

Submitted: 27.04.2012

Accepted: 11.12.2012

Echokardiograficzne rozpoznanie slingu płucnego ze zwężeniem początkowego odcinka lewej gałęzi tętnicy płucnej i drożnym przewodem tętniczym

Ultrasound diagnosis of pulmonary sling with proximal stenosis of left pulmonary artery and patent arterial duct

Wojciech Mądry, Maciej A. Karolczak

II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Dr n. med. Wojciech Mądry, II Katedra i Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Działdowska 1, 01-184 Warszawa, e-mail: madwoj1@onet.eu

Słowa kluczowe

sling płucny,
echokardiografia,
wysokie projekcje
przymostkowe,
zwężenie lewej
tętnicy płucnej,
przetrwwały przewód
tętniczy

Streszczenie

Autorzy przedstawiają metodykę badania echokardiograficznego slingu płucnego z towarzyszącym zwężeniem i hipoplazją lewej gałęzi tętnicy płucnej, z drożnym przewodem tętniczym oraz masywnym przeciekiem aortalno-płucnym na przykładzie noworodka z oporną na leczenie zachowawcze niewydolnością krążeniowo-oddechową. Pacjenta skierowano do Kliniki Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Działdowska 1, 01-184 Warszawa, e-mail: madwoj1@onet.eu. W prezentowanej pracy przedstawiono optymalne projekcje echokardiograficzne ułatwiające ustalenie rozpoznania. Zwrócono szczególną uwagę na przydatność wysokich projekcji przymostkowych i projekcji nadmostkowych obrazujących naczynia górnego śródpiersia. Wymieniono elementy obrazu echokardiograficznego, które powinny nasuwać podejrzenie slingu, a także sposoby ich uwidocznienia. Należą do nich brak lewej gałęzi tętnicy płucnej w typowej lokalizacji – w przedłużeniu pnia płucnego oraz obecność dodatkowej gałęzi odchodzącej od prawej tętnicy płucnej w połowie jej długości. Wskazano na możliwe trudności diagnostyczne wynikające z obecności powietrznej tkanki płucnej oraz centralnych dróg oddechowych przesłaniających struktury naczyniowe, a także na problem maskującego wpływu przewodu tętniczego, który może imitować prawidłowy przebieg lewej gałęzi tętnicy płucnej. Przedstawiono jednostki chorobowe wymagające różnicowania ze slingiem, takie jak agenezja lewego płuca i różne postaci odaortalnego ukrwienia lewego płuca, oraz główne cechy umożliwiające ich wykluczenie. Podkreślono znaczenie innych metod diagnostyki obrazowej, takich jak tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny, a także metody bezpośredniego obrazowania centralnych dróg oddechowych przy użyciu bronchoskopii.

Key words

pulmonary sling, echocardiography, high parasternal echocardiographic views, left pulmonary artery stenosis, persistent ductus arteriosus

Abstract

Authors discuss methods of echocardiographic diagnosis of the pulmonary sling with stenosis and hypoplasia of the left pulmonary artery and patent arterial duct with massive left-to-right shunt, based on a case of the newborn with resistant to treatment heart failure, with initial diagnosis of patent ductus arteriosus, referred to surgical treatment. The optimal echocardiographic views permitting establish diagnosis of the pulmonary sling were suggested. The special attention was paid to high parasternal and suprasternal views visualizing vessels of the upper mediastinum as well as characteristic differences between the normal and pathologic picture. The typical features of the echocardiogram suggesting pulmonary sling, like the lack of the left pulmonary artery in its expected position, and the abnormal branching pattern of the right pulmonary artery were indicated. The greatest diagnostic difficulties in visualization of the abnormal route of the left pulmonary artery were related to the presence of air-containing tissues, like lungs and central airways between the ultrasound probe and area of interest. The other was the masking influence of the large patent arterial duct, that may mimic the left pulmonary artery arising from the pulmonary trunk. The other entities requiring differentiation with sling, like aplasia of the left lung, the direct or indirect aortic origin of the left pulmonary artery, were discussed. The role of other visualization technics, like computed 3D tomography, and magnetic nuclear resonance, as well as direct visualization of central airways with bronchoscopy in establishing precise diagnosis were stressed.

Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy płucnej od prawej gałęzi pnia płucnego, określane mianem slingu płucnego (SP), należy do najrzadszych wrodzonych wad układu sercowo-naczyniowego. Dokładna częstość występowania tej wady nie jest znana⁽¹⁻⁵⁾, pośrednio można o niej wnioskować na podstawie liczby zabiegów kardiokirurgicznych wykonanych w ośrodkach specjalizujących się w operacjach różnych postaci anomalii naczyniowych. Dla przykładu w rejestrze Pediatric Cardiac Care Consortium w okresie 10 lat wykazano 193 operacje pierścieni naczyniowych związanych z anomaliami łuku aorty oraz 11 operacji slingów^(1,6). W Children's Memorial Hospital w Chicago w latach 1947–2010 przeprowadzono 502 operacje pierścieni naczyniowych, w tym 42 operacje z powodu slingu⁽⁵⁾. Powyższe liczby potwierdzają rzadkie występowanie tej wady.

U pacjenta ze slingiem lewa tętnica płucna (LTP) odchodzi od środkowego odcinka prawej tętnicy płucnej (PTP), w bezpośrednim sąsiedztwie tchawicy po jej prawej stronie. Początkowo LTP biegnie ku tyłowi – ponad prawym oskrzelem głównym, następnie zakręca pod kątem zbliżonym do prostego w lewo i kierując się do wnęki lewego płuca, przebiega pomiędzy tchawicą a przełykiem. W następstwie nieprawidłowego przebiegu niemal zawsze zwęża prawe główne oskrzele i/lub tchawicę, nie wywiera natomiast istotnego ucisku na położony poza nią przełyk. Nie bez znaczenia jest obecność więzadła tętniczego lub przewodu tętniczego leżącego po lewej stronie tchawicy, dodatkowo zmniejszającego wąską przestrzeń, przez którą przeciska się tchawica. Występujące zwykle już w okresie noworodkowym zaburzenia oddychania mogą być także następstwem współistniejących, w ponad 80% przypadków, różnych anomalii budowy tchawicy i oskrzeli^(1,3).

Obraz anatomiczny naczyń płucnych jest zróżnicowany. Zazwyczaj PTP, która stanowi bezpośrednie przedłużenie pnia płucnego, jest lepiej perfundowana i przez to szersza od lewej. Dysproporcja przepływu nasila się przy

The term *pulmonary sling* (PS) refers to the anomalous origin of the left pulmonary artery from the right pulmonary artery. It belongs to the rarest congenital defects of the cardiovascular system. The exact incidence of this defect is not known⁽¹⁻⁵⁾, but it may be indirectly estimated on the basis of the number of cardiac surgeries performed in the centers which specialize in operating patients with various forms of vascular anomalies. For instance, the register of the Pediatric Cardiac Care Consortium reports 193 surgeries of vascular rings caused by the anomalies of aortic arch and 11 surgeries of slings over the period of 10 years^(1,6). In the Children's Memorial Hospital in Chicago in 1947–2010, 502 surgeries of vascular rings were conducted and 42 operations of slings⁽⁵⁾. The above mentioned numbers confirm the rareness of this condition.

In patients with slings the left pulmonary artery (LPA) originates from the middle part of the right pulmonary artery (RPA), in close proximity of the trachea, on its right side. Initially, the LPA runs dorsally above the right main bronchus and turns at the nearly right angle to the left to surround trachea posteriorly. When heading to the left pulmonary hilum, it travels between the trachea and esophagus almost always narrowing right main bronchus and/or trachea but only rarely compressing the esophagus, which is located behind the trachea. The presence of the arterial ligament and duct placed at the left side of the trachea is also important as it additionally decreases the narrow space for the trachea. The respiratory disorders which appear usually in neonatal period may, in more than 80% of cases, be a consequence of various coexistent anomalies in the structure of the trachea and bronchi^(1,3).

The anatomical image of the pulmonary vessels is diverse. Usually, the RPA, which constitutes a direct extension of the pulmonary trunk, is better perfused and thus, wider than the left one. The disproportion of perfusion is more intense when the fragment of the LPA undergoes hypoplasia or narrowing. It is worth adding here that the morphology

współistnieniu odcinkowego zwężenia lub hipoplazji LTP. Warto w tym miejscu zauważyć, że morfologia wady może obejmować szerokie spektrum wariantów, w tym również hipoplazję, a nawet agenezję prawego płuca, z odpowiadającym temu stanowi niedorozwojem prawej gałęzi pnia tętnicy płucnej. Opisywane jest ponadto współwystępowanie złożonych wad serca i układu sercowo-naczyniowego, takich jak całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych, tetralogia Fallota, dwuuściowa prawa komora (*double outlet right ventricle*, DORV), atrezja zastawki płucnej bez ubytku przegrody międzykomorowej (*ventricular septal defect*, VSD), VSD, okienko aortalno-płucne, przerwanie łuku aorty, zespół Williamsa, drożny przewód tętniczy (*patent ductus arteriosus*, PDA)^(1-5,7,8).

Rozpoznanie nieprawidłowego przebiegu LTP w oparciu o badanie echokardiograficzne jest praktycznie zawsze możliwe⁽³⁾, jednak w przypadkach współistnienia innych wad wewnątrzsercowych i/lub naczyniowych (hipoplazji LTP) wymaga zwiększonej czujności.

Podstawową regułą badania, szczególnie istotną u dzieci z zaburzeniami oddychania, jest wnikliwa ocena okolicy podziału pnia płucnego. W SP obraz echokardiograficzny jest niezwykle charakterystyczny. Po pierwsze nie stwierdza się podziału pnia płucnego. W warunkach prawidłowych pień płucny biegnie ku górze (pod kątem około 45° do ściany klatki piersiowej), do tyłu i nieco na lewo. Jego przedłużenie stanowi lewa gałąź, która kieruje się ku tyłowi oraz nieznacznie na lewo, krzyżując aortę zstępującą od przodu, poniżej aortalnego ujścia przewodu tętniczego. Gałąź prawa odchodzi od pnia pod kątem zbliżonym do prostego i biegnie w kierunku prawej wnęki poprzecznie – w płaszczyźnie czołowej. W slingu pień płucny jest skierowany bardziej na prawo, a jego przedłużenie stanowi PTP. Brak podziału jest uderzający, a skierowane ku tyłowi naczynie odchodzące od tylnej ściany PTP uwidocznią się dopiero w jej środkowym odcinku. Łatwo je dostrzec, gdy jest szerokie, jednak w przypadku odcinkowego zwężenia lub uogólnionej hipoplazji może pozostać niezauważone, tym bardziej że po krótkim przebiegu „kryje się” za nieprzewodzącą ultradźwięków tchawicą. Dodatkową pułapką diagnostyczną może stać się przetrwały przewód tętniczy⁽³⁾, szczególnie gdy jest szeroki – można go wówczas mylnie zinterpretować jako LTP. W przypadku dużego przecieku na pierwszy plan mogą wysuwać się objawy niewydolności krążenia, maskujące następstwa ucisku na drogi oddechowe.

Prezentujemy taki właśnie przypadek slingu płucnego ze zwężeniem LTP i szerokim przetrwałym przewodem tętniczym. Pacjent został skierowany na operację w naszej Klinice z rozpoznaniem hemodynamicznie istotnego przecieku przez przetrwały przewód tętniczy z następującą niewydolnością krążeniowo-oddechową, niepoddającą się leczeniu farmakologicznemu. Zgodnie z obowiązującym protokołem przeprowadzono badanie echokardiograficzne mające na celu ostateczną kwalifikację do leczenia operacyjnego.

Istotne dla rozpoznania slingu okazały się obrazy uzyskane w dwóch projekcjach z wysokiego dostępu przymostkowego

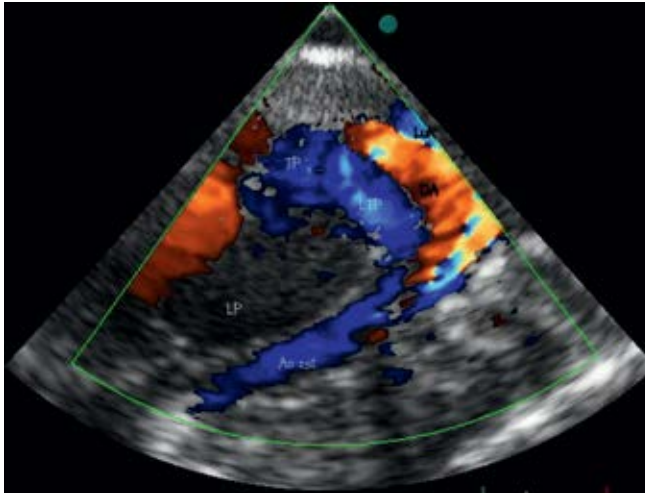
of the defect may encompass a wide spectrum of variants including hypoplasia and even aplasia of the right lung with respective underdevelopment of the right pulmonary artery. The appearance of complex cardiac and cardiovascular defects is also mentioned, for instance: total anomalous pulmonary venous connection, tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle (DORV), pulmonary atresia without ventricular septal defect (VSD), aortopulmonary window, interrupted aortic arch, Williams syndrome, patent ductus arteriosus (PDA)^(1-5,7,8).

The diagnosis of the anomalous course of the LPA on the basis of the echocardiography evaluation is almost always possible⁽³⁾, but requires increased alertness if other intracardiac and/or vascular disorders (LPA hypoplasia) coexist.

The basic rule of this test, which is particularly important in children with respiratory disorders, is a thorough assessment of the division region of the pulmonary trunk. In PS the echocardiographic presentation is usually characteristic. Firstly, there is no division of the pulmonary trunk. In normal conditions the pulmonary trunk runs in the cranial direction (at the angle of 45° from the chest), dorsally and to the left. The left branch constitutes its extension. It travels dorsally and slightly to the left where it crosses the aorta descending from the ventral side, below the aortic opening of the ductus arteriosus. The right branch originates from the pulmonary trunk at a nearly right angle and travels to the right hilum – in the coronal plane. In pulmonary sling, the pulmonary trunk runs more to the right and the RPA constitutes its extension. The lack of the division is striking and the vessel, which is directed to the dorsal side and originates from the posterior wall of the RPA, is not visible until the wall's middle part. It is easily visualized when it is wide. However, in the case of localized stenosis or general hypoplasia, it might be unnoticed, all the more that after its short course, it “hides itself” behind the trachea which is impermeable to the ultrasound. An additional diagnostic trap is patent ductus arteriosus⁽³⁾, especially when it is wide. In such a situation, it may be mistaken for the LPA. In the case of large shunt, the symptoms of circulatory insufficiency may become more prominent and mask the consequences of the airway compression.

Such a case is presented in this article: pulmonary sling with the LPA stenosis and wide patent ductus arteriosus. The patient was referred for a surgery to our Department with the diagnosis of persistent ductus arteriosus with significant left to right shunt and subsequent intractable cardiopulmonary failure. According to the routine protocol, the echocardiographic examination was performed in order to make the definite diagnosis and finally qualify the patient for a surgical treatment.

Two echocardiographic views performed by means of the high left parasternal access proved to be the most useful for the diagnosis of the sling: the first – visualizing the aortic arch in the sagittal section and the second – presenting the pulmonary trunk and its right branch in the transverse section.



lewego: pierwszej – obrazującej łuk aorty w płaszczyźnie strzałkowej oraz drugiej – obrazującej pień płucny i jego prawą gałąź w płaszczyźnie poprzecznej.

Do analizy przewodu tętniczego wykorzystano standardowo wysoką projekcję przymostkową w płaszczyźnie strzałkowej, typowo przedstawiającą pień płucny i biegnący w jego przedłużeniu przewód tętniczy przechodzący w aortę zstępującą. Umożliwia ona precyzyjną wizualizację całego przewodu, pomiary średnic wszystkich jego odcinków i dokładną dopplerowską ocenę przecieku. W projekcji tej w warunkach prawidłowych poniżej przewodu tętniczego widoczna jest biegnąca niemal równolegle LTP, która krzyżuje od przodu aortę zstępującą, tuż poniżej ujścia przewodu. Niewielkie odchylenie wiązki ultradźwięków na lewo pozwala prześledzić przebieg i wzajemne relacje tych naczyń (ryc. 1).

W analizowanym przypadku uwagę badającego zwróciła obecność tylko jednego naczynia odchodzącego od pnia płucnego, które łączyło go z aortą zstępującą, a więc niewątpliwie było przewodem tętniczym. W miejscu przewidywanego przebiegu LTP widoczna była wolna przestrzeń (ryc. 2 i 3).

W takim przypadku w różnicowaniu należy uwzględnić agenezję lewego płuca, jego unaczynienie odaortalne i wreszcie sling. Przeciwno agenezji świadczyły prawidłowe – pośrodkowe położenie serca, obecność powietrznej tkanki w lewej połowie klatki piersiowej oraz żywy prawidłowy powrót z lewych żył płucnych uwidoczniony w badaniu dopplerowskim. Źródłem ukrwienia LTP nie mógł być przewód tętniczy, dobrze widoczny pomiędzy szczytem pnia płucnego i aortą zstępującą. Pozostawała więc możliwość bezpośredniego odejścia LTP od aorty, unaczynienia naczyń lewego płuca przez tętnice krążenia obocznego (*major aortopulmonary collateral arteries*, MAPCAs) oraz sling. W projekcji poprzecznej obrazującej miejsce potencjalnego podziału pnia na gałęzie uwidoczniono jedynie prawą gałąź i ujście przewodu tętniczego (ryc. 4). Odnalezienie LTP, z powodu jej znacznego zwężenia i ograniczonego przepływu, było nieco trudniejsze (ryc. 5–7).

Ryc. 1. Dwuwymiarowa wizualizacja przewodu tętniczego w jego długiej osi w badaniu kolorowym dopplerem. Wysoka projekcja przymostkowa w płaszczyźnie zbliżonej do strzałkowej; zdjęcie wykonane w okresie skurczu. Przewód tętniczy (DA) z przepływem kodowanym kolorem czerwonym przebiega niemal równoległe do łuku aorty (Łuk) i lewej gałęzi tętnicy płucnej (LTP); w obu tych tętnicach przepływ „od głowicy” jest zakodowany kolorem niebieskim. Przewód tętniczy stanowi bezpośrednie przedłużenie pnia tętnicy płucnej (TP) i płynnie przechodzi w aortę zstępującą (Ao zst.). Na rycinie widoczny jest także lewy przedsionek (LP). Nieco poniżej poziomu skrzyżowania aorty zstępującej z lewą tętnicą płucną widać ubytek w wypełnieniu aorty kolorem, gdyż aorta zstępująca jest skrzyżowana od przodu także przez lewe oskrzele główne, które rozprasza ultradźwięki i powoduje powstanie cienia akustycznego stwarzającego wrażenie przerwania ciągłości aorty

Fig. 1. 2D visualization of the ductus arteriosus in the long axis during a Doppler examination. The high parasternal view in a nearly sagittal plane; the image performed at the moment of contraction. The ductus arteriosus (DA), with the flow coded by the red color, is nearly parallel to the aortic arch (Łuk) and the left pulmonary artery (LTP); in both arteries, the flow “away from the transducer” is coded by the blue color. The ductus arteriosus constitutes the direct extension of the pulmonary trunk (TP) and smoothly becomes continuous with the descending aorta (Ao zst.). The figure also presents the left atrium (LP). Below the site where the descending aorta crosses the left pulmonary artery, a loss in color is visible inside the aortic lumen, because it is also crucified by left main bronchus, scattering the ultrasound beam and causing strong acoustic shadow; this phenomenon creates an appearance of the interruption of aorta

For the analysis of the ductus arteriosus, a standard high parasternal view was used in the sagittal section, which typically presents the pulmonary trunk and the ductus arteriosus that runs with the artery’s extension and merges smoothly with the descending aorta. This view enables a precise visualization of the entire duct, the measurements of the diameter of all its fragments and accurate Doppler assessment of the shunt. In normal conditions, it shows the LPA below the ductus arteriosus running nearly parallelly to the ductus. The LPA crosses the descending aorta anteriorly in a site right below the ductus opening. A slight shift of the ultrasound beam to the left enables to trace the course and establish reciprocal relations of these vessels (fig. 1).

In this case, the attention of the examiner was drawn to the presence of only one vessel originating from the pulmonary trunk, which connected it with the descending aorta, so it definitely was the ductus arteriosus. At the site of an anticipated course of the LPA an empty space was visualized (figs. 2 and 3).

In such a case the differential diagnostics should include aplasia of the left lung, blood supply of the lung from the aorta and pulmonary sling. The aplasia was excluded because of the correct medial position of the heart, the presence of the air-containing tissues in the left half of the chest and normal return from the left pulmonary veins visualized during the Doppler examination. The source of blood supply to the LPA could not have been the ductus arteriosus, which was clearly visible between the apex of



Ryc. 2. Uwidoczniono obwodową część łuku aorty z odchodzącymi od niej lewymi tętnicami szyjną wspólną i podobojczykową, cięśń aorty, poniżej której odchodzi szeroki przewód tętniczy uchodzący do szczytowej części pnia płucnego. Ponadto widoczne są aorta zstępująca oraz jama lewego przedsionka. W warunkach prawidłowych poniżej przewodu tętniczego przebiega lewa gałąź tętnicy płucnej. Jej oczekiwany przebieg jest oznaczony: ****

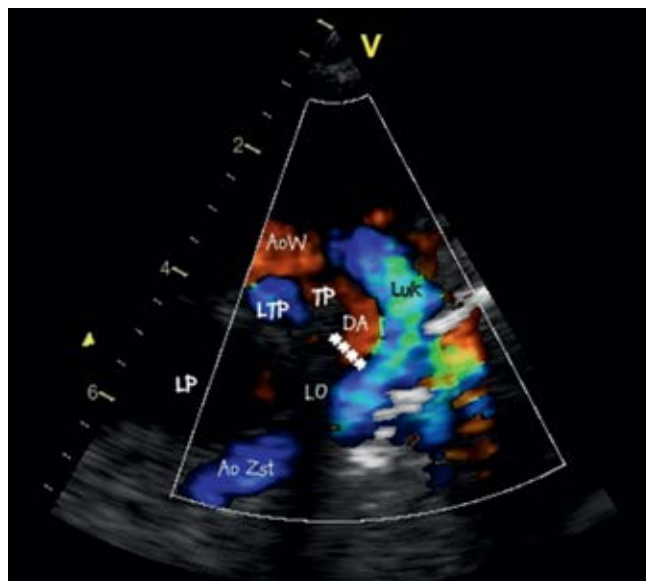
Fig. 2. The distal part of the aortic arch giving off the left common carotid and left subclavian arteries as well as aortic isthmus and wide ductus arteriosus connecting aorta and pulmonary artery were visualized. Moreover, the descending aorta and the cavity of the left atrium are visible. In normal conditions, the left pulmonary artery runs below the ductus arteriosus. Its anticipated course is marked with ****

Średnica LTP w najwęższym odcinku nie przekraczała 2 mm (ryc. 6), co powodowało powstanie gradientu maksymalnego wynoszącego 55 mm Hg (ryc. 8). Obserwowano charakterystyczny dla zwężenia tętnicy ciągły przepływ.

Po identyfikacji początkowego odcinka LTP udało się także uwidocznić jej dalszy przebieg poza tchawicą w kierunku wnęki lewego płuca i ostatecznie ustalić rozpoznanie slingu.

Badanie echokardiograficzne nie mogło jednak dostarczyć pewnych informacji ani na temat stopnia i rozległości zwężenia LTP przebiegającej poza strukturami zawierającymi powietrze, ani dotyczących stanu dróg oddechowych. Z tego powodu dziecko zostało skierowane do Kliniki Kardiologii celem uzupełnienia diagnostyki. Angiotomografia komputerowa potwierdziła obecność zwężenia lewej tętnicy płucnej. Umożliwiła także ocenę dróg oddechowych i ostateczne podjęcie decyzji co do zakresu operacji^(1-5,7,8). Przeprowadzono rozdzielanie przewodu tętniczego. Po operacji dziecko zostało przekazane pod opiekę macierzystej kliniki kardiologii.

Celem niniejszej pracy było podkreślenie wiodącej roli badania echokardiograficznego, które mimo istotnych ograniczeń ogrywa kluczową rolę w ustaleniu rozpoznania tej rzadkiej wady. Echokardiografia jest badaniem nieinwazyjnym, obecnie przeprowadzanym przez coraz większą liczbę lekarzy, co więcej, powoli staje się standardem na oddziałach neonatologicznych. W naszym



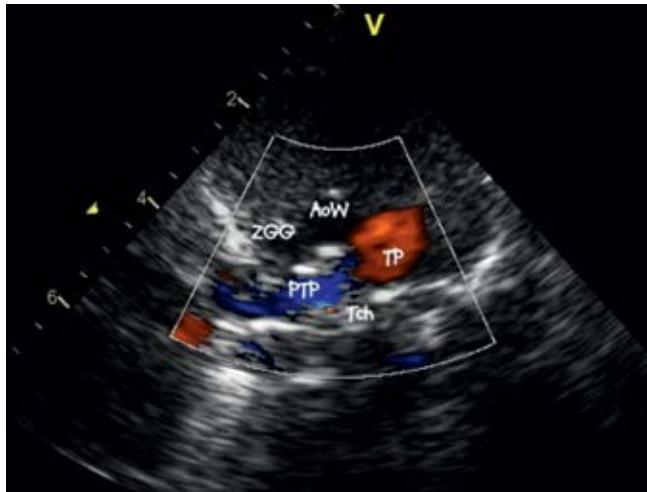
Ryc. 3. Analogiczny obraz z wykorzystaniem znakowania przepływu kolorem; zdjęcie wykonane w okresie skurczu, dzięki czemu można zaobserwować przepływ we wszystkich tętnicach znajdujących się w polu widzenia. Widoczne wypełniony na niebiesko łuk aorty i jej część zstępująca, szeroki przewód tętniczy wypełniony na czerwono, uchodzący do pnia płucnego. Poniżej przewodu wolna przestrzeń oznaczona dodatkowo czterema gwiazdkami (****); sąsiaduje ona z cieniem akustycznym lewego oskrzela głównego, jednak widoczny jest też obszar nieprzesłonięty tym cieniem, który powinien być zajęty przez lewą gałąź tętnicy płucnej. Właśnie brak lewej tętnicy płucnej w tej okolicy nasunął podejrzenie slingu

Fig. 3. The analogical picture with the use of color-coded flow; the image taken during systole thanks to which the blood flow in all visible arteries can be observed. One may see: the blue aortic arch and the descending aorta as well as the red ductus arteriosus entering the pulmonary trunk. Below the ductus, the empty space is marked with four asterisks (****); it is adjacent to the acoustic shadow of the left main bronchus. However, the region not covered by the shadow is also visible. It should be occupied by the left pulmonary artery. The absence of this artery suggested pulmonary sling

the pulmonary trunk and the descending aorta. The only remaining possibilities were: the direct origin of the LPA from the aorta, the blood supply to the left lung vessels by the collateral arteries (major aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs) or sling. In the transverse projection which presented the site of potential division of the trunk into branches, only the right branch and the opening of the ductus arteriosus were visualized (fig. 4). Finding the LPA was more difficult due to its considerable stenosis and limited flow (figs. 5–7).

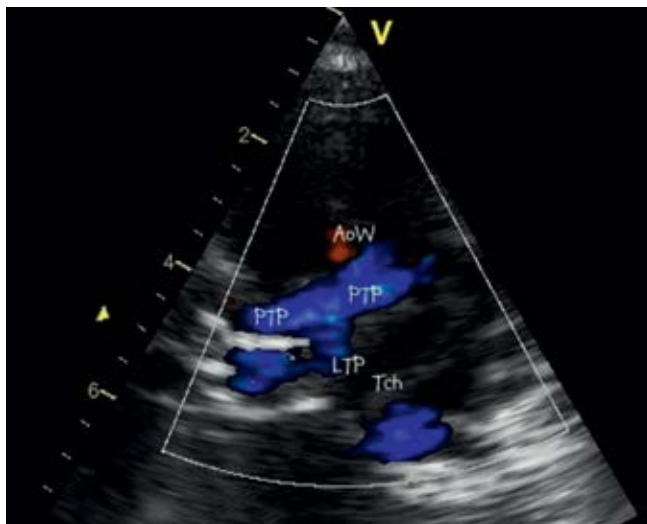
The LPA diameter in the narrowest segment did not exceed 2 mm (fig. 6), with generation of the maximum gradient of 55 mm Hg (fig. 8). The continuous flow, typically observed in the presence of arterial stenosis, was detected.

Upon the detection of the initial fragment of the LPA, it was possible to visualize its further course beyond the trachea



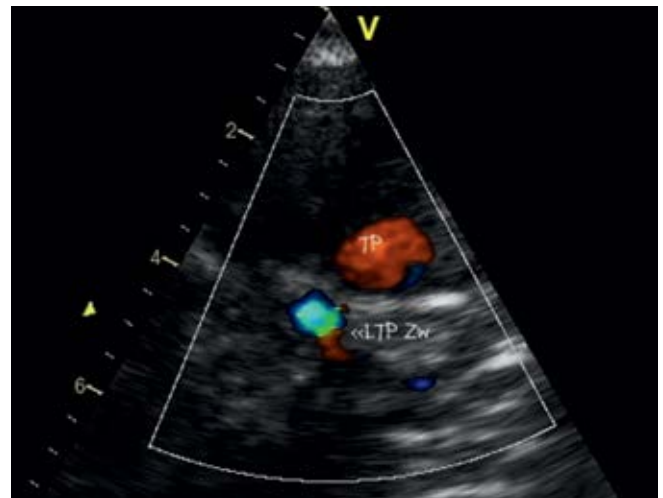
Ryc. 4. Projektcja przymostkowa obrazująca śródpiersie w płaszczyźnie poprzecznej. Widoczna prawa gałąź tętnicy płucnej (PTP) biegnąca od pnia płucnego (TP); przed prawą gałąźką tętnicy płucnej aorta wstępująca (AoW) i żyła główna górna (ZGG). Zdjęcie w fazie rozkurczu. Przepływ w pniu płucnym i jego prawej gałęzi pochodzi w tej fazie cyklu z przewodu tętniczego, stąd w obrębie pnia jest zakodowany kolorem czerwonym (jest skierowany do głowicy), natomiast w gałęzi – niebieskim

Fig. 4. Parasternal view showing the mediastinum in the transverse section. The right pulmonary artery is visible (PTP) which runs away from the pulmonary trunk (TP); in front of the right pulmonary artery, there is the ascending aorta (AoW) and the superior vena cava (ZGG). The image taken in the diastolic phase. In this phase, the flow in the pulmonary trunk and its right branch comes from the ductus arteriosus. Hence, in the pulmonary trunk, it is coded with the red color (it is directed towards the transducer) and in the branch – with blue



Ryc. 5. Nieznaczne pochycenie głowicy do dołu uwidocznia odejście dodatkowego naczynia LTP mniej więcej w połowie długości PTP. Obraz w fazie skurczu. Obraz lewej tętnicy płucnej przesłonięty przez tchawicę

Fig. 5. Slight caudal shift of the transducer visualizes the origin of an additional vessel of the LPA from about half the length of the RPA. The image in a systolic phase. The left pulmonary artery is covered by the trachea



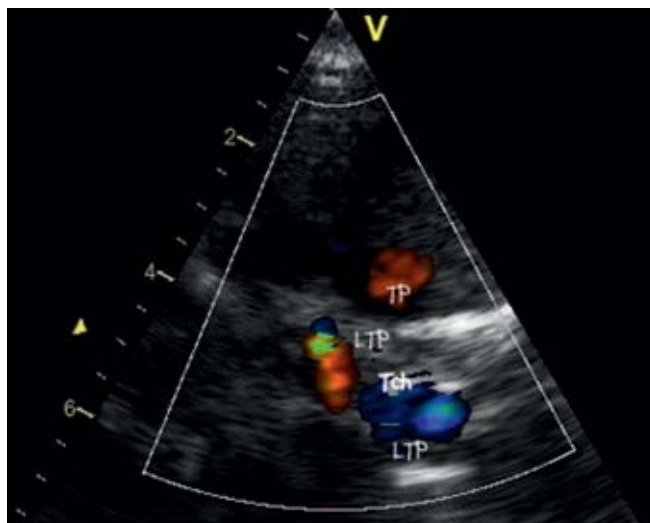
Ryc. 6. Największy odcinek lewej tętnicy płucnej (LTP Zw) zlokalizowany w miejscu skrzyżowania z tchawicą. Odcinek znajdujący się poza tchawicą jest przesłonięty jej cieniem akustycznym

Fig. 6. The largest fragment of the left pulmonary artery (LTP Zw) located at the site of crossing with the trachea. The fragment beyond the trachea is covered with the acoustic shadow

przekonaniu zastosowane w opisanym przypadku wysokie projekcje przymostkowe (u noworodków i małych niemowląt możliwe są także projekcje przezmostkowe) pozwalają stosunkowo łatwo uzyskać precyzyjne obrazy głównych naczyń znajdujących się w górnym śródpiersiu, tzn. łuku aorty wraz z odgałęzieniami, jej cieśni, pnia i gałęzi tętnicy płucnej, przewodu tętniczego, a także żył płucnych i systemowych. Uzyskanie czytelnych obrazów ułatwia obecność dobrze przewodzącej ultradźwięki grasicy, jakkolwiek problemy może stwarzać nadmierna powietrzość płuc, szczególnie u pacjentów pobudzonych lub sztucznie wentylowanych. W obszarze tym lokalizuje się większość wrodzonych anomalii naczyńiowych wymagających pilnego rozpoznania. Systematyczna analiza obrazów uzyskanych w wysokich projekcjach przymostkowych pozwala w większości przypadków ustalić rozpoznanie, a w razie

region towards the left lung hilum and finally sling was diagnosed.

The echocardiography, however, could not provide us with certain information concerning the degree and extensiveness of the stenosis of the LPA beyond the air-containing structures. Nor could it provide information connected with the condition of airways. Therefore, the patient was directed to the Cardiology Clinic for supplementary diagnosis. The computed tomography angiogram confirmed the stenosis of the left pulmonary artery. It enabled the assessment of the airways and determined the decision concerning a surgical procedure^(1-5,7,8). The division of the ductus arteriosus was performed. After the procedure, the patient was transferred to the home cardiology clinic.



Ryc. 7. Dalsza niewielka modyfikacja położenia głowicy uwidoczni dłuższe odcinki lewej tętnicy płucnej

Fig. 7. Further mild modification of the transducer position visualizes longer fragments of the left pulmonary artery

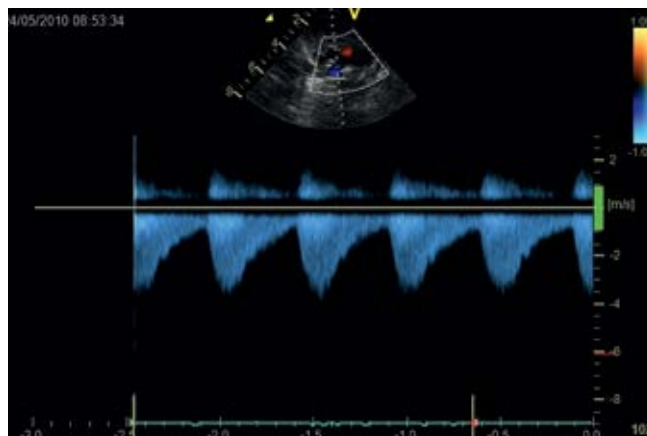
wątpliwości sformułować pytania, na które odpowiedzą pozostałe metody diagnostyczne: tomografia komputerowa, angiokardiografia i bronchoskopia.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo/References

- Freedom RM, Yoo SJ: Pulmonary artery sling. W: Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H (red.): The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease. Futura (Blackwell) Publishing, New York 2004: 135–137.
- Backer CL, Russell HM, Kaushal S, Rastatter JC, Rigsby CK, Holinger LD: Pulmonary artery sling: current results with cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 143: 144–151.
- Powell AJ: Vascular rings and slings. W: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T (red.): Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult. Blackwell Publishing, 2009: 523–536.
- Głowacki J, Miszański-Jamka K, Pawlak S, Skalski J, Pająk J, Szydłowski L *et al.*: Nowa szansa diagnostyczna – obrazowanie wrodzonych wad serca i dużych naczyń w wielowarstwowej tomografii komputerowej, na podstawie wybranych przypadków. *Kardiologia* 2009; 67: 459–463.
- Backer CL, Holinger LD: A history of pediatric tracheal surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1: 344–363.
- Essene M, Moller JH: Other cardiac conditions or operations. W: Moller JH (red.): Surgery of Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiac Care Consortium 1984–1995. Perspectives in Pediatric Cardiology Volume 6, Futura Publishing Company, Armonk, NY 1998: 373–383.
- Hraška V, Photiadis J, Haun C, Schindler E, Schneider M, Murin P *et al.*: Pulmonary artery sling with tracheal stenosis. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2009. DOI: 10.1510/mmcts.2008.003343.
- Lee KJ, Kamagata S, Hirobe S, Toma M, Furukawa T, Fukushima N *et al.*: Aortopexy for tracheomalacia with dextrocardia, pulmonary artery sling, and congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1345–1348.



Ryc. 8. Spektrum przepływu w zwężonym odcinku nieprawidłowo przebiegającej lewej gałęzi tętnicy płucnej. Prędkość i charakter przepływu świadczą o istotnym hemodynamicznym zwężeniu

Fig. 8. The spectrum of the flow in the narrowed fragment of anomalous left pulmonary artery. The velocity and character of the flow confirm to the significant hemodynamic stenosis

The aim of this paper was to emphasize the essential role of the echocardiography in the diagnosis of this rare condition despite its significant limitations. The echocardiography is a non-invasive test which currently is conducted by increasing number physicians. What is more, it is becoming a standard in neonatal wards. According to the authors of this article, the high parasternal views (in neonates and young infants the transternal view is also possible) allow for a relatively easy, precise imaging of the vessels located in the upper mediastinum, i.e. the aortic arch with its branches, the aortic isthmus, the pulmonary trunk and its branches, ductus arteriosus as well as pulmonary and systemic veins. Thanks to the thymus, which conducts the ultrasounds well, clear images may be obtained. Problems may be caused by lungs hyperinflation, particularly in agitated or artificially ventilated patients. Most of the congenital vascular anomalies which require urgent diagnosis are localized in this region. The systematic analysis of images obtained in high parasternal views, in most cases, enables to establish the diagnosis or, in case of doubts, to formulate questions which may be answered by means of other diagnostic methods: computer tomography, computer tomography angiogram and bronchoscopy.

Conflict of interest

Authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.