

СЛУЧАИ УСПЕШНОЙ ДИАГНОСТИКИ АОРТО-ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОГО ТОННЕЛЯ У ДЕТЕЙ В ПЕРВЫЕ МЕСЯЦЫ ЖИЗНИ С ПОМОЩЬЮ РЕНТГЕНОВСКОЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ

Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Туманян М.Р.,
Густова И.А., Шинкарева Т.В.

Статья посвящена одной из редко встречающихся и, еще реже освещаемых в специальной литературе патологий, – аорто-левожелудочковому тоннелю. Представлены случаи успешной диагностики этого врожденного порока сердца (ВПС) у детей в первые месяцы жизни с помощью современных методов диагностики, таких как мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ).

Ключевые слова: аорто-левожелудочковый тоннель, МСКТ- с внутривенным контрастированием.

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН
Отделение компьютерной и магнитно-резонансной томографии рентгенодиагностического отдела
г. Москва, Россия

COMPUTER TOMOGRAPHY IN DIAGNOSIS OF AORTO-VENTRICULAR TUNNEL IN NEWBORNS

Bockeria L.A., Makarenko V. N., Yurpolskaya L.A., Tumanyan M.R.,
Goustova I.A., Shinkareva T.V.

The article is dedicated to one of the rarest and more rarely covered in modern scientific literature pathology — aorto- left ventricular tunnel. We present two cases of successful diagnostic of congenital heart disease (CHD) in children during the first months of life based on modern diagnostic techniques such as multi-slices computed tomography (MSCT).

Bakoulev Scientific Center for Cardio Vascular Surgery RAMS
Moscow, Russia

Keywords: aorto - ventricular tunnel. MSCT with contrast enhancement.

Аорто-левожелудочковый тоннель (или канал) — редкий врожденный порок сердца, впервые описанный в 1957 году в статье Edwards и Burchell[7], посвященной одной из разновидностей аномалий сердца с наличием дополнительного канала между аортой и левым желудочком. Термин «аорто - левожелудочковый туннель» был впервые введен Levy MJ et al. (1963)[14], и окончательно этот порок сердца морфологически и клинически был представлен через 10 лет в работе Sommerville J English T, Ross DN в 1974 году [21].

Морфологически[2] мальформация представляет собой врожденную внеклапанную коммуникацию (канал) между аортой и желудочком с возможными вариантами выхода тоннеля в полость правого или левого желудоч-

ка[21,16]. Поэтому общее название этой группы пороков – аорто-желудочковый тоннель[16]. Тем не менее, хирургическая классификация этого порока, составленная Novaguimian H (1988), в настоящее время является основной для специалистов в этой области[11], подразделяет этот ВПС на 4 вида. Частота встречаемости среди всех аномалий сердца составляет 0,1%[16], при этом мальчики страдают этим пороком чаще девочек в соотношении 2:1[11]. При пренатальном исследовании данный порок диагностируется в 0,46%[5] случаев, Антенатальный диагноз возможен уже на 18 неделе внутриутробного развития[12], хотя в эти сроки диагностика его достаточно трудна, в связи с чем чаще всего этот порок может быть заподозрен между 22 и 24 неделей гестации[17].

Несмотря на различные этиологические

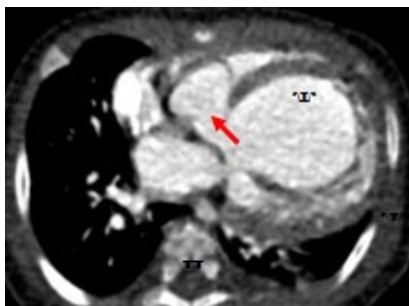


Рис. 1,а.

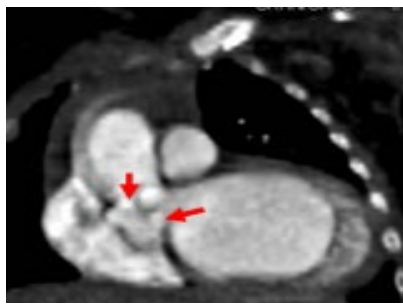


Рис. 1,б.

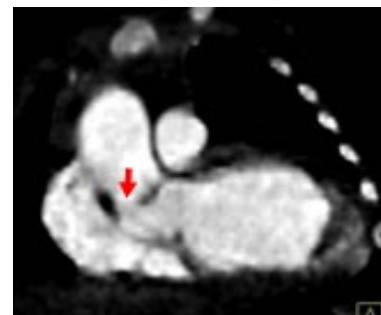


Рис. 1,в.

Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием.

а) аксиальная томограмма; б, в) мультипланарные реконструкции. Аорто-левожелудочковый тоннель помечен стрелкой.

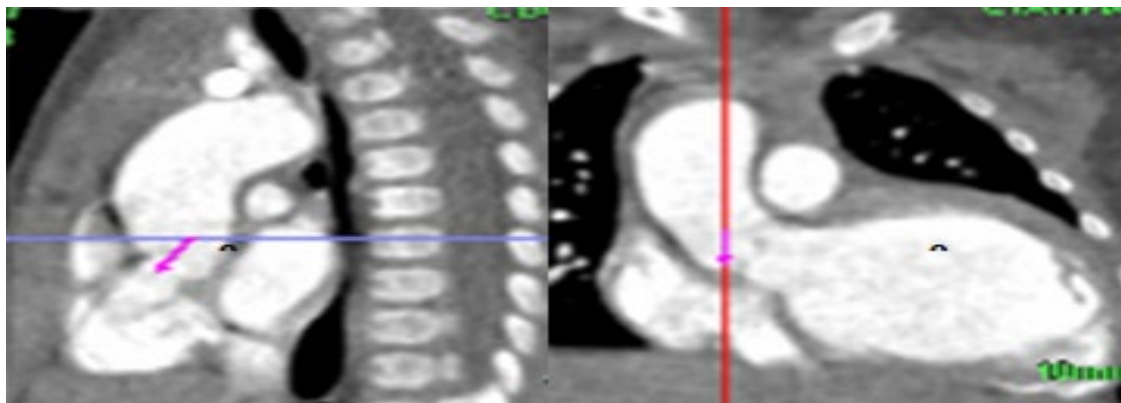


Рис. 2,а.

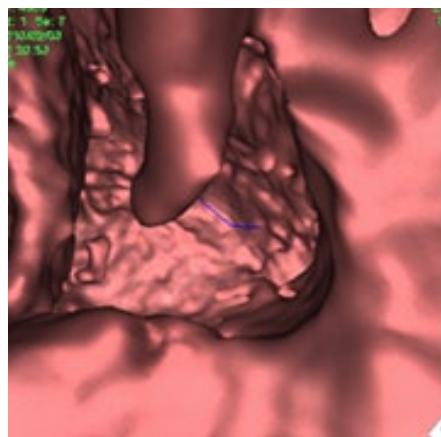


Рис. 2,б.

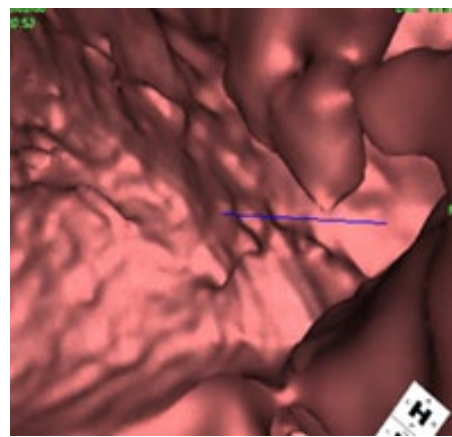


Рис. 2,в.

Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием.

а) мультипланарные реконструкции (стрелкой и линиями указаны уровень и направление виртуальной эндоскопии); б, в) виртуальная эндоскопия, последовательная серия входа в аорто-левожелудочковый тоннель со стороны аорты.

подходы, все исследователи и клиницисты сходятся на необходимости ранней диагностики и своевременной хирургической коррекции порока, так как при большом диаметре туннеля наблюдаются выраженные нарушения гемодинамики, которые приводят к достаточно быстро-

му развитию сердечной недостаточности, особенно у пациентов младенческого возраста[10].

Приводим собственные наблюдения.

Случай 1.

Девочка Ш. Врожденный порок сердца (без топической его диагностики) был заподоз-

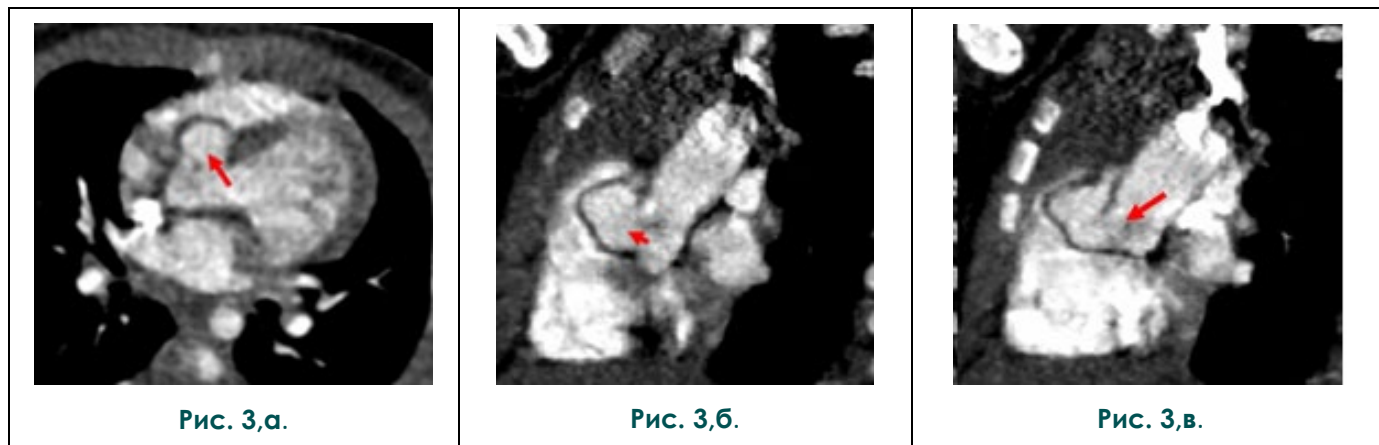


Рис. 3. Мультидетекторная компьютерная томография с внутривенным контрастированием.
 а) аксиальная томограмма; б, в) мультипланарные реконструкции. Аорто-левожелудочковый тоннель помечен стрелкой.

рен пренатально на 20ой неделе беременности по месту жительства. С рождения выслушивался шум над областью сердца, одышки и цианоза не зарегистрировано. Ребенок поступил в отделение Неонатальной интенсивной кардиологии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в возрасте 2 месяцев жизни с направительным диагнозом: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП).

Жалобы матери на беспокойство и повышенную утомляемость ребенка при кормлении.

Объективно: отмечается цианоз носогубного треугольника. Сердечный горб. Верхушечный толчок разлитой, определяется систоло-диастолическое дрожание, систоло-диастолический шум над всей поверхностью сердца.

На ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС – 150 ударов в 1 мин., электрическая ось сердца (ЭОС) отклонена влево, неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, признаки увеличения левых отделов сердца.

Рентгенологически: кардиомегалия с признаками гипертрофии левого желудочка, кардио-торакальный индекс (КТИ) 79%. Легочный рисунок обеднен, представлен узкими сосудами с расширением левого корня легких.

При эхокардиографическом исследовании (ЭхоКГ): аортолевожелудочковый тоннель, увеличение ЛЖ, ФВ = 50%; открытое овальное окно (ООО); ОАП

По данным ангиографического исследования выставлен диагноз ОАП, аортолегочный туннель, нельзя исключить аневризму синуса Вальсальвы.

Для уточнения анатомии порока была проведена МСКТ с внутривенным контрастированием (Somatom definition AS. Siemens), подтвердившая наличие всех характерных признаков аорто-левожелудочкового тоннеля. По данным МСКТ от восходящей аорты на уровне

правой коронарной створки к выводному отделу ЛЖ визуализировалось аорто-левожелудочковое сообщение с аневризматическим его расширением в средней трети, размерами на уровне сообщения с восходящей аортой — 4 мм, в средней части — до 15 мм, на уровне сообщения с ЛЖ — до 8 мм (рис 1,2).

Случай 2.

Мальчик О. Ребенок родился недоношенным. Шум в сердце выслушан впервые с рождения. Отмечается цианоз левой ручки и ножки с рождения при нагрузке. На 3 сутки жизни консультирован кардиологом НЦ ССХ, поставлен ВПС: Аорто-левожелудочковый тоннель.

Жалобы матери на одышку, цианоз, потливость снижение аппетита, срыгивание.

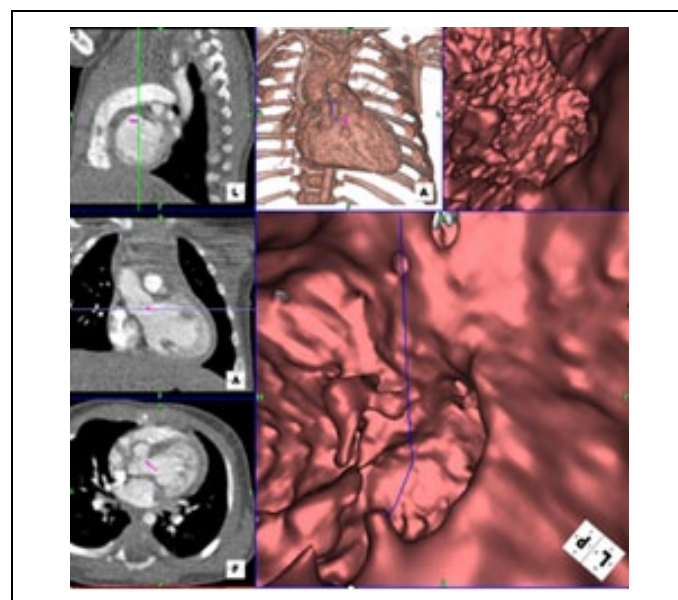


Рис. 4. Мультидетекторная компьютерная томография с внутривенным контрастированием.

Виртуальная эндоскопия, последовательная серия входа в аорто-левожелудочковый туннель со стороны ЛЖ.

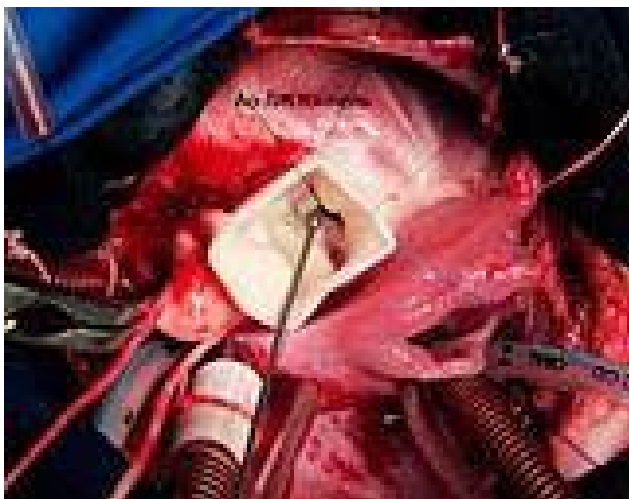


Рис. 5.а.



Рис. 5.б.

Рис. 5. Интраоперационные данные.

а) отверстие туннеля со стороны аорты; б) вид после ушивания аортального отверстия туннеля.

Объективно: акроцианоз, грудная клетка не изменена. Отеков нет. Хрипов нет. Выслушивается систолический шум над аортой.

На ЭКГ: ритм синусовый ЧСС-164 ударов в минуту, отклонение ЭОС влево, увеличение левых отделов и правого желудочка.

Рентгенологическое исследование: КТИ 56%, легочный рисунок обеднен. Гипертрофия левого желудочка.

ЭхоКГ: ООО, аорто - левожелудочковый туннель, увеличение левого предсердия и левого желудочка, ФВ=68%.

Для топической диагностики и подтверждения порока ребенок направлен на МСКТ с внутривенным контрастированием. По данным МСКТ выявлено, что от восходящей аорты над правой коронарной створкой аортального клапана к выводному отделу левого желудочка визуализируется аорто-левожелудочковое сообщение с аневризматическим его расширением в средней трети: размер на уровне сообщения с восходящей аортой — 3мм, в средней части — до 10мм, на уровне сообщения с ЛЖ — до 6мм и выставлен диагноз: аорто-левожелудочковый туннель (рис 3,4).

В обоих случаях выполнена операция ушивания аорто-левожелудочкового туннеля (рис 5), с перевязкой ОАП у девочки и с ушиванием ООО у мальчика; в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакохолодовой кардиopleгии.

Больные выписаны под наблюдение по месту жительства с контрольным клиническим обследованием через 3 мес в НЦССХ им. А. Н. Бакулева.

Обсуждение.

Таким образом, основными диагностическими признаками[1,16] аорто-левожелудочко-

вого туннеля можно считать наличие удлиненного «сосудистого» образования в виде канала, соединяющего аорту и левый желудочек, и расположенного кнаружи от фиброзного кольца аортального клапана. Туннель теряется вблизи

межжелудочковой перегородки в толще миокарда в области, формирующей правую стенку выводного отдела левого желудочка. Со стороны аорты это образование имеет устье, расположенное выше и левее устья правой коронарной артерии, а со стороны желудочка отверстие находится непосредственно под комиссурой между основаниями правой и левой створок аорты. При этом порок часто сочетается с двустворчатым аортальным клапаном, нередко с проявлениями стеноза вплоть до его критического уровня[20]. Кроме того, туннель и расширенная аорта могут быть причиной формирования стеноза выводного отдела правого желудочка.

Всего в мировой литературе описано около 130 случаев диагностики и хирургической коррекции[16]. Течение порока и результаты хирургического лечения в настоящее время достаточно благоприятны, высокая хирургическая летальность отмечалась при освоении оперативных методов[1]. Хирургические подходы[1, 8,11,15,19] предполагают закрытие аортального и\или желудочкового конца туннеля, перевязку или частичную резекцию канала. В 1988 году в статье Л.А.Бокерия с соавт. [13] описано 14 случаев диагностики и хирургического лечения пациентов с данной патологией в возрасте до 43 лет. Диагностика и успешное хирургическое лечение данного порока у новорожденных достаточно редко встречаются в литературе[17,12,16].

Тем не менее, все клиницисты отмечают

более тяжелое течение порока в неонатальном и раннем детском возрасте, связанное, вероятно как со значительным диаметром канала (и соответствующими гемодинамическими наруше-

ниями), так и с сопутствующими пороками аортального клапана и\или коронарных сосудов[8,15, 16,17,21].

Список литературы:

1. Бураковский В.И., Сердечно-сосудистая хирургия: руководство /В.И.Бураковский, Л.А.Бокерия и др.; под ред. акад. АМН СССР В. И. Бураковского, проф. Л.А. Бокерия. - М.: Медицина, 1989. -752 с.
2. Bautista-Hernandez V, Pericardial single-patch repair of right coronary artery from aorto-left ventricular tunnel // Bautista-Hernandez V, Portela F, Marcos-Alonso S, Rueda F. / *Pediatr Cardiol.*- 2010 Jul.-31(5):714-6.
3. Chang CY, Live Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography in an Unusual Case of Aorto-Left Ventricular Tunnel with a Large Interventricular Septal Aneurysm // Chang CY, Hsiung MC, Tsai SK, Wei J, Ou CH, Chang YC, Lee KC, Sue SH, Chou YP. /*Echocardiography.*- 2010.- Jul 5.
4. Chessa M, Aorto-left ventricular tunnel: transcatheter closure using an Amplatzer duct occluder device // Chessa M, Chaudhari M, De Giovanni JV./ *Am J Cardiol.*- 2000.- Jul 15.-86(2):253-4.
5. Cook AC, Echocardiographic-anatomical correlations in aorto-left ventricular tunnel // Cook AC, Fagg NL, Ho SY, Groves AM, Sharland GK, Anderson RH, Allan LD. / *Br Heart J.* -1995.- Oct;74(4):443-8.
6. de Giovanni J., The use of Amplatzer devices to occlude vascular fistulae // de Giovanni JV. / *J Interv Cardiol.*- 2001.- Feb;14(1):45-8.
7. Edwards JE, The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms // Edwards JE, Burchell HB / *Thorax.*- 1957 - 12:125-39.
8. Fotios A. Mitropoulos, Aorto-Left Ventricular Tunnel: An Alternative Surgical Approach // Fotios A. Mitropoulos, Hillel Laks, Meletios A. Kanakis, Daniel Levi. / *Ann Thorac Surg.*- 2006.-82:1113-1115.
9. Grünfelder J, Right coronary artery from aorto-left ventricular tunnel: case report of a new surgical approach // Grünfelder J, Zünd G, Prêtre R, Schmidli J, Vogt PR, Turina MI. / *J Thorac Cardiovasc Surg.*- 1998.- Aug;116(2):363-5.
10. Guido Michielon, Repair of aorto-left ventricular tunnel originating from the left aortic sinus // Guido Michielon, MDA, Carlo Sorbara, MDb, Dino Carlo Casarotto, MDa. / *Ann Thorac Surg.*- 1998.-65:1780-1783
11. Hovaguimian H, Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification // Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. / *Ann Thorac Surg.*-1988.-45:106-112.
12. Kolcz J, Successful repair of aorto-left ventricular tunnel diagnosed prenatally // Kolcz J, Januszevska K, Malec E. / *Cardiol Young* .- 2005.- Apr;15(2):219-22.
13. Leo A Bockeria, Congenital aortico-left ventricular tunnel: anatomic variations and surgical experience // Leo A Bockeria, Vladimir P Podzolkov, Osman A Makhachev and Igor E Bondarenko / *CardioVasc Thorac Surg* .-2008.-7:511-512.
14. Levy MJ, Aortico-left ventricular tunnel // Levy MJ, Lillehei CW, Anderson RC, Amplatz K, Edwards JE:/ *Circulation.*- 1963.- 27:841-53.
15. Martins JD, Aortico-left ventricular tunnel: 35 – year experience // Martins JD, Sherwood MC, Mayer JE Jr, Keane JF: /*J Am Coll Cardiol.*- 2004.- 44:446-50.
16. McKay R Aorto-ventricular tunnel. // McKay R / *Orphanet Journal of Rare Diseases.*- 2007.- 2:41doi:10.1186/1750-1172-2-41 The electronic version of this article is the complete one and can be found online at: <http://www.OJRD.com/content/2/1/41>
17. Miguel Sousa-Uva, Aortico-Left Ventricular Tunnel in Fetuses and Infants // Miguel Sousa-Uva, MD, Anita Touchot, MD, Laurent Fermont, MD, Dominique Piot, MD, Anne Lise Delezoide, MD, Alain Serraf, MD, Francois Lacour-Gayet, MD, Régine Roussin, MD, Jacqueline Bruniaux, MD, Claude Planché, MD / *Ann Thorac Surg.*- 1996.-61:1805-1810
18. Mitropoulos FA, Aorto-left ventricular tunnel: an alternative surgical approach // Mitropoulos FA, Laks H, Kanakis MA, Levi D. / *Ann Thorac Surg.*- 2006.- Sep;82(3):1113-5.
19. Nezafati MH, Repair of aorto-left ventricular tunnel arising from the left sinus of Valsalva // Nezafati MH, Maleki MH, Javan H, Zirak N. / *J Card Surg.* 2010 May;25(3):345-6.
20. Schreiber C, Critical aortic stenosis in combination with an aorto-left ventricular tunnel: a rare congenital malformation // Schreiber C, Hörer J, Kühn A, Vogt M. / *Eur Heart J.*- 2009.- Sep;30(18):2203.
21. Sommerville J, Aorto-left ventricular tunnel. Clinical features and surgical management // Sommerville J, English T, Ross DN: / *Br Heart J.*- 1974.- 36:321-8.