

# Tętniak tętnicy płucnej z dużą niedomykalnością zastawki płucnej u skąpoobjawowego chorego z tetralogią Fallota

Pulmonary artery aneurysm with severe pulmonary regurgitation in a mildly symptomatic patient with tetralogy of Fallot

Marek Konka, Anna Wójcik, Piotr Hoffman

Pracownia Echokardiografii Klinicznej, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

Kardiologia 2008; 66: 694-696

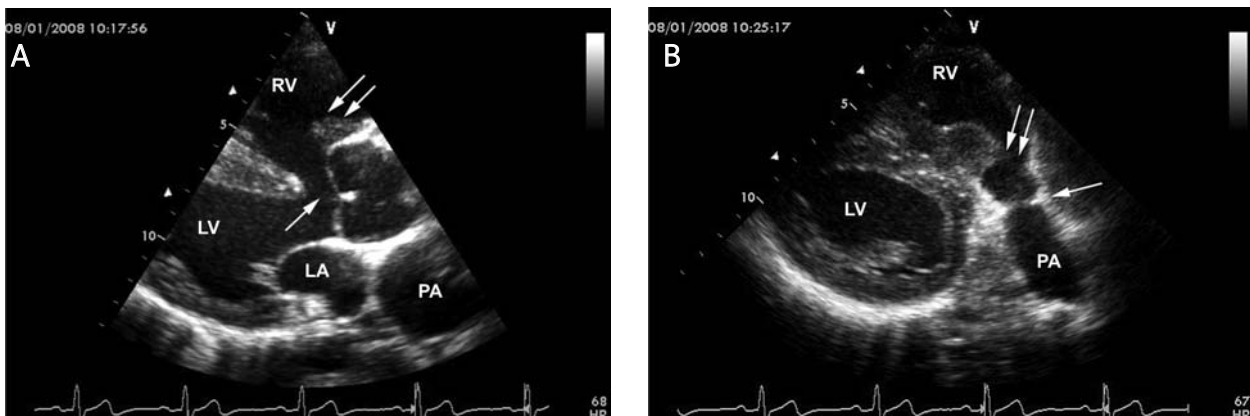
## Wstęp

Tetralogia Fallota (TF) jest najczęstszą (10%) wrodzoną siniczną wadą serca [1]. W porównaniu z innymi wadami sinicznymi TF jest najczęstszą anomalią, w przebiegu której część chorych dożywa wieku dorosłego bez korekcji chirurgicznej. Ze względu na stopień i rodzaj zwężenia drogi odpływu prawej komory (ang. *right ventricular out-flow track*, RVOT) wyróżnia się 6 typów TF [2].

Przedstawiamy przypadek chorego z TF z nietypowym obrazem tętniaka tętnicy płucnej i istotnej niedomykalności zastawki płucnej wykraczającym poza przyjętą klasyfikację, naśladujący zespół braku zastawki płucnej (ang. *absent pulmonary valve syndrome*, APVS) z ciasnym zwężeniem.

## Opis przypadku

Chłopiec w wieku 15 lat, brat chorej z TF (typu 6), został skierowany do Poradni Wad Wrodzonych Serca IK z powodu podejrzenia ubytku w przegrodzie międzykomorowej (ang. *ventricular septal defect*, VSD). Od urodzenia stwierdzano szmer skurczowy nad sercem, lecz z powodów pozalekarskich nie wykonano pełnej diagnostyki. Przy dość dobrym rozwoju fizycznym jedyną dolegliwością było łagodne ograniczenie wydolności wysiłkowej. W badaniu przedmiotowym stwierdzono mruk skurczowy w okolicy przedsercowej, głośny szmer skurczowy i rozkurczowy nad tętnicą płucną. Nie obserwowano wyraźnej sinicy. W badaniu krwi obecne były cechy nieznacznej ery-



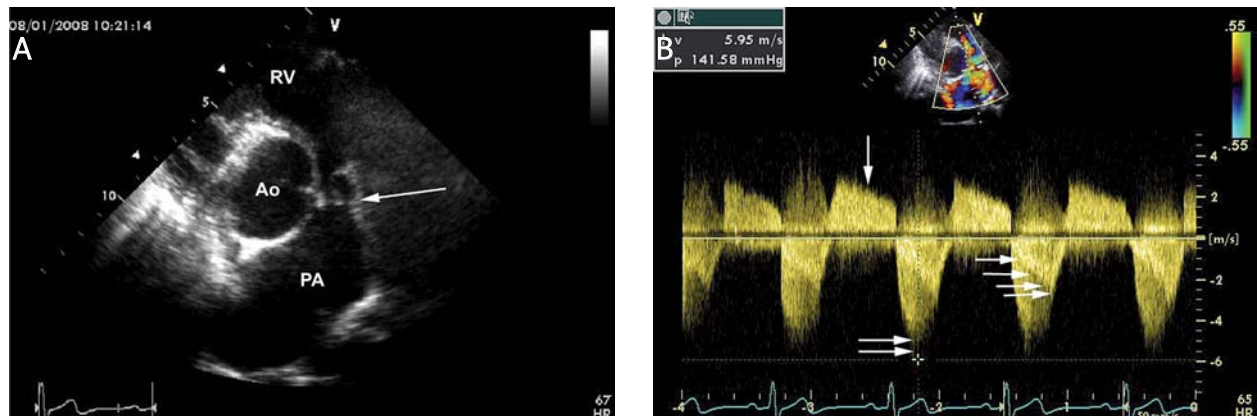
**Rycina 1. A.** Projekcja przymostkowa w osi długiej. Ubytek przegrody międzykomorowej (VSD) (strzałka), przesunięcie poszerzonej opuszki aorty nad VSD, przemieszczenie przegrody stożka (*infundibulum septum*) na prawo (2 strzałki).

**B.** Projekcja przymostkowa w osi krótkiej w modyfikacji na drogę odpływu prawej komory. Zwężenie na poziomie zastawki tętnicy płucnej (strzałka) i podzastawkowe na poziomie *infundibulum septum* (2 strzałki)

LV – lewa komora, LA – lewy przedsionek, RV – prawa komora, PA – tętnica płucna

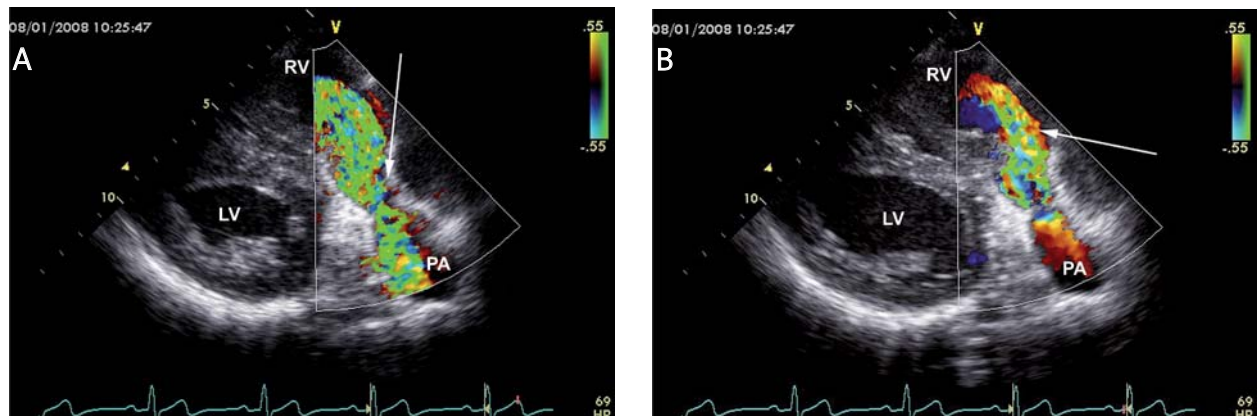
## Adres do korespondencji:

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



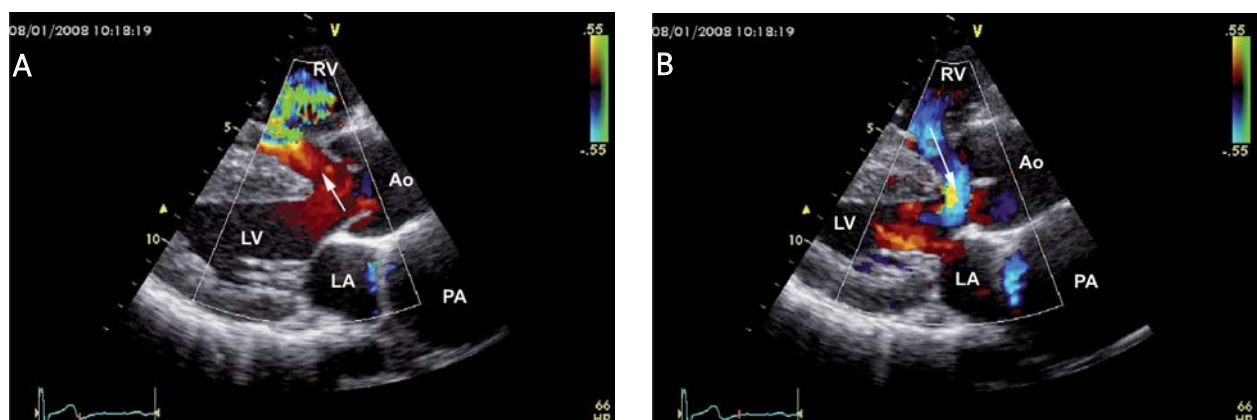
**Rycina 2.** A. Projekcja przymostkowa naczyniowa. Zwężona, dysplastyczna zastawka pnia płucnego (strzałka), tętniakowato poszerzona tętnica płucna i jej gałęzie. B. Badanie doplerem fali ciągłej w drodze odpływu prawej komory. Zarys fali zwrotnej płucnej (strzałka), maksymalny gradient zastawkowy ok. 140 mmHg (2 strzałki), komponenta gradientu podzastawkowego ok. 25 mmHg (4 strzałki)

RV – prawa komora, Ao – aorta, PA – tętnica płucna



**Rycina 3.** Projekcja przymostkowa w osi krótkiej w modyfikacji na drogę odpływu prawej komory, rejestracja metodą doplera znakowanego kolorem. A. Turbulentny przepływ w zwężonej drodze odpływu prawej komory w czasie skurczu (strzałka). B. Duża fala zwrotna płucna w fazie rozkurczu (strzałka)

LV – lewa komora, RV – prawa komora, PA – tętnica płucna



**Rycina 4.** Projekcja przymostkowa w osi długiej. Rejestracja przepływów metodą doplera znakowanego kolorem. A. Skurcz – widoczny przepływ lewo-prawy przez VSD (strzałka). B. Rozkurcz – przeciek prawo-lewy przez VSD

LV – lewa komora, RV – prawa komora, Ao – aorta, LA – lewy przedsionek, PA – tętnica płucna, VSD – ubytek w przegrodzie międzykomorowej

trocytozy: hematokryt 52%, hemoglobina 16 g/dl, erytrocyty 5,4 mln/ $\mu$ l.

## Opis badania echokardiograficznego

Echokardiograficzne badanie przezklatkowe (TTE) uwiidocznio typowe cechy TF [3] (Rycina 1.):

- duży niejednoosiowy, okołobłoniasty (typu *malalignment*) VSD,
- dekstropozycję – przemieszczenie aorty nad VSD,
- zwężenie RVOT podzastawkowe i zastawkowe,
- przerost mięśnia RV.

W projekcji przymostkowej w osi długiej (Rycina 1A) zwracało uwagę szerokie naczynie położone do tyłu od aorty. Projekcja przymostkowa naczyniowa (Rycina 2A) wykazała bardzo istotne, tętniakowate poszerzenie tętnicy płucnej i jej gałęzi, hipoplazję pierścienia pnia płucnego oraz dysplastyczne zwyrodnienie płatków zastawki płucnej. Maszynnie przerośnięta przegroda stożka, przesunięta na prawo i do przodu, powodowała zwężenie podzastawkowe (Rycina 1B). Rejestracja metodą doplera znakowanego kolorem i fali ciągłej potwierdziła istotne dwupoziomowe zwężenie w drodze odpływu RV i dużą niedomykalność dysplastycznej zastawki płucnej (Ryciny 2A i 3.).

Dokładna analiza przepływów w fazach cyklu serca uwiidocznio dominujący przepływ lewo-prawy przez VSD w skurczu i odwrócenie przecieku na prawo-lewy w czasie rozkurczu (Rycina 4.).

## Dyskusja

Tetralogia Fallota, w której występują cztery klasyczne składowe (VSD, dekstropozycja aorty, zwężenie RVOT i przerost mięśnia RV), charakteryzuje się dużą różnorodnością anatomiczną [4]. W zależności od stopnia zaburzeń rozwoju RVOT, Kirklin i Barratt-Boyes wprowadzili podział TF na 6 typów [2]. W tych klasycznych postaciach TF pień płucny jest zazwyczaj zwężony lub hipoplastyczny, rzadko prawidłowy, jak w typie 1, natomiast nie występuje jego poszerzenie. W przedstawionym przypadku zmiany anatomiczne najbardziej zbliżone są do TF typu 5 (dominujące zwężenie zastawkowe, często z hipoplazją pierścienia i pnia tętnicy płucnej, z zazwyczaj łagodnym zwężeniem stożka). U omawianego chorego, podobnie jak w TF typu 5, najistotniejsze zwężenie RVOT było zlokalizowane na poziomie hipoplastycznego pierścienia płucnego (z maksymalnym gradientem skurczowym 140 mmHg), natomiast morfologicznie ma-

sywny przerost przegrody stożka powodował jedynie łagodne zwężenie podzastawkowe (z maksymalnym gradientem skurczowym ok. 25 mmHg). Istotną różnicą było jednak tętniakowate poszerzenie tętnicy płucnej i jej gałęzi. Dysplastyczna budowa zastawki pnia płucnego była również przyczyną dużej niedomykalności płucnej. Obie te cechy są charakterystyczne dla szczególnej (nieuwzględnianej w przytoczonej klasyfikacji) postaci TF z APVS [5]. Wada ta charakteryzuje się całkowitym brakiem zastawki płucnej lub jedynie obecnością szczątkowych płatków i pozostałymi elementami TF.

W opisywanym przypadku płatki zastawki są dość duże, dysplastyczne, co utrudnia jednoznaczne określenie typu TF wyłącznie na podstawie badania TTE. Warto się zastanowić nad faktem nieznacznie nasilonej erytrocytozy i braku spoczynkowej sinicy u opisywanego chorego. W zróżnicowanej grupie chorych z TF wyodrębnia się postać tak zwanej „różowej tetralogii Fallota”, w której sinica nie występuje w ogóle lub jedynie w czasie wysiłku [5]. Zależy to od relacji anatomicznych między VSD i zwężeniem RVOT oraz stopnia zaburzeń hemodynamicznych (ciśnienia i oporu w łożysku płucnym i systemowym). U omawianego chorego morfologia wady i nasilenie zaburzeń czynnościowych powodowały dominujący przeciek lewo-prawy przez VSD w czasie skurczu i jego odwrócenie jedynie w czasie rozkurczu (Rycina 4.).

Badanie TTE było wystarczające dla postawienia właściwego rozpoznania i ustalenia postępowania z chorym. Przed określeniem szczegółowego zakresu zabiegu chirurgicznego wskazane może być w takich przypadkach poszerzenie diagnostyki o badanie przezprzełykowe lub inne metody obrazowe.

## Piśmiennictwo

1. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103.
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. Churchill Livingstone, New York 1993.
3. Siwik ES, Erenberg F, Zahka KG. Tetralogy of Fallot. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, et al. (eds.). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 7<sup>th</sup> edn. Lippincott Williams and Wilkins.
4. Anderson RH, Shinebourne EA, Macartney FJ, et al. *Pediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh 1987.
5. Kubicka K. Tetralogia Fallota z brakiem zastawki tętnicy płucnej. *Kardiologia Dziecięca*. PZWL, Warszawa 2003.