

Ocena przydatności badań w diagnostyce zwążeń gałęzi tętnicy płucnej u pacjentów po korekcji zespołu Fallota

Robert Sabiniewicz¹, Maciej Chojnicki¹, Piotr Lass², Jan Ereciński¹
i Janina Aleszewicz-Baranowska¹

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej Instytutu Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku

²Zakład Medycyny Nuklearnej Instytutu Radiologii

i Medycyny Nuklearnej Akademii Medycznej w Gdańsku

Diagnosis of peripheral pulmonary artery stenosis in patient after repair of Fallot tetralogy

Introduction: *The frequency of peripheral pulmonary arterial stenosis in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot (TOF) is about 20–40%. They can be primary or secondary to the performed surgical procedure. The influence of presence of the disturbances in lung perfusion on the life quality of these patients is difficult to anticipate. The aim of the study was to estimate the use of the diagnostic procedures in the presence of pulmonary arterial stenosis.*

Material and methods: *The retrospective study group consisted of 104 patients who underwent repair of TOF at the age from 5 months to 25 years. The patients have been followed up for 4.2 to 25 years, the age during the study ranged from 5 to 40 years (mean 15 years). In 28 cases the total correction of TOF was preceded by shunt procedure, in 18 cases rightsided. The peripheral pulmonary arterial stenosis was suspected in 11 patients on the basis on chest x-ray, in 12 in echocardiography examination.*

Results: *The disturbances in lung perfusion (mainly on left side) was recognised in 49% of patients on the basis of lung perfusion scintigraphy, in severe cases cardiac catheterisation was performed, in 18 angiocardiology confirmed the diagnosis. In 10 patients with the peripheral pulmonary arterial stenosis cardiac intervention procedure was performed, 3 of them were qualified for surgery.*

Conclusion: *The properly carried out diagnostic procedures allowed to recognise the pulmonary arterial stenosis and to plan the treatment of patients with severe abnormalities.*

(Folia Cardiol. 2001; 8: 659–663)

tetralogy of Fallot, postoperative diagnosis, peripheral pulmonary artery stenosis, pulmonary perfusion scintigram

Adres do korespondencji: Dr med. Robert Sabiniewicz
Klinika Kardiologii Dziecięcej AMG
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
Nadesłano: 24.04.2001 r. Przyjęto do druku: 28.05.2001 r.

Wstęp

Obwodowe zwężenia gałęzi tętnicy płucnej są stosunkowo częstym problemem u pacjentów z zespołem Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*). Występują one u około 20–40% pacjentów po korekcji tej wady [1–3]. Zwężenia gałęzi tętnicy płucnej mają różnorodny charakter — mogą wynikać z pierwotnych nieprawidłowości w rozwoju i budowie naczyń płucnych, gorszego rozwoju naczyń w wyniku zmniejszonego przepływu, mogą powstać z powodu wykonanych zabiegów paliatywnych, zespożeń systemowo-płucnych lub jako następstwo zabiegów korekcji całkowitej wady — rekonstrukcji drogi wypływu z prawej komory.

Wpływ zwężenia gałęzi tętnicy płucnej na hemodynamikę i rozwój układu krążenia jest trudny do przewidzenia. Może ono prowadzić do wzrostu ciśnienia w prawej komorze i postępującego jej obciążenia. Upośledzenie przepływu w gałęzi tętnicy płucnej może przyczyniać się do zaburzeń w rozwoju łożyska płucnego. Zwężenie gałęzi tętnicy płucnej jest jednym z czynników, które mogą wpływać na jakość życia pacjentów i odległy wynik zabiegu [4–7].

Diagnostyka obwodowych zwężeń tętnicy płucnej należy do niezmiernie trudnych, czasochłonnych i kosztownych. Często jest ona również bardzo obciążająca i inwazyjna dla pacjenta.

Diagnostyka zwężeń gałęzi tętnicy płucnej opiera się na analizie wyników badań sprzed zabiegu, protokołu operacyjnego oraz wyników badania przedmiotowego, RTG klatki piersiowej, badania echokardiograficznego, scyntygrafii perfuzyjnej płuc i angiokardiografii. Spośród powyższych badań kluczową rolę pełni scyntygrafia perfuzyjna — to proste, nieinwazyjne i stosunkowo niedrogi badanie dostarcza najwięcej informacji w ocenie obwodowych zwężeń gałęzi tętnicy płucnej. Ma ono jednak swoje ograniczenia, a jego prawidłowa interpretacja wymaga porównania z wynikami innych badań dodatkowych.

Celem pracy była ocena przydatności badań w diagnostyce zwężeń gałęzi tętnicy płucnej u pacjentów po korekcji zespołu Fallota.

Materiał i metody

Przeanalizowano wyniki badań 104 pacjentów po korekcji zespołu Fallota. Wiek pacjentów w chwili badania wynosił 5–40 lat (śr. 15 lat). Czas, jaki minął od zabiegu korekcji wynosił 4,2–25 lat (śr. 11,13 lat). U 28 pacjentów (26,9%) zabieg poprzedzono zespożeniem systemowo-płucnym. Najczęściej, bo aż u 18 pacjentów, wykonano zespożenie prawostronne,

u 11 chorych — lewostronne, w jednym przypadku — centralne. U 2 pacjentów należało wykonać dwa zespożenia. U 87 chorych (83% analizowanej populacji) wykonano badanie scyntygraficzne płuc w 20 min po dożylnym podaniu makroagregatu albumin (CIS, Gif-sur-Yvette — Francja) o aktywności 7 mCi. Pobieranie danych wykonywano na dwugłowicowej gammakamerze (MULTI SPECT 2 — Siemens) w projekcjach przedniej i tylnej, bocznej i tylnoskośnych. Ocenę półilościową wykonywano za pomocą systemu komputerowego ICON — Siemens, w projekcjach przedniej i tylnej, ustalając procentową dystrybucję znacznika między obydwoma płucami, oraz w części dolnej, środkowej i górnej każdego płuca. Za prawidłową wartość perfuzji płuca prawego przyjęto 50–60%, a płuca lewego — 40–50%. Wyodrębniono grupę I — pacjentów z zaburzeniami perfuzji i grupę II — osoby bez tych zaburzeń. Wyniki scyntygrafii płuc porównano z innymi badaniami: RTG klatki piersiowej, echokardiografią, a w niektórych przypadkach angiokardiografią. Poszukując czynników predysponujących do zwężeń gałęzi tętnicy płucnej, dokonano analizy dotychczasowego leczenia (zabiegi paliatywne, wiek w chwili zabiegu).

Wyniki

Na podstawie badania RTG klatki piersiowej asymetrię rysunku naczyniowego stwierdzono u 11 pacjentów (10,5%). W badaniu echokardiograficznym dysproporcję między wielkością prawej i lewej gałęzi tętnicy płucnej stwierdzono u 12 pacjentów (11,5%). Badanie echokardiograficzne i dopplerowskie sugerowało zwężenie lewej gałęzi tętnicy płucnej u 9 pacjentów, a prawej u 2 chorych. U jednego pacjenta wysunięto podejrzenie zwężenia obu gałęzi tętnicy płucnej.

Średnia wartość stosunku perfuzji płuca prawego do lewego w scyntygrafii perfuzyjnej w badanej grupie wynosiła 60%:40%. Perfuzyja płuca prawego mieściła się w granicach 23–89% (śr. 59,41%), zaś płuca lewego — 11–77% (śr. 40,43%). Nieprawidłową perfuzję płuc stwierdzono u 43 spośród 87 pacjentów, u których wykonano badanie scyntygraficzne (49%). Porównanie pacjentów z zaburzeniami w perfuzji płuc w badaniu scyntygraficznym (grupa I) z osobami z grupy bez tych zaburzeń (grupa II) przedstawiono w tabeli 1. W grupie I 10-krotnie częściej stwierdzano asymetrię również w obrazie RTG płuc. Pacjentów z tej grupy częściej kwalifikowano do cewnikowania serca, które częściej niż w grupie II potwierdzało rozpoznanie zwężenia. Nie stwierdzono natomiast różnic w ilości wykonanych

Tabela 1. Porównanie pacjentów z zaburzeniami w perfuzji płuc w badaniu scyntygraficznym (grupa I) z osobami bez takich zaburzeń (grupa II)**Table 1.** Results of lung perfusion scintigraphy

	Grupa I	Grupa II
Liczba pacjentów	43	44
Zespolecie systemowo-płucne	14 (32,6%)	11 (25%)
Asymetria w obrazie RTG	10 (23,3%)	1 (2,3%)
Liczba pacjentów, u których wykonano cewnikowanie serca	19	8
Zwężenie gałęzi wykazane w angiografii	15 (34,9%)	4 (9%)
Interwencja	10 (23,3%)	1 (2,3%)
Wiek w chwili korekcji (lata)	5,05	4,7
Wiek w chwili badania (lata)	16,4	15,3
Czas obserwacji pooperacyjnej (lata)	14,5	14,7

wcześniej zespołen w obu grupach. Pozostałe parametry: wiek w trakcie wykonywania badań, wiek w chwili zabiegu i czas obserwacji nie wykazywały różnic. W grupie 43 pacjentów z zaburzeniami perfuzji płuc u 34 stwierdzono upośledzenie perfuzji lewego płuca, a u 9 pacjentów upośledzoną perfuzję płuca prawego. Nie stwierdzono korelacji między zaburzeniami perfuzji a wykonanym wcześniej zespołeniem systemowo-płucnym. Zgodność hipoperfuzji ze stroną, po której wykonano zespołenie płuca istniała u 9 z 43 pacjentów (20%). Tylko u 5 osób ze zwężeniem lewej tętnicy płucnej wykonano zespołenie lewostronne, u 10 dokonano zespołenia po stronie prawej. U 2 (22%) spośród 9 pacjentów ze zwężeniem prawej gałęzi wykonano zespołenie prawostronne.

Cewnikowanie serca wykonano u 28 pacjentów. Zwężenie lewej gałęzi tętnicy płucnej stwierdzono u 13, a prawej u 3 pacjentów. U 2 pacjentów na podstawie cewnikowania serca rozpoznano zwężenie obu gałęzi tętnicy płucnej. U 10 chorych zastosowano leczenie za pomocą kardiologicznych zabiegów interwencyjnych, 3 pacjentów zakwalifikowano do reoperacji.

Dyskusja

W związku z poprawą wyników i wzrostem dostępności leczenia kardiochirurgicznego stale wzrasta liczba pacjentów po radykalnej korekcji TOF [1–3]. Zwiększenie liczby pacjentów i wydłużenie czasu obserwacji powoduje wzrost wykrywalności nieprawidłowości anatomicznych i hemodynamicznych, których nie można było usunąć w trakcie zabiegu lub które powstały w przebiegu pooperacyjnym. Jedną z tych nieprawidłowości są obwodowe zwężenia gałęzi tętnicy płucnej, które mogą mieć

charakter pierwotny, stanowiąc jeden z elementów wady lub powstać w następstwie leczenia (plastyka tętnicy płucnej, zespołenia systemowo-płucne). Zespołenie systemowo-płucne wymienia się jako jeden z głównych czynników predysponujących do powstania wtórnych zwężeń naczyń płucnych [8], jednak nie potwierdziły tego wyniki niniejszej pracy. Porównywalna była liczba wykonanych zespołen systemowo-płucnych w grupie z zaburzeniami perfuzji w scyntygrafii płuc i w grupie bez tych zaburzeń. W licznych pracach analizowano wpływ zwężeń gałęzi tętnicy płucnej na tolerancję wysiłku, funkcję prawej komory, funkcję płuc, a nawet ryzyko nagłej śmierci sercowej [5, 6, 9–11]. Problem obwodowych zwężeń gałęzi naczyń płucnych nabrał ostatnio szczególnego znaczenia ze względu na możliwość nieoperacyjnego leczenia za pomocą plastyki balonowej i implantacji stentów wewnątrz-naczyniowych [12, 13]. Różna jest przydatność poszczególnych technik diagnostycznych do oceny częstości i stopnia ciężkości zwężeń gałęzi tętnicy płucnej. Już badanie RTG klatki piersiowej dostarcza informacji o unaczynieniu płuc. Powyższa ocena jest jednak subiektywna, a zmiany radiologiczne stwierdza się dopiero w zaburzeniach znacznego stopnia. W badaniu autorów podejrzenie asymetrii rysunku naczyniowego stwierdzono w badaniu RTG u 11 pacjentów. U 8 z nich potwierdzono rozpoznanie podczas cewnikowania serca i u 3 zastosowano leczenie (implantacja stentu). Badanie echokardiograficzne u większości pacjentów umożliwia wizualizację pnia i krótkich początkowych odcinków prawej i lewej gałęzi tętnicy płucnej. W analizowanej grupie podejrzenie zwężenia gałęzi na podstawie badania echokardiograficznego wysunięto u 12 pacjentów, u 9 z nich potwierdzono je angiograficznie. Stwierdzenie znacznej dysproporcji w szerokości

gałęzi płucnych i dodatkowo turbulentnego przepływu w badaniu Dopplera wskazuje na obecność zwężenia. Badanie echokardiograficzne nie dostarcza informacji o stopniu upośledzenia przepływu naczyniowego przez płuco zaopatrywane przez zwężoną gałąź. Badanie echokardiograficzne jest również niediagnostyczne w rozpoznawaniu bardziej dystalnych zwężeń gałęzi tętnicy płucnej znajdujących się poza zasięgiem fal ultradźwiękowych. Scyntygrafia perfuzyjna płuc jest czułą metodą diagnostyczną w ujawnianiu dysproporcji przepływu przez oba płuca [7, 14, 15]. Jej główną zaletą jest niewielka inwazyjność. Stwierdzenie hipoperfuzji jednego płuca nasuwa podejrzenie obecności zwężenia gałęzi. W wykonanych badaniach scyntygraficznych nieprawidłowości stwierdzono u 49% pacjentów. Jonsson zaobserwował zaburzenia perfuzji aż u 86% badanych, ale zastosował bardziej restrykcyjne normy do interpretacji wyników scyntygrafii [7]. Prawidłowy wynik scyntygrafii nie wyklucza możliwości zwężenia. Falszywie ujemny wynik badania scyntygraficznego płuc można uzyskać u pacjentów ze zwężeniem obu gałęzi tętnicy płucnej, jak w przypadku jednego z badanych przez autorów pacjenta. W takiej sytuacji możliwe jest utrzymanie prawidłowego stosunku przepływu przez lewe i prawe płuco mimo obecności zwężeń [7, 14, 15]. Zlokalizowane dystalnie liczne zwężenia drobnych naczyń płucnych lub inne stany prowadzące do wzrostu oporu w jednym płucu mogą powodować nieprawidłowe wyniki scyntygrafii perfuzyjnej. Napływ krwi do płuc poprzez dodatkowe naczynia z krążenia systemowego lub choroby tkanki płucnej mogą wpły-

wać na wynik scyntygrafii [14, 15]. Pacjenci z zaburzeniami perfuzji płuc w scyntygrafii wymagają dalszej diagnostyki. Zastosowanie kilku technik diagnostycznych zwiększa prawdopodobieństwo wykrycia zwężeń gałęzi tętnicy płucnej oraz pozwala na ocenę stopnia zwężenia i jego wpływu na hemodynamikę układu krążenia. Podejrzenie zwężenia gałęzi tętnicy płucnej wymaga weryfikacji angiograficznej. Badanie to pozwala na dokładną ocenę miejsca i stopnia zwężenia. Jest to niezbędne przed zaplanowaniem właściwego postępowania — kwalifikacji do leczenia i wyboru metody terapii (interwencja lub reoperacja).

Wnioski

1. Nieprawidłowości w perfuzji płuc są częste u pacjentów po korekcji TOF. Tylko część chorych wymaga leczenia ze względu na stopień ciężkości tych zaburzeń.
2. Perfuzyjna scyntygrafia płuc jest czułą metodą wykrywania dysproporcji przepływu krwi przez płuca i ilościowej ich oceny.
3. Stwierdzenie dysproporcji przepływu przez płuca u pacjentów po korekcji TOF sugeruje obecność obwodowych zwężeń tętnicy płucnej, ale potwierdzenie rozpoznania i zlokalizowanie miejsca zwężenia wymaga zastosowania dodatkowych metod diagnostycznych.
4. Zastosowanie różnych badań do oceny przepływu płucnego zwiększa prawdopodobieństwo wykrycia nieprawidłowości oraz umożliwia ocenę ich wpływu na układ krążenia.

Streszczenie

Przydatność badań w diagnostyce zwężeń gałęzi tętnicy płucnej po korekcji TOF

Wstęp: Częstość zwężenia gałęzi tętnicy płucnej u pacjentów po korekcji zespołu Fallota (TOF, tetralogy of Fallot) wynosi 20–40%. Mogą one mieć pierwotny lub wtórny charakter w stosunku do zastosowanego leczenia. Wpływ zaburzeń perfuzji naczyń płucnych na jakość życia pacjentów po korekcji TOF jest różnorodny, ale trudny do przewidzenia. Celem pracy była ocena przydatności badań w diagnostyce zwężeń naczyń płucnych.

Materiał i metody: Analizie poddano wyniki badań 104 pacjentów, u których korekcję wykonano w wieku od 5 miesięcy do 25 lat. Okres obserwacji wynosił 4,2–25 lat, a wiek chorych w chwili badania 5–40 lat (śr. 15 lat). U 28 pacjentów korekcję wady poprzedzono zespoleniem systemowo-płucnym, w tym u 18 pacjentów — prawostronnym. Podejrzenie zwężeń gałęzi tętnicy płucnej wysunięto na podstawie badania RTG klatki piersiowej u 11 pacjentów, a u 12 chorych na podstawie badania echokardiograficznego.

Wyniki: Zaburzenia perfuzji w badaniu scyntygraficznym stwierdzono u 49% pacjentów, u których wykonano powyższe badanie. Dominowały zaburzenia perfuzji płuca lewego (34 chorych). U pacjentów ze znacznymi zaburzeniami perfuzji wykonano cewnikowanie serca, które potwierdziło rozpoznania u 18 badanych. U 10 pacjentów ze zwężeniem gałęzi płucnych wykonano zabiegi interwencyjne, 3 chorych zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

Wnioski: Właściwie przeprowadzone badania diagnostyczne pozwalają wykryć zwężenia gałęzi tętnicy płucnej i zaplanować leczenie u pacjentów z zaburzeniami perfuzji o największym stopniu. (Folia Cardiol. 2001; 8: 659–663)

zespół Fallota, diagnostyka pooperacyjna, obwodowe zwężenia gałęzi tętnicy płucnej, scyntygrafia perfuzyjna płuc

Piśmiennictwo

1. Horneffer P.J., Zahka K.G., Rowe S.A., Manolio T.A., Gott V.L., Reitz B.A. i wsp. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann. Thorac. Surg.* 1990; 50: 179–185.
2. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. i wsp. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N. Engl. J. Med.* 1993; 329: 593–599.
3. Meijboom F., Sztmari A., Deckers J.W., Utens E.M., Roelandt J.R., Bos E. i wsp. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1995; 110: 883–891.
4. Norgard G., Bjorkhaug A., Vik-Mo H. Effect of impaired lung function and pulmonary regurgitation on maximal exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Eur. Heart J.* 1992; 13: 1380–1386.
5. Sarubbi B., Pacileo G., Pisacane C., Ducceschi V., Iacono I., Russo M.G. i wsp. Exercise capacity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr. Cardiol.* 2000; 21: 211–215.
6. Wessel H.U., Paul M.H. Exercise studies in tetralogy of Fallot: a review. *Pediatr. Cardiol.* 1999; 20: 39–47.
7. Jonsson H., Ivert T., Jonasson R., Wahlgren H., Holmgren A., Bjork V.O., Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994; 108: 1002–1009.
8. Kaneko Y., Okabe H., Nagata N., Ohuchi H., Kobayashi J., Kanemoto S. i wsp. Lay-open pulmonary arterioplasty for postoperative hilar pulmonary artery stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1997; 114: 406–412.
9. Rowe S.A., Zahka K.G., Monolio T.A., Horneffer P.J., Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; 17: 461–466.
10. Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S. i wsp. Long-term survival in patients with tetralogy of Fallot: 36-years follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997; 30: 1373–1383.
11. Silka M.J., Hardy B.G., Menashe V.D., Morris C.D. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988; 32: 245–251.
12. Saffer K.M., Mullins C.E., Grifka R.G., O’Laughlin M.P., McMahon W., Nihill M.R. Intravascular stents in congenital heart disease: short-and long-term results from a large single centre experience. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1998; 31: 661–667.
13. O’Laughlin M.P., Slack M.C., Grifka R.G., Perret S.B., Lock J.E., Mullins C.E. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993; 88: 605–614.
14. Dowdle S.C., Human D.G., Mann M.D. Pulmonary ventilation and perfusion abnormalities and ventilation-perfusion imbalance in children with pulmonary atresia or extreme tetralogy of Fallot. *J. Nucl. Med.* 1990; 31: 1276–1279.
15. Alderson P.O., Boonvisut S., McKnight R.C., Hartman A.F. Pulmonary perfusion abnormalities and ventilation-perfusion imbalance in children after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976; 53: 332–337.