

Niedomykalność płucna po operacji tetralogii Fallota – duży problem kliniczny

dr hab. n. med. Barbara Lubiszewska

Instytut Kardiologii, Warszawa



Tetralogia Fallota (TOF) jest najczęstszą siniczą wadą serca i stanowi ok. 10% wszystkich wrodzonych wad serca. Korekcja operacyjna wady wykonywana jest obecnie elektywnie w pierwszym roku życia i wiąże się z małą śmiertelnością, a ponad 85% dzieci dożywa dorosłości [1]. Odległe wyniki operacyjne u większości chorych

są dobre, ale w późniejszym okresie pooperacyjnym wzrasta ryzyko nagłego zgonu i niewydolności serca. Jedną z przyczyn takich powikłań jest duża niedomykalność zastawki płucnej (ang. *pulmonary regurgitation*, PR) wymagająca reoperacji i wszczęcia zastawki płucnej [1, 2]. Przyczyną PR było częste stosowanie, we wcześniejszej erze chirurgicznej, łąty przepierścieniowej w rekonstrukcji drogi odpływu prawej komory (RVOT). Ponadto łąta przepierścieniowa, łącznie z agresywną resekcją przerośniętej części odpływuwej przegrody międzykomorowej (infundibulektomią), predysponowała do powstania tętniaków RVOT i segmentów akinetycznych, które w połączeniu z PR wpływały niekorzystnie na funkcję prawej komory i rokowanie [3]. Obecnie podczas korekcji wady znacznie ogranicza się stosowanie łąty w RVOT (operacja z dostępu przez przedsionek czy przez tętnicę płucną), zwracając uwagę na zachowanie funkcji zastawki płucnej, nawet kosztem pozostawienia niewielkiego zwężenia płucnego.

Częstość występowania PR po operacji TOF jest bardzo duża. Pomimo dobrego rokowania u większości chorych, późna śmiertelność i chorobowość zależy od dysfunkcji prawej komory.

Niedomykalność zastawki płucnej jest zwykle dobrze tolerowana w dzieciństwie, jednakże w wieloletnich obserwacjach udowodniono, że prowadzi do rozstrzeni i z czasem do dysfunkcji komory, pogorszenia tolerancji wysiłku, groźnej arytmii komorowej i nagłego zgonu sercowego.

Ciężka PR różni się czynnościowo od ciężkiej niedomykalności aortalnej. Przepływ płucny, jak wynika z modelu operacji Fontana, poprzez powrót krwi żyłnej oraz skurcz prawego przedsionka może być utrzymywany pośrednio przez lewe serce. Można to zaobserwować w restrykcyjnej fizjologii prawej komory w każdym cyklu serca u chorych z ciężką PR, u których późny napływ rozkurczowy do pnia płucnego jest jednoczesny ze skur-

czem przedsionka, widocznym w sztywnej prawej komorze funkcjonującej jak conduit [4]. Ponadto łoża naczyniowe płucne w porównaniu z systemowym jest zlokalizowane blisko serca i cechuje się niskim oporem. Z każdym skurczem prawej komory krew płynie do przodu poprzez naczynia płucne, których niski opór stanowi pojemny rezerwuar krwi dla żył płucnych, utrzymując niskie ciśnienie konieczne do funkcjonowania lewego serca. Kapilary płucne nie pozwalają na cofanie się krwi w czasie rozkurczu, działając podobnie do mechanizmu zastawki, dlatego nawet w ciężkiej niedomykalności płucnej faktyczna frakcja zwrotna płucna nie przekracza 40%, co pozwala na dobrą tolerancję niedomykalności płucnej przez lata [4].

Odpowiedź prawej komory na przeciążenie objętościowe zależy od stopnia, czasu trwania niedomykalności, ale także od samej prawej komory i tętnic płucnych. W badaniu przepływu metodą rezonansu magnetycznego w początkowym okresie rozkurczu pojawia się odwrócony przepływ, następnie, w czasie skurczu przedsionka, późnorozkurczowy przepływ do przodu [4, 5]. Na poziomie kapilarów nie ma przepływu zwrotnego, niezależnie od tego czy zastawka funkcjonuje, czy nie. Frakcja niedomykalności wzrasta razem ze wzrostem podatności naczyń płucnych i zmniejsza się ze zmniejszaniem podatności. W modelu krążenia płucnego bez zastawki płucnej obserwuje się różną zachowanie fali zwrotnej płucnej w zależności od miejsca wprowadzonej przeszkody dla przepływu. Wzrost oporu płucnego na poziomie dystalnych gałęzi płucnych pogarsza niedomykalność, ale zwężenie położone proksymalnie (na poziomie pierścienia płucnego czy pnia tętnicy płucnej) w stosunku do małych, cechujących się dużą podatnością tętnic płucnych zmniejsza falę zwrotną [5].

Dołączenie się niedomykalności zastawki trójdzielnej zwiększa dodatkowo rozciąganie prawej komory, stanowiąc substrat dla częstoskurczów komorowych. We wczesnej fazie dysfunkcji prawej komory chorzy są często w I klasie wg NYHA, chociaż obserwuje się różnego stopnia gorszą tolerancję wysiłku. Przy pojawieniu się objawów niewydolności serca dysfunkcja prawej komory po wszczęciu zastawki płucnej może już być nieodwracalna, nie zmniejszając ryzyka groźnych arytmii i nagłych zgonów [6]. Potwierdza to także praca Harrilda i wsp. w grupie 98 chorych po operacji wszczęcia zastawki płucnej wykonanej z powodu rozstrzeni prawej komory,

w porównaniu z chorymi z rozstrzenią komory, ale bez niedomykalności płucnej [7]. Kwalifikacja chorych do wymiany zastawki płucnej powinna zatem być wykonana odpowiednio wcześniej. Frigiola i wsp. wykazali, że pomimo poprawy klinicznej (zmniejszenia objętości prawej komory i poprawy rzutu serca) normalizacja odpowiedzi oddechowej na CO₂ była lepsza u chorych, u których zastawkę płucną wszczepiono przed 17. rokiem życia [8].

Określenie stopnia niedomykalności płucnej jest klinicznie trudne. Poza rutynowym badaniem EKG, RTG klatki piersiowej czy echokardiografią, złotym standardem w ocenie PR stał się rezonans magnetyczny. W ostatnich latach zainteresowanie i nadzieję na wychwycenie chorych zagrożonych niewydolnością serca wzbudziło oznaczanie poziomu BNP, neurohormonu wydzielanego w odpowiedzi na przeciążenie objętościowe i ciśnieniowe komór, który – poza działaniem diuretycznym i wazodylatoryjnym – hamuje także oś RAA i był używany jako marker przeciążenia objętościowego komory. Oznaczanie BNP w badaniu i monitorowaniu lewokomorowej niewydolności serca jest dość rozpowszechnione, natomiast doświadczenia z interpretacją BNP we wrodzonych wadach serca i niewydolności prawokomorowej nie są duże. Prawidłowe wartości stężenia BNP u dzieci są różne w porównaniu z populacją dorosłych. U niemowląt i dzieci wartości BNP są znacznie niższe niż u dorosłych, z różnicami w zależności od płci po okresie pokwitania, dlatego też badając populację dzieci, należy przeliczać wartości BNP na tzw. *score* odchylenia standardowego wg specjalnego wzoru [9].

Wychodząc naprzeciw dużemu problemowi klinicznemu, jakim jest niedomykalność płucna po operacji TOF, praca R. Pietrzaka i wsp. pokazuje istotnie wyższe stężenie NT-proBNP u chorych z niedomykalnością płucną i przeciążeniem objętościowym prawej komory [10]. Autorzy zwrócili uwagę na nieprawidłową reakcję zespołu QRS na wysiłek równoległe do znamiennej wyższego poziomu BNP zarówno przed, jak i po wysiłku u chorych z niedomykalnością zastawki płucnej. Badania, traktowane jako wstępne, wymagałyby w przyszłości zweryfikowania w większej grupie chorych, standaryzowania i porównania ze stężeniem neurohormonu po wszczepieniu zastawki płucnej.

Stężenie NT-proBNP może być czułym markerem u chorych bez objawów lub z minimalnymi objawami i poszerzoną prawą komorą jako sygnał do przeprowadzenia operacji wszczepienia zastawki płucnej jeszcze przed rozwinięciem objawów niewydolności serca.

Piśmiennictwo

1. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-83.
2. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
3. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2044-52.
4. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J* 2005; 26: 433-9.
5. Kilner PJ, Balossino R, Dubini G, et al. Pulmonary regurgitation: The effects of varying pulmonary artery compliance, and of increased resistance proximal or distal to the compliance. *Int J Cardiol* 2009; 133: 157-66.
6. Meijboom FJ, Roos-Hesselink JW, McGhie JS, et al. Consequences of a selective approach toward pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 50-5.
7. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 118: 445-51.
8. Frigiola A, Tsang V, Bull C, et al. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation* 2008; 118 (14 Suppl.): S182-90.
9. Koch A, Zink S, Singer H. B-type natriuretic peptide in pediatric patients with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2006; 27: 861-6.
10. R. Pietrzak, Werener B. Usefulness of N-terminal fragment of pro brain natriuretic peptide in assessment of right ventricular function in children after tetralogy of Fallot correction – a preliminary study. *Kardiologia Pol* 2009; 67: 378-83.