

# Hemitruncus arteriosus — rzadka przyczyna nadciśnienia płucnego

*Hemitruncus arteriosus* — a rare cause of pulmonary hypertension

Piotr Potaż, Robert Sabiniewicz, Joanna Kwiatkowska

Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

## Abstract

A case of a rare congenital anomaly — *hemitruncus arteriosus*, in a two month old infant is presented. Diagnosis and treatment of this condition are discussed.

**Key words:** *hemitruncus arteriosus*, pulmonary hypertension

Kardiol Pol 2011; 69, 10: 1069–1071

## OPIS PRZYPADKU

U 2-miesięcznego niemowlęcia podczas rutynowej kwalifikacji do szczepień lekarz zauważył duszność. Dziecko skierowano do kliniki, gdzie w badaniu ECHO oszacowano ciśnienie w pniu tętnicy płucnej na 90 mm Hg, a więc przekraczające ciśnienie w krążeniu systemowym w tym wieku. Rozpoznano rzadką przyczynę nadciśnienia płucnego, tzw. *hemitruncus arteriosus*, czyli odejście jednej z gałęzi tętnicy płucnej od aorty.

W badaniu echokardiograficznym osi krótkiej naczyniowej w obrazie 2-D (ryc. 1) uwidocznił się pień tętnicy płucnej i odchodząca od niego lewą gałąź tętnicy płucnej. Prawa gałąź tętnicy płucnej odchodziła od aorty wstępującej, z wyraźną ścianą oddzielającą ją od pnia tętnicy płucnej. W dalszym odcinku przebieg prawej gałęzi tętnicy płucnej był prawidłowy. W badaniu kolorowym doplerem (ryc. 2) uwidocznił się laminarny napływ z pnia do lewej gałęzi tętnicy płucnej i burzliwy napływ z aorty wstępującej do prawej gałęzi tętnicy płucnej. Przed planowanym zabiegiem kardiochirurgicznym wykonano diagnostyczne cewnikowanie serca potwierdzające rozpoznanie (ryc. 3, 4).

## OMÓWIENIE

Wspólny pień tętniczy (*truncus arteriosus communis*) oznacza wadę wrodzoną, w której w pozycji „jeźdźca” znad obu komór

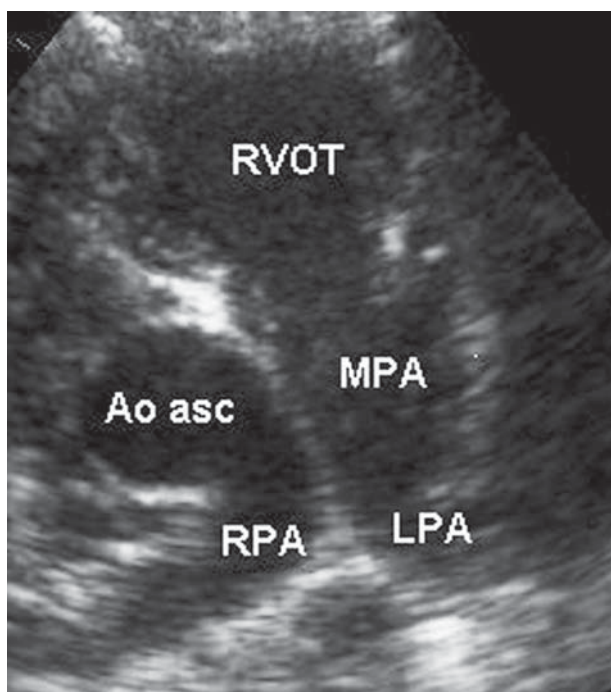
odchodzi tylko jedno naczynie tętnicze. W dalszym przebiegu dzieli się ono na aortę i tętnicę płucną. Wykształcona jest tylko jedna zastawka tętnicza — zastawka wspólnego pnia. *Hemitruncus arteriosus* oznacza odejście jednej z gałęzi tętnicy płucnej od aorty. Przeważnie dotyczy to prawej gałęzi tętnicy płucnej. Wykształcone są obie zastawki wielkich tętnic. W obu tych wadach, tj. zarówno w *truncus*, jak i w *hemitruncus arteriosus*, krew płynie do krążenia płucnego pod ciśnieniem systemowym. Doprowadza to do niewydolności serca w okresie wczesniomowlęcym, a następnie w krótkim czasie do utrwalonego nadciśnienia płucnego. Paradoksalnie, w *hemitruncus arteriosus* nadciśnienie płucne dotyczy nie tylko płuca unaczynionego od aorty, ale i płuca unaczynionego prawidłowo. Tłumaczy się to m.in. przeciążeniem objętościowym unaczynionego prawidłowo, zwykle lewego, a więc mniejszego, płuca, do którego kierowany jest cały rzut prawej komory [1, 2]. Z tego względu leczenie operacyjne wady jest wskazane niezwłocznie po jej rozpoznaniu. Zabieg operacyjny polega zwykle na reimplantacji nieprawidłowo odchodzącej tętnicy płucnej do pnia płucnego, bezpośrednio lub z użyciem graftu lub łaty osierdziejowej [1–3]. U dzieci ze współistniejącymi innymi wadami serca bywa wykonywany *banding*, czyli przewężenie nieprawidłowo odchodzącej tętnicy płucnej jako zabieg paliatywny zabezpieczający przed nadciśnieniem płucnym w tym płucu, do czasu pełnej korekcji wady w późniejszym wieku. Przeciwwskazaniem do korekcji jest zaawan-

## Adres do korespondencji:

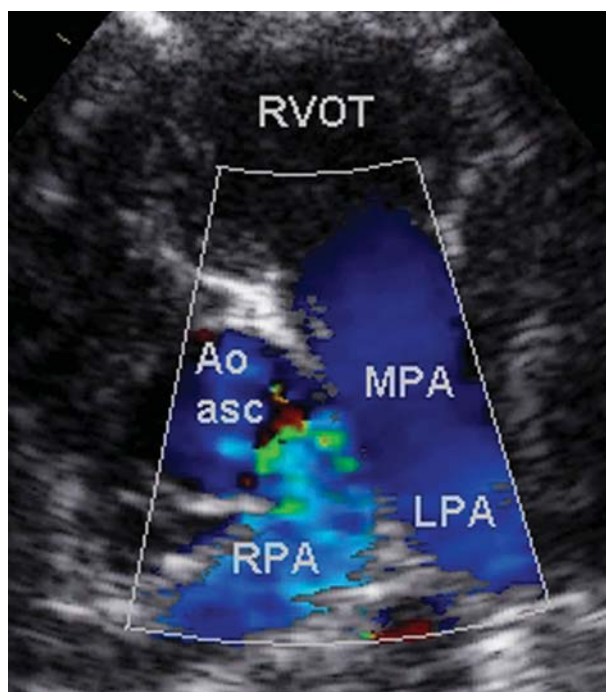
dr n. med. Piotr Potaż, Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca, Gdański Uniwersytet Medyczny, ul. Dębinki 7, 80–952 Gdańsk, tel: +58 349 28 82, faks: +58 349 28 95, e-mail: ewapster@gmail.com

Praca wpłynęła: 31.07.2010 r. Zaakceptowana do druku: 17.08.2010 r.

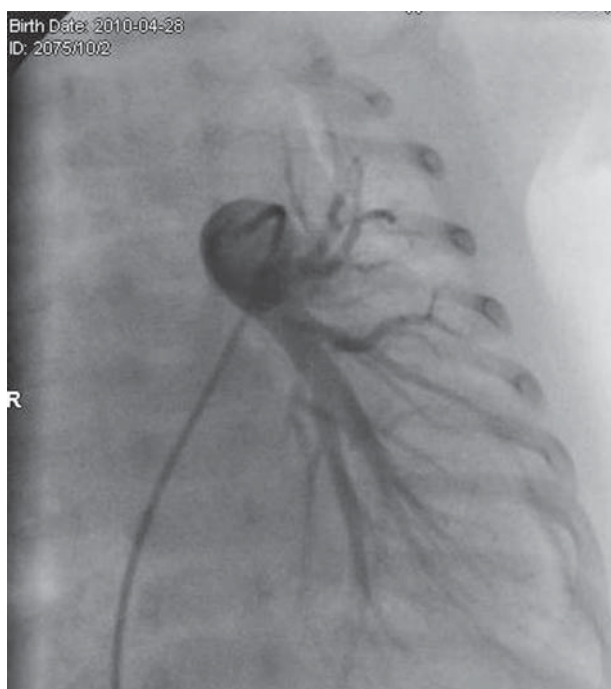
Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



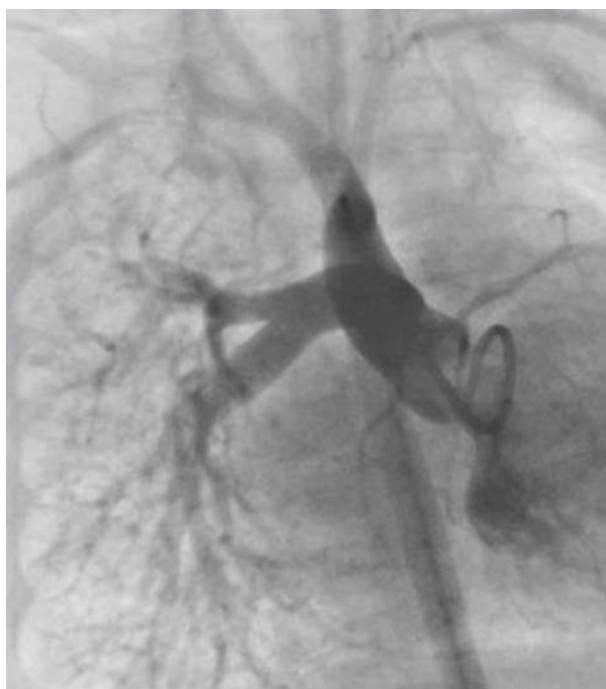
**Rycina 1.** Zmodyfikowana oś krótka naczyniowa; obraz 2-D; lewa gałąź tętnicy płucnej (LPA) odchodzi prawidłowo od pnia tętnicy płucnej. Prawa gałąź tętnicy płucnej (RPA) odchodzi od aorty wstępującej ok. 1,5 cm nad zastawką; RVOT — droga odpływu prawej komory; Ao asc — aorta wstępująca; MPA — pień tętnicy płucnej



**Rycina 2.** Zmodyfikowana oś krótka naczyniowa; kolorowy dopler; laminarny przepływ w pniu (MPA) i lewej gałęzi tętnicy płucnej (LPA). Burzliwy przepływ w aorticie wstępującej (Ao asc) i prawej gałęzi tętnicy płucnej (RPA); RVOT — droga odpływu prawej komory



**Rycina 3.** Angiografia z pnia płucnego (AP); kontrastuje się tylko lewa gałąź tętnicy płucnej



**Rycina 4.** Aortografia (RAO 30°); kontrastuje się łuk aorty i odchodzi od aorty wstępującej prawa gałąź tętnicy płucnej

sowane utrwalone nadciśnienie płucne, dlatego tak ważne są szybkie rozpoznanie i leczenie.

Współcześnie diagnozę stawia się głównie na podstawie badania echokardiograficznego [2, 3]. Oprócz bezpośredniego zobrazowania odejścia obu tętnic płucnych w obrazie 2-D (ryc. 1), do obrazu ECHO tej wady należą: cechy nadciśnienia płucnego, rozkurczowy wsteczny przepływ w aorcie zstępującej, burzliwy przepływ w nieprawidłowo odchodzącej tętnicy płucnej (ryc. 2) [4]. Jednak ze względu na rzadkość tej anomalii i konieczność dobrego zobrazowania fragmentu serca nieczęsto będącego miejscem patologii rozpoznanie tej przyczyny nadciśnienia płucnego może być trudne dla mniej doświadczonego echokardiografisty.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

### **Piśmiennictwo**

1. Keane JF, Maltz D, Bernhard WF, Corwin RD, Nadas AS. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta — diagnostic, physiological and surgical considerations. *Circulation*, 1974; 50: 588–594.
2. Natan M, Rimmer D, Piercey G, del Nido PJ, Mayer JE. Early repair of hemitruncus: excellent early and late outcomes. *J Thoracic Cardiovasc Surg*, 2007; 133: 1329–1335.
3. Peng EW, Shanmugam G, Macarthur KJ, Pollock JC. Ascending aortic origin of a branch pulmonary artery — surgical management and long-term outcome. *Eur J Cardiothoracic Surg*, 2004; 26: 762–766.
4. Kostolny M, Kocyildirim E, de Leval MR, Anderson RH. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta with fibrous continuity to the pulmonary trunk. *Ann Thorac Surg*, 2005; 80: 1917–1918.