









Metoda plastyki łuku aorty z zachowaniem przewodowego przepływu systemowego w leczeniu krytycznej koarktacji o morfologii *bovine trunk*

Aortic arch reconstruction method with ductus-dependent systemic flow preservation in a critical ‘bovine trunk’ aortic coarctation treatment

Ireneusz Haponiuk^{1,2} , Maciej Chojnicki¹ , Konrad Paczkowski¹ , Mariusz Steffens¹,
Anna Romanowicz-Sołtyszewska¹ , Marta Paśko-Majewska¹ ,
Monika Opacian-Bojanowska¹ , Wiktor Szymanowicz¹, Paweł Macko¹,
Katarzyna Gierat-Haponiuk^{1,2} , Katarzyna Leszczyńska³ , Julia Haponiuk¹

¹Oddział Kardiologii Dziecięcej Szpitala św. Wojciecha w Gdańsku–Zaspie, Copernicus PL

²Katedra Zdrowia i Nauk Biologicznych Akademii Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku

³Katedra i Klinika Ginekologii i Położnictwa Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego, Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku

Streszczenie

Wstęp. Koarktacja aorty jest wrodzoną wadą serca definiowaną jako zwężenie aorty w okolicy cieśni. Wada ta może współwystępować z innymi anomaliami, stanowiąc przedmiot dyskusji nad wyborem optymalnej terapii. Krytyczna koarktacja aorty z hipoplazją aorty o anatomii tak zwanej sylwetki byka (ang. *bovine trunk*) to jedna z trudniejszych postaci wady, w której pień ramienno-główny i lewa tętnica szyjna odchodzą wspólnie, początkowo jak wspólne naczynie w kontynuacji aorty wstępującej. Zależnie od odległości aorty wstępującej od cieśni i aorty zstępującej podejmowane są decyzje o sposobie leczenia, z uwzględnieniem postępowania typowego dla hipoplastycznego łuku aorty.

Materiał i metody. Objawy kliniczne pacjentów w okresie noworodkowym obejmują osłabienie lub całkowity brak tętna udowego, bladłość, apatię, duszność oraz objawy hipoperfuzji obwodowej z postępującym obrzękiem płuc i kwasicią. W diagnostyce stosuje się przede wszystkim echokardiografię, natomiast rezonans magnetyczny i tomografia komputerowa pozwalają na szczegółowe obrazowanie układu naczyń krążenia obocznego. Najważniejszymi zagadnieniami diagnostycznymi są anatomia wady, towarzyszące jej nasilenie zwężenia cieśni aorty i jego efekt hemodynamiczny. Postępowanie zachowawcze jest ukierunkowane na utrzymanie drożności przewodu tętniczego poprzez infuzję prostaglandyny E1 oraz balansu między oporami obwodowego przepływu systemowego i płucnego. Rekomendowanym leczeniem z wyboru pozostaje wczesna kardiologiczna korekcja wady łuku aorty. Metoda plastyki łuku aorty z zachowaniem przewodowego przepływu systemowego zakłada resekcję koarktacji wraz ze zwężeniem cieśni i proksymalnego zespolenia metodą koniec-do-boku, z utworzeniem dopływu do lewej tętnicy podobojczykowej z wykorzystaniem hipoplastycznego dystalnego odcinka łuku aorty. Operację wykonuje się z dostępu przez lewostronną tylnoboczną torakotomię, bez zastosowania krążenia pozaustrojowego.

Wnioski. Warunkiem kwalifikacji noworodka do proponowanej procedury jest szczegółowa ocena anatomii wad łuku aorty, ze zwróceniem szczególnej uwagi na pomiar odległości między aortą wstępującą i okolicą połączenia przewodu tętniczego z aortą zstępującą. Podstawowa zaleta tej techniki to możliwość jej wykonania bez zastosowania krążenia pozaustrojowego, z dostępu bocznego, w granicach i z wykorzystaniem zdrowych, własnych tkanek pacjenta.

Słowa kluczowe: wrodzone wady serca, kardiologia dziecięca, koarktacja aorty, hipoplazja łuku aorty

Folia Cardiologica 2019; 14, 6: 634–640

Wstęp

Koarktacja aorty jest wrodzoną wadą serca definiowaną jako zwężenie aorty w okolicy cieśni [1]. Może występować jako wada izolowana lub składowa innych wad. Ta pozornie prosta wrodzona anomalia wiąże się ze znaczną różnorodnością objawów, czasu ich powstawania, dynamiki oraz potencjalnych skutków, a przede wszystkim zagrożeni dla całego organizmu [2]. Toczące się rozważania na temat koarktacji, skoncentrowane na ustaleniu optymalnej techniki operacyjnej i czasu leczenia kardiologicznego, ustępują współcześnie miejsca debatom o zastosowaniu strategii komplementarnych, o mniejszej inwazyjności, opartych zarówno na przezskórnych plastykach balonowych i stentowaniu zwężeń, także u młodszych pacjentów, jak i wewnątrznaczyniowych metodach leczenia tętniaków piersiowego odcinka aorty. Nadal kontrowersje wzbudzają pacjenci z koarktacją aorty towarzyszącą innym anomaliom, głównie złożonym wadom wewnątrzsercowym, ubytkom międzykomorowym oraz różnym formom hipoplazji łuku aorty.

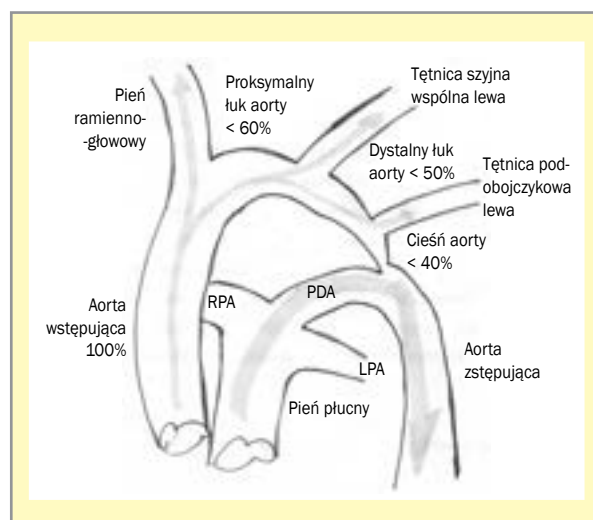
Anatomia wady – krytyczna koarktacja aorty z hipoplazją aorty o anatomii *bovine trunk*

Jedną z trudniejszych postaci hipoplazji łuku aorty z koarktacją jest tak zwana sylwetka byka (ang. *bovine trunk*), w której pień ramiennie-główny i lewa tętnica szyjna odchodzą wspólnie, początkowo jak wspólne naczynie w kontynuacji aorty wstępującej. Proksymalny łuk aorty nie występuje jako identyfikowalna struktura w tej formie anomalii. Odchodzący następnie od tego obszaru dystalny łuk aorty jest zazwyczaj skrajnie hipoplastyczną strukturą o relatywnie długim przebiegu w kierunku na lewo, do okolicy lewej tętnicy podobojczykowej i cieśni aorty (ryc. 1). Zależnie od odległości aorty wstępującej od cieśni i aorty zstępującej, *de facto* najczęściej echokardiograficznie mierzonej długości hipoplastycznego dystalnego łuku, podejmowane są decyzje o sposobie leczenia, z uwzględnieniem postępowania typowego dla hipoplastycznego łuku aorty.

Patofizjologia i manifestacja kliniczna

Krytyczna koarktacja u noworodka, z uwzględnieniem anatomii typu *bovine trunk*

Krytyczna koarktacja noworodkowa to skrajne okołoprzewodowe zwężenie aorty prowadzące do zaawansowanej niewydolności serca w 1. miesiącu życia. Zamknięcie przewodu tętniczego u noworodka ze zwężeniem cieśni prowadzi do ograniczenia przepływu krwi do dolnej części ciała, czego podstawowym objawem jest osłabienie lub całkowity brak tętna udowego. Dziecko jest blade, apatyczne, z objawami hipoperfuzji obwodowej. Pojawia się



Rycina 1. Schematyczna anatomia koarktacji aorty z hipoplazją łuku aorty. Przydatną klinicznie regułą jest porównanie wymiaru aorty wstępującej z wielkością łuku w jego częściach proksymalnej, dystalnej i w okolicy cieśni. Za podstawę rozpoznania hipoplazji łuku aorty przyjmuje się zmniejszenie wymiaru proksymalnego łuku poniżej 60%, dystalnego łuku poniżej 50% i cieśni poniżej 40% aorty wstępującej; RPA (*right pulmonary artery*) – prawa tętnica płucna; PDA (*patent ductus arteriosus*) – przewód tętniczy; LPA (*left pulmonary artery*) – lewa tętnica płucna

dusznosc w następstwie nadmiernego przepływu płucnego i zagrażającego obrzęku płuc. W badaniu radiologicznym (RTG) stwierdza się obraz zastojów płucnego z powiększeniem sylwetki serca i objawami przeciążenia prawej komory w zapisie elektrokardiograficznym (EKG). Gazometria krwi tętniczej wskazuje na postępującą kwasicę metaboliczną, początkowo z kompensacją oddechową. Tętnicze ciśnienie parcjalne tlenu (PO_2) jest zazwyczaj prawidłowe mimo klinicznego obrazu obrzęku płuc. W przedłużającej się, niewyrównanej kwasicy szybko pojawiają się wtórne objawy uszkodzenia wielonarządowego, z niewydolnością nerek, wątroby, martwiczym zapaleniem jelit, drgawkami, ostatecznie prowadzące do zgonu dziecka.

Diagnostyka i metody obrazowania

Najważniejszymi zagadnieniami diagnostycznymi są anatomia wady, towarzyszące jej nasilenie zwężenia cieśni aorty i jego efekt hemodynamiczny. Krążenie oboczne tworzone jest głównie przez tętnice międzyżebrowe, które łączą się przymostkowo z układem tętnicy piersiowej wewnętrznej, a od tyłu – z tętnicami podłopatkowymi. Nadmierny rozwój naczyń obocznych, wskutek generowanego oporu przez ciasne zwężenie cieśni, może prowadzić do wytworzenia prawidłowej fali tętna wyczuwalnej na tętnicach udowych, złudnie naśladującej przepływ w prawidłowej, niezwąskiej aorcie. U pacjentów z wytworzonym efektywnym krążeniem

obocznym porównawcze pomiary ciśnień, zarówno sfigmomanometryczne, jak i metodą krwawą – podczas cewnikowania serca, mogą nie wykazać różnicy na kończynach górnych i dolnych ani bezpośrednio w aorcie powyżej i poniżej zwężenia. Kwalifikacja chorego do leczenia tylko na podstawie pomiarów ciśnień, bez precyzyjnego określenia anatomii zwężenia, jest niewystarczająca.

Echokardiografia

Dwuwymiarowa echokardiografia zapewnia doskonale obrazowanie u najmłodszych dzieci, noworodków i niemowląt. Jest obecnie standardowym badaniem wykonywanym u noworodków z tą wadą, i najczęściej wystarczającym do właściwej kwalifikacji do leczenia operacyjnego. Charakterystyczny obraz echokardiografii doplerowskiej w koarktacji wykazuje brak typowego rozkurczowego spadku fali przepływu, w miejsce którego pojawia się łagodnie wypłaszczona faza rozkurczowa, potocznie zwana „ogonem” [3]. Ważnym zaleceniem poprawiającym bezpieczeństwo noworodków z podejrzeniem koarktacji jest wielokrotne powtarzanie badania echokardiograficznego w pierwszych godzinach i dobach życia. Za wyznacznik bezpieczeństwa dziecka, aczkolwiek nierzadko złudny, uważa się potwierdzone echokardiograficznie zachowanie prawidłowego przepływu w okolicy cieśni po spontanicznym, często odwlekającym się w czasie, zamknięciu przewodu tętniczego.

Echokardiografia płodowa

W echokardiografii płodowej można stwierdzić objawy wskazujące na prawdopodobieństwo wystąpienia koarktacji aorty; czułość tego badania w wykonaniu doświadczonego kardiologa prenatalnego określa się na około 30%. Już we wczesnym okresie, począwszy od 16.–17. do 20. tygodnia ciąży, objawy dysproporcji wielkości naczyń z przewagą tętnicy płucnej, powiększenia prawego przedsionka i prawej komory oraz obraz tak zwanego arkadowego układu naczyń łuku aorty, wskazują na prawdopodobieństwo wystąpienia koarktacji aorty u płodu.

Angiografia

Tradycyjna angiografia jest obecnie rzadko stosowana w diagnostyce typowej koarktacji, natomiast bywa wykorzystywana w przypadku wątpliwości echokardiograficznych lub u pacjentów z niejasną anatomią łuku aorty, podejrzeniem wad dodatkowych i u pacjentów starszych [4].

Rezonans magnetyczny

Łuk aorty i proksymalny odcinek aorty zstępującej są dobrze obrazowalnymi strukturami w rezonansie magnetycznym (MRI, *magnetic resonance imaging*). Technika ta, szczególnie przydatna u starszych dzieci i dorosłych pacjentów (u których zapewnia lepsze obrazy i rekonstrukcje niż jakakolwiek inna technologia nieinwazyjna) umożliwia także szczegółowe obrazowanie układu naczyń krążenia

obocznego, a nawet tworzenie mapowania przepływów w aorcie i naczyniach kolateralnych [5].

Tomografia komputerowa

Tomografia komputerowa (CT, *computed tomography*) wiąże się z ekspozycją pacjenta na duże dawki promieniowania, co może mieć szczególne znaczenie u małych dzieci, u których, w sytuacjach wątpliwych, badania CT należałoby powtarzać. Podstawową zaletą CT jest precyzyjne obrazowanie u pacjentów po implantacji metalowych stentów, obciążonych wysokim ryzykiem wytwarzania tętniaków i przeciwwskazaniami do zastosowania metody MRI [6, 7].

Leczenie farmakologiczne i przygotowanie do leczenia kardiochirurgicznego

Postępowanie zachowawcze u noworodka ze zdiagnozowaną krytyczną koarktacją aorty i hipoplazją łuku aorty jest ukierunkowane na utrzymanie drożności przewodu tętniczego (PDA, *patent ductus arteriosus*) oraz balansu między oporami obwodowego przepływu systemowego i płucnego. Dziecko wymaga założenia żylnego obwodowego dostępu naczyniowego w celu infuzji prostaglandyny E1, w początkowej dawce 0,025–0,05 µg/kg mc./min, zazwyczaj ze zmniejszeniem podaży pod echokardiograficzną kontrolą przepływu w PDA. Głównym niebezpieczeństwem terapii prostaglandyną E1 są napadowe objawy neurologiczne w postaci drgawek i bezdechu, będące częstym wskazaniem do intubacji i terapii oddechem zastępczym. Zaleca się utrzymywanie wentylacji z niskim stężeniem tlenu w mieszaninie oddechowej (FiO₂) oraz ciśnieniem parcjalnym dwutlenku węgla (PCO₂) we krwi tętniczej powyżej 45 mm Hg aż do momentu wyrównania równowagi kwasowo-zasadowej i powrotu efektywnej diurezy, w czym pomocne bywa włączenie niewielkiej dawki dopaminy lub dobutaminy we wlewie ciągłym (5 µg/kg mc./min). U pacjentów niewymagających intubacji, z dobrą tolerancją prostaglandyny E1, zaleca się żywienie enteralne.

Rekomendowanym leczeniem z wyboru jest wczesna kardiochirurgiczna korekcja wady łuku aorty.

Leczenie kardiochirurgiczne

Technika operacyjna – metoda resekcji koarktacji wraz ze zwężeniem cieśni i proksymalnego zespolenia metodą koniec-do-boku, z odtworzeniem dopływu do lewej tętnicy podobojczykowej z wykorzystaniem hipoplastycznego dystalnego odcinka łuku aorty

Operację wykonuje się z dostępu przez lewostronną tylnoboczną torakotomię, z preferowaną obecnie mniej inwazyjną techniką ograniczonego nacięcia skóry i ochrony mięśni. Dzięki mniej rozległemu otwarciu klatki piersiowej

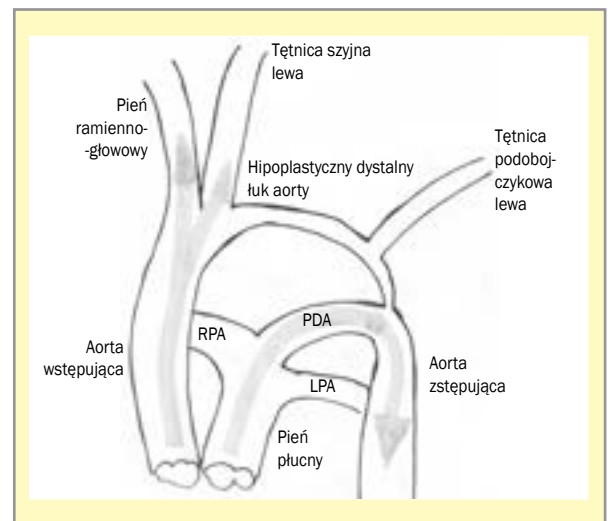
poza linią zasadniczego nacięcia pozostają odsunięte mięsień zębaty przedni i czworoboczny. Klatkę piersiową otwiera się przez trzecią, a niekiedy czwartą lewą przestrzeń międzyżebrową, z nieco bardziej rozległym otwarciem u pacjentów z przewidywanym nasilonym krążeniem obocznym. Po odsunięciu płuc w kierunku przednim eksponowana jest okolica cieśni aorty, dystalnego łuku i wnęki lewego płuca. W okolicy naczyń otwiera się opłucną ścienną, dzięki czemu możliwa jest mobilizacja aorty w okolicy dystalnego łuku, cieśni, przewodu tętniczego, aorty zstępującej i lewej tętnicy podobojczykowej. Dystalny łuk aorty wymaga uwolnienia w całym zakresie wraz z początkowym odcinkiem lewej tętnicy szyjnej. W okolicy preparowanej lewej tętnicy podobojczykowej w jej górnej części znajdują się zazwyczaj wydadne naczynia limfatyczne, których uszkodzenie lub niedokładne zamknięcie elektrokoagulacją może prowadzić do uporczywego chłonnokotoku we wczesnym okresie pooperacyjnym. Najczęściej niżej, w okolicy cieśni aorty, przebiega duże naczynie żyłne układu żyły nieparzystej dodatkowej, którą na potrzeby operacji należy zmobilizować i odsunąć, a u najmniejszych dzieci rozdzielić z podszyciem obu końców. W trakcie preparowania naczyń pomocne jest wykorzystywanie syntetycznych atraumatycznych pętli naczyniowych zakładanych czasowo pod poszczególne uwalniane naczynia. Należy zwrócić szczególną uwagę na ochronę nerwu błędnego, przebiegającego w okolicy przedniej ściany aorty i przewodu tętniczego, z identyfikacją nerwu krtaniowego wstecznego. O ile przebieg nerwu błędnego wydaje się powtarzalny i jego pień jest zazwyczaj wyraźną, łatwą do identyfikacji strukturą anatomiczną, o tyle przebieg wstecznego nerwu krtaniowego ma kilka wariantów, najczęściej z dogłowym przewieszeniem wokół przewodu tętniczego, dystalnego łuku aorty lub lewej tętnicy szyjnej. Ochrona tego ostatniego ma wielkie znaczenie dla dalszych losów pacjenta, szczególnie najmłodszego, gdyż ewentualne uszkodzenie nerwów krtaniowych powoduje porażenie strun głosowych, istotnie pogarszające zdolność samodzielnego oddychania w okresie pooperacyjnym. Mobilizacja naczyń aorty wymaga dokładnego wypreparowania i uwolnienia z otaczających tkanek wszystkich tętnic międzyżebrowych i obocznic, w zakresie ścian przedniej i tylnej, oraz rozdzielenia drobnych tętnic unaczyniających przełyk, co umożliwia pewne zamknięcie klemem na czas zabiegu oraz zapewnia dodatkowy margines bezpieczeństwa w sytuacjach nieprzewidzianych krwawień w trakcie operacji. Preparowanie tylnej ściany aorty wiąże się z trudnym do przewidzenia ryzykiem uszkodzenia drobnych tętnic unaczyniających rdzeń kręgowy. Aortę zstępującą wypreparowuje się do poziomu kilku kolejnych, często poszerzonych tętnic międzyżebrowych aż do momentu, w którym możliwe będzie zbliżenie końców aorty po odcięciu zwężonej cieśni i hipoplastycznego łuku aorty, bez nadmiernego napięcia. U starszych pacjentów poszerzone naczynia międzyżebrowe mogą być skrajnie cienkościenne, dlatego zaleca się

delikatną, ostrożną manipulację w trakcie ich uwalniania. Ostatnim etapem jest wypreparowanie PDA, wraz z założeniem podwójnych podwiązek naczyniowych w przygotowaniu do jego późniejszego zamknięcia.

Zwężeniu cieśni aorty często towarzyszy hipoplazja łuku aorty, która mogłaby istotnie ograniczać przepływ krwi do dolnych części ciała mimo resekcji koarktacji z prostym zespoleniem metodą koniec-do-końca. Z tego względu opracowano metodę zapewniającą naprawę zwężenia cieśni z jednoczesnym poszerzeniem hipoplastycznego łuku aorty, nazywaną rozszerzonym zespoleniem koniec-do-końca.

U pacjentów ze skrajną hipoplazją łuku aorty konieczne jest zespolenie aorty zstępującej z początkowym odcinkiem łuku aorty metodą koniec-do-boku.

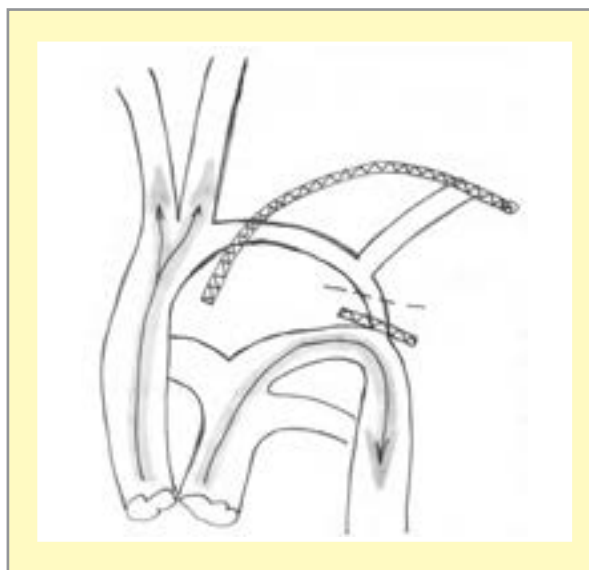
Metoda ta jest przydatna w sytuacji skrajnej hipoplazji łuku aorty, w której zwężeniu cieśni aorty towarzyszy anatomia aorty wstępującej i naczyń dogłowych określana jako „sylwetka byka” (ang. *bovine trunk*) (ryc. 2). W tym wariacie aorta wstępująca oddaje w swojej bezpośredniej kontynuacji odchodzące wspólnie dwa duże naczynia – pień ramienno-głowy i lewą tętnicę szyjną wspólną, między



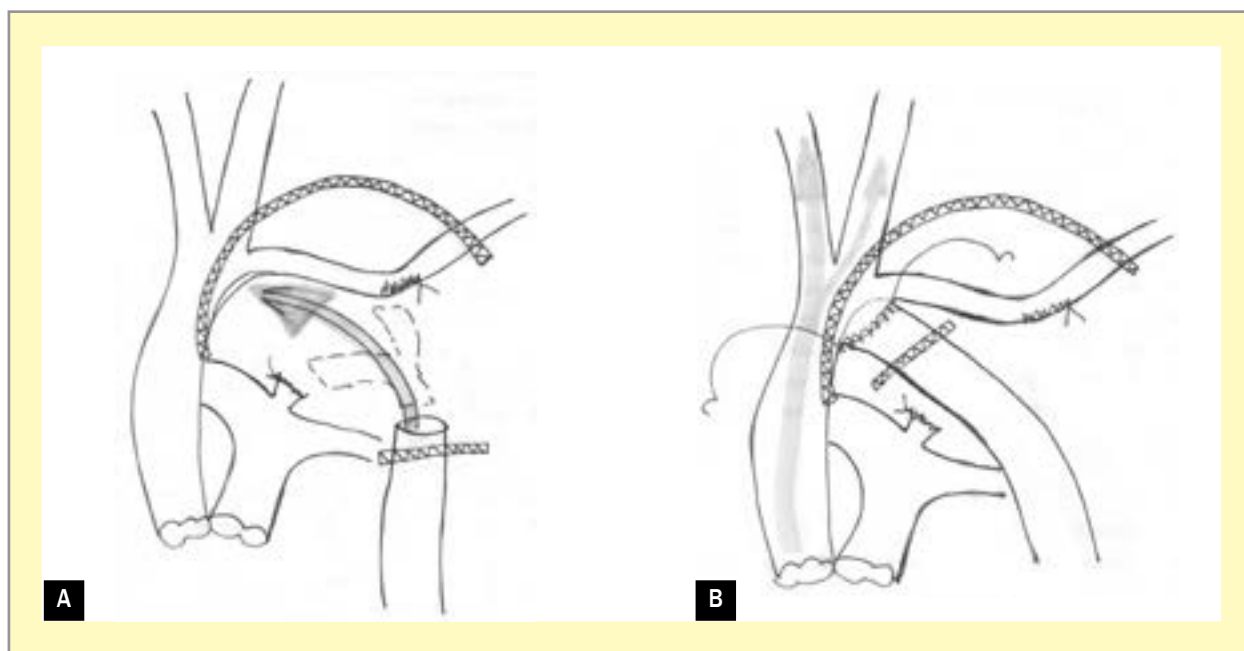
Rycina 2. Hipoplazja łuku aorty z koarktacją o morfologii obrazowo porównywanej z sylwetką byka (ang. *bovine trunk*). Od prawej aorty wstępującej, w jej kontynuacji, odchodzą wspólnie dwie tętnice dogłowe – pień ramienno-głowy i lewa tętnica szyjna wspólna, między którymi nie wyróżnia się typowego odcinka proksymalnego łuku aorty. Przyjmuje się zatem, że początkowy fragment łuku aorty nie wykształcił się (skrajna hipoplazja), natomiast stanowiący połączenie z tętnicą podobojczykową lewą i cieśnią aorty łuk dystalny jest długi, hipoplastyczny i najczęściej cienkościenne. W okolicy jego połączenia z krytycznie zwężoną cieśnią odchodzi lewa tętnica podobojczykowa, niejednokrotnie przesunięta w okolice koarktacji lub poniżej – do aorty zstępującej. Aorta zstępująca stanowi w tej wadzie kontynuację bardzo szerokiego przewodu tętniczego (PDA, *patent ductus arteriosus*); RPA (*right pulmonary artery*) – prawa tętnica płucna; LPA (*left pulmonary artery*) – lewa tętnica płucna

którymi nie wyróżnia się proksymalnego łuku aorty, traktowanego jako skrajnie hipoplastyczny. Zazwyczaj w kierunku na lewo odchodzi pod kątem prostym wąski, hipoplastyczny odcinek dystalnego łuku aorty, który po oddaniu tętnicy podobojczykowej lewej przechodzi w skrajnie zwężoną cieśń aorty. Ściana hipoplastycznego łuku aorty w tej anomalii jest zdecydowanie cieńsza, delikatna i bardziej łamiwa. Aorta zstępująca stanowi kontynuację zazwyczaj bardzo szerokiego PDA, który w trakcie terapii prostaglandyną zapewnia efektywny przepływ odpływny, niekiedy z obecnością wyraźnie wyczuwalnego tętna obwodowego. Po otwarciu klatki piersiowej w typowej ekspozycji bocznej dystalny hipoplastyczny łuk aorty bywa zazwyczaj całkowicie schowany, przykryty przez rozdęty PDA, z obrazem mogąącym mylnie naśladować prawidłową anatomię.

Naprawa anomalii tego typu u noworodka jest możliwa z typowego dostępu bocznego. W początkowym etapie operacji bardzo rozlegle wypreparowuje się wszystkie naczynia dogłowe, okolice cieśni aorty wraz z przewodem tętniczym oraz bardzo nisko aortę zstępującą wraz z tętnicami międzyżebrowymi. W pierwszym etapie zakłada się klem DeBakey na okolice cieśni aorty powyżej przewodu tętniczego oraz dodatkowy klem w kształcie litery C obejmujący dystalny odcinek łuku aorty wraz z lewą tętnicą podobojczykową (ryc. 3). Po odcięciu cieśni powyżej klemu zaszywa się otwór w łuku aorty, po czym zwalnia się klem C. Dzięki utrzymaniu wlewu prostaglandyny i zachowaniu



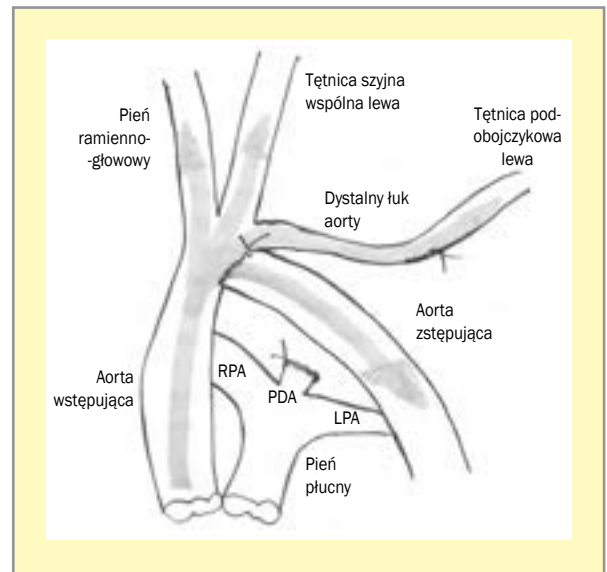
Rycina 3. Metoda resekcji koarktacji wraz ze zwężeniem cieśni i proksymalnego zespolenia koniec-do-boku, z utworzeniem dopływu do lewej tętnicy podobojczykowej z wykorzystaniem hipoplastycznego dystalnego odcinka łuku aorty. W początkowym etapie operacji, po rozległym uwolnieniu wszystkich naczyń i zaklepowaniu hipoplastycznego łuku aorty oraz cieśni, odcina się cieśń, zamykając kikut proksymalny szwem ciągłym. Po uwolnieniu klemu proksymalnego, dzięki utrzymaniu drożności przewodu tętniczego (wlew prostaglandyny E1), sytuacja hemodynamiczna oraz przepływy dogłowe i systemowe nie ulegają zmianie



Rycina 4A. Kolejny etap po zmianie pozycji klemów, z przesunięciem proksymalnego klemu C skrajnie w kierunku aorty wstępującej ze stycznym zaklepowaniem pnia ramiennie-głowego, w sposób zapewniający przepływ dogłowy (pod kontrolą krwawego pomiaru ciśnienia w prawej tętnicy promieniowej). Nacięcie dolnej ściany aorty w okolicy dystalnej aorty wstępującej i początkowego odcinka hipoplastycznego łuku. Wcześniej zatrzymuje się wlew prostaglandyny E1; po podwiązaniu przewodu tętniczego i zaklepowaniu aorty zstępującej rozlegle resekkuje się okolice cieśni wraz z tkanką okołoprzewodową; **B.** Po zbliżeniu klemów, z radykalnym przesunięciem aorty zstępującej ku górze, wykonywane jest zespolenie metodą koniec-do-boku monofilamentowym szwem ciągłym

drożności PDA sytuacja hemodynamiczna nie zmienia się na tym etapie operacji: mózg i obie kończyny górne są zaopatrywane odsercowo, natomiast dolna część ciała jest perfundowana odprzewodowo. Następnie, po zatrzymaniu wlewu prostaglandyny i podwiązaniu PDA, zamyka się klemem naczyniowym aortę zstępującą i rozlegle resekuje zwężoną cieśń wraz z tkanką okołoprzewodową. Pod kontrolą przepływu w pniu ramiennie-głównym (krwawy pomiar ciśnienia tętniczego w prawej tętnicy promieniowej) zamyka się bocznie okolicę wspólnego odejścia tętnicy szyjnej wspólnej od aorty wstępującej, na granicy pnia ramiennie-głównego i aorty wstępującej, wraz z dwoma naczyniami dogłównymi. Po bocznym nacięciu proksymalnej części łuku aorty u nasady wspólnego pnia ramiennie-głównego, w zakresie ograniczonym ramionami klemu, i wysokim przemieszczeniu aorty zstępującej wykonuje się okrężne zespolenie ciągle metodą koniec-do-boku (ryc. 4A, B). Dodatkowym utrudnieniem może być odejście tętnicy podobojczykowej w okolicy zwężonej cieśni lub wręcz poniżej, od tkanki przewodowej. W takiej sytuacji zasadne wydaje się niezależne przeszczepienie lewej tętnicy podobojczykowej do pnia lewej tętnicy szyjnej wspólnej, z zespoleniem metodą koniec-do-boku. Kontrola hemostazy w obszarze rozległej preparatyki kończy zabieg (ryc. 5).

Warunkiem kwalifikacji noworodka do proponowanej procedury jest szczegółowa ocena anatomii wad łuku aorty, ze zwróceniem szczególnej uwagi na pomiar odległości między aortą wstępującą i okolicą połączenia PDA z aortą zstępującą. Optymalnie zaleca się wykonanie diagnostycznego badania echokardiograficznego przez kardiologa doświadczonego w ocenie i kwalifikacji przedoperacyjnej, współpracującego z operatorem. Po zakończeniu operacji z zespoleniem koniec-do-boku przepływ do aorty zstępującej odbywa się z pominięciem odcinka łuku, którego hipoplastyczną strukturę wykorzystuje się jedynie do zachowania



Rycina 5. Schemat anatomiczny po zespoleniu koniec-do-boku: dystalny odcinek hipoplastycznego łuku aorty przejmuje rolę początkowego odcinka lewej tętnicy podobojczykowej, ciągłość aorty jest odtworzona dzięki zespoleniu proksymalnemu z aortą zstępującą; RPA (*right pulmonary artery*) – prawa tętnica płucna; PDA (*patent ductus arteriosus*) – przewód tętniczy; LPA (*left pulmonary artery*) – lewa tętnica płucna

ciągłości i zapewnienia odaortalnego dopływu do lewej tętnicy podobojczykowej. Podstawową zaletą tej techniki jest możliwość jej zastosowania bez wykorzystania krążenia pozaustrojowego, z dostępu bocznego, w granicach i z wykorzystaniem zdrowych, własnych tkanek pacjenta.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów

Abstract

Introduction. Coarctation of the aorta is a congenital heart defect defined as aortic narrowing at the isthmus. It may occur in association with other defects, which requires a discussion regarding the choice of optimal therapy. Critical aortic coarctation with aortic hypoplasia and so-called bovine trunk anatomy is one of the more challenging forms of this defect, characterized by a common origin of the brachiocephalic trunk and the left common carotid artery, which form a common vessel extending as a direct continuation of the ascending aorta. Therapeutic decisions are made depending on the distance between the ascending aorta and the isthmus and descending aorta, taking into account the typical management of hypoplastic aortic arch.

Material and methods. The clinical presentation in the neonatal period includes weak or absent femoral pulse, pallor, apathy, dyspnea and signs of systemic hypoperfusion with progressive lung edema and acidosis. The diagnosis is mostly based on echocardiography while magnetic resonance imaging or computed tomography allow detailed imaging of the collateral vessels. The most important diagnostic issues are the anatomy of the defect, severity of concomitant aortic isthmus narrowing, and its hemodynamic effect. The medical management is directed at maintaining patency of the ductus arteriosus with prostaglandin E1 infusion and an appropriate balance between peripheral systemic and pulmonary resistance. The recommended treatment of choice is an early surgical correction of the aortic arch defect. The aortic arch reconstruction method with ductus-dependent systemic flow preservation implies resection of the coarctation along with the isthmus narrowing and proximal end-to-side anastomosis, with reconstruction of the inflow to the left subclavian artery using a hypoplastic distal segment of the aortic arch. The operation is performed by the left posterolateral thoracotomy without using extracorporeal circulation.

Conclusions. The prerequisite for selecting a neonate for the proposed procedure is a detailed assessment of aortic arch anatomy, with particular attention to the measurement of the distance between the ascending aorta and the area where the ductus arteriosus connects to the descending aorta. The major advantage of this technique is the ability to perform an off-pump procedure via the lateral access, using only healthy native patient tissues for aortic flow restoration.

Key words: congenital heart defects, paediatric cardiac surgery, coarctation of the aorta, aortic arch hypoplasia

Folia Cardiologica 2019; 14, 6: 634–640

Piśmiennictwo

1. Gross RE, Hufnagel CA. Coarctation of the aorta. *N Engl J Med.* 1945; 233(10): 287–293, doi: [10.1056/nejm194509062331001](https://doi.org/10.1056/nejm194509062331001).
2. Kappetein AP, Gittenberger-de Groot AC, Zwinderman AH, et al. The neural crest as a possible pathogenetic factor in coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991; 102(6): 830–836, indexed in Pubmed: [1960986](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1960986/).
3. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. *Circulation.* 1970; 41(6): 1067–1075, doi: [10.1161/01.cir.41.6.1067](https://doi.org/10.1161/01.cir.41.6.1067), indexed in Pubmed: [5482904](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5482904/).
4. Morrow WR, Huhta JC, Murphy DJ, et al. Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation. *J Am Coll Cardiol.* 1986; 8(3): 616–620, doi: [10.1016/s0735-1097\(86\)80191-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(86)80191-7), indexed in Pubmed: [3745707](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3745707/).
5. Balloon angioplasty for native coarctation of the aorta: acute and mid-term results. *J Invasive Cardiol.* 1997; 9(5): 344–348, indexed in Pubmed: [10762923](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10762923/).
6. Frydrychowicz A, Markl M, Hirtler D, et al. Aortic hemodynamics in patients with and without repair of aortic coarctation: in vivo analysis by 4D flow-sensitive magnetic resonance imaging. *Invest Radiol.* 2011; 46(5): 317–325, doi: [10.1097/RLI.0b013e3182034fc2](https://doi.org/10.1097/RLI.0b013e3182034fc2), indexed in Pubmed: [21285892](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21285892/).
7. Chakrabarti S, Kenny D, Morgan G, et al. Balloon expandable stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta – prospective computed tomography assessment of stent integrity, aneurysm formation and stenosis relief. *Heart.* 2010; 96(15): 1212–1216, doi: [10.1136/hrt.2009.170928](https://doi.org/10.1136/hrt.2009.170928), indexed in Pubmed: [19744966](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19744966/).