

Zamknięcie nieprawidłowego połączenia aortalno-płucnego zatyczką *Amplatzer vascular plug* u dziecka z zarośniętą zastawką płucną i ubytkiem międzykomorowym – trudny problem terapeutyczny

Closure of major aorto-pulmonary collateral artery with the Amplatzer vascular plug in an infant with pulmonary atresia and ventricular septal defect – a difficult therapeutic problem

Małgorzata Pawelec-Wojtalik¹, Bartłomiej Mroziński¹, Przemysław Westerski², Michał Wojtalik², Alicja Bartkowska-Śniatkowska³

¹ I Katedra Pediatrii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

² Klinika Kardiologii, Katedra Kardio-Torakochirurgii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

³ Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Pediatrycznej, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

Abstract

A case of a 2-day-old newborn with congenital heart disease, pulmonary atresia and ventricular septal defect is described. The Blalock-Taussig shunt was created 6 days after birth. After the procedure, the newborn developed symptoms of increased pulmonary blood flow and respiratory distress. We decided to close one of the major aortopulmonary collateral arteries with the Gianturco coil on the 41st day after birth, however the results were not satisfactory. On the 66th day of infant life (by that time the patient weighted 3 kg), another procedure with the Amplatzer vascular plug was performed. This procedure was successful. After a few days the infant was discharged from hospital.

Key words: congenital heart disease, pulmonary atresia, Amplatzer vascular plug, infant

Kardiologia Polska 2009; 67: 420-423

Wstęp

Zarośnięcie zastawki płucnej z dobrze rozwiniętą tętnicą płucną przy jednoczesnym istnieniu ubytku międzykomorowego jest wadą, która wymaga pilnej interwencji kardiologicznej w okresie noworodkowym [1–3]. Zanim dziecko dotrze na oddział kardiologiczny, drożność przewodu tętniczego (PDA) utrzymuje się czasowo prostaglandynami, a następnie chirurgicznie wykonuje się zespolenie systemowo-płucne [2–4]. Przy dobrze widocznych, szerokich gałęziach tętnicy płucnej nie zawsze konieczne jest cewnikowanie serca przed zabiegiem kardiologicznym. Jednakże w razie obecności nieprawidłowych naczyń odchodzących od aorty, pnia ramiennie-głowego, tętnicy piersiowej czy też naczyń podprzeponowych do łożyska płucnego, ich rozpoznanie ma istotne znaczenie dla wyboru i powodzenia terapii [1, 5, 6].

Opis przypadku

Noworodek z ciąży pierwszej, porodu pierwszego w 38. tygodniu ciąży, urodzony siłami natury, z masą ciała 2700 g i oceną w skali Apgar – 10, został w 2. dobie życia przekazany z objawami sinicy centralnej i podejrzeniem wrodzonej wady serca ze szpitala terenowego do Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu w celu wykonania diagnostyki kardiologicznej. W okresie ciąży nie była wykonywana prenatalna diagnostyka kardiologiczna, mimo że ojciec dziecka przeszedł korekcję zespołu Fallota.

W chwili przyjęcia do Kliniki w badaniu echokardiograficznym stwierdzono zarośnięcie zastawki płucnej (PA) z ubytkiem międzykomorowym (VSD), drożnym przewodem tętniczym (PDA) i drożnym otworem owalnym (FOA). W celu podtrzymania drożności PDA włączono preparat

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Małgorzata Pawelec-Wojtalik, Pracownia Angiografii i Hemodynamiki, Uniwersytet Medyczny, ul. Szpitalna 27/33, 61-572 Poznań, tel.: +48 61 849 14 80, e-mail: mpwojt@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 30.07.2008. Zaakceptowana do druku: 13.08.2008.

prostaglandyny E1 we wlewie ciągłym i zakwalifikowano dziecko do zabiegu kardiologicznego – wykonania zespolenia systemowo-płucnego.

W 6. dobie życia w Klinice Kardiologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu wykonano zmodyfikowane zespolenie systemowo-płucne typu Blalocka-Taussig (B-T) o średnicy 4 mm. W pierwszej dobie po operacji dziecko zostało rozintubowane, a 2 doby później przekazano je do Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w celu dalszego leczenia.

W trakcie pobytu w Klinice w 6. dobie po zabiegu kardiologicznym (w 12. dobie życia) doszło do pogorszenia stanu dziecka, zaburzeń oddychania i rozwoju ostrej niewydolności oddechowej. Dziecko zaintubowano i przekazano na Oddział Intensywnej Terapii Pediatrycznej.

W badaniu klinicznym i badaniach RTG klatki piersiowej stwierdzono cechy przekrwienia i zapalenia płuc. Włączono typowe leczenie przeciwzapalne. Po ustąpieniu zmian zapalnych podjęto próbę rozintubowania dziecka, zakończyła się ona jednak niepowodzeniem. W badaniu RTG płuc nadal obserwowano cechy przekrwienia i dlatego wysunięto podejrzenie występowania dodatkowych szerokich naczyń krążenia obocznego od aortalnego (MAPCA). Po konsultacji z kardiologiem zakwalifikowano dziecko do cewnikowania serca.

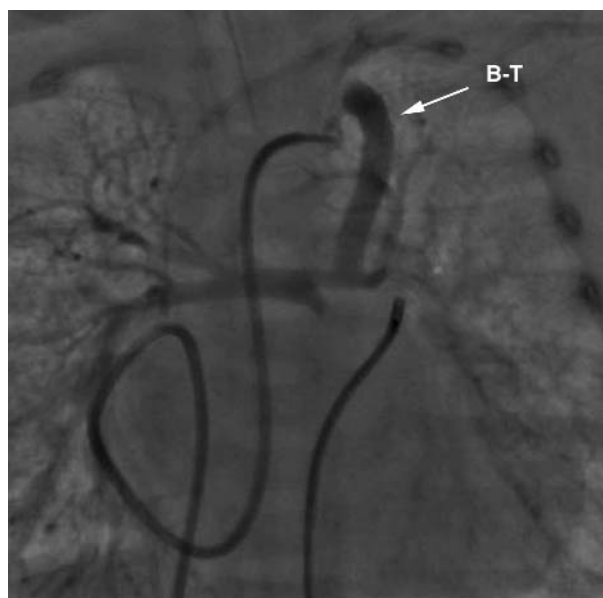
Zabieg cewnikowania serca wykonano w 41. dobie życia dziecka od żyły udowej w znieczuleniu ogólnym. Cewnik Berman 5 F wprowadzono do aorty z prawej komory przez VSD. Badanie angiograficzne wykazało wąskie gałęzie tętnicy płucnej, prawa gałąź tętnicy płucnej (RPA) miała średnicę 3,39 mm, lewa (LPA) 2,3 mm, oraz dwa szerokie naczynia krążenia obocznego odchodzące od aorty (Ryciny 1, 2.). Jedno naczynie, o średnicy 4,2 mm, odchodziło od łuku aorty do prawego płuca, drugie naczynie, o średnicy 3,5–4,2 mm, odchodziło nisko od aorty zstępującej do lewego płuca. Krew do LPA napływała przez B-T i lewą MAPCA. Po konsultacji z kardiologiem podjęto decyzję o interwencyjnym zamknięciu lewej MAPCA za pomocą sprężynki (koila). Próba założenia sprężynki odczepianej nie powiodła się (sprężynka wysuwała się do aorty). Zamieniono ją na sprężynkę Gianturco IMWCE-25-5-5 popychaną przewodnikiem, która po umiejscowieniu w naczyniu przesunęła się nieco za wysoko do LPA i nie hamowała napływu krwi do naczynia krążenia obocznego (Rycina 3.).

Efekt cewnikowania terapeutycznego przedyskutowano z kardiologiem. Dziecko zakwalifikowano do drugiego zabiegu kardiologicznego – unifokalizacji prawej tętnicy oskrzelowej z układem prawej tętnicy płucnej i wyjęcia poprzednio założonej sprężynki z lewej gałęzi tętnicy płucnej. Zabieg operacyjny wykonano w 47. dobie życia. Sprężynkę pozostawiono w LPA ze względu na dużą odległość miejsca operacji od jej połączenia.

W trakcie dalszego pobytu na Oddziale Intensywnej Terapii Pediatrycznej utrzymywały się objawy zastoiny w krążeniu płucnym i niemożliwe było rozintubowanie dziecka.

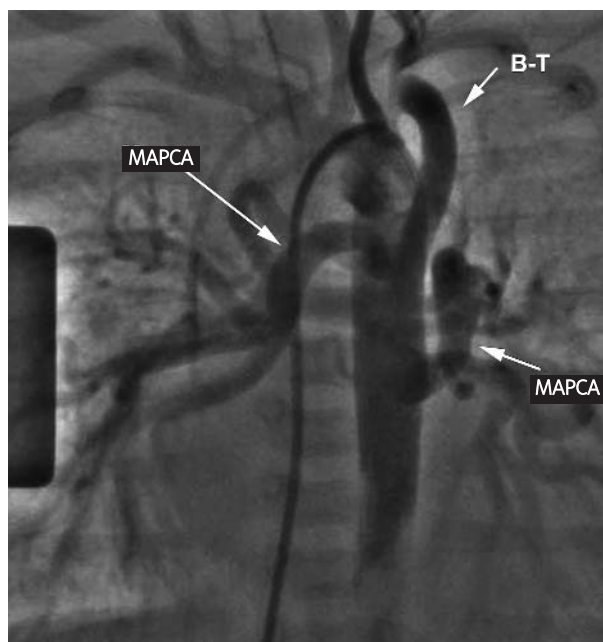
Podjęto decyzję o wykonaniu drugiego cewnikowania serca i zamknięcia lewej MAPCA korkiem naczyniowym.

W 66. dobie życia u dziecka o masie ciała 3,0 kg wykonano zabieg zamknięcia lewej tętnicy oskrzelowej zatyczką Amplatzer 9-Plug-006 (AGA, Medical Corporation), którą wprowadzono przez długą koszulkę 5 F używaną



Rycina 1. Cewnikowanie I: naczynia krążenia obocznego odchodzące od aorty i zespolenie B-T lewostronne

B-T – zespolenie systemowo-płucne typu Blalocka-Taussig

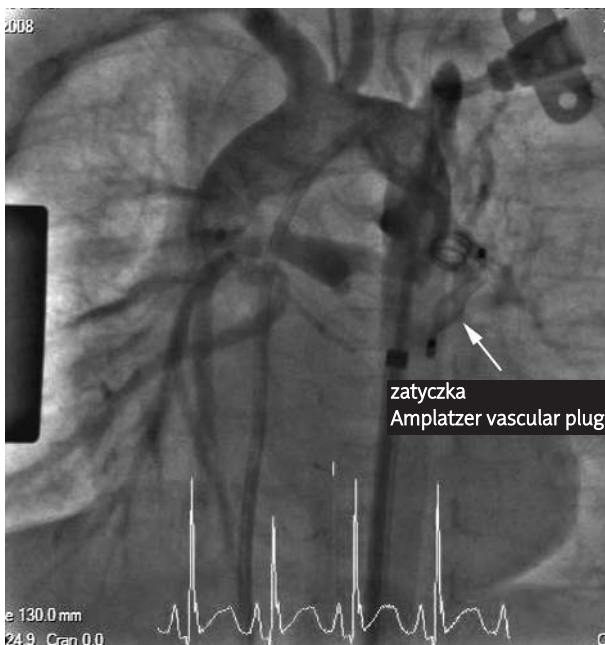


Rycina 2. Cewnikowanie I: naczynia krążenia obocznego odchodzące od aorty i zespolenie B-T lewostronne

B-T – zespolenie systemowo-płucne typu Blalocka-Taussig, MAPCA – naczynie krążenia obocznego od aortalnego



Rycina 3. Cewnikowanie II: sprężynka Gianturco umiejscowiona w naczyniu odchodzącym od aorty do lewego płuca nie blokuje przepływu krwi w tym naczyniu



Rycina 4. Cewnikowanie III: zatyczka Amplatzer vascular plug umiejscowiona w tym samym naczyniu całkowicie blokująca napływ krwi

do wprowadzania korków Amplatzer zamykających przewód tętniczy (Rycina 4.). Po zabiegu stwierdzono poprawę stanu ogólnego dziecka i ustąpienie zastoju w krążeniu płucnym. W 79. dobie życia dziecko rozintubowano (63 dni wentylacji mechanicznej) i przekazano do Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w celu dalszego leczenia.

W Klinice Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej kontynuowano leczenie przeciwzapalne (zapalenie płuc, bakteremia). W stanie ogólnym wyrównanym, w 111. dobie życia, z masą ciała 4,2 kg dziecko zostało wypisane ze szpitala z zaleceniem stałej ambulatoryjnej opieki kardiologicznej. Obecnie dziecko oczekuje na kolejne cewnikowanie i planowy zabieg kardiochirurgiczny wszczepienia homografu płucnego i zamknięcia VSD.

Dyskusja

Leczenie chirurgiczne zarośnięcia zastawki płucnej z równoczesnym ubytkiem międzykomorowym i unaczynieniem płuc zależnym od naczyń krążenia obocznego jest trudne i wieloetapowe. Każdy kolejny etap leczenia operacyjnego powinien być poprzedzony cewnikowaniem serca. Efekty leczenia nie zawsze są zadowalające, a śmiertelność jest duża [5–7].

Przy dobrze rozwiniętej tętnicy płucnej i zależnym od drożności przewodu tętniczego wysyceniu krwi tlenem (wzrost wysycenia krwi tlenem po włączeniu alprostadylu) pierwsze cewnikowanie serca przed wykonaniem zespolenia systemowo-płucnego nie zawsze jest konieczne. Nie wykonano go również u opisywanego dziecka. Nierozpoznanie nieprawidłowych naczyń aortalno-płucnych może jednak powodować duże problemy terapeutyczne. Doraźnie naczynia takie mają działanie pozytywne – krew dopływająca dodatkowo do łożyska płucnego poprawia wysycenie tlenem. Występowanie tych połączeń ma jednak również skutki niekorzystne, ponieważ zmniejszają one wzrost tętnicy płucnej, a po wytworzonym operacyjnie zespoleniu systemowo-płucnym mogą powodować objawy niewydolności krążenia. Duże naczynia stanowiące jedyne unaczynienie segmentów płuca wymagają zespolenia z tętnicą płucną (unifokalizacji) [7, 8]. W przypadkach podwójnego unaczynienia tkanki płuca – z naczyń oskrzelowych i tętnicy płucnej – nieprawidłowe naczynia oskrzelowe zamyka się metodami kardiologii interwencyjnej przed korekcją całkowitą wady lub chirurgicznie w czasie zabiegu operacyjnego [1, 8–11].

U naszego chorego dostępne dla leczenia chirurgicznego było naczynie odchodzące od łuku aorty do prawego płuca. Naczynie prowadzące krew do lewego płuca odchodziło nisko od aorty piersiowej i kierowało się do góry. Napływ krwi z tego naczynia łączył się z napływem krwi z lewej gałęzi tętnicy płucnej, do której krew napływała przez zespolenie systemowo-płucne lewostronne. Wspólnie z kardiochirurgiem podjęliśmy decyzję o embolizacji lewego naczynia aortalno-płucnego (trzecie cewnikowanie serca). W naczyniu tym umiejscowiono sprężynkę, która ułożyła się wokół ściany naczynia i nie blokowała napływu krwi. Podjęliśmy decyzję o użyciu zatyczki Amplatzer vascular plug (AGA, Medical Corporation), która została wyprodukowana specjalnie do zamykania nieprawidłowych naczyń żylnych i tętniczych [12]. Zatyczka ta jest samorozprężalnym korkiem zbudowanym z nitinolu, podobnie jak inne-

go rodzaju zatyczki tej firmy. Nie zawiera jednak w środku łątek dakronowych i dlatego może być zakładana przez cewniki o małej średnicy. Do implantacji zatyczek o rozmiarach 4, 6 i 8 mm konieczny jest cewnik o średnicy 1,7 mm (5 F). Po uwolnieniu zatyczka wypełnia całe naczynie, co ułatwia powstawanie skrzepu. W naszym przypadku, mimo niskiej masy ciała dziecka (3 kg), skutecznie umiejscowiliśmy zatyczkę w naczyniu od strony tętnicy bez uszkodzenia tętnicy udowej. Pozwoliło to na całkowite zamknięcie tego naczynia, a w konsekwencji likwidację objawów niewydolności krążenia i niewydolności oddechowej oraz umożliwiło wypisanie dziecka do domu.

Podsumowując, możemy stwierdzić, że zatyczka Amplatzer vascular plug jest bardzo przydatna do zamykania nieprawidłowych połączeń aortalno-płucnych nawet u najmłodszych dzieci z niską masą ciała.

Piśmiennictwo

1. Piechaud JF. Closing down: transcatheter closure of intracardiac defects and vessel embolisations. *Heart* 2004; 90: 1505-10.
2. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
3. Gold JP, Violaris K, Engle MA, et al. A five-year clinical experience with 112 Blalock-Taussig shunts. *J Card Surg* 1993; 8: 9-17.
4. Talosi G, Katona M, Racz K, et al. Prostaglandin E1 treatment in patent ductus arteriosus dependent congenital heart defects. *J Perinat Med* 2004; 32: 368-74.
5. d'Udekem Y, Alphonso N, Nørgaard MA, et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: unifocalization brings no long-term benefits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1496-502.
6. Reinhartz O, Reddy VM, Petrossian E, et al. Unifocalization of major aortopulmonary collaterals in single-ventricle patients. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 934-91.
7. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000; 101: 1826-32.
8. Krishnan US, Lamour JM, Hsu DT, et al. Management of aortopulmonary collaterals in children following cardiac transplantation for complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23: 564-9.
9. Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975; 124: 428-35.
10. Rossi M, Rebonato A, Greco L, et al. A new device for vascular embolization: report on case of two pulmonary arteriovenous fistulas embolization using the Amplatzer vascular plug. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2006; 29: 902-6.
11. Fisher G, Aposstolopoulou SC, Rammos S, et al. Transcatheter closure of coronary arterial fistulas using the new Amplatzer vascular plug. *Cardiology Young* 2007; 17: 281-7.
12. Magger JJ, Overtoom TT, Blauw H, et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: long-term results in 112 patients. *J Vasc Interv Radiol* 2004; 15: 451-6.