

\*DANUTA ROIK<sup>1</sup>, MICHAŁ BRZEWSKI<sup>1</sup>, BOŻENA WERNER<sup>2</sup>

# Nowoczesna tomografia komputerowa w diagnostyce wybranych wad wrodzonych żył płucnych

Computed tomography in diagnostic management of selected pulmonary veins congenital malformations

<sup>1</sup>Zakład Radiologii Pediatricznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie  
Kierownik Zakładu: dr n. med. Michał Brzewski

<sup>2</sup>Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie  
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

## Summary

An excellent spatial and temporal resolution of computed tomography (CT) provides for precise evaluation of congenital cardiac malformation in selected group of patients. CT allows for quick, simultaneous assessment of all chest structures, such as pulmonary vessels, lung parenchyma and bones.

Recent advances in CT hardware and software result in fast scanning of large anatomic ranges with a single lamp rotation without the need for patient's sedation and breath hold. The only limitation of CT is nowadays the exposure to ionizing radiation but with the new generation of scanners equipped with iterative reconstruction it is possible to reduce applied radiation dose while maintaining image quality.

CT evaluation of pulmonary venous anomalies is well described, accurate for determining the site of anatomic obstruction in anomalous pulmonary venous return and has been shown to be highly specific when compared to operative findings.

This article presents short review on current possibilities of CT diagnostic management of selected congenital pulmonary venous malformations.

## Keywords

pulmonary veins, CT, children

## WSTĘP

Tomografia komputerowa (TK) jest metodą, która ma ustalone miejsce w diagnostyce kardiologicznej. Badania TK wykonywane są u pacjentów w każdym wieku z wrodzonymi wadami serca o różnym stopniu złożoności.

Oprócz analizy anatomii serca i dużych naczyń metoda ta pozwala dodatkowo na jednoczasową, precyzyjną oce-

nę struktur pozasercowych, takich jak: drogi oddechowe, miąższ płucny czy struktury kostne, co jest szczególnie istotne w przypadku pacjentów z zespołami wad wrodzonych.

Badania TK można wykonywać u pacjentów po wszczępieniu metalowych stentów, stymulatorów, defibrylatorów, które bywają przeciwwskazaniem do wykonania badania metodą rezonansu magnetycznego (MR) lub powodują artefakty wpływające na jego jakość diagnostyczną.

Zaletami tomografii komputerowej są także: jej zdecydowanie większa dostępność w porównaniu z badaniami MR, lepsza rozdzielczość przestrzenna oraz bardzo krótki czas badania.

Według wytycznych obrazowania serca u pacjentów z wadami wrodzonymi badania TK mogą całkowicie zastąpić inwazyjne, diagnostyczne cewnikowanie serca w wadach złożonych (1). Udowodniono, że obrazowanie TK w diagnostyce wad żył płucnych wykazuje się bardzo wysoką swoistością (2).

## MOŻLIWOŚCI NOWOCZESNYCH APARATÓW TK

Aktualnie używane, nowoczesne skanery TK pozwalają na szybkie obrazowanie dużych obszarów ciała z izotropową (identyczną we wszystkich płaszczyznach), submilimetrową rozdzielczością. Stosując bramkowanie EKG, skanowanie może odbywać się tylko w wybranych fragmentach cyklu pracy serca, co poprawia rozdzielczość czasową i przestrzenną. Dodatkowo, w aparatach wyposażonych w szerokie detektory lub w skanerach z możliwością łączenia detektorów można przy jednym obrocie lampy wykonać badanie całej klatki piersiowej u noworodka czy niemowlęcia w czasie poniżej 0,5 sekundy, bez konieczności sedacji i zatrzymywania oddechu. Jest to szczególnie istotne w przypadku noworodków i niemowląt ze złożonymi wadami serca, z objawami niewydolności krążenia, u których przeciwwskazane i niemożliwe do wykonania są długotrwałe badania w sedacji.

## DAWKI PROMIENIOWANIA JONIZUJĄCEGO

W chwili obecnej jedynym ograniczeniem badań TK jest narażenie na promieniowanie jonizujące.

Tu również z pomocą przychodzą nowoczesne metody obrazowania. Od kilkunastu lat na rynku obecne są skanery wykorzystujące tzw. iteracyjne rekonstrukcje surowych danych zbieranych w czasie badania, co powoduje, że do jego wykonania można – a nawet należy – używać mniejszej energii promieniowania, a rekonstrukcje pozwalają pozbyć się szumu i zachować najwyższą jakość diagnostyczną badania przy zmniejszonej dawce promieniowania (3, 4).

Badania w młodszych grupach wiekowych i mniejszych grupach wagowych pacjentów wykonywane są obecnie przy wykorzystaniu energii na poziomie 70-80 kV. Możliwe jest także zmniejszanie natężenia promieniowania, przy zastosowaniu systemów automatycznej kontroli ekspozycji, dzięki czemu natężenie promieniowania zostaje dobrane odpowiednio do rozmiaru pacjenta, czyli wymiaru poprzecznego i w osi długiej, ocenianego automatycznie na podstawie wykonywanych na początku każdego badania TK pilotów.

W przypadku badań serca dodatkowo możliwe jest wykorzystanie metody prospektywnego bramkowania EKG i akwizycja danych tylko w wybranej fazie cyklu pracy serca, co wraz z ograniczeniem zakresu badania pozwala istotnie zmniejszyć dawkę promieniowania jonizującego przy zachowanej odpowiedniej jakości obrazu (5).

Wśród pacjentów, u których istnieją wskazania do poszerzenia diagnostyki wad serca, istotne miejsce zajmuje grupa z podejrzeniem lub rozpoznaniem nieprawidłowości w obrazie echokardiograficznym żył płucnych.

## WADY ŻYŁ PŁUCNYCH

Anomalie żył płucnych można podzielić na: wady połączeń żylnych, nieprawidłowości spływu płucnego przy współistnieniu prawidłowych połączeń, zwężenia żył oraz nieprawidłowości w liczbie żył płucnych.

Wady połączeń i spływu płucnego to obecność jednej lub większej liczby żył płucnych, które łączą się nieprawidłowo z żyłami systemowymi. Zaburzenia takie nazywane są całkowitym lub częściowym nieprawidłowym połączeniem płucnym (ang. *total/partial anomalous pulmonary connection* – TAPVC/PAVC), które skutkuje nieprawidłowym spływem. Terminy „połączenie” i „spływ żył płucnych” powinny być różniane, albowiem istnieje możliwość, że prawidłowo uchodzące żyły płucne mogą powodować nieprawidłowy spływ, tak jak ma to miejsce przy całkowitym braku przegrody międzyprzedsionkowej lub przy nieprawidłowym położeniu przegrody pierwotnej, co skutkuje spływem żył płucnych do prawego przedsionka. Termin „nieprawidłowy spływ” nie oznacza nieprawidłowych połączeń, dlatego nie należy używać tych terminów zamiennie.

Zwężenia żył płucnych mogą dotyczyć pojedynczego naczynia, kilku żył lub objawiać się w postaci serca trójprzedsionkowego, gdy do zwężenia dochodzi w miejscu połączenia pierwotnej żyły płucnej (ang. *common pulmonary vein* – CPV) z lewym przedsionkiem.

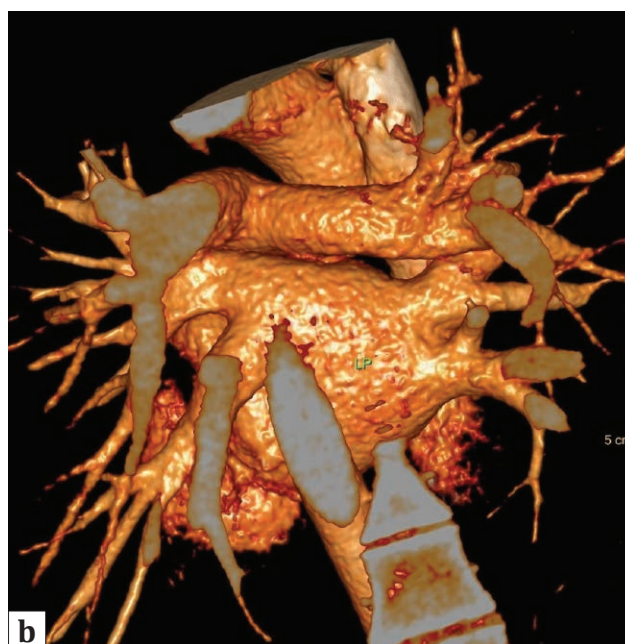
W sytuacji prawidłowej występują dwie żyły płucne po stronie prawej i dwie po stronie lewej (ryc. 1a, b). Najczęstszą anomalią liczby żył płucnych jest obecność pojedynczej żyły po którejś ze stron, występująca z częstością ok. 24% w badaniach autopsyjnych, częściej występuje pojedyncza żyła płucna po stronie lewej (ryc. 2). Możliwe jest także występowanie większej liczby żył płucnych, w rzadkich przypadkach nawet do pięciu. Trzecia żyła płucna po którejś ze stron zdarza się z częstością od 1,6 do 2%. Obecność nietypowej liczby żył płucnych nie ma żadnego znaczenia klinicznego (6).

Wady żył płucnych można klasyfikować w oparciu o proces embriogenezy (tab. 1) (6), co pozwala na ujednoczenie postrzegania tej bardzo różnorodnej pod względem anatomicznym i fizjologicznym grupy (6, 7).

## CZĘŚCIOWY I CAŁKOWITY NIEPRAWIDŁOWY SPŁYW ŻYŁ PŁUCNYCH W BADANIU TK

Poszerzenie diagnostyki wad żył płucnych o obrazowanie za pomocą TK obejmuje najczęściej pacjentów z podejrzeniem częściowego lub całkowitego nieprawidłowego spływu, w tym noworodki z objawami niewydolności serca spowodowanymi zwężeniem nieprawidłowego połączenia płucno-systemowego (8, 9). Pacjentów takich można badać bez sedacji za pomocą nowoczesnych skanerów.

Skanowanie ograniczone do rejonu zainteresowania wykonywane jest po podaniu jodowego środka kontrastowego za pomocą strzykawki automatycznej, w ilości od 1 do 3 ml na kg masy ciała, przez obwodowe naczynie żyłne – najczęściej żyły zgięcia łokciowego, z prędkością zależną od wielkości dostępu dożylnego, od 0,5 ml/s u noworodków z małą masą ciała czy u wcześniaków, do nawet 4-5 ml/s u starszych pacjentów z dostępnymi dożylnymi wielkościami 18 G.



**Ryc. 1a, b.** Prawidłowy lewy przedsionek (LP) w badaniu TK serca wykonanym u 16-latkii, rekonstrukcja typu MIP (ang. *maximum intensity projections*), widok od przodu (a) i rekonstrukcja objętościowa, widok od tyłu (b)



**Ryc. 2.** Pojedyncze ujście żył płucnych lewych (strzałka) do lewego przedsionka, najczęstsza anomalia liczby żył płucnych widoczna w badaniu TK 8-letniego pacjenta; rekonstrukcja objętościowa, widok od tyłu i od góry

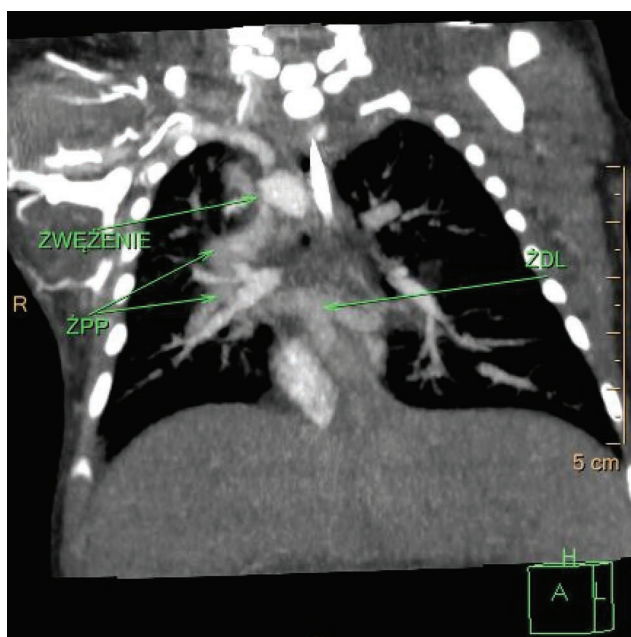
Częściowy lub całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych powstaje dość wcześnie w procesie embriogenezy, w wyniku zarośnięcia pierwotnej żyły płucnej, która powinna połączyć się z lewym przedsionkiem. Zamiast tego krew z zawiązków płuc odpływa drożnymi połączeniami z układem żył systemowych.

**Tab. 1.** Embriologiczna klasyfikacja wad żył płucnych

I. Prawidłowe połączenie pierwotnej żyły płucnej (CPV) współistniejące z ubytkami powodującymi nieprawidłowy spływ płucny:
A. Ubytek typu <i>sinus venosus</i>
B. Nieprawidłowe położenie przegrody pierwotnej
II. Wczesne zarośnięcie CPV współistniejące z obecnością drożnych połączeń płucno-systemowych:
A. Częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych (PAPVR)
B. Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych (TAPVR):
– bez zwężenia
– ze zwężeniem
III. Późne zarośnięcie CPV po zamknięciu połączeń płucno-systemowych:
A. Zarośnięcie CPV
IV. Zwężenie CPV:
A. Serce trójprzedsionkowe
V. Nieprawidłowe wbudowanie CPV w obręb lewego przedsionka:
A. Zwężenie pojedynczej żyły płucnej
B. Nieprawidłowa liczba żył płucnych

Opracowana na podstawie (6)





**Ryc. 3.** Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych, typ nadsercowy, mieszany. Badanie wykonane w 1. dobie życia, bez sedacji u pacjentki ze złożoną wadą serca; przekrój czołowy, widok od przodu. Żyły płuca prawego (ŻPP) oraz żyły dolnopłątowe lewe (ŻDL) uchodzą wspólnym kanałem do żyły głównej górnej prawej, tuż przed połączeniem widoczne jest zwężenie naczynia łączącego (strzałka). Żyły górnopłątowe lewe łączyły się z lewą żyłą główną górną (niepokazane)



**Ryc. 4.** Częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych. Badanie TK potwierdziło podejrzenie PAPVR postawione na podstawie badania ECHO u 10-letniego chłopca. Jedna z żył płata górnego lewego (strzałka) uchodzi do żyły ramienno-głowej lewej. Pozostałe żyły płucne prawidłowo łączą się z lewym przedsionkiem (LP). Rekonstrukcja objętościowa, widok od przodu

W przypadku całkowitego nieprawidłowego spływu żył płucnych (ang. *total anomalous pulmonary venous return* – TAPVR) wszystkie żyły płucne łączą się z prawym przedsionkiem przez zatokę wieńcową lub żyły główne (ryc. 3). W częściowym nieprawidłowym spływie żył płucnych (ang. *partial anomalous pulmonary venous return* – PAPVR) pojedyncza żyła lub żyły z jednego płuca spływają żyłami systemowymi do prawego przedsionka, natomiast pozostałe połączone są prawidłowo z lewym przedsionkiem (ryc. 4).

TAPVR występuje stosunkowo rzadko, stanowi około 1% wszystkich wad serca, dzielony jest na cztery typy. Najczęstszy to typ nadsercowy, gdy wszystkie żyły przez przetrwałą żyłę główną górną lewą (tzw. żyłę pionową) uchodzą do żyły ramienno-głowej lewej i następnie do prawego przedsionka. Rzadziej występują pozostałe typy: śródsercowy, podsercowy lub mieszany. W typie śródsercowym żyły płucne łączą się z zatoką wieńcową, w typie podsercowym wspólne zlewisko żył płucnych przechodzi pod przeponę i łączy się z układem brzusznych żył systemowych (bezpośrednio z żyłą główną dolną lub pośrednio przez układ wrotny), a typ mieszany to kombinacja dwóch lub trzech z powyższych.

Obrazowanie TK w TAPVR pozwala precyzyjnie pokazać anatomie wady, wykonać użyteczne w ocenie przedoperacyjnej rekonstrukcji i potwierdzić obecność potencjalnych zwężeń żył płucnych lub żył łączących (ryc. 3).

Noworodki z istotnym zwężeniem naczynia łączącego prezentują objawy niewydolności serca i dodatkowymi zaletami obrazowania za pomocą TK u takich dzieci są bardzo krótki czas badania oraz możliwość wykonania badania bez sedacji.

## PODSUMOWANIE

Nowoczesne skanery TK pozwalają na znaczne ograniczenie inwazyjności diagnostycznej tomografii komputerowej w grupie pacjentów z wrodzonymi wadami serca. Umożliwiają wykonywanie badań bez sedacji, z zastosowaniem niższych parametrów promieniowania jonizującego, przy zachowaniu najwyższej jakości diagnostycznej. Obrazowanie TK w diagnostyce wad żył płucnych wykazuje się bardzo wysoką swoistością. Według wytycznych obrazowania serca w wadach wrodzonych, badania TK mogą całkowicie zastąpić inwazyjne, diagnostyczne cewnikowanie serca w wadach złożonych.

## Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów  
None

## Piśmiennictwo

1. Han BK, Rigsby CK, Hlavacek A: Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease. Part 1. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2015; 9(6): 493-513.

**Adres do korespondencji**

\*Danuta Roik

Zakład Radiologii Pediatricznej  
Warszawski Uniwersytet Medyczny  
Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital  
Kliniczny w Warszawie  
ul. Żwirki i Wigury 63a, 02-109 Warszawa  
tel.: +48 (22) 317-92-81  
e-mail: danroik@gmail.com

nadesłano: 17.01.2018

zaakceptowano do druku: 7.02.2018

2. Dyer KT, Hlavacek AM, Meinel FG et al.: Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography. *Pediatr Radiol* 2014; 44: 1158-1168.
3. Newman B, Callahan BJ: ALARA (as low as reasonably achievable) CT 2011 – executive summary. *Pediatr Radiol* 2011; 41 (suppl. 2): S453-S455.
4. Roik D, Barczuk M, Burzyńska Z: Postnatal Evaluation of Congenital Chest Pathologies Using a Low-Dose Computed Tomography (CT) Protocol – a Pictorial Review. *Pol J Radiol* 2017; 82: 466-472.
5. Jadhav SP, Golriz F, Atweh LA: CT angiography of neonates and infants: comparison of radiation dose and image quality of target mode prospectively ECG-gated 320-MDCT and ungated helical 64-MDCT. *AJR Am J Roentgenol* 2015; 204: W184-W191.
6. Brown TW, Geva T: Anomalies of the pulmonary veins. [W:] Allen HD, Driscoll D, Shaddy RE (eds.): *Moss and Adams' Heart Disease in infants, children and adolescent*. Lippincott Williams & Wilkins, Wolters Kluwer 2013: 809-839.
7. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG: *Embriologia i wady wrodzone*. Wyd. pol. pod red. Zabel M, Bartel H. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2013: 173-183.
8. Gołąbek-Dylewska M: Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych. [W:] Werner B (red.): *Wady serca u dzieci dla pediatrów i lekarzy rodzinnych*. Medical Tribune Polska, Warszawa 2015: 119-128.
9. Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R: MR Imaging and CT Evaluation of Congenital Pulmonary Vein Abnormalities in Neonates and Infants. *Radiographics* 2012; 32: 87-98.