

## Dorośli ze złożonymi, sinicznymi wadami serca po przezskórnych zabiegach paliatywnych

Adults with complex, cyanotic heart defects after percutaneous palliative procedures

Marek Konka, Anna Wójcik, Piotr Hoffman

Instytut Kardiologii, Warszawa

Kardiologia Pol 2008; 66: 790-793

### Wstęp

Przełożenie wielkich pni tętniczych (ang. *transposition of the great arteries*, TGA) jest wadą stanowiącą 5–7% wszystkich wad wrodzonych serca [1]. Charakteryzuje się dużą różnorodnością form anatomicznych. Przeżycie noworodka i dalsze jego losy zależą od obecności połączenia między krążeniem płucnym i systemowym [przetrwalego przewodu tętniczego (PDA), przetrwalego otworu owalnego (PFO), ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD) lub ubytku w przegrodzie międzykomorowej (VSD)]. W sytuacji niewystarczającego przepływu krwi przez współistniejące połączenia zachodzi konieczność natychmiastowego wykonania zabiegu paliatywnego, np. septostomii metodą Rashkinda. Atrezja tętnicy płucnej z VSD stanowi ok. 3% innych złożonych wad serca. Warunkiem przeżycia noworodka jest zachowanie drożności PDA i/lub połączeń aortalno-płucnych (ang. *major portopulmonary collateral arteries*, MAPCAs), które występują w 25% przypadków [2]. W związku z naturalnym procesem zwężania i zamykania się tych połączeń u części chorych wykonuje się przezskórne zabiegi ich poszerzenia. Przedstawiamy dwoje chorych z wymienionymi wyżej złożonymi wadami serca, którzy dożyli wieku dorosłego dzięki przezskórnym zabiegom paliatywnym, bez pełnej korekcji wady.

### Opis przypadków

Mężczyzna 22-letni z TGA, VSD, zwężeniem zastawki pnia płucnego, z hipoplazją obwodowych tętnic płucnych, po zabiegu Rashkinda w 5. dobie życia, został skierowany do Poradni Wad Wrodzonych Serca dla dorosłych w celu dalszej opieki. W dzieciństwie rozważano możliwość korekcji chirurgicznej. Z powodu hipoplazji obwodowych gałęzi tętnicy płucnej nie podjęto decyzji o leczeniu operacyjnym. Chory pozostaje w III klasie wydolności wg NYHA.

W badaniu przedmiotowym stwierdza się sinicę centralną i obwodową, palce pąteczkowate, garb przedsercowy, głośny szmer skurczowy nad sercem, kacheksję, znaczną erytrocytozę (hematokryt 74%, erytrocyty 7,5 mln/ $\mu$ l, hemoglobina 23,7 g/dl). U chorego nie wykonywano dotychczas krwioupuśców. Znaczne pogorszenie stanu klinicznego w ostatnim czasie spowodowane było pojawieniem się częstoskurczu 230/min z szerokimi zespolami QRS. Zwolnienie czynności serca uzyskano, podając amidaron.

Drugi przypadek dotyczy 20-letniej kobiety z atrezią tętnicy płucnej i VSD (ang. *pulmonary atresia and ventricular septal defect*, PA-VSD), z PDA i licznymi MAPCAs. Z powodu narastającej sinicy i ograniczenia tolerancji wysiłku fizycznego chora przebyła zabieg angioplastyki balonowej PDA (w wieku 15 lat), a 2 lata później zabieg przezskórnego poszerzenia kolaterali zaopatrującej w krew tętnicę lewego płuca. W obrazie klinicznym obserwuje się niewielką sinicę narastającą w czasie wysiłku, bez wyraźnej erytrocytozy (hematokryt 46%, erytrocyty 4,5 mln/ $\mu$ l, hemoglobina 14,2 g/dl), umiarkowane ograniczenie wydolności fizycznej (II klasa wg NYHA).

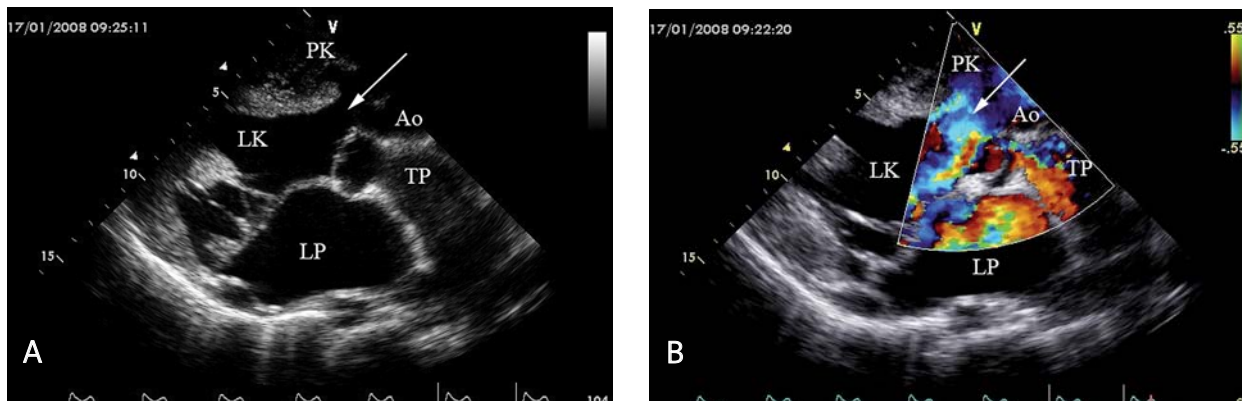
### Opis badania echokardiograficznego

U pierwszego chorego w badaniu przezklatkowym (TTE) stwierdzono prawidłowe położenie trzewi, zgodne połączenia przedsionkowo-komorowe, przełożenie wielkich pni tętniczych ułożonych bok do boku z aortą w prawopozycji (Rycina 1A), nierestrykcyjny ubytek okołobłoniasty przegrody międzykomorowej (Ryciny 1A i B), zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej (Rycina 1A) z istotnym postenotycznym poszerzeniem obydwu głównych gałęzi płucnych, z maksymalnym skurczowym gradientem przepływu ok. 50 mmHg (Rycina 2.), znaczny przerost mięśnia obu komór oraz duży ASD (Rycina 3.).

---

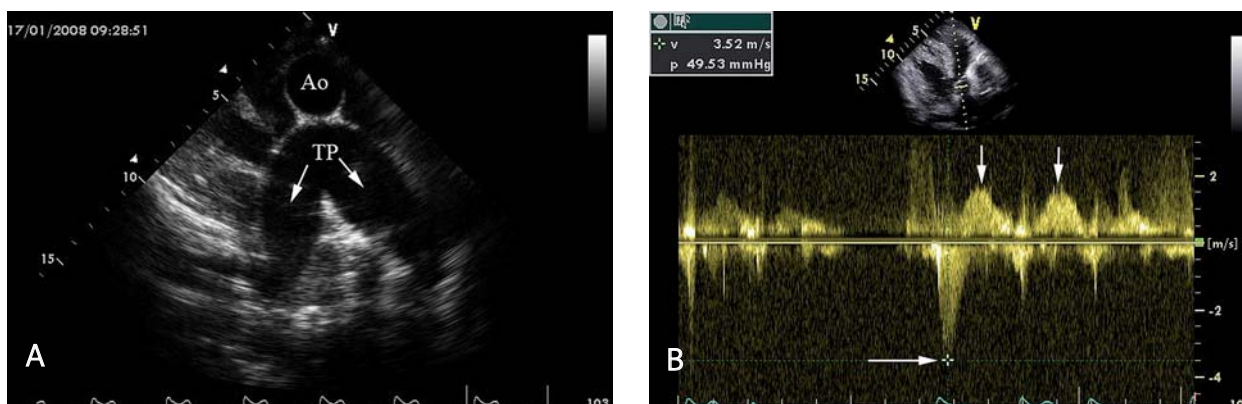
#### Adres do korespondencji:

dr n. med. Marek Konka, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Alpejska 42, 04-628 Warszawa, tel.: +48 22 343 44 57, e-mail: mkonka@ikard.pl



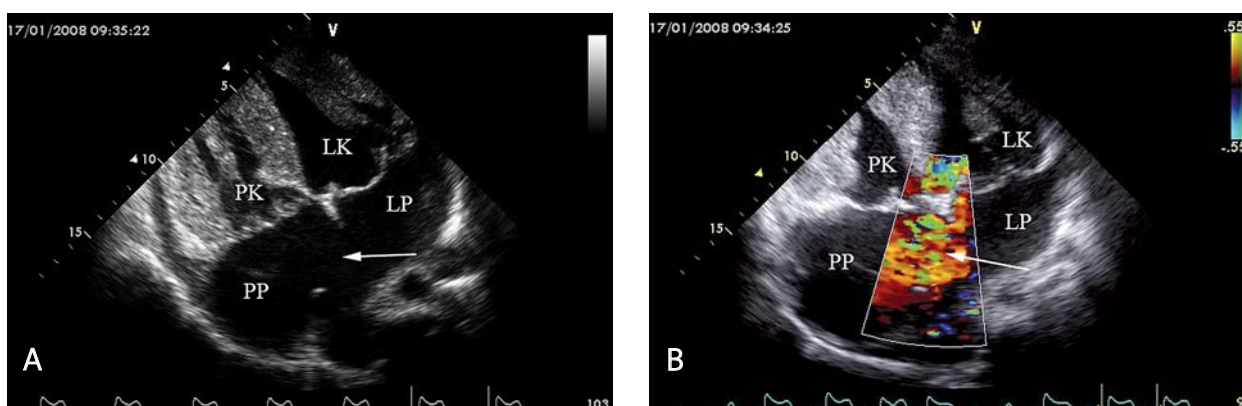
**Rycina 1.** Badanie echokardiograficzne przezklatkowe. Projektcja przymostkowa w osi długiej. **A.** Widoczne przełożenie wielkich naczyń z d-pozycją aorty. Duży ubytek przegrody międzykomorowej (strzałka). **B.** Obrazowanie metodą doplera znakowanego kolorem przecieku prawo-lewego w czasie skurczu komór (strzałka) przez ubytek przegrody międzykomorowej

LK – lewa komora, PK – prawa komora, LP – lewy przedsionek, TP – tętnica płucna, Ao – aorta



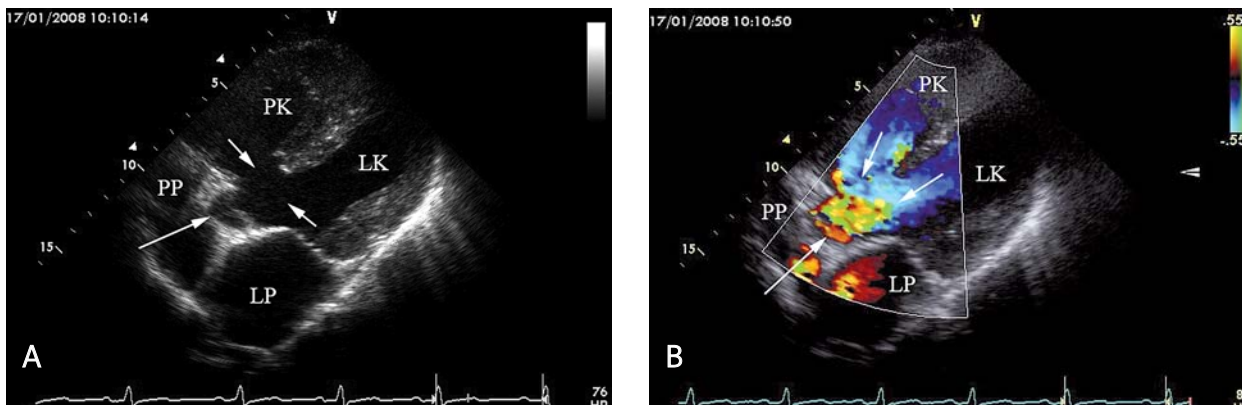
**Rycina 2.** Badanie echokardiograficzne przezklatkowe. **A.** Projektcja naczyniowa w osi krótkiej. Poprzeczny przekrój aorty wstępującej położonej do przodu od tętnicy płucnej. Istotnie poszerzone główne gałęzie tętnicy płucnej (strzałki). **B.** Projektcja koniuszkowa pięciojamowa z rejestracją doplerem ciągłym maksymalnego gradientu skurczowego w drodze odpływu lewej komory (strzałka) i małej niedomykalności zastawki tętnicy płucnej (strzałki)

Ao – aorta, TP – tętnica płucna



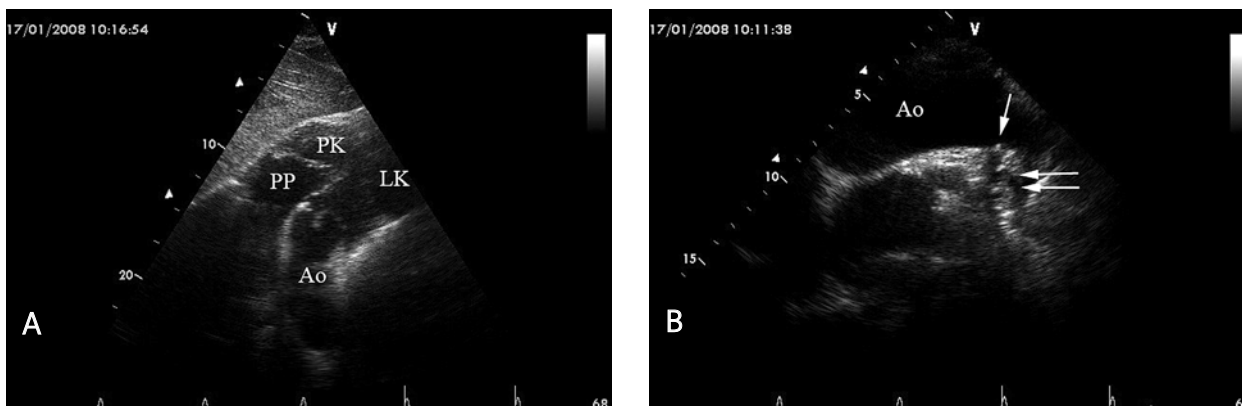
**Rycina 3.** Badanie echokardiograficzne przezklatkowe. Projektcja koniuszkowa czterojamowa. **A.** Duży morfologicznie ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (strzałka), masywny przerost mięśnia obu komór. **B.** Obrazowanie metodą doplera znakowanego kolorem przecieku przez ubytek (strzałka)

LK – lewa komora, PK – prawa komora, LP – lewy przedsionek, PP – prawy przedsionek



**Rycina 4.** Badanie echokardiograficzne przezklatkowe. Zmodyfikowana projekcja koniuszkowa pięciojamowa. **A.** Widoczny duży, okołołobniasty ubytek przegrody międzykomorowej (strzałki) oraz naczynie tętnicze odchodzące znad ubytku (strzałki). **B.** Napływ z obu komór (strzałki) do pojedynczego naczynia tętniczego (strzałka) zobrazony metodą doplera znakowanego kolorem

LK – lewa komora, PK – prawa komora, LP – lewy przedsionek, PP – prawy przedsionek



**Rycina 5.** Badanie echokardiograficzne przezklatkowe. **A.** Projekcja podmostkowa uwidaczniająca aortę odchodzącą znad obu komór i brak pnia płucnego. **B.** Projekcja nadmostkowa. Na granicy krzywizny mniejszej łuku i aorty zstępującej widoczne przetrwały przewód tętniczy i połączenia aortalno-płucne (strzałki)

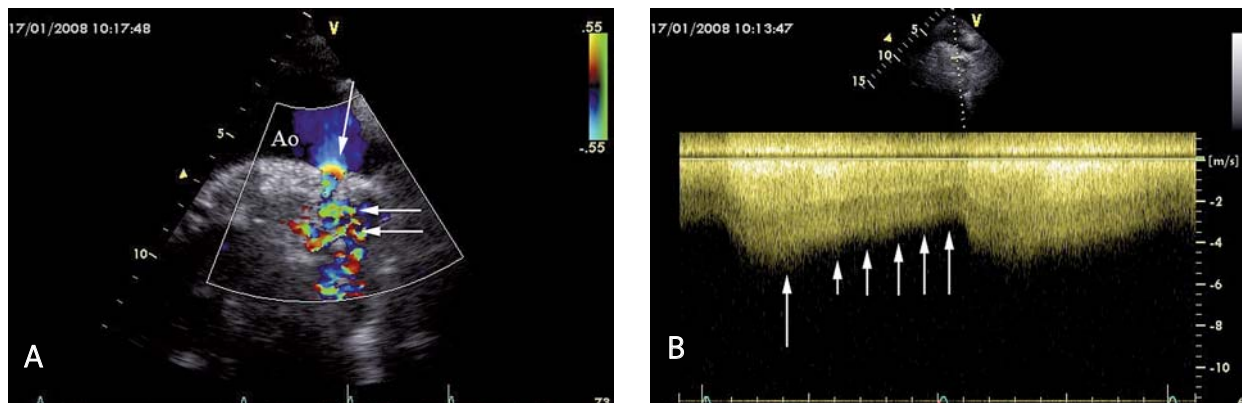
LK – lewa komora, PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek, Ao – aorta

U drugiej chorej w TTE uwidoczniło się prawidłowe położenie trzewi, zgodność przedsionkowo-komorową, duży okołołobniasty VSD (Rycina 4.), znad którego odchodzi pojedyncze naczynie tętnicze o morfologii aorty (Rycina 5A). W projekcjach nadmostkowych w okolicy krzywizny mniejszej łuku aorty wykazano morfologicznie obecność naczyń odpowiadających MAPCAs i PDA (Rycina 5B) z typowym, ciągłym przepływem potwierdzonym rejestracją metodą ciągłego doplera znakowanego kolorem (Rycina 6.).

## Dyskusja

Przełożenie wielkich pni tętniczych, które opisał po raz pierwszy Baillie w 1779 r., obejmuje wiele wariantów anatomicznych. Jednym z nich jest współistnienie TGA z VSD i zwężeniem drogi odpływu lewej komory. Nawet w tej hemodynamicznie względnie zbilansowanej formie wady

przewidywany czas życia wynosił tylko 5 lat [1]. W przedstawionym przypadku VSD zapewniał mieszanie się krwi tętniczej z żylną, a zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej stanowiło naturalny *banding*. Współcześnie dąży się do jak najwcześniejszej pełnej korekcji wady metodą anatomiczną lub wewnątrzprzedsionkową. W innych przypadkach, w zależności od wariantu anatomicznego, wykonuje się paliatywne korekcje chirurgiczne lub operację Rastellego [3]. Przeżycie noworodków zależy od farmakologicznego utrzymania drożności PDA lub atrioseptostomii metodą balonową lub cewnikiem Parka. W przedstawionym przypadku pogarszający się stan kliniczny noworodka spowodował konieczność wykonania zabiegu Rashkinda. Pełna korekcja wady u tego chorego nie została wykonana z powodu stwierdzonej od urodzenia hipoplazji obwodowego łożyska płucnego. Przeszkórny zabieg paliatywny umożliwił osiągnięcie wieku dorosłego, jednak wada powoduje



**Rycina 6.** Badanie echokardiograficzne przezskłatkowe. Projekcja nadmostkowa. **A.** Obrazowanie metodą doplera znakowanego kolorem przepływów na poziomie przetrwałego przewodu tętniczego i połączeń aortalno-płucnych (strzałki). **B.** Charakterystyczny przepływ ciągły (strzałki) zarejestrowany falą ciągłą doplera

Ao – aorta

stałą sinicę z hipoksją, kacheksję i znaczne ograniczenie wydolności fizycznej. Dane z lat 80. wskazują na 5-letnią przeżywalność 76% dzieci po atrioseptomii balonowej [1]. Nie ma aktualnych danych o dorosłych bez następczej korekcji chirurgicznej.

Atrezja tętnicy płucnej z VSD jest określana przez część autorów [1, 2] jako skrajna postać tetralogii Fallota z atrezią tętnicy płucnej lub rzekomy wspólny pień tętniczy. Napływ krwi do łożyska płucnego zapewnia drożny PDA i/lub liczne tętnice krążenia obocznego, odaortalnego (MAPCAs). Kolaterale aortalno-płucne w liczbie od 2 do 6 odchodzą od przedniej ściany aorty [1]. Połączenia aortalno-płucne i PDA cechują się naturalną, uwarunkowaną embriologicznie tendencją do zwężania się [1] i zamykania [4]. Leczenie chirurgiczne jest skomplikowane, najczęściej wieloetapowe i obejmuje unifokalizację, wytworzenie zespolenia systemowo-płucnego i ostateczną korekcję wady. Czynnikiem ryzyka pełnej korekcji są hipoplazja jednej z tętnic płucnych, liczne kolaterale systemowo-płucne, bardzo młody wiek dziecka lub wiek >8 lat [1]. Alternatywą dla leczenia chirurgicznego jest przeszłonnie poszerzenie i/lub stentowanie PDA i/lub MAPCAs [5]. U opisanej chorej występowały wszystkie czynniki ryzyka korekcji operacyjnej, a w związku z pogarszaniem się stanu klinicznego wykonano dwuetapowo zabiegi przeszłonnie – poszerzenia PDA, a następnie kolaterali do lewej gałęzi tętnicy płucnej. Zastosowane leczenie zapewniło osiągnięcie wieku dorosłego z nieznacznie upośledzoną tolerancją wysiłku fizycznego. Pacjenci z PA-VSD stanowią klinicznie bardzo trudną grupę

z powodu niewystarczająco dobrych wyników leczenia operacyjnego [6] i przeszłonnie. Często zachodzi konieczność ponownych zabiegów [1].

Przedstawiliśmy rzadkie przypadki chorych ze złożonymi, sinicznymi wadami serca, u których przeżycie i osiągnięcie wieku dorosłego było możliwe jedynie dzięki zabiegom przeszłonnie. Jest to szczególnie interesujące z powodu braku lub bardzo ograniczonych danych w literaturze na temat odległej obserwacji dorosłych z nieskorygowanymi chirurgicznie złożonymi, sinicznymi wadami serca, po ewentualnym przeszłonnie leczeniu paliatywnym.

#### Piśmiennictwo

1. Kubicka K, Kawalec W. Kardiologia dziecięca. *Wydawnictwo Lekarskie PZWL*, Warszawa 2003: 382-94, 409-29.
2. Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 480-6.
3. Lee JR, Lim HG, Kim YJ, et al. Repair of transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 735-41.
4. Brown SC, Eyskens B, Mertens L, et al. Percutaneous treatment of stenosed major aortopulmonary collaterals with balloon dilatation and stenting: what can be achieved? *Heart* 1998; 79: 24-8.
5. Redington AN, Somerville J. Stenting of aortopulmonary collaterals in complex pulmonary atresia. *Circulation* 1996; 94: 2479-84.
6. 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.