

## KOSZYK II. PYTANIE 75

### Koarktaacja aorty

dr n. med. Tomasz Floriańczyk

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetytorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2013: 298–301

#### Wstęp

Zwężenie cieśni aorty, zwane również **koarktacją aorty**, to zwężenie tętnicy głównej w miejscu jej anatomicznej cieśni, czyli bezpośrednio poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej od łuku aorty. Koarktaacja aorty stanowi 6–8% wszystkich wad wrodzonych układu sercowo-naczyniowego.

#### Anatomia wady

Koarktaacja aorty może mieć charakter pierścieniowy lub tubularny. Postać pierścieniowa to zwężenie krótkoodcinkowe, spowodowane wytworzeniem wewnętrznego fałdu ściany naczyniowej. W postaci tubularnej obserwuje się hipoplazję ściany naczynia w miejscu cieśni lub w odcinku dystalnym łuku aorty, pomiędzy odejściem lewej tętnicy szyjnej wspólnej a lewej tętnicy podobojczykowej.

U noworodków i małych niemowląt koarktaacja aorty może być wadą przewodozależną. W tej postaci, wobec krytycznego zwężenia cieśni, przepływ do aorty zstępującej odbywa się poprzez prawo-lewy przeciek przez drożny przewód tętniczy. Jest to tak zwana **koarktaacja aorty typu niemowlęcego**. U starszych niemowląt, dzieci i młodzieży przy zamkniętym lub nieistotnym hemodynamicznie przewodzie tętniczym zwężenie cieśni rozwija się powoli, dochodzi do adaptacji lewej komory serca do zwiększonego obciążenia następczego i rozwija się krążenie oboczne, poprawiające perfuzję narządów położonych poniżej poziomu zwężenia. Jest to tak zwana **koarktaacja aorty typu dorosłego**.

W zwężeniu cieśni aorty obserwuje się tendencję do rozplemu kolagenu i mięśni gładkich oraz wtórnych zmian zakrzepowo-zatorowych w miejscu dominującego zwężenia, jak również do poststenotycznego poszerzenia aorty z towarzyszącym sścieńczeniem ściany naczyniowej, które może występować

zarówno w odcinku piersiowym naczynia, jak i w odcinku brzuszonym.

Koarktaacja aorty może współistnieć z innymi patologiami układu sercowo-naczyniowego, takimi jak: dwupłatkowa zastawka aortalna, okołobłonista ubytek przegrody międzykomorowej, drożny przewód tętniczy, zwężenie podzastawkowe i zastawkowe aorty, zwężenie zastawki dwudzielnej, jak również zwężenie lewej tętnicy podobojczykowej i nieprawidłowe odejście prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej poniżej koarktaacji.

#### Koarktaacja aorty typu dorosłego

Zwężenie cieśni aorty prowadzi do rozwoju nadciśnienia tętniczego oraz kompensacyjnego przerostu lewej komory serca na skutek zwiększonego obciążenia następczego.

W przypadku późno rozpoznanej koarktaacji aorty lub pacjentów nieleczonych rozwijają się typowe następstwa nadciśnienia tętniczego. Częstość powikłaniem jest również infekcyjne zapalenie wsierdza. Średnia długość życia w tej grupie chorych wynosi 35 lat, a 90% pacjentów umiera przed osiągnięciem 50. roku życia.

U pacjentów ze zwężeniem cieśni aorty w badaniu podmiotowym stwierdza się obniżoną tolerancję wysiłku fizycznego oraz niespecyficzne objawy nadciśnienia tętniczego, takie jak bóle głowy czy krwawienia z nosa. Do typowych objawów klinicznych wady należą: przemieszczenie uderzenia koniuszkowego typowe dla przerostu lewej komory serca, wzmocniona akcentacja II tonu serca nad zastawką aortalną, szmer skurczowy u podstawy serca z promieniowaniem do okolicy międzyłopatkowej oraz osłabienie amplitudy fali tętna na tętnicach udowych, jak również obniżenie ciśnienia skurczowego na kończynach dolnych o co najmniej 10 mm Hg w stosunku

**Tabela 1. Zalecenia dotyczące leczenia koarktacji aorty (wg Baumgartner H. i wsp. *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957)**

Zalecenie	Klasa zaleceń	Poziom dowodów
Leczenie interwencyjne należy podjąć u wszystkich pacjentów, u których stwierdza się nieinwazyjnie różnicę ciśnień > 20 mm Hg między kończynami górnymi a dolnymi, niezależnie od objawów, ale u których istnieje AH w kończynach górnych (> 140/90 mm Hg u dorosłych), nieprawidłowa reakcja tensyjna podczas próby wysiłkowej lub istotny LVH	I	C
Należy rozważyć leczenie interwencyjne, niezależnie od gradientu ciśnienia, u pacjentów, u których stwierdza się nadciśnienie tętnicze i zwężenie aorty o $\geq 50\%$ w odniesieniu do średnicy aorty na poziomie przepony (zmierzone za pomocą CMR, CT lub angiografii inwazyjnej)	Ila	C
Można rozważyć leczenie interwencyjne, niezależnie od gradientu ciśnienia, u pacjentów, u których nie ma nadciśnienia tętniczego, ale stwierdza się zwężenie aorty o $\geq 50\%$ w odniesieniu do średnicy aorty na poziomie przepony (zmierzone za pomocą CMR, CT lub angiografii inwazyjnej)	Ilb	C

CMR (*cardiovascular magnetic resonance*) — rezonans magnetyczny serca; CT (*computed tomography*) — tomografia komputerowa; AH (*arterial hypertension*) — nadciśnienie tętnicze; LVH (*left ventricular hypertrophy*) — przerost lewej komory serca

do kończyn górnych. U pacjentów z obfitym krążeniem obocznym stwierdza się średnio głośny, ciągły szmer w okolicy międzyłopatkowej. Obniżenie ciśnienia skurczowego na lewej kończynie górnej może wskazywać na zwężenie jej początkowego odcinka. Z kolei upośledzone wypełnienie fali tętna na prawej kończynie górnej jest obserwowane przy nieprawidłowym odejściu prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej.

Badanie echokardiograficzne jest podstawowym narzędziem w diagnostyce zwężenia cieśni aorty. Do typowych objawów echokardiograficznych koarktacji aorty zalicza się: nieprawidłową krzywą przepływu przez cieśń aorty ze wzrostem prędkości przepływu krwi i wydłużeniem fazy przepływu rozkurczowego, jak również zmniejszenie prędkości przepływu krwi w aorcie brzusznej. W badaniu elektrokardiograficznym (EKG) stwierdza się cechy przerostu lewej komory serca, z kolei w badaniu radiologicznym klatki piersiowej — powiększenie sylwetki serca w zakresie lewej komory, poszerzenie aorty zstępującej z ewentualnym niewielkim wcięciem w miejscu koarktacji (objaw tzw. trójki), a niekiedy ubytki kostne na dolnych krawędziach żeber (tzw. uzury) związane z poszerzeniem tętnic międzyżebrowych na skutek rozwoju krążenia obocznego. Klasyfikacja diagnostyka jest obecnie często uzupełniana o angiotomografię komputerową z trójwymiarową rekonstrukcją obrazu lub badanie metodą rezonansu magnetycznego. Zastosowanie nowoczesnych technik obrazowych spowodowało istotne ograniczenie wskazań do wykonywania klasycznej aortografii.

Wskazania do leczenia koarktacji aorty zgodnie ze standardami Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) przedstawiono w tabeli 1.

U starszych dzieci, młodzieży i dorosłych postępowaniem z wyboru w leczeniu koarktacji aorty jest implantacja stentu. Takie postępowanie stosuje się wówczas, gdy rozmiar aorty pozwala na bezpieczne umieszczenie stentu, który w przyszłości będzie można rozszerzać do średnicy spodziewanej szerokości aorty po ukończeniu wzrostu.

Do powikłań leczenia koarktacji aorty zalicza się nadciśnienie tętnicze (AH, *arterial hypertension*) oraz tętniaki aorty w miejscu implantacji stentu. Nadciśnienie tętnicze rozwija się pomimo dobrego wyniku zabiegu, a jego etiologia pozostaje nadal dyskusyjna. Ryzyko AH jest szczególnie wysokie u pacjentów leczonych w późnym wieku. W przypadku tworzenia się tętniaka po leczeniu interwencyjnym postępowaniem z wyboru jest implantacja stentu powlekanego (tzw. graft-stentu).

### Koarktacja aorty typu niemowlęcego

U noworodków i niemowląt ze zwężeniem cieśni aorty oraz współistniejącym drożnym przewodem tętniczym kluczową kwestią warunkującą charakter zaburzeń hemodynamicznych, nasilenie objawów klinicznych oraz postępowanie lecznicze jest wzajemny stosunek poziomu koarktacji do aortalnego ujścia przewodu tętniczego. Najczęściej (ok. 90% przypadków) występuje nadprzewodowa postać zwężenia cieśni aorty, w której przewód tętniczy

otwiera się do aorty poniżej poziomu koarktacji aorty — jest to klasyczna postać koarktacji aorty typu niemowlęcego; w pozostałych 10% przypadków stwierdza się postać podprzewodową.

W nadprzewodowym zwężeniu cieśni aorty zaburzenia hemodynamiczne i objawy kliniczne nasilają się w momencie przemykania się przewodu tętniczego. Do tego momentu, na skutek stałego przepływu krwi z tętnicy płucnej do aorty zstępującej przez przewód tętniczy, przebieg choroby jest niecharakterystyczny i często skąpoobjawowy. Noworodki i niemowlęta nie prezentują w tym okresie nadciśnienia tętniczego, jak również upośledzenia wypełnienia fali tętna na tętnicach kończyn dolnych. Jedynym objawem w tym okresie choroby może być obniżenie saturacji przeskórnej krwi na kończynach dolnych w porównaniu z kończynami górnymi, stwierdzane w przesiewowym teście saturacji krwi obwodowej, wykonywanym obecnie u wszystkich noworodków. Z chwilą zamykania się przewodu tętniczego dochodzi do nasilenia objawów niewydolności serca oraz hipoperfuzji narządów i tkanek dolnej części ciała. W przypadku podejrzenia zwężenia cieśni aorty należy bezzwłocznie rozpocząć leczenie stałym wlewem dożylnym preparatu prostaglandyny E1 w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego, a następnie kwalifikować dziecko do leczenia kardiochirurgicznego.

U pacjentów z podprzewodową postacią zwężenia cieśni aorty objawy wady pod postacią niewydolności serca oraz hipoperfuzji narządów dolnej części ciała występują natychmiast po urodzeniu. Dochodzi do rozwoju kwasicy i przednerkowej niewydolności nerek. Częstym powikłaniem są wylewy wewnątrzczaszkowe na skutek znacznego nadciśnienia tętniczego w naczyniach odchodzących od łuku aorty powyżej poziomu koarktacji. Obecność drożnego przewodu tętniczego nie prowadzi do poprawy stanu ogólnego, przeciwnie — sprzyja nasileniu niewydolności serca w mechanizmie zwiększonego obciążenia wstępnego lewej komory serca. Noworodki z podprzewodową koarktacją aorty wymagają bezzwłocznego leczenia operacyjnego.

Preferowaną metodą leczenia operacyjnego u noworodków i niemowląt ze zwężeniem cieśni aorty jest wycięcie zwężenia i zespolenie aorty bezpośrednio koniec–do–końca (metoda Crafoorda), co niesie ze sobą najniższe ryzyko nawrotu zwężenia cieśni

i umożliwia prawidłowy wzrost aorty. W przypadku istotnej hipoplazji łuku aorty wykonuje się zmodyfikowane zespolenie koniec–do–końca (*extended end-to-end anastomosis*) lub poszerzenie zwężonego odcinka z wykorzystaniem łaty z uszypułowanej, własnej tętnicy podobojczykowej (metoda Wadhausena). U dzieci ze szczególnie wysokim ryzykiem leczenia kardiochirurgicznego, związanym z niską masą urodzeniową lub współistnieniem innych złożonych patologii układu sercowo-naczyniowego, w wybranych przypadkach stosowana jest angioplastyka balonowa cieśni aorty lub implantacja stentów do przewodu tętniczego jako pomost do przyszłego leczenia kardiochirurgicznego.

Nadciśnienie tętnicze oraz nawrót zwężenia cieśni aorty są najpoważniejszymi, odległymi powikłaniami korekcji kardiochirurgicznej koarktacji aorty. Nawrót zwężenia jest szczególnie często obserwowany u dzieci leczonych w okresie noworodkowym i wczesnoniemowlęcym. W związku z tym u dzieci, młodzieży i osób dorosłych po leczeniu zwężenia cieśni aorty konieczne jest prowadzenie okresowych pomiarów ciśnienia tętniczego z oceną manometrycznego gradientu ciśnienia skurczowego pomiędzy prawą kończyną górną a kończyną dolną oraz badanie fali tętna na tętnicach kończyn dolnych. Obniżenie wypełnienia fali tętna oraz wzrost manometrycznego gradientu pomiędzy prawą kończyną górną a kończyną dolną powyżej 20 mm Hg mogą wskazywać na nawrót zwężenia cieśni aorty.

#### Sugerowane piśmiennictwo

- Hoffman J.I.E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1890–1900.
- Skalski J.H., Haponiuk I. Zwężenie cieśni aorty. W: Skalski J.H., Religa Z. (red.). *Kardiochirurgia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
- Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. i wsp. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by the European Pediatric Cardiology (AEPC). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
- Kawalec W. Przetwarty przewód tętniczy. W: Kubiśka K., Kawalec W. (red.). *Kardiologia dziecięca*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2003: 287–297.
- Benson L.E. The Arterial Duct: Its Persistence and Its Patency. W: Anderson R.H., Baker E.J., Redington A., Rigby M.L., Penny D., Wernovsky G. *Pediatric Cardiology*. 3<sup>rd</sup> edition. Churchill Livingstone, Philadelphia 2009.
- Jurcut R., Daraban A.M., Lorber A. i wsp. Coarctation of the aorta in adults: what is the best treatment? Case report and literature review. *J. Med. Life* 2011; 4: 189–195.