

# Ocena angiograficzna i obciążeniowa echokardiograficzna po chirurgicznym leczeniu zespołu Bland-White-Garlanda oraz wady zastawki mitralnej

Angiographic and stress echocardiographic evaluation after surgical treatment of Bland-White-Garland syndrome and mitral valve insufficiency

Piotr Hendzel, Grzegorz Suwalski, Leszek Gryszko, Przemysław Szałański, Jarosław Gołowicz, Ewa Gierak

Klinika Kardiologii, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

## Abstract

We report case of 58-year-old male patient with severe mitral insufficiency in whom in preoperative angiography anomalous left anterior descending coronary artery arising from pulmonary artery was revealed. Patient successfully underwent mitral valve replacement, ligation and bypass of left anterior descending artery. Eighteen months after surgery control exercise echocardiography and angiography were performed to evaluate coronary flow, valve prosthesis and left ventricle function.

**Key words:** Bland-White-Garland syndrome, mitral valve surgery

Kardiol Pol 2012; 70, 10: 1038–1040

## WSTĘP

Nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej (LTW) od pnia płucnego (zespół Bland-White-Garlanda) jest najczęstszą wadą wrodzoną tętnic wieńcowych i odnotowywane jest w ok. 1 przypadku na 300 000 urodzeń. Blisko 90% niemowląt umiera w pierwszym roku życia [1]. Postać przetrwała w wieku dorosłym jest niezwykle rzadka i znacznie zwiększa ryzyko nagłego zgonu sercowego, głównie w przebiegu niewydolności serca i zaburzeń rytmu serca [2]. W okresie niemowlęcym napływ do LTW z pnia płucnego jest warunkowany oporem łożyska płucnego. U osób dorosłych dochodzi do odwrócenia przepływu i wsteczna perfuzja dorzecza LTW jest zależna od wydolności krążenia obocznego (zwykle dobrze rozwiniętego) od prawej tętnicy wieńcowej (PTW) [1]. Powstały przeciek lewo-prawy z LTW do pnia płucnego skutkuje przewlekłym niedokrwieniem i narastającą dysfunkcją mięśnia brodawkowatego, co może prowadzić do rozwoju niedomykalności zastawki mitralnej.

## OPIS PRZYPADKU

Pacjenta w wieku 58 lat hospitalizowano z powodu nasilenia objawów niewydolności serca w III klasie wg NYHA. Od 46. rż. pozostawał pod opieką kardiologiczną z powodu umiarkowanej niedomykalności zastawki mitralnej i nadciśnienia tętniczego. Osluchowo stwierdzono holosystoliczny szmer (Levine 2/6) nad zastawką mitralną. W spoczynkowym badaniu elektrokardiograficznym rozpoznano zachowany rytm zatokowy z niepełnowiązkowym blokiem lewej odnogi pęczka Hisa. W badaniu echokardiograficznym potwierdzono ciężką niedomykalność zastawki mitralnej w mechanizmie prolapsu przedniego płątka, powiększenie lewego przedsionka (57 mm) i lewej komory (66 mm), głęboką hipokinezę ściany przedniej (frakcja wyrzutowa lewej komory 58%). W toku przygotowania do operacji wykonano koronarografię, podczas której nie udało się uwidocznić ujścia LTW. Stwierdzono obecność silnie powiększonej PTW obejmującej unaczynieniem ścianę tylną i boczną z wstecznym przepływem kon-

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Grzegorz Suwalski, Klinika Kardiologii, Wojskowy Instytut Medyczny, ul. Szaserów 128, 04–141 Warszawa, e-mail: grzegorz.suwalski@wp.pl

Praca wpłynęła: 19.05.2011 r. Zaakceptowana do druku: 01.06.2011 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

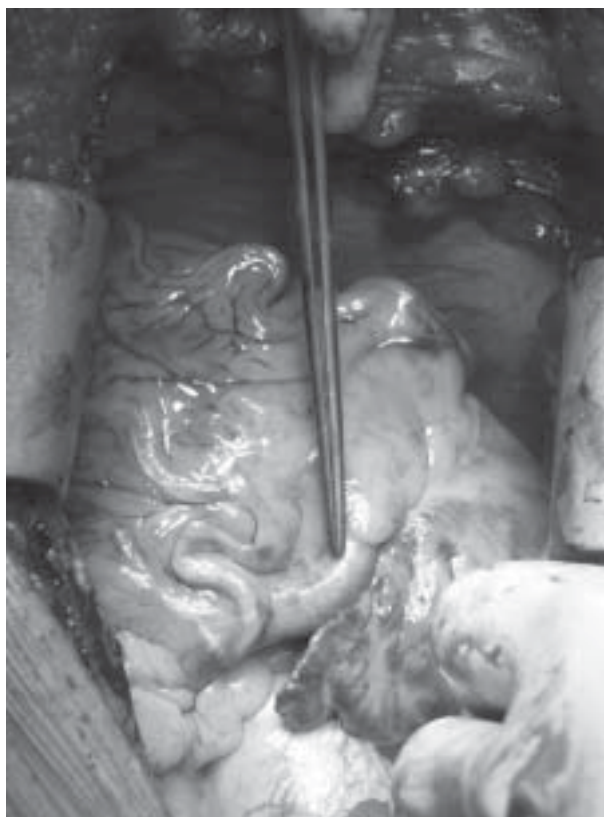


**Rycina 1.** Obraz tomografii komputerowej uwidoczniający odejście gałęzi przedniej zstępującej (GPZ) lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej (TP); Ao — aorta wstępująca

trastu do gałęzi przedniej zstępującej (GPZ) i pnia płucnego. W tomografii komputerowej potwierdzono nieprawidłowe odejście GPZ od pnia płucnego oraz uwidoczniło dużą średnicę PTW w segmencie 1 i 2 (maks. do 11,2 mm) (ryc. 1). Pacjenta zakwalifikowano do operacji plastyki lub wymiany zastawki mitralnej, podwiązania GPZ w części proksymalnej naczynia i pomostowania tej tętnicy za pomocą tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej.

Klatkę piersiową otwarto przez sternotomię pośrodkową. Kaniulizację serca wykonano w sposób typowy. Stwierdzono silnie rozwiniętą PTW wraz z krążeniem obocznym do dorzecza GPZ (ryc. 2). Krążenie pozaustrojowe prowadzono w hipotermii 32°C. Po zakleszczeniu aorty roztwór krwistej zimnej kardioplegii podano do opuszki aorty, uzyskując zatrzymanie akcji serca. Zastosowano przezprzegrodowy dostęp do lewego przedsionka. Ocena zastawki mitralnej ujawniła zaawansowane zmiany degeneracyjne płata przedniego, silną kalcyfikację mięśnia brodawkowatego przednio-bocznego oraz zerwanie nici ścięgnistych mięśnia brodawkowatego tylnoprzyszrodkowego. Podjęto decyzję o wymianie zastawki. Płatek przedni wycięto w całości i pozostawiono część płata tylnego. Implantowano mechaniczną dwupłatkową protezę 27 mm (Advantage 27 mm, Medtronic, USA). Następnie podwiązano GPZ w odcinku proksymalnym i wykonano zespolenie z tętnicą piersiową wewnętrzną lewą. Po okresie reperfuzji zakończono krążenie pozaustrojowe przy pierwszej próbie. Okres pooperacyjny przebiegł bez powikłań i pacjenta wypisano do domu w 8. dobie po operacji.

Po 18 miesiącach wykonano kontrolną angiografię i badanie echokardiograficzne po pojedynczym epizodzie nieto-

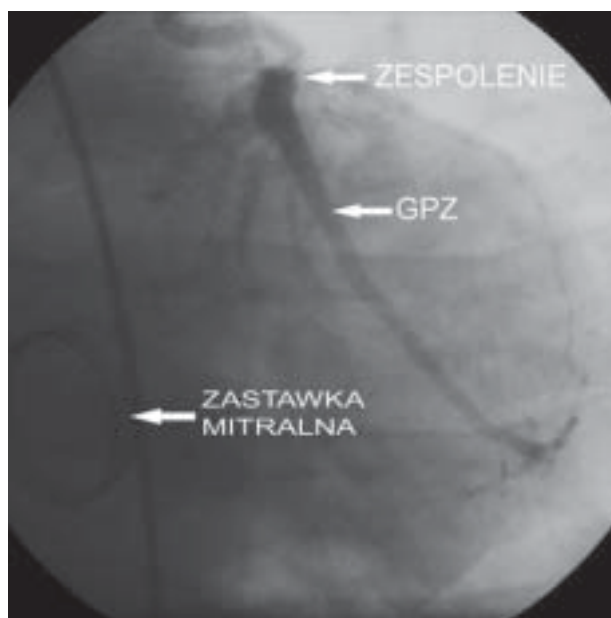


**Rycina 2.** Śródoperacyjny obraz silnie rozwiniętej prawej tętnicy wieńcowej wraz z dużymi gałęziami krążenia obocznego

lerancji wysiłku. Badania przeprowadzono w Centralnym Szpitalu Klinicznym MSWiA w Warszawie. Stwierdzono prawidłowo funkcjonujący pomost do GPZ, bez cech zwężenia (ryc. 3). W obciążeniowym badaniu echokardiograficznym nie stwierdzono zaburzeń kurczliwości lewej komory ani elektrokardiograficznym cech niedokrwienia. Pacjenta wypisano do domu z zaleceniem przyjmowania warfaryny, inhibitora konwertazy angiotensyny, spironolaktonu, beta-adrenolityka i statyny.

## OMÓWIENIE

Chirurgiczne leczenie nieprawidłowego odejścia LTW od pnia płucnego jest postępowaniem z wyboru ze względu na wysokie ryzyko zgonu [3]. Techniki operacyjne różnią się u niemowląt i u dorosłych. U dzieci bezpośrednio podwiązanie nieprawidłowego odejścia tętnicy wieńcowej wiąże się z redukcją przeżycia [4]. Rekomendowane jest odtworzenie fizjologicznego krążenia przez obie tętnice wieńcowe (operacja Takeuchi, technika reimplantacji) [5]. U dorosłych prawidłowy napływ wieńcowy może zostać zapewniony przez pomostowanie tętnicy wieńcowej i podwiązanie nieprawidłowego połączenia z pniem płucnym. Zapewnienie tętniczego napływu do GPZ jest zalecane m.in. w celu redukcji ryzyka rozwinięcia tętniaka lewej komory. Chan i wsp. [6] raporto-



**Rycina 3.** Kontrolna angiografia ukazująca zespolenie tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej do gałęzi międzykomorowej przedniej lewej tętnicy wieńcowej; GPZ — gałąź przednia zstępująca

wali dobre wyniki u dorosłych po zastosowaniu tętnic piersiowych wewnętrznych do pomostowania gałęzi międzykomorowej przedniej i gałęzi okalającej, wraz z podwiązaniem nieprawidłowego odejścia LTW. Krytyczną częścią procedury może być podanie roztworu kardioplegii bezpośrednio do nieprawidłowego ujścia LTW i jego zamknięcie. Arsan i wsp. [7] stwierdzili, że wykonanie tej części operacji przez poprzeczne otwarcie pnia płucnego może być nieskuteczne i wiązać się z koniecznością zastosowania głębokiej hipotermii w celu zatrzymania akcji serca. Prezentowana w pracy technika pozwala uniknąć interwencji w rejonie pnia płucnego. Według autorów opisana metoda może być skutecznie stosowana u pacjentów z bezpośrednim odejściem GPZ od pnia płucnego, recesywną gałęzią okalającą (niezależnie od odejścia) lub dominującą PTW prowadzącą unaczynienie ściany tylnej i bocznej. W prezentowanym przypadku podanie roztworu kardioplegii do opuszki aorty zapewniło prawidłowe zatrzymanie akcji serca i protekcję miokardium w czasie całej procedury. Ponadto u pacjentów bez wady zastawki mitralnej technika ta może być zastosowana bez użycia krążenia pozaustrojowego. Niemniej podwiązanie gałęzi międzykomorowej przedniej jest zawsze konieczne w celu uniemożliwienia przepływu konkurencyjnego, co wpływa na zachowanie drożności pomostu z tętnicy piersiowej wewnętrznej. Część autorów nie zaleca podejmowania interwencji na zastawce

mitralnej w tej grupie chorych, ze względu na możliwość ustąpienia dysfunkcji niedokrwiennej po korekcie przepływu wieńcowego [1]. Jednak procedura na zastawce mitralnej zawsze powinna być wykonana z następujących powodów. Niedomykalność mitralna wynika z długo trwającej (wrodzonej) hipoperfuzji miocardium, co w przypadku opisanego pacjenta doprowadziło do istotnych zmian degeneracyjnych aparatu zastawkowego, w tym kalcyfikacji mięśnia brodawkowatego i zerwania nici ścięgniętych. Proces ten nie pozwolił na optymalne wykonanie plastyki zastawki. Yam i Menahem [8] donosili o podobnym zjawisku i również konieczności wymiany zastawki. Dodatkowo wyeliminowanie niedomykalności zastawki mitralnej jest konieczne w celu redukcji ciśnienia w tętnicy płucnej, co poprawia przepływ przez krążenie oboczne z PTW. Dostęp przezprzegrodowy do zastawki mitralnej w tej grupie pacjentów jest zalecany ze względu na obecność dużych gałęzi PTW, zwykle przebiegających przez bruzdę Watersona [7].

Podsumowując, przedstawiona technika operacji zaowocowała niepowikłanym przebiegiem pooperacyjnym i dobrym wynikiem średnio odległym. Zespół Bland-White-Garlanda u osób dorosłych jest patologią rzadką, charakteryzującą się dużą zmiennością anatomiczną i wymagającą indywidualnego podejścia chirurgicznego.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

#### Piśmiennictwo

1. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74: 946–955.
2. Frapier JM, Lecrelcq F, Bodino M et al. Malignant ventricular arrhythmias revealing anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery in two adults. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999; 15: 539–541.
3. Becker CL, Stout MJ, Zales VR et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1992; 103: 1049–1058.
4. Bunton R, Jonas RA, Lang P et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two-coronary system. *J Thoracic Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 103–108.
5. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K et al. New surgical method for repair of anomalous fo coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979; 78: 7–11.
6. Chan RK, Hare DL, Buxton BF. Anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery in adult: treatment by internal mammary artery grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995; 109: 393–394.
7. Arsan S, Naseri E, Keser N. An adult case of Bland White Garland syndrome with huge right coronary aneurysm. *Ann Thorac Surg*, 1999; 68: 1832–1833.
8. Yam MC, Menahem S. Mitral valve replacement for severe mitral valve regurgitation in infants with anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Pediatr Cardiol*, 1996; 17: 271–274.