

# Wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych współistniejące ze stenozą zastawki pnia płucnego i ubytkiem części błoniastej przegrody międzykomorowej u 55-letniej kobiety

Congenitally corrected transposition of the great arteries with coexisting stenosis of pulmonary trunk valve and ventricular septum defect in a 55-year-old woman – a case report

Andrzej Curzytek<sup>1</sup>, Wioletta Cioch-Domarska<sup>1</sup>, Krzysztof Gutkowski<sup>2</sup>, Witold Błaż<sup>3</sup>, Wiesław Guz<sup>4</sup>, Wojciech Lubas<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Oddział Chorób Wewnętrznych z Pododdziałem Intensywnej Opieki Kardiologicznej, Szpital MSWiA, Rzeszów

<sup>2</sup> Instytut Fizjoterapii, Wydział Medyczny, Uniwersytet Rzeszowski

<sup>3</sup> Poradnia Kardiologiczna dla Dzieci, Szpital Wojewódzki Nr 2, Rzeszów

<sup>4</sup> Ośrodek Tomografii Komputerowej i Rezonansu Magnetycznego, Szpital Wojewódzki Nr 2, Rzeszów

## Abstract

Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) is a rare cardiac malformation. This anomaly is characterised by atrioventricular as well as ventriculoarterial discordance. Isolated CCTGA may cause no symptoms until adult life. Most CCTGA cases with concomitant cardiac abnormalities are symptomatic and are therefore usually diagnosed in childhood. In the majority of patients, congestive heart failure secondary to right ventricular dysfunction occurring by the fifth or sixth decade enables diagnosis. We present an oligosymptomatic 55-year-old woman with corrected transposition of the great arteries and coexisting stenosis of pulmonary trunk valve and ventricular septum defect.

**Key words:** corrected transposition of the great arteries, congenital heart disease

Kardiol Pol 2007; 65: 972-976

## Wstęp

Wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (ang. *congenitally corrected transposition of the great arteries*, CCTGA) jest rzadką wrodzoną wadą serca, która została opisana po raz pierwszy w 1875 r. przez austriackiego patologa Karla Rokitansky'ego.

Istotą CCTGA jest przełożenie aorty i pnia płucnego na przeciwległe strony przegrody międzykomorowej wraz z inwersją komór i zastawek przedsionkowo-komorowych. Prawa komora (ang. *right ventricle*, RV) spełnia rolę komory systemowej. Do niej, za pośrednictwem le-

wego przedsionka, napływa krew bogata w tlen z krążenia płucnego i od niej odchodzi aorta. Lewa komora (ang. *left ventricle*, LV) odbiera krew żylną za pośrednictwem prawego przedsionka i prowadzi ją do krążenia płucnego poprzez odchodzący od niej pień płucny [1].

Wada ta może występować w postaci izolowanej lub częściej w skojarzeniu z innymi anomaliami, tj. z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej (ang. *ventricular septum defect*, VSD), zastawkowym i podzastawkowym zwężeniem pnia płucnego, zespołem Ebsteina, koarktacją aorty i przetrwałym przewodem

---

## Adres do korespondencji:

lek. med. Andrzej Curzytek, Oddział Chorób Wewnętrznych z Pododdziałem Intensywnej Opieki Kardiologicznej Szpitala MSWiA, ul. Krakowska 16, 35-111 Rzeszów, tel.: +48 17 863 09 39 w. 289, +48 60 311 92 80, e-mail: acurzytek@tlen.pl

Praca wpłynęła: 31.12.2006. Zaakceptowana do druku: 10.01.2007.

tętnicznym Botalla. Szacuje się, że izolowana CCTGA stanowi mniej niż 1% wrodzonych wad serca, a u ok. 5% chorych występuje wrodzony całkowity blok przedsionkowo-komorowy wymagający implantacji układu stymulującego. Jeśli nie ma innych nieprawidłowości, CCTGA bywa u większości chorych asymptomatyczna i z tego powodu jest rozpoznawana zazwyczaj w wieku dorosłym. Oczekiwany czas przeżycia chorych wiąże się ściśle z postępującą niewydolnością RV i jest określany średnio na 50–60 lat [2, 3]. W literaturze dostępne są opisy pojedynczych przypadków chorych z CCTGA, u których rozpoznanie postawiono w podeszłym wieku, a czas życia przekroczył 70 lat [4–6]. Obecność współistniejących z CCTGA dodatkowych anomalii powoduje zazwyczaj wystąpienie objawów już w dzieciństwie i wymaga wdrożenia leczenia operacyjnego [7].

W przeszłości podstawą diagnostyki CCTGA było cewnikowanie serca i angiokardiografia. Obecnie na plan pierwszy wysuwa się echokardiografia, która – szczególnie w połączeniu z techniką dopplerowską – nie ustępuje metodom inwazyjnym [8]. Cenne uzupełnienie echokardiografii, zwłaszcza w wypadku skomplikowanych anomalii współistniejących z CCTGA, stanowi badanie angio-CT.

Przedstawiamy przypadek 55-letniej kobiety z CCTGA, stenozą zastawki pnia płucnego oraz ubytkiem części błoniastej przegrody międzykomorowej. Rozpoznanie zostało postawione na podstawie badania echokardiograficznego przezklatkowego i zweryfikowane przy użyciu angio-CT.

## Opis przypadku

Kobieta w wieku 55 lat została przyjęta na nasz oddział w celu oceny układu krążenia przed planowanym zabiegiem ginekologicznym. U chorej w odległej przeszłości rozpoznawano zastawkowe zwężenie drogi odpływu RV, a następnie ustalono rozpoznanie tetralogii Fallota. Ze względu na dobry stan ogólny i zadowalającą tolerancję wysiłku, pacjentka nie rozważała poszerzenia diagnostyki i przeprowadzenia ewentualnej konsultacji kardiologicznej. Dodatkowo, na podstawie wywiadu chorobowego ustalono, że chora była leczona z powodu astmy oskrzelowej, żylaków kończyn dolnych, zespołu lękowego oraz utrwalonego trzepotania przedsionków. Kobieta urodziła dwoje zdrowych dzieci, a ciąży przebiegały bez powikłań i były rozwiązywane cięciem cesarskim.

Przy przyjęciu chora zgłaszała osłabienie, okresowo niewielką duszność, zawroty głowy i patologiczne krwawienia z dróg rodnych. W badaniu fizykalnym z odchyleniem od stanu prawidłowego stwierdzono obecność żylaków podudzi oraz bliznę po cięciach cesarskich w linii pośrodkowej ciała w okolicy podbrzusza. Wartości ciś-

nienia tętniczego były prawidłowe (RR 110/70 mmHg). Nie stwierdzono obecności obrzęków obwodowych ani sinicy. W badaniu przedmiotowym klatki piersiowej zwracały uwagę: głośny szmer skurczowy zlokalizowany lewostronnie przymostkowo oraz rozlane i unoszące uderzenie koniuszkowe.

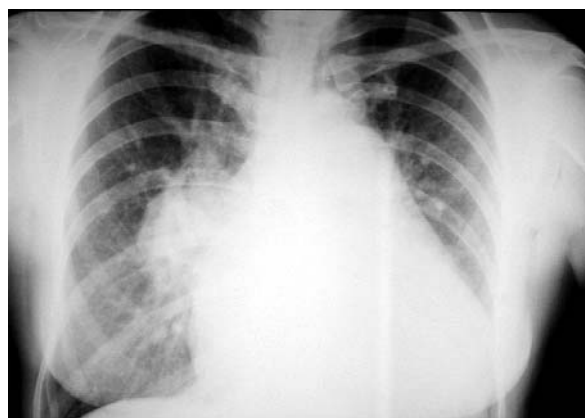
Podstawowe badania laboratoryjne nie odbiegały od normy: leukocytoza (4,9 tys./ $\mu\text{l}^3$ ), poziom hemoglobiny (Hgb 12,9 g/dl), parametry czynności nerek (kreatynina 0,77 mg/dl, mocznik 31 mg/dl), elektrolity (sód 140 mEq/l, potas 4,4 mEq/l), poziom i całkowita zdolność wiązania żelaza (Fe 92  $\mu\text{g/dl}$ , TIBC 341  $\mu\text{g/dl}$ ), gazometria (pH 7,4;  $\text{pCO}_2$  38 mmHg;  $\text{pO}_2$  80 mmHg;  $\text{O}_2$  sat 96%).

W EKG rejestrowano trzepotanie przedsionków z czynnością zespołów QRS ok. 80/min, prawogram i niepełny blok prawej odnogi pęczka Hisa.

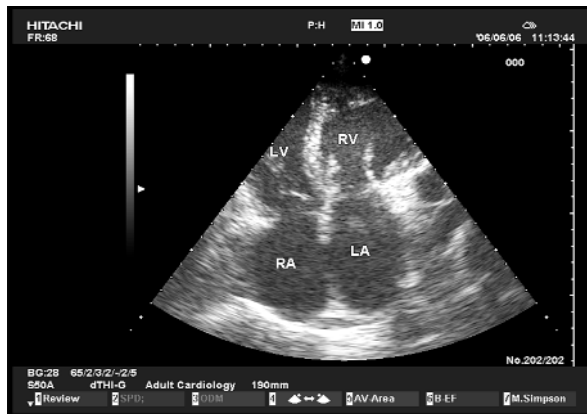
Dokonyjący oceny rentgenogramu klatki piersiowej radiolog zwrócił uwagę na globalne powiększenie sylwetki serca oraz na obecność w środkowym polu płuca prawego guzowatej struktury o średnicy ok. 4 cm (Rycina 1.). W badaniu spirometrycznym całkowita pojemność życiowa płuc była zmniejszona do 69% nal., natomiast pozostałe parametry mieściły się w zakresach wartości referencyjnych i wynosiły odpowiednio FEV 1%/VC 99%, PEF 97% nal.

Ze względu na wątpliwości postanowiono przeprowadzić weryfikację dawnego rozpoznania tetralogii Fallota. Wykonano echokardiografię, analizując kolejne etapy badania zgodnie z ogólnie przyjętym standardem [9].

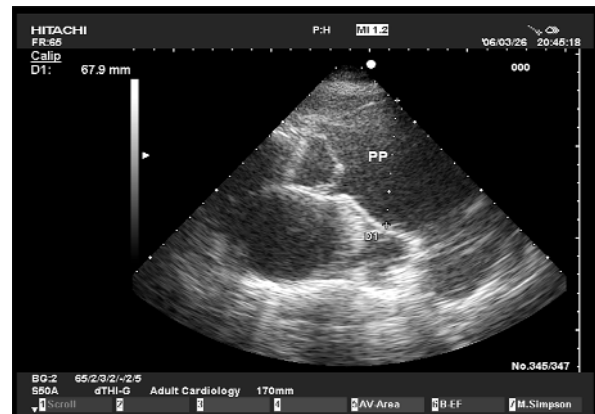
1. Na podstawie przebiegu aorty i żyły głównej dolnej względem kręgosłupa określono położenie przedsionków. Aortę zlokalizowano na lewo od kręgosłupa, a żyłę główną dolną na prawo, co potwierdziło prawidłowe położenie przedsionków.
2. Na podstawie charakterystycznych cech echokardiograficznych zidentyfikowano morfologicznie prawą



**Rycina 1.** Rentgenogram klatki piersiowej. Globalne powiększenie sylwetki serca. Poszerzony pień płucny imitujący guz wnęki prawego płuca



**Rycina 2.** Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Zastawka dwudzielna i anatomicznie lewa komora (LV) położone po stronie prawej. Komora o cechach komory prawej (RV) położona po stronie lewej (pierścień zastawki trójdzielnej bliżej koniuszka, widoczna wiązka pośrednia)



**Rycina 4.** Projekcja przymostkowa w osi długiej. Znacznie poszerzony pień płucny (PP)



**Rycina 3.** Projekcja przymostkowa w osi krótkiej na wysokości mięśni brodawkowatych. Dwa mięśnie brodawkowate w komorze położonej do przodu i na prawo (anatomicznie jest to komora lewa)

i lewą komorę. Jama o cechach typowych dla RV była położona po stronie lewej, a jama spełniająca kryteria LV po stronie prawej (Rycina 2.).

Do różnicowania komór posłużyły następujące kryteria:

- poziom przyczepu zastawki dwudzielnej był wyższy, tzn. dalszy od koniuszka, niż zastawki trójdzielnej;
- płatki zastawki dwudzielnej przyczepiały się do nici ścięgniętych dwóch mięśni brodawkowatych znajdujących się w bocznej części LV, w przekrojach w osi krótkiej mięśnie brodawkowate położone były symetrycznie po obu stronach LV (Rycina 3.), a obraz zastawki przybierał kształt rybiego pyszczyka. Komora morfologicznie prawa łączyła się z lewym przedsion-



**Rycina 5.** Projekcja przymostkowa w osi krótkiej. Objaw ósemki. Aorta (AO) położona do przodu i na lewo od pnia płucnego (PP). Oba naczynia przebiegają równolegle

- kiem i była komorą systemową. Komora morfologicznie lewa przyjmowała krew z prawego przedsionka.
3. Ustalono położenie dużych tętnic. W projekcji przymostkowej osi długiej stwierdzono znacznie poszerzone naczynie z przemieszczeniem pierścienia jego zastawki nad anatomicznie lewą komorę (Rycina 4.). Po uzyskaniu nietypowych projekcji uwidocznił się jego podział na dwie tętnice płucne. Poszerzone do 68 mm naczynie było pniem płucnym. Na podstawie projekcji przymostkowej naczyniowej stwierdzono przełożenie dużych tętnic (L-transpozycja), które przebiegały równolegle. Pierścień zastawki aortalnej był położony na lewo i do przodu od pierścienia płucnego, tzw. objaw ósemki (Rycina 5.).
  4. Zidentyfikowano rodzaj i budowę powiązań komorowo-naczyniowych oraz dróg odpływu komór. Ustalono, że powiązania komorowo-tętnicze były niezgodne. Tętnica płucna odchodziła w pozycji jeźdźca z komory ana-



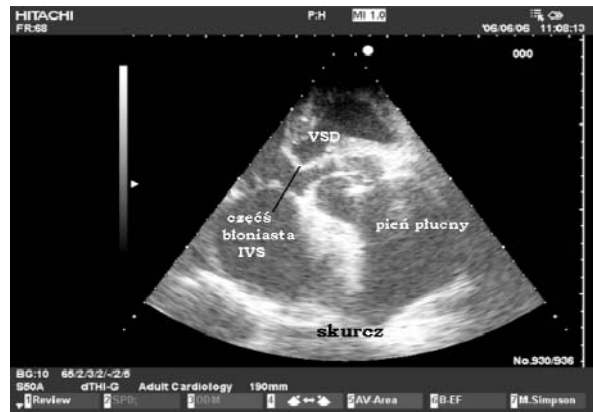
**Rycina 6.** Angio-CT klatki piersiowej. L-transpozycja aorty (Ao). Znacznie poszerzony pień płucny (PP)

tomicznie lewej (>50% średnicy ujścia tętnicy płucnej nad komorą lewą) i z komory anatomicznie prawej (<50% średnicy ujścia nad komorą prawą). Aorta odchodziła z komory anatomicznie prawej. Dokładną topografię pierścienia zastawki pnia płucnego oraz ocenę łożyska płucnego uzyskano dzięki badaniu angio-CT.

- Określono budowę dużych tętnic. Stwierdzono zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej. Płatki zastawki pnia płucnego były pogrubiałe, o ograniczonej ruchomości. Przepływ przez zastawkę był turbulentny. Maksymalny gradient skurczowy przez zastawkę pnia płucnego wynosił 95 mmHg, średni 45 mmHg.
- W projekcji przymostkowej w osi długiej oraz koniuszkowej czterojamowej uwidoczniiono tętniaka części błoniastej przegrody międzykomorowej z ubytkiem i przeciekiem lewo-prawym rejestrowanym w trakcie badania doplerem znakowanym kolorem. Prawidłowy spływ żył płucnych do lewego przedsionka i żył głównych do prawego przedsionka potwierdzono w badaniu angio-CT.

Po przeanalizowaniu powyższych kryteriów ustalono rozpoznanie wrodzonej, złożonej wady serca polegającej na skorygowanym przełożeniu pni tętniczych ze współistniejącym zwężeniem zastawkowym drogi odpływu RV, znacznym postenotycznym poszerzeniu pnia płucnego i ubytkiem w części błoniastej przegrody międzykomorowej.

Pień płucny uchodził znad obu komór (pień płucny „jeździec”), asymetrycznie, z przewagą znad anatomicznie lewej komory. Ogólne stosunki topograficzne przedstawia rekonstrukcja angio-CT klatki piersiowej (Rycina 6).



**Rycina 7.** Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa. W fazie skurczu widoczne zamknięcie ubytku w przegrodzie międzykomorowej (VSD) przez wiotką tkankę części błoniastej przegrody międzykomorowej



**Rycina 8.** Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa. W fazie rozkurczu widoczny drożny ubytek w przegrodzie międzykomorowej (VSD)

## Dyskusja

Prezentowany przez nas przypadek 55-letniej pacjentki jest interesujący z powodu długotrwałego skąpoobjawowego przebiegu, donoszenia dwóch ciąż bez powikłań oraz błędnego rozpoznania tetralogii Fallota.

Wykonane badanie echokardiograficzne wyjaśniło etiologię skąpoobjawowego przebiegu schorzenia, ujawniając wykształcenie mechanizmów kompensujących obecność VSD. Istotną rolę w ochronie łożyska płucnego i zabezpieczeniu przed rozwinięciem się nadciśnienia płucnego odegrało zwężenie zastawki tętnicy płucnej. Stenoza spełniała rolę swego naturalnego „bandingu”. Ponadto wiotka tkanka części błoniastej przegrody międzykomorowej w czasie skurczu zamykała przepływ krwi przez VSD. Niewielki przeciek przez ubytek w części

bloniastej przegrody międzykomorowej rejestrowano wyłącznie w fazie rozkurczu (Ryciny 7. i 8.). Prawidłowa saturacja krwi tętniczej była utrzymywana dzięki temu mechanizmowi. Uważa się, że rokowanie u podobnych pacjentów zależy od funkcji komory systemowej i wielkości fali zwrotnej z tej komory do lewego przedsionka. Objawy kliniczne niewydolności komory systemowej obserwuje się u ok. 70% chorych z CCTGA w wieku 45–50 lat [10]. U naszej chorej wielkość fali zwrotnej była umiarkowana, a globalna czynność skurczowa komory systemowej oceniona frakcją wyrzutową metodą Simpsona wynosiła ok. 45%.

Z danych opublikowanych przez Presbitero i wsp. wynika, że u chorych z CCTGA nadkomorowe zaburzenia rytmu są bardzo częste i sięgają 100% u pacjentów w wieku powyżej 60 lat [1]. U opisanej przez nas chorej obserwowaliśmy utrwalone trzepotanie przedsionków, co potwierdzałyby wyniki obserwacji ww. autorów.

Przedstawiony przez nas przypadek dowodzi, że należy dążyć do weryfikacji rozpoznań, jeśli obraz kliniczny nie zgadza się z rozpoznaniem przypisanym choremu. Ponadto potwierdza pogląd, że chorzy z CCTGA bez współistniejących innych, istotnych hemodynamicznie anomalii mogą przez wiele lat prowadzić normalny tryb życia, nie wykazując objawów chorobowych.

Kompleksowe badanie echokardiograficzne pozwala na rozpoznanie CCTGA i na ocenę anatomii współistniejących wad.

## Piśmiennictwo

1. Presbitero P, Somerville J, Rabjoli F, et al. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995; 74: 57-9.
2. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1238-43.
3. Dyer K, Graham TP. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Current Treatment Options. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2003; 5: 399-407.
4. Kowalik E, Jakubowska E, Hoffman P. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 72 year old man – a case report. *Kardiol Pol* 2004; 61: 56-8.
5. Misumi I, Kimura Y, Hokamura Y, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries with a patent foramen ovale in an 81-year-old man – a case report. *Angiology* 1999; 50: 75-9.
6. Roffi M, de Marchi SF, Seiler C. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 80 year old woman. *Heart* 1998; 79: 622-3.
7. Dasmahapatra HK, Freedom RM, Moes CA, et al. Surgical experience with left ventricular outflow tract obstruction in patients with complete transposition of the great arteries and essentially intact ventricular septum undergoing the Mustard operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 1989; 3: 421-8.
8. Moll JA, Ostrowska K, Makowicka E, et al. Echocardiographic features of congenitally corrected transposition of the great arteries (L-TGA) with ventricular septal defect in 11-years old boy – a case report. *Kardiol Pol* 2000; 53: 169-71.
9. Kawalec W. Odrębności badania echokardiograficznego u dzieci. In: Hoffman P, Kasprzak JD (eds.). *Echokardiografia. Via Medica*, Gdańsk 2004; 302-4.
10. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 255-61.