при наличии дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и обструкции выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ) или повышенном потоке крови в легочную артерию (из-за аномального формирования конотрункуса) структуры эмбрионального сердца, из которых развивается дуга аорты, остаются в зачаточном состоянии и могут полностью атрезироваться.

С точки зрения эмбриологии, три сегмента дуги аорты имеют различное происхождение, что обуславливает возможность ПДА в различных местах с различной частотой. Согласно классификации Celoria и Patton, предложенной в 1959 г., выделяют три типа этого ВПС в зависимости от уровня перерыва дуги аорты [2]. При типе А (30-41%) дуга аорты прерывается сразу после отхождения левой подключичной артерии; при типе В (55-69%) перерыв дуги определяется между левой подключичной и левой общей сонной артериями; при типе С (4%) — между левой общей сонной артерией и брахиоцефальным стволом (рис. 1). Каждый тип делится на 3 подтипа: с нормальной подключичной артери-

ей; с абберантной подключичной артерией, с изолированной подключичной артерией, которая отходит от открытого артериального протока (ОАП).

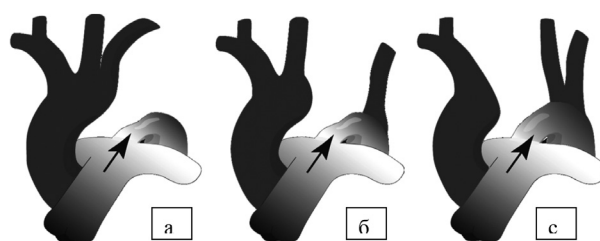


Рис. 1 (а,б,с). Типы перерыва дуги аорты согласно классификации Celoria, Patton. Тип А (а), тип В (б), тип С (с).

Изолированный ПДА встречается чрезвычайно редко, как правило (до 97% случаев) данная патология сочетается с другими ВПС. Для выживания пациентов с ПДА необходимо раннее развитие мощных коллатералей. В 98% случаев кровотоки в нисходящую аорту обеспечиваются через ОАП. Перерыв дуги аорты часто сочетается (около 50% при типе В) с DiGeorge синдромом (делеция 22q11 хромосомы). Успех хирургического лечения ПДА определяется тяжестью исходного состояния пациента, однако улучшить результаты лечения новорожденного можно при наличии ранней диагностики порока, учитывая срочность выполнения хирургического вмешательства.

При электрокардиографическом исследовании отсутствуют специфические признаки ПДА. Рентгенографическое исследование так же не является специфичным методом диагностики ПДА. У новорожденных с ПДА на рентгенограммах можно выявить усиление легочного рисунка и увеличение размеров сердца.

В диагностике ПДА эхокардиография (ЭхоКГ) является методом выбора.

На сегодняшний день, ЭхоКГ и 2D цветное доплеровское исследование, как доступный и неинвазивный метод вытеснили катетеризацию сердца. Последняя, несмотря на достоверную визуализацию гемодинамики и типа ПДА, сопряжена с необходимостью длительной седации пациента, ионизирующим излучением, большой дозой контрастного агента и потенциальными осложнениями, которые могут сопровождать артериальную кате-

теризацию. Кроме того, большой поток через ДМЖП в восходящую аорту ухудшает качество изображения. Несмотря на преимущества ЭхоКГ в диагностике ПДА в предоперационной оценке данный метод не позволяет дифференцировать ПДА от тяжелой коарктации аорты с гипопластической дугой. Кроме того, обследование пациентов с DiGeorge синдромом при ЭхоКГ затруднено из-за отсутствия “тимусового окна”. При ЭхоКГ так же сложно достоверно оценить сложную сосудистую анатомию. Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет точно оценить кардио-васкулярную анатомию и сопутствующие аномалии развития. Кроме того, при необходимости, МРТ позволяет получить информацию о состоянии клапанов, полостей сердца, оценить функцию. Подобно ЭхоКГ МРТ является неинвазивным методом диагностики и не использует ионизирующее излучение. К основным недостаткам метода относится длительное время исследования, сопряженное с необходимостью седации у маленьких детей, с целью уменьшения двигательных артефактов и невозможность задержки дыхания [3,4].

Мультidetекторная компьютерная томография (МДКТ) с мультипланарными реконструкциями зарекомендовала себя как быстрый, неинвазивный и достоверный метод в оценке сосудистой патологии, в т.ч. и при патологии дуги аорты. При этом, проведение исследования без кардиосинхронизации позволяет значительно снизить дозовую нагрузку на пациента [5, 6, 7].

Цель исследования: Определить возможности МДКТ в диагностике ПДА на дооперационном этапе.

Материал и методы. В период с 2007 по 2012 гг. в отделении лучевой диагностики Центра МДКТ органов грудной полости без кардиосинхронизации и без задержки дыхания с контрастированием было выполнено 42-м новорожденным (возраст от 2 часов до 1 месяца) с подозрением на перерыв дуги или для уточнения сосудистой анатомии с установленным диагнозом ПДА после ЭхоКГ. Исследования проводили на 16-ти срезовом компьютерном томографе. Параметры сканирования: коллимация 1,5-2,0 мм; толщина среза — 2 мм; соотношение скорость движения стола/полный оборот трубки (Feed / Rotation) — 18 мм; время ротации трубки — 0,5 с; напряжение 80 кВ; сила тока 20-40 мА (в зависимости от возраста и веса ребенка), средняя DLP -23 мГр/см. Объем неионного йодсодержащего контрастного агента — 1,2-1,5 мл/кг плюс 5-10 мл физиологического раствора. Скорость введения — 1,5-1,8 мл/с. Для введения использовали болюсный двухколбовый инжектор. Использовали программу автоматического контроля болюсного введения, с задержкой 4 секунды, для минимизации ионизирующего излучения — модуляционную дозу (CARE Dose 4D). На полученных изображениях оценивали анатомию сердца и аорты, с определением типа ПДА, диастаза (расстояние между прерванными сегментами), размера грудной аорты проксимальнее и дистальнее перерыва, диаметра аортального кольца, диаметра

восходящей аорты, в т.ч. и на уровне сино-тубулярного соединения; анатомию ветвей аорты и места отхождения крупных сосудов, локализацию и наличие ОАП. Проводили оценку ВТЛЖ и анатомию ДМЖП. Определяли наличие/отсутствие какой-либо другой аномалии со стороны сердца, сосудов; соседних структур (в зоне сканирования); размеры вилочковой железы (при ее наличии).

Результаты. ВПС был диагностирован у всех пациентов. Тип А ПДА был выявлен у 19 (45,2 %) новорожденных, тип В — у 23 (54,8%) пациентов. У 9 (39,1%) из 23 пациентов с типом В была выявлена абберантная правая подключичная артерия (рис.2); у 3 (13,0%) новорожденных из 23 была правосторонняя дуга аорты (рис.3) и у 1 — перерыв правосторонней дуги с абберантной левой подключичной артерией (рис.4).

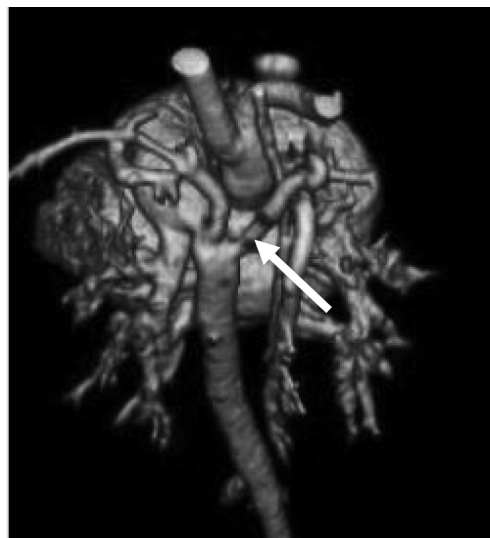


Рис. 2. ПДА тип В с абберантной правой подключичной артерией (стрелка). VRT -реконструкция, вид сзади.



Рис. 3. ПДА тип В с правосторонней дугой аорты. VRT-реконструкция, вид сзади. Нисходящая аорта расположена справа и заполняется через суженный ОПА (стрелка).

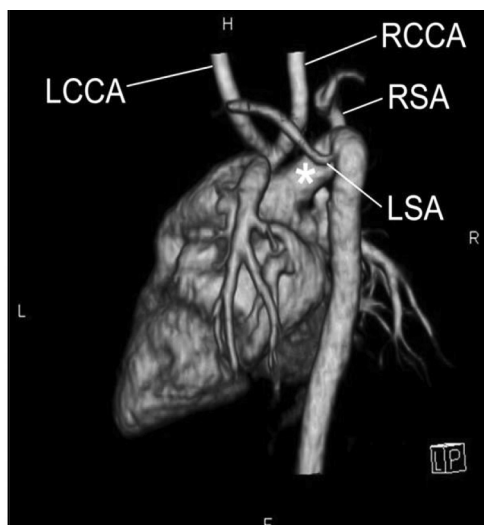


Рис. 4. Перерыв правосторонней дуги аорты с абберантной левой подключичной артерией. VRT-реконструкция, вид сзади. LCCA-левая общая сонная артерия, RCCA- правая общая сонная артерия, RSA- правая подключичная артерия, LSA-левая подключичная артерия. Звездочкой отмечен широкий ОАП, через который заполняется правосторонняя нисходящая аорта



Рис. 6. ПДА тип А с транспозицией магистральных артерий. Аорта отходит от правого желудочка и расположена кпереди от легочной артерии (стрелка). Нисходящая аорта заполняется за счет широкого ОАП (короткая стрелка).

Изолированного ПДА не было ни у одного из пациентов. Все 42 пациента с ПДА имели разной степени функционирования ОАП. Ассоциированные с ПДА ВПС включали: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) (n=7), ДМЖП (n=16), аортопальмональное окно (n=4) (рис.5), общий артериальный ствол (n=3), двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка с ДМПП и ДМЖП (n=2), транспозицию магистральных артерий (n=1) (рис.6).



Рис. 5. ПДА тип А с аорто-пальмональным окном. Сообщение между аортой и легочной артерией (стрелка). Мультипланарная реконструкция в коронарной плоскости.

У 1 новорожденного был выявлен чрезвычайно редкий ВПС: вариант ПДА с изолированной левой подключичной артерией и билатеральным артериальным протоком (n=1) (рис.7).

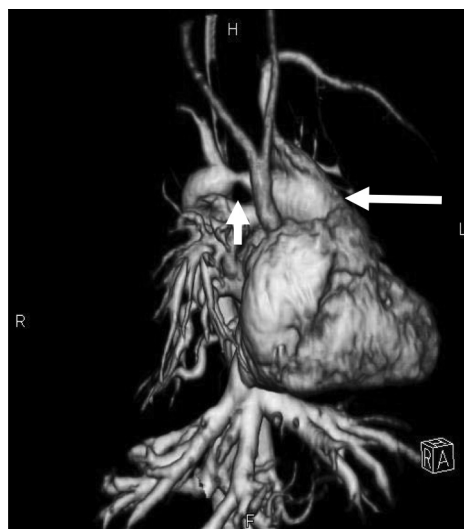


Рис. 7. ПДА с изолированной левой подключичной артерией и билатеральным ОАП. VRT-реконструкция, вид сбоку. Левая подключичная артерия заполняется кровью из левого ОАП, который отходит от левой ветви легочной артерии (стрелка). Нисходящая аорта локализуется справа и заполняется из правого ОАП, который сужен (короткая стрелка).

У 9-ти новорожденных при обследовании было установлено отсутствие вилочковой железы и заподозрен синдром DiGeorge; трем из них диагноз был подтвержден после генетического обследования. У 19 (45,2%) из 42 пациентов были выявлены сопутствующие изменения со стороны легких. У 1 сочетанная аномалия развития скелета.

Из 42 новорожденных 36 (85,7%) было прооперировано. Выявленные при МДКТ-исследовании комбинированные ВПС и анатомия ПДА подтверждены интраоперационно. В 1 случае данные, полученные при МДКТ (перерыв правосторонней дуги с абберантной левой подключичной артерией) были

підтверджені аутопсією (ребенок не был взят в операционную из-за крайне тяжелого общего состояния и умер на 5 день жизни из-за некротического энтероколита). У 23 (54,7%) пациентов из 42 полный диагноз установлен после проведения МДКТ.

Заключення. МДКТ с мультипланарними реконструкціями як неінвазивний і швидкий метод при ПДА дозволяє отримати повну інформацію, необхідну хірургу, з оцінкою судинистої анатомії, коллатеральної циркуляції, соотношения анатомічних структур і стану трахео-бронхіального дерева. Основне переваження МДКТ — швидкість дослідження, що є основопологаючим фактором в виборі методу дослідження при критических ВПС і важелом общем стоеанні маленких пацієнтів. Современні можливості МДКТ дозволяють при мінімальной лучевой нагрузке с низкой дозой контрастного агента отримати зображення хорошого качества.

Литература:

1. Coarctation and Interrupted Aortic Arch / J. Andreas Hoschitzky, Robert Anderson, and Martin J. Elliott // *In Pediatric Cardiology*. — 2002. — Ch.46. — P. 944-966.
2. Celoria G.C. Congenital absence of the aortic arch / Celoria G.C., Patton RB. // *Am Heart J*. — 1959. — V. 58. — P. 407-413.
3. Interrupted Aortic Arch: Spectrum of the MRI findings/ Jonathan R. Dillman, Sai G. Yarram, Anthony R. D'Amico (et al.) // *AJR*. — 2008. — V. 190, №6. — P. 1467-1474.

4. Andrew M. Taylor. Cardiac imaging: MR or CT? Which to use when / Andrew M. Taylor // *Pediatric Radiology*. — 2008. — V. 38. — P. 433-438.

5. Uncommon Congenital and Acquired Aortic Diseases: Role of Multidetector CT Angiography / Eric T. Kimura-Hayama, Gabriela Melendez, Ana L. Mendizabal (et al.) // *RadioGraphics*. — 2010. — V.30. — P. 79-98.

6. Congenital anomalies of the aorta and vena cava: 16-detector-row CT imaging findings/ Omer Onbas, Mecit Kantarci, Mustafa Koplay (et al.) // *Diagn Interv Radiol*. — 2008. — V. 13. — P. 163-171.

7. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions/ Goo H.W., Park I.S., Ko J.K. (et al.) // *Radiographics*. — 2003. — 23. — P. 147-65.

РЕЗЮМЕ. У роботі наведено результати МДКТ-обстеження 42 новонароджених з підозрою на перерив дуги аорти (ПДА). МДКТ як неінвазивний та швидкий метод обстеження дозволяє отримати усю необхідну інформацію для передопераційної оцінки перериву дуги аорти.

Ключові слова: Мультидетекторна комп'ютерна томографія, перерив дуги аорти, вроджена вада, новонароджені.

SUMMARY. The article analyzes of the results of the study of 42 patients with suspected interrupted aortic arch underwent multidetector computed tomography. Multidetector computed tomography as a non-invasive technique provided the critical anatomic information required for preoperative assessment of the IAA in pediatric patients.

Key words: Multidetector computed tomography, interrupted aortic arch, congenital heart disease, newborns.

НОВІ КНИГИ

С.С. МАКЕЄВ, Д.С. МЕЧЕВ, В.Д. РОЗУМЕНКО ОДНОФОТОННА ЕМІСІЙНА КОМП'ЮТЕРНА ТОМОГРАФІЯ У ДІАГНОСТИЦІ ПУХЛИН ГОЛОВНОГО МОЗКУ

Автори: доктор медичних наук С.С. Макеєв, доктор медичних наук, професор Д.С. Мечев, доктор медичних наук, професор В.Д. Розуменко

Рецензенти: академік Національної академії медичних наук України, заступник директора з наукової роботи ДУ "Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України", доктор медичних наук, професор В.І. Цимбалюк; завідувач відділу ядерної медицини Національного інституту раку, доктор медичних наук, професор О.І. Солодяникова

Монографія присвячена визначенню ролі ОФЕКТ у діагностиці мозкових пухлин, диференційній діагностиці пухлин різного ступеня злоякісності, пухлин і непухлинних утворень мозкової локалізації, у динамічному спостереженні за перебігом захворювання, оцінці результатів хірургічного і консервативного лікування нейроонкологічних пацієнтів, у діагностиці продовженого росту та малігнізації початково доброякісних пухлин. Поєднання ОФЕКТ головного мозку та скінтиграфії всього тіла в багатьох випадках може уточнити характер мозкових патологічних вогнищ та діагностувати вогнища немозкової локалізації. Мульти-модальні зображення за участю ОФЕКТ дозволяють отримувати важливу інформацію про патофізіологічні особливості новоутворень.

Монографія розрахована на радіологів, нейрохірургів, онкологів, лікарів загальної практики, слухачів академій, інститутів та факультетів післядипломної освіти.

Рекомендована до видання Вченою радою Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика (протокол № 7 від 14 вересня 2011 року).

Замовити книги можна за телефоном: +38044 503-04-39