

# Kardiologiczne aspekty ektopii serca

Maciej Piaszczyński i Michał Wojtalik

Klinika Kardiologii Dziecięcej Akademii Medycznej im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Przedrukowano za zgodą z: *Folia Cardiologica* 2006; 13: 436–438

## Streszczenie

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek noworodka płci żeńskiej o masie ciała 2710 g ze stwierdzoną prenatalnie ektopią serca. W wykonanym po urodzeniu badaniu echokardiograficznym wykazano obecność botalozależnej wady wewnątrzsercowej. Noworodka operowano w 1. dobie życia. Omówiono problemy kardiologiczne wady. (*Folia Cardiologica Excerpta* 2006; 1: 126–128)

**Słowa kluczowe:** ektopia serca, noworodki, operacja

## Wstęp

Ektopia serca (EC, *ectopia cordis*) jest bardzo rzadką wadą wrodzoną występującą z częstością 1/5,5–7,9 mln żywych urodzeń [1, 2]. Nieleczona szybko prowadzi do śmierci.

Ektopia serca występuje jako wada izolowana oraz współtowarzysząca innym wadom zewnątrz- i wewnątrzsercowym (ubytek przegrody międzykomorowej — VSD, *ventricular septal defect*; ubytek przegrody międzyprzedsionkowej — ASD, *atrial septal defect*; uchyłek komory; ubytki ściany jamy brzusznej) [1–3]. Opisano wiele aberracji chromosomalnych współistniejących z ektopią serca [4].

Wyróżnia się ektopię częściową i całkowitą, gdy w klatce piersiowej są obecne tylko wielkie naczynia [3].

Ze względu na bardzo rzadki charakter wady brakuje jednolitego algorytmu postępowania chirurgicznego. W leczeniu operacyjnym stosuje się opcje jedno- i wieloetapowe. Wybór techniki leczenia jest podyktowany charakterem wady, współistnieniem wad serca i innych narządów. Wyniki terapii są złe.

W światowym piśmiennictwie opisano tylko pojedyncze przypadki przeżycia dziecka po operacji [1–5].

## Opis przypadku

W okresie od października 1997 r. do października 2004 r. w Klinice Kardiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Poznaniu ektopię serca stwierdzono i leczono operacyjnie u 1 noworodka.

Jednodniowego noworodka płci żeńskiej o masie ciała 2710 g z III ciąży pojedynczej, III porodu, urodzonego drogą planowego cięcia cesarskiego ze wskazań z ektopią serca przyjęto do Kliniki Położnictwa i Ginekologii AM w Poznaniu. Diagnostykę postawiono prenatalnie w 14. tygodniu ciąży podczas rutynowego ginekologicznego badania ultrasonograficznego. Dziewczynkę oceniono na 1 i 5 punktów wg skali Agar w 1. i 5. min życia. Ze względu na objawy narastającej niewydolności oddechowej zaintubowano ją w 1. minucie życia rurką 3,5 mm przez nos i wentylowano mechanicznie. Po porodzie całkowicie przemieszczone poza klatkę piersiową serce zaopatrzone ciepłym opatrunkiem z solą fizjologiczną, unikając ucisku.

Noworodka niezwłocznie przekazano z Kliniki Neonatologii do Kliniki Kardiologii Dziecięcej AM w Poznaniu. Stan dziecka w chwili przyjęcia był stabilny, w badaniach laboratoryjnych krwi  $pO_2$  i  $pCO_2$  w krwi tętniczej wynosiły ok. 40 mm Hg, saturacja krwi włośniczkowej — 80%, diureza godzinowa była dobra. Od chwili przyjęcia dziecko umieszczono w ogrzewanym inkubatorze, rozpoczęto

Adres do korespondencji: Dr med. Maciej Piaszczyński  
Klinika Kardiologii Dziecięcej AM  
ul. Szpitalna 27/33, 60–572 Poznań  
tel. 0602791372, e-mail: maciejpiaszczynski@wp.pl  
Nadesłano: 16.11.2005 r. Przyjęto do druku: 14.06.2006 r.

dożylną podaż koloidów (5% albuminy) oraz krystaloidów (5% glukozy). Do żołądka założono sondę w celu odbarczenia przewodu pokarmowego. Podano także antybiotyki: celtazydym i amikacynę. W badaniu echokardiograficznym, wykonanym z zachowaniem zasad aseptyki i antyseptyki, wykazano obecność współistniejącej z EC wady wewnątrzsercowej: zarośnięcia zastawki tętnicy płucnej (PA, *pulmonary atresia*) oraz ubytek przegrody międzykomorowej (VSD, *ventricular septal defect*). Wykazano drożność przewodu tętniczego (PDA, *patent ductus arteriosus*). Należy podkreślić, że badanie przeprowadzono w trudnych warunkach technicznych — dotyk serca głowicą aparatu powodował niestabilność hemodynamiczną pacjenta. Włączono dożylny ciągły wlew prostinu w dawce 0,02  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ .

W badaniu USG przeciemiążczkowym głowy odnotowano prawidłowy obraz tkanki mózgowej. Nie stwierdzono cech krwawienia.

Po wykonaniu niezbędnych badań laboratoryjnych i zabezpieczeniu krwi noworodka przewieziono na salę operacyjną.

### Technika zabiegu operacyjnego

Po standardowym przygotowaniu chirurgicznym pola operacyjnego stwierdzono prawie całkowity rozszczep mostka (z wyjątkiem rękojeści), przemieszczone serce w całości poza klatką piersiową. Nacięto skórę podłużnie nad mostkiem i przecięto rękojeść mostka. Na ostro obustronnie rozdzielono i uwolniono worek osierdziowy od płatów skórno-mięśniowych. Nacięto skórę i uwolniono worek od łuków żebrowych. Otwarto obie jamy opłucnej, sprowadzono serce do klatki piersiowej, nie obserwując zaburzeń hemodynamicznych. Pod mostek wprowadzono dren. Na brzegi rozszczepionego mostka założono pojedyncze, niewchłaniające szwy zbliżające. Ponadto obustronnie odpreparowano od żeber płaty skórno-mięśniowe. Mięśnie zbliżono szwami pojedynczymi wchłaniającymi. W tym czasie uruchomiono drenaż ssący. Nie zaobserwowano zaburzeń hemodynamicznych. Na skórę założono szwy pojedyncze. W trakcie operacji w celu utrzymania średniego ciśnienia tętniczego powyżej 50 mm Hg podłączono ciągły wlew dożylny z dopaminy i dobutaminy w dawkach odpowiednio 9,8  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  i 19,7  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ .

W badaniu echokardiograficznym przyklatkowym wykonanym na sali operacyjnej wykazano małą, wąską lewą komorę serca, prawidłową kurczliwość lewej komory i obecność drożnego przewodu tętniczego. Pacjenta przekazano na oddział pooperacyjny.

### Dyskusja

W piśmiennictwie podkreśla się, że prenatalna diagnostyka sonograficzna EC w pierwszym tryestrze ciąży jest łatwa [4, 6], co potwierdza niniejszy przypadek.

Alphonso i wsp. [5] uważają, że u chorych z EC nie można określić jednolitego algorytmu postępowania chirurgicznego, dlatego stosuje się różne techniki chirurgiczne indywidualnie dobrane do danego przypadku. Wyniki leczenia zależą od stopnia ektopii oraz współistnienia innych wad. Źle rokują piersiowy typ ektopii, dogłowa orientacja koniuszka serca w połączeniu z wadami serca i/lub innymi pozasercowymi anomaliami. Największe szanse powodzenia dotyczą przypadków izolowanej ektopii serca [6]. Podkreśla się, aby podczas rekonstrukcji ściany klatki piersiowej unikać ucisku na serce i hipoplastyczne płuca [1–6].

W leczeniu operacyjnym stosuje się techniki jedno- [1–3] i wieloetapowe [1–5]. Operacja jednoetapowa wg Amato i wsp. [3] polega na umieszczeniu serca w klatce piersiowej, rekonstrukcji mostka i ściany klatki piersiowej oraz pokryciu nagiego serca. Warunkiem koniecznym bezpiecznego sprowadzenia serca jest stabilność hemodynamiczna oraz brak kwasicy metabolicznej w badaniu gazometrycznym krwi u operowanego noworodka. Pomocne w odprowadzeniu i stabilizacji serca w klatce piersiowej jest założenie szwu prowadzącego za koniuszek serca mocujący go do przepony [2, 3, 5].

Amato i wsp. [3] uważają, że do odprowadzenia serca konieczne jest powiększenie jamy klatki piersiowej, co w przypadkach współistniejących wad przepony i/lub ściany brzucha wiąże się z koniecznością przecięcia lewego nerwu przeponowego, porażeniem przepony, przedłużoną respiratoroterapią i koniecznością wykonania drugiego zabiegu operacyjnego — plikacji przepony.

Operacja dwuetapowa polega na zamknięciu ubytku ściany klatki piersiowej skórą (etap I) oraz wykonaniu rekonstrukcji powłok (etap II), gdy stan pacjenta się ustabilizuje i jama klatki piersiowej powiększy swoją objętość. Morales i wsp. [1] zalecają wykonanie II etapu w 2. roku życia dziecka.

Do pokrycia serca, wobec braku skóry własnej pacjenta, operatorzy użyli błony z politetrafluoroetylenem (PTFE) [1, 3, 5] lub homografu płucnego [4].

Stałym elementem EC jest rozszczep mostka. Według Daum i Zachariou [7] może on być całkowity lub częściowy (górny i dolny). W przypadkach całkowitego rozszczepu po nacięciu skóry i rozdzieleniu brzegów mostka ochrzestną nacina się podłużnie i odpreparowuje, zakładając na brzegi pojedyncze

szwy, zaczynając od brzegu dolnego mostka. Mięśnie proste brzucha adaptuje się szwami wchłanianymi. Po założeniu wszystkich szwów powoli się je dociska, a następnie wiąże, stwarzając warunki do adaptacji układu oddechowego i krążenia, obserwując parametry hemodynamiczne i oddechowe pacjenta.

Daum i Zachariou [7] zamieniają częściowe rozszczepy mostka na całkowite (przecinając miejsce zrostu), a następnie rozdzielone brzegi mostka zbliżają za pomocą szwów PDS (polidiodksanon). Burton [8] wypełnia defekt kostny autologicznym przeszczepem materiału pobranego z kąta żebrowego, a Asp i Sulamaa [9] — kością pobraną z kości czaszki pacjenta.

Autorzy podkreślają, że ze względu na dużą elastyczność żeber i obojczyków operacje wykonane u noworodka nie wymagają z reguły chondrotomii korekcyjnej.

W przypadku współistnienia wad wewnątrzsercowych wybór postępowania wiąże się z doświadczeniem ośrodka leczniczego i osiąganymi wynikami w terapii poszczególnych wad u noworodków. W niniejszym przypadku zastosowano taktykę leczenia wieloetapowego. Na etapie I odprowadzono serce do klatki piersiowej oraz zamknięto ubytek powłok. Wykonanie zespolenia systemowo-płucnego odroczone ze względu na duże ryzyko zakażenia protezy naczyniowej [5] oraz wykazaną w badaniu echokardiograficznym drożność PDA, a także wystarczające wartości utlenowania krwi tętniczej pacjenta ( $pO_2 = 40$  mm Hg; saturacja = 80%).

Morales i wsp. [1] zalecają, aby w przypadku stwierdzanego VSD współistniejącego z niewydolnością serca wykonać banding tętnicy płucnej, a w przypadku tetralogii Fallota z sinicą — zespolenie systemowo-płucne.

W piśmiennictwie opisano tylko 1 przypadek jednoczesnej korekcji radykalnej EC i wady wewnątrzsercowej (podwójna droga wypływu komory prawej) u noworodka. Niestety, dziecko zmarło. Stwierdzono u niego objawy uogólnionego zakażenia [5].

Tokunaga i wsp. [10] z powodzeniem jednocześnie leczyli operacyjnie noworodka z EC współistniejącą z sercem czynnościowo jednokomorowym (podwójna droga wypływu komory prawej z hipoplazją komory lewej i zwężeniem tętnicy płucnej), wykonując u pacjenta zmodyfikowane zespolenie systemowo-płucne (4 mm). W wieku 2,8 roku dziecko ponownie operowano. Wykonano zespolenie

Glenna oraz plastykę tętnic płucnych łąką z PTFE, a w 4. roku życia pomyślnie zakończoną operację Fontana z wykorzystaniem przewodu zewnątrzsercowego z PTFE wynoszącym 18 mm. Hornberger i wsp. [11] przedstawili 2 przypadki dzieci z EC i pojedynczą komorą, leczonych metodą Fontana. Obaj autorzy zalecają strategię etapowego leczenia operacyjnego.

Niektórzy autorzy sugerują w przypadkach współistnienia ektopii serca i poważnych anomalii wewnątrzsercowych wykonanie transplantacji serca jako metodę z wyboru.

## Piśmiennictwo

1. Morales J.M., Patel S.G., Duff J.A., Villareal R.L., Simpson J.W. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 70: 111–114.
2. Samir K., Ghez O., Metras D., Kreitmann B. Ectopia cordis, a successful single stage thoracoabdominal repair. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2003; 2: 611–613.
3. Amato J.J., Zelen J., Talkwalkar G. Single-stage repair of thoracic ectopia cordis. *Ann. Thorac. Surg.* 1995; 59: 518–520.
4. Sharma V.K., Kiran U., Sharma J., Kapoor P.M., Saxena N. Challenges in the management of ectopia cordis. *J. Cardiothorac. Vasc. Anaesthesia* 2001; 15: 618–623.
5. Alphonso N., Venugopal P.S., Deshpande R., Anderson D. Complete thoracic ectopia cordis. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2003; 23: 426–428.
6. Respondek-Liberska M., Janiak K., Włoch A. Fetal echocardiography in ectopia cordis. *Pediatr. Cardiol.* 2000; 21: 249–252.
7. Daum R., Zachariou Z. Total superior sternal clefts in newborns: a simple technique for surgical correction. *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34: 408–811.
8. Burton J.F. Method of correction of ectopia cordis. *Arch. Surg.* 1947; 54: 79–81.
9. Asp K., Sulamaa M. Ectopia cordis. *Acta Chir. Scand.* 1959; 118: 392.
10. Tokunaga S., Kado H., Imoto Y., Shiokawa Y., Yasui H. Successful staged-Fontan operation in a patient with ectopia cordis. *Ann. Thorac. Surg.* 2001; 71: 715–717.
11. Hornberger L.K., Colan S.D., Lock J.E., Wessel D.E., Mayer J.E. Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. *Circulation* 1996; 94 (supl. II): II-32–II-37.