

# Jednostronny wrodzony brak tętnicy płucnej – obraz kliniczny, możliwości diagnostyczne i terapeutyczne w oparciu o materiał własny

Congenital unilateral absent pulmonary artery – clinical picture, diagnosis, treatment – own experience

Maria Żyła-Frycz<sup>1</sup>, Jacek Kusa<sup>1</sup>, Tomasz Kurek<sup>2</sup>, Małgorzata Szkutnik<sup>1</sup>, Jacek Białkowski<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Katedry Kardiologii, Wrodzonych Wad Serca i Elektroterapii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

<sup>2</sup>Oddział Kliniczny Kardiologii Katedry Kardiologii, Wrodzonych Wad Serca i Elektroterapii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (1): 29–33

## Streszczenie

**Wstęp:** Wrodzony brak jednej tętnicy płucnej (UAPA) może dotyczyć jej prawej lub lewej gałęzi. Brak lewej tętnicy płucnej częściej towarzyszy wadom serca, podczas gdy brak prawej tętnicy płucnej zwykle występuje w formie izolowanej. Ze względu na późniejsze konsekwencje wczesne rozpoznanie UAPA, zwłaszcza formy izolowanej, jest niezwykle istotne.

**Cel pracy:** Przedmiotem pracy jest przedstawienie w oparciu o materiał własny, a także dane z piśmiennictwa objawów klinicznych i badań dodatkowych pomocnych w rozpoznaniu tej wady, a także możliwości terapeutycznych.

**Materiał i metody:** Analizie poddano grupę 6 pacjentów (3 dzieci i 3 osoby dorosłe). Wszyscy mieli wykonane rtg. klatki piersiowej, EKG, UKG, u niektórych wykonano cewnikowanie serca, a także TK i MRI.

**Wyniki:** U wszystkich pacjentów stwierdzono UAPA. Izolowany brak RPA występował w jednym przypadku. Brak LPA występował u 5 i był skojarzony z wadą serca u 4 z nich. Asymetrię w unaczynieniu płuc na zdjęciu rtg. klatki piersiowej stwierdzono u wszystkich pacjentów, u wszystkich podejrzewano brak tętnicy płucnej w UKG. U 2 pacjentów rozpoznanie ustalono w oparciu o cewnikowanie serca, u innych w oparciu o TK lub MRI. W jednym przypadku wykonano kilkakrotnie cewnikowanie interwencyjne.

**Wnioski:** 1. Obraz kliniczny UAPA jest niecharakterystyczny. W przypadku towarzyszącej wady serca dominują objawy tej pierwszej. 2. Wstępne rozpoznanie UAPA możliwe jest w oparciu o badanie rtg. klatki piersiowej oraz badanie echokardiograficzne. Rezonans magnetyczny, tomografia komputerowa lub cewnikowanie serca pozwalają na ustalenie szczegółów.

**Słowa kluczowe:** jednostronny brak tętnicy płucnej, agenezja tętnicy płucnej, anomalie tętnic płucnych.

## Abstract

**Background:** Congenital unilateral absence of pulmonary artery (UAPA) may involve the right or left branch. Absent left pulmonary artery is more often associated with congenital heart diseases, while absent right pulmonary artery is usually present as an isolated form. Early diagnosis of UAPA, especially of the isolated form, is very important because of later consequences.

**Aim:** Having our own material as well as published data we present symptoms, clinical data and diagnostic methods useful in making the diagnosis of UAPA as well as therapeutic procedures.

**Material and Methods:** We analyzed a group of 6 patients (3 children and 3 adults). X-ray, ECG, and ECO were done in all cases; in some of them we performed angioCT, MRI or haemodynamic investigation.

**Results:** UAPA was recognized in all cases, isolated absence of RPA in one case, absence of LPA was found in 5 cases and in 4 of them it was associated with congenital heart diseases. There was diminished pulmonary marking on X-ray in all patients and ECO examination revealed the possibility of UAPA. In 2 cases the diagnosis was established during catheterization and in other cases angioCT or MRI was done. In one patient three interventional procedures were performed.

**Conclusions:** 1. The clinical data of UAPA are not specific. In cases with associated congenital diseases the most characteristic are symptoms caused by this malformation. 2. The early diagnosis is done on the basis of X-ray and ECO. MRI, angioCT and haemodynamic investigation allow the final diagnosis to be established.

**Key words:** unilateral absent pulmonary artery (UAPA), pulmonary artery agenesis, abnormalities of pulmonary arteries.

**Adres do korespondencji:** dr n. med. Maria Żyła-Frycz, Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel./faks +48 32 271 34 01, e-mail: sek.kdz@sscs.pl

## Wstęp

Wrodzony brak jednej tętnicy płucnej (ang. *unilateral absence pulmonary artery* – UAPA) jest niezwykle rzadko występującą anomalią. Według danych z piśmiennictwa, występuje w 0,39% przypadków wrodzonych wad serca [1]. Może dotyczyć prawej lub lewej strony. Brak lewej tętnicy płucnej (ang. *left pulmonary artery* – LPA) na ogół towarzyszy wadom serca, takim jak: tetralogia Fallota (ang. *tetralogy of Fallot* – TOF), ubytki przegród, koarktacja aorty, podzastawkowe zwężenie aorty, przetrwały przewód tętniczy, transpozycja dużych tętnic, prawostronny łuk aorty, tzw. „zespół szabli” (ang. *scimitar syndrome*) [2–5]. Brak prawej tętnicy płucnej (ang. *right pulmonary artery* – RPA) częściej występuje w formie izolowanej.

Jednostronny brak tętnicy płucnej dotyczy jej odcinka proksymalnego. Obwodowe gałęzie łożyska płucnego mogą być dobrze rozwinięte. Wynika to z różnego pochodzenia embriologicznego proksymalnych (zewnątrzpłucnych) i dystalnych (wewnątrzpłucnych) gałęzi płucnych. W okresie embriogenezy proksymalne tętnice płucne powstają z szóstego łuku aorty, podczas gdy dystalne tętnice płucne powstają z zawiązka płuc [6, 7]. Przyczyną UAPA jest resorpcja proksymalnej części szóstego łuku aorty (z której powinna powstać proksymalna tętnica płucna) i przerwanie wewnątrzpłucnych połączeń tętnic płucnych z dystalną częścią szóstego łuku aorty (z której powinien powstać przewód tętniczy) [8, 9]. Przed rozwojem tętnic płucnych płuca są unaczynione przez małe gałęzie pochodzące od aorty grzbietowej, które stopniowo zanikają. Jednakże w sytuacji, gdy nie rozwinię się tętnica płucna, naczynia te powiększają się i pozostają jako nad- i podprzeponowe gałęzie odaortalne lub jako tętnice oskrzelowe (kolaterale) [6, 8]. U niemowląt przewód tętniczy (występujący po tej samej stronie, co brakująca tętnica płucna) podtrzymuje krążenie płucne do czasu rozwinięcia się siatki kolateralnej [7].

Wczesne rozpoznanie UAPA, zwłaszcza formy izolowanej, może zapobiec późniejszym konsekwencjom, takim jak: krwioplucia, ostry wysokościowy obrzęk płuc, nadciśnienie płucne, a w niektórych przypadkach umożliwia wdrożenie leczenia chirurgicznego bądź interwencyjnego [1, 8, 10–12].

## Cel pracy

Przedmiotem pracy jest przedstawienie, w oparciu o materiał własny oraz dane z piśmiennictwa, objawów klinicznych i badań dodatkowych pomocnych w rozpoznaniu tej wady, a także możliwości terapeutycznych.

## Materiał i metody

Ze względu na bardzo rzadkie występowanie UAPA materiał nasz stanowiła grupa 6 pacjentów (3 dzieci w wieku 4, 5, 7 lat i 3 osoby dorosłe w wieku 18, 23 i 36 lat – śr. 15,5 roku). Objawy kliniczne, rozpoznanie, a także sposób ustalenia ostatecznej diagnozy dotyczący tych chorych przedstawiono w tabeli I. U wszystkich pacjentów wykonano rutynowe zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej, EKG, UKG. W dwóch przypadkach wykonano cewnikowanie diagnostyczne, angiotomografię komputerową wykonano w jednym przypadku, rezonans magnetyczny w trzech przypadkach. Ponadto u jednego pacjenta wykonano trzykrotnie cewnikowanie interwencyjne.

## Wyniki

Forma izolowana braku tętnicy płucnej występowała u 2 chorych. Izolowany brak RPA występował w jednym przypadku. Brak LPA występował u 5 pacjentów i był skojarzony z wadą serca u 4 z nich. Troje z tych pacjentów trafiło do naszej kliniki po pełnej korekcji wady serca (TOF) i brak tętnicy płucnej wykazano w badaniu hemodynamicznym

**Tab. I.** Objawy kliniczne i rozpoznanie u pacjentów z jednostronnym brakiem tętnicy płucnej

Wiek w chwili rozpoznania (lata)	Objawy kliniczne	Rozpoznanie	Sposób ustalenia i/lub potwierdzenia rozpoznania
7	wielokrotne zapalenia oskrzeli, 1 zapalenie płuc, męczliwość	izolowany brak LPA, prawostronny łuk aorty	angio-TK
5	9 razy zapalenie płuc, nawracające infekcje górnych dróg oddechowych, męczliwość	izolowany brak RPA, lewostronny łuk aorty	cewnikowanie serca
18	spadek wydolności, męczliwość, okresowo krwioplucia	brak LPA, prawostronny łuk aorty; stan po op. TOF (5. r.ż.), przetoki aortalno-płucne, zwężenie RPA	MRI, cewnikowanie serca
36	spadek wydolności	brak LPA, prawostronny łuk aorty; stan po op. TOF z brakiem zastawki tętnicy płucnej (19. r.ż.); stan po resekcji lewego płuca (31. r.ż.)	cewnikowanie serca, MRI
23	spadek wydolności, męczliwość	brak LPA, prawostronny łuk aorty; stan po op. TOF (4. r.ż.)	cewnikowanie serca, MRI
4	spadek wydolności, niewydolność serca	brak LPA, prawostronny łuk aorty, złożona sinicza wada serca	cewnikowanie serca

bezpośrednio przed ich operacją. Jedno dziecko było po zabiegu paliatywnym z powodu złożonej wady serca. Krwiopłucia stwierdzono u jednej pacjentki. Jeden pacjent z UAPA miał wykonaną wcześniej pneumektomię z powodu marskości płuca i zakażenia aspergilozą (pneumektomia po stronie UAPA).

W wykonanym rtg. klatki piersiowej u wszystkich pacjentów stwierdzono asymetrię w unaczynieniu płuc, szczególnie wyraźną u pacjentów bez wady serca (ryc. 1–2).

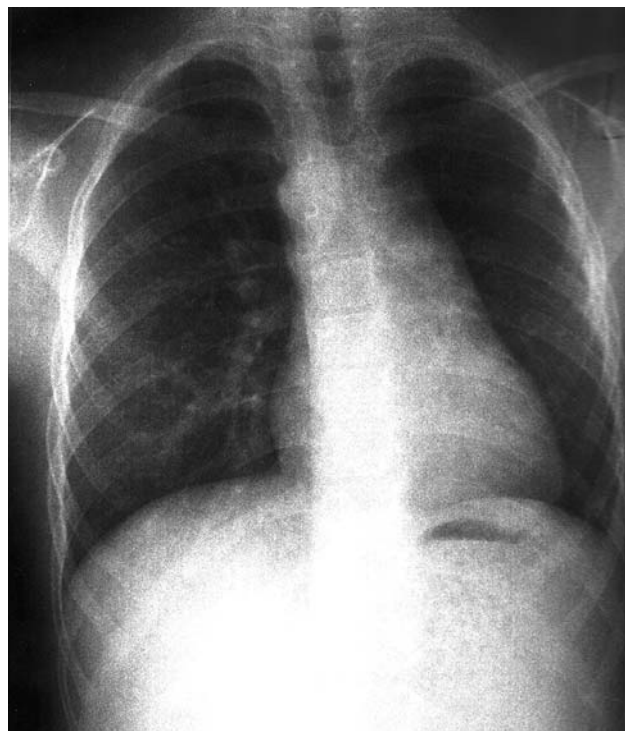
Na podstawie badania echokardiograficznego u wszystkich pacjentów podejrzewano brak jednej tętnicy płucnej oraz wykazano współistnienie lub brak wady serca. Ocenie poddano też łuk aorty (lewostronny lub prawostronny). U wszystkich pacjentów z brakiem LPA stwierdzono prawostronny łuk aorty, natomiast u pacjenta z brakiem RPA stwierdzono lewostronny łuk aorty. Cewnikowanie diagnostyczne wykonaliśmy u 2 pacjentów – jedno u dziecka ze złożoną wadą serca, drugie u dziecka bez wady, ale u którego w badaniu echokardiograficznym oprócz braku RPA uwidoczniło kolateralę odchodzącą od aorty zstępującej (ryc. 3A). W obu przypadkach cewnikowania stwierdzono UAPA, w pierwszym był to brak LPA, w drugim brak RPA (ryc. 3). U 3 pacjentów rozpoznano brak LPA cewnikowaniem serca w okresie wcześniejszym (przed operacją TOF). Potwierdziliśmy to badaniem MRI, które wykonano w celu oceny drogi wypływu z prawej komory. U jednego naszego pacjenta rozpoznanie UAPA zostało ustalone w oparciu o badanie angiotomografii komputerowej (ryc. 4.), które uznaliśmy za mniej inwazyjne (u pacjenta tego nie było wady serca). Ponadto u jednego pacjenta wykonano trzykrotnie cewnikowanie interwencyjne – dwukrotne zamknięcie przetok aortalno-płucnych i w kolejnym badaniu plastiką balonową prawej gałęzi płucnej z powodu współistniejącego zwężenia (ryc. 5.). Nadciśnienie płucne stwierdzono w jednym przypadku.

## Dyskusja

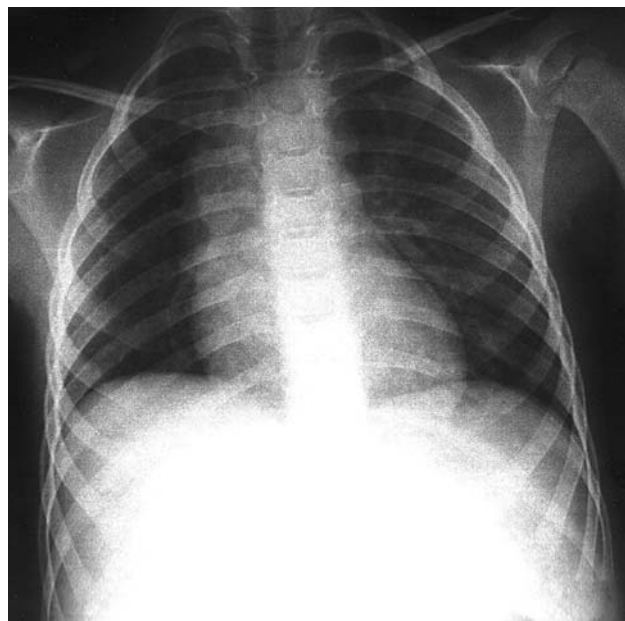
Po raz pierwszy jednostronny brak tętnicy płucnej (UAPA) został opisany w 1868 r. przez Fraentzela [13].

Objawy stwierdzane u pacjentów z UAPA z towarzyszącą wadą serca są wtórne do tych wad. Natomiast u pacjentów z izolowanym UAPA objawy są niecharakterystyczne. Należą do nich nawracające infekcje dróg oddechowych, szczególnie zapalenia płuc, ograniczona tolerancja wysiłku, duszność, krwiopłucia [14]. Ze względu na niespecyficzność tych objawów ostateczne rozpoznanie wady znacznie się opóźnia. Wielu autorów podkreśla w swych publikacjach, że około 30% pacjentów z izolowanym jednostronnym brakiem tętnicy płucnej pozostaje bezobjawowa aż do wieku dorosłego [15]. Jednak u części z nich rozwija się nadciśnienie płucne lub zastoinowa niewydolność serca [15, 16].

System kolaterali, pochodzący z tętnic oskrzelowych, międzyżebrowych, podobojczykowych i nadprzeponowych, występujący w dotkniętym płucu, bywa przyczyną krwiopłucia, ale również może spowodować rozległe krwotoki płucne i śmierć. Według danych z piśmiennictwa, u 20%

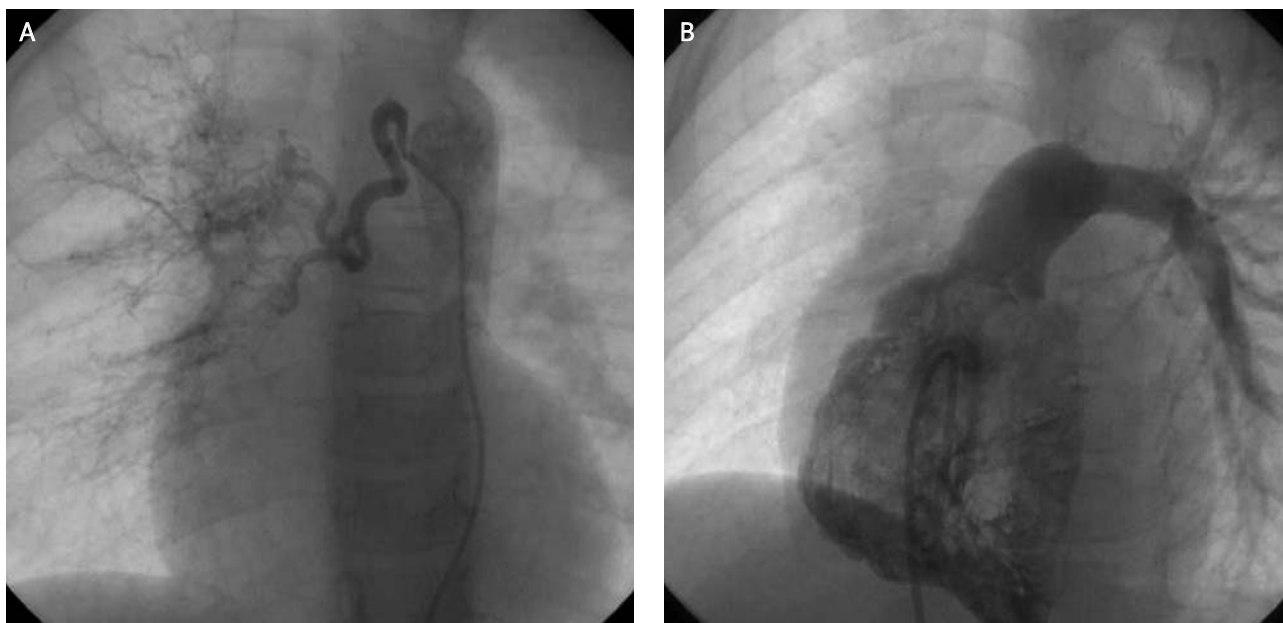


Ryc. 1. RTG przegładowe klatki piersiowej. Asymetria w unaczynieniu płuc. Pacjent ze stwierdzonym brakiem LPA

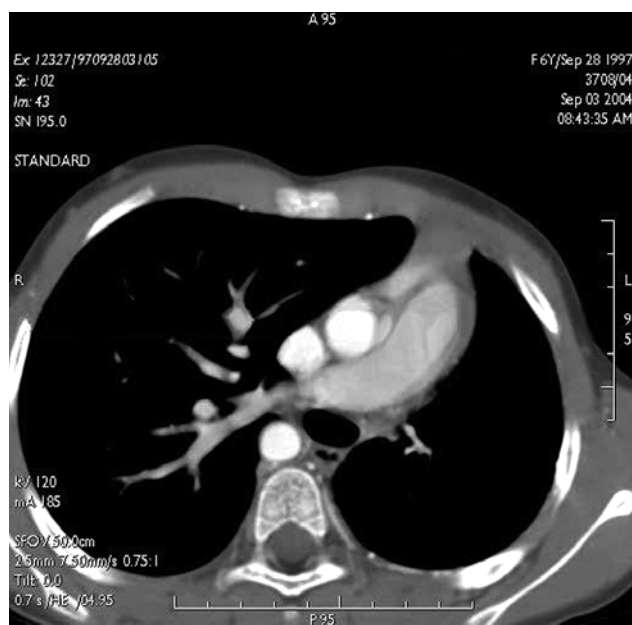


Ryc. 2. RTG przegładowe klatki piersiowej. Asymetria w unaczynieniu płuc. Pacjent z rozpoznaniem brakiem RPA i kolateralą aortalno-płucną po stronie prawej

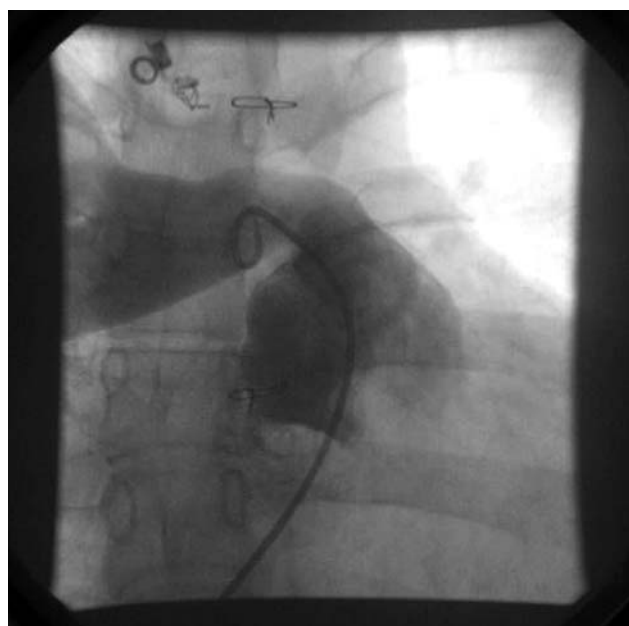
pacjentów z UAPA występuje krwiopłucie [14]. W naszym materiale krwiopłucie wystąpiło u jednego pacjenta (16,6%). U pacjentów z UAPA występuje nadciśnienie płucne w 25%, najczęściej w przeciwległym płucu [13]. Nadciśnienie to może ujawnić się dopiero w obecności dodatkowych czynników spustowych, takich jak ciąża czy przebywanie na dużych



**Ryc. 3A–B.** Cewnikowanie diagnostyczne i wentrykulografia prawostronna. **A.** Brak RPA. Uwidoczniono naczynie krążenia obocznego odchodzące od aorty zstępującej zaopatrujące prawe płuco. **B.** Brak RPA. Asymetria unaczynienia płucnego. Widoczna powiększona jama prawej komory



**Ryc. 4.** Badanie tomografii komputerowej (angioTK) – brak LPA



**Ryc. 5.** Cewnikowanie diagnostyczne i interwencyjne. Brak LPA. Widoczne sprężynki wewnątrznaczyniowe zamykające kolaterale aortalno-płucne. Zwężenie proksymalnej części RPA

wysokościach (ostry wysokościowy obrzęk płuc). Niewyjaśniony pozostaje fakt, dlaczego tylko u około 25% pacjentów z UAPA rozwija się nadciśnienie płucne i które czynniki o tym decydują [17].

Izolowany jednostronny brak tętnicy płucnej zazwyczaj dotyczy tętnicy płucnej po przeciwnej stronie łuku aorty. Niedorozwój tętnicy płucnej po tej samej stronie co łuk aorty występuje bardzo rzadko i zawsze w towarzystwie innych

wad serca [1, 6, 7]. Potwierdzają to również dane z naszego materiału.

Rozpoznanie UAPA jest łatwiejsze przy współistniejącej wadzie serca, gdyż pacjenci ci ze względu na wadę poddawani są badaniom kardiologicznym, w tym cewnikowaniu serca. W naszym materiale UAPA został stwierdzony u 3 pacjentów podczas cewnikowania serca, któremu zostali poddani z powodu wady serca jeszcze przed zabiegiem operacyjnym.

Inaczej sprawa wygląda w przypadku izolowanego UAPA ze względu na niecharakterystyczne objawy. Ale to właśnie te niespecyficzne objawy powinny wzbudzić czujność kardiologiczną. Naszych 2 pacjentów trafiło do kardiologa w wieku 5 i 7 lat z powodu nawracających infekcji dróg oddechowych (w jednym przypadku 9 razy zapalenie płuc, w drugim – wielokrotne zapalenia oskrzeli i 1 raz zapalenie płuc).

Wartościową metodą diagnostyczną w rozpoznaniu UAPA jest zwykłe zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej. Stwierdza się na nim brak cienia wnęki płuca i zmniejszony rysunek naczyniowy po stronie braku tętnicy płucnej. Unaczynienie płuc może być też niesymetryczne. Obecność kolaterali może modyfikować nasilenie tego objawu.

Niejednokrotnie obserwuje się przesunięcie serca i śródpiersia w stronę braku tętnicy płucnej, jak również uniesienie przepony po tej samej stronie i zmniejszenie przestrzeni międzyżebrowych. Opisane powyżej nieprawidłowości stwierdzono u wszystkich naszych pacjentów. Na rycinach 2. i 3. przedstawiono obraz radiologiczny klatki piersiowej dzieci z izolowanym brakiem tętnicy płucnej.

Na podstawie badania echokardiograficznego można wysunąć podejrzenie braku jednej gałęzi tętnicy płucnej, ocenić współistniejące wady lub ich brak (co wykazaliśmy w naszym materiale). Metoda ta jednak wymaga weryfikacji. Bardziej szczegółową ocenę całego łożyska płucnego można wykazać w badaniach rezonansu magnetycznego czy tomografii komputerowej. Badania te jako mało inwazyjne są doskonałymi (w dużej części) metodami wykorzystywanymi do ustalenia rozpoznania [18].

Aby podjąć decyzję o dalszym postępowaniu, a zwłaszcza możliwości leczenia chirurgicznego bądź interwencyjnego, często konieczne jest wykonanie cewnikowania serca. W niektórych przypadkach UAPA istnieje możliwość leczenia chirurgicznego, mianowicie wykonanie rewaskularyzacji (zespoleń systemowo-płucne, najczęściej do tętnic wnękowych) po stronie braku tętnicy płucnej [19]. W innych przypadkach konieczna jest pneumonektomia lub lobektomia, np. z powodu marskości płuca. Nadmiernie rozwinięta sieć kolaterali może być wskazaniem do ich embolizacji, o ile stanowi to dodatkowe źródło zaopatrzenia płucnego [19, 20]. W naszym materiale u jednego pacjenta embolizację kolaterali aortalno-płucnych wykonano dwukrotnie za pomocą sprężynek wewnątrznaczyniowych (coili). Współistniejące zwężenia drugiej tętnicy płucnej mogą być skutecznie leczone angioplastyką balonową (jak u naszego pacjenta).

## Wnioski

1. Obraz kliniczny UAPA jest niecharakterystyczny. W przypadku towarzyszącej wady serca dominują objawy tej pierwszej.

2. Wstępne rozpoznanie UAPA możliwe jest w oparciu o badanie radiologiczne klatki piersiowej oraz badanie echokardiograficzne. Rezonans magnetyczny, tomografia komputerowa lub cewnikowanie serca pozwalają na ustalenie szczegółów.

## Piśmiennictwo

1. Kucera V, Fiser B, Tůma S, Hucin B. Unilateral absence of pulmonary artery: a report on 19 selected clinical cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 30: 152-158.
2. Abraham KA, Cherian G, Rao VD, Sukumar IP, Krishnaswami S, John S. Tetralogy of Fallot in adults. A report on 147 patients. *Am J Med* 1979; 66: 811-816.
3. John S, John C, Bashi VV, Ravikumar E, Kaul P, Choudhury SP, Prasad KM, Kanhere VM, Jha A, Krishnaswami S. Tetralogy of Fallot: intracardiac repair in 840 subjects. *Cardiovasc Surg* 1993; 1: 285-290.
4. Gamba A, Villani M, Tiraboschi R, Anecchino P, Crupi G, Vanini V, Brunelli F, Parenzan L. [Surgical treatment of the tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery] *G Ital Cardiol* 1984; 14: 499-504.
5. Beitzke A, Zobel G, Rigler B, Stein JJ, Suppan C. Scimitar syndrome with absence of the right pulmonary artery: a case with volume-induced, reversible, left-sided pulmonary hypertension. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 119-121.
6. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471-1477.
7. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Brountzos EN, Rammos S, Kelekis DA. "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179: 1253-1260.
8. Sotomora RF, Edwards JE. Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation* 1978; 57: 624-633.
9. Pfeifferkorn JR, Löser H, Pech G, Toussaint R, Hilgenberg F. Absent pulmonary artery. A hint to its embryogenesis. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 283-286.
10. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, de Leval MR. Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J* 1984; 52: 178-185.
11. Rios B, Driscoll DJ, McNamara DG. High-altitude pulmonary edema with absent right pulmonary artery. *Pediatrics* 1985; 75: 314-317.
12. Sebbane M, Wuyam B, Pin I, Pendlebury S, Plasse M, Durand C, Lévy P. Unilateral agenesis of the pulmonary artery and high-altitude pulmonary edema (HAPE) at moderate altitude. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 111-114.
13. Pool PE, Vogel JH, Blount SG Jr. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1962; 10: 706-732.
14. Lip GY, Dunn FG. Unilateral pulmonary artery agenesis: a rare cause of haemoptysis and pleuritic chest pain. *Int J Cardiol* 1993; 40: 121-125.
15. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J* 1991; 4: 1301-1302.
16. Toews WH, Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest* 1983; 84: 497-499.
17. Ko T, Gatz MG, Reisz GR. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: a report of two adult cases. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141: 795-798.
18. Debatin JF, Moon RE, Spritzer CE, MacFall J, Sostman HD. MRI of absent left pulmonary artery. *J Comput Assist Tomogr* 1992; 16: 641-645.
19. Moreno-Cabral RJ, McNamara JJ, Reddy VJ, Caldwell P. Unilateral absent pulmonary artery: surgical repair with a new technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 463-465.
20. Dalvi BV, Vora AM, Narula D, Kulkarni H. Percutaneous stent implantation in an adult with left pulmonary artery stenosis and absent right pulmonary artery. *Eur Heart J* 1997; 18: 700-701.