

# Złożona wada wrodzona serca powikłana zapaleniem wsierdza u dorosłego. Trudności diagnostyczne

Complex congenital heart disease in adult complicated by endocarditis. Diagnostic difficulties

Tomasz Hirnle<sup>1</sup>, Piotr Jakim<sup>2</sup>, Bożena Sobkowicz<sup>3</sup>, Bogdan Galar<sup>2</sup>, Kamil Gugąła<sup>4</sup>, Mirosław Charkiewicz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Klinika Kardiologii, Akademia Medyczna, Białystok

<sup>2</sup> Oddział Kardiologii, Szpital MSWiA, Białystok

<sup>3</sup> Klinika Kardiologii, Akademia Medyczna, Białystok

<sup>4</sup> Klinika Kardiologii Inwazyjnej, Akademia Medyczna, Białystok

## Abstract

We describe a case of a 45-year-old man admitted with symptoms of infective endocarditis on tricuspid valve. At this time complex congenital heart disease was first time diagnosed. Differential diagnosis between tetralogy of Fallot and double-chambered right ventricle is discussed. At surgical exploration tetralogy of Fallot was confirmed. The patient underwent successful total surgical correction.

**Key words:** tetralogy of Fallot in adult, double-chambered right ventricle

Kardiologia Polska 2008; 66: 426–429

Tetralogia Fallota jest najczęściej występującą siniczą wadą wrodzoną serca u dzieci (75% po 2. roku życia) i stanowi ok. 10% wszystkich wrodzonych wad serca [1, 2]. Klasyfikacyjnie na wadę składa się podaortalny ubytek międzykomorowy, przesunięcie aorty nad ubytek w pozycję „jeźdźca” nad przegrodą, zwężenie drogi odpływu z prawej komory (RV) i wynikający z tego przerost RV. Zwężenie drogi odpływu z RV najczęściej dotyczy stożka (nieprawidłowy rozwój przegrody stożka w życiu płodowym jest przyczyną tej wady). Nierzadko zwężenie dotyczy także zastawki tętnicy płucnej, a niekiedy współistnieje z hipoplazją pnia tętnicy płucnej. Gdy dodatkowo obecny jest ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, wówczas mówimy o pentalogii Fallota. Wada wymaga operacji w wieku dziecięcym. Bardzo rzadko, przy zrównoważonym przebiegu przez ubytek i łagodnym zwężeniu drogi odpływu z RV chroniącym naczynia płucne, chorzy dożywają wieku dorosłego [3, 4].

## Opis przypadku

Mężczyzna 45-letni, z wysłuchiwanym od urodzenia szmerem nad sercem (nie był diagnozowany) został przyjęty na Oddział Kardiologiczny z powodu utrzymujących się

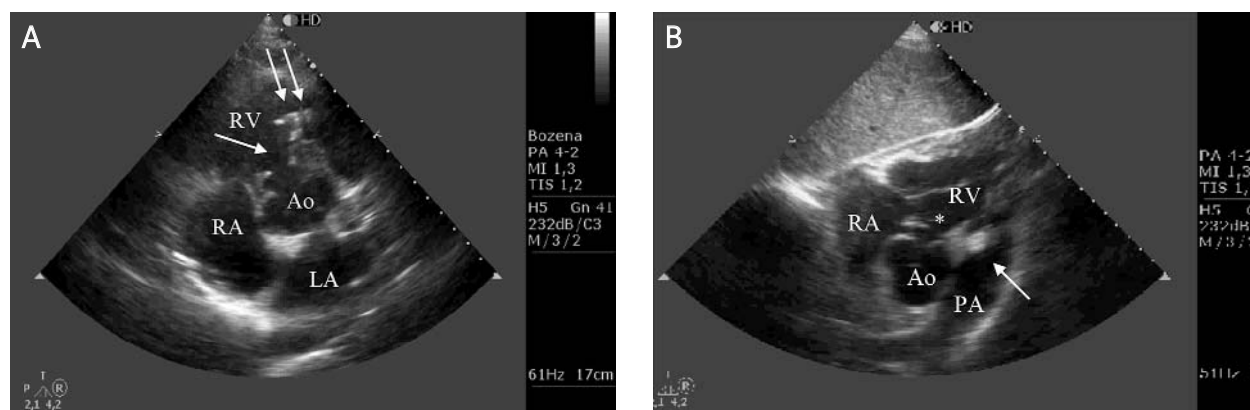
od 4 tygodni stanów podgorączkowych, nocnych potów, osłabienia oraz znacznego upośledzenia tolerancji wysiłku występującego od ok. 3 mies. Przy przyjęciu był osłabiony, ciśnienie tętnicze 100/60 mmHg, osłuchowo głośny (4/6 w skali Levine’a), szorstki, holosystoliczny szmer skurczowy słyszalny nad całym sercem, najgłośniejszy w punkcie Erba. W EKG tachykardia zatokowa 90/min, cechy powiększenia prawego przedsionka (RA), dekstrogram, zaburzenia przewodnictwa śródkomorowego w zakresie prawej odnogi pęczka Hisa. W RTG klatki piersiowej stwierdzono uwypuklenie pnia tętnicy płucnej oraz cechy zwiększonego przepływu płucnego. W badaniu echokardiograficznym (patrz opis poniżej) zarejestrowano dodatkowe, ruchome echo przy płątku zastawki trójdzielnej (Rycina 1.). W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższenie parametrów stanu zapalnego (leukocytoza, białko C-reaktywne), w posiewie krwi wyhodowano *Enterococcus faecalis*. Na podstawie całokształtu obrazu klinicznego i wyników badań dodatkowych rozpoznano infekcyjne zapalenie wsierdza (IZW) i rozpoczęto leczenie zgodnie z antybiogramem i aktualnymi standardami [5]. Z uwagi na cechy wstrząsu po wankomycynie zastosowano gentamycynę i ceftriakson i uzyskano ustąpienie stanów podgorączko-

---

### Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Bożena Sobkowicz, Klinika Kardiologii, Akademia Medyczna, ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A, 15-276 Białystok, tel. +48 85 746 86 38, e-mail: sobkowicz@wp.pl

Praca wpłynęła: 02.10.2007. Zaakceptowana do druku: 28.11.2007.



**Rycina 1. A.** Badanie przezklatkowe, projekcja przymostkowa, oś krótka: ubytek w błoniastej części przegrody międzykomorowej (strzałka). Jest on umiejscowiony bardzo wysoko, tuż pod płatkami wieńcowymi prawej zastawki aortalnej. W drodze wyrzutu prawej komory dodatkowe, intensywnie wysyczone echo, powodujące istotne zawężenie odpływu (dwie strzałki). **B.** Ujęcie podmostkowe. Doskonale widoczne kuliste echo „wciskające się” do stożka tętnicy płucnej (strzałka). Tętnica płucna widoczna na całym przebiegu aż do rozwidlenia. Ubytek międzykomorowy zaznaczony gwiazdką

RV – prawa komora, RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, Ao – aorta, PA – tętnica płucna

wych, poprawę tolerancji wysiłku oraz normalizację parametrów stanu zapalnego.

W badaniu echokardiograficznym uzyskano następujące wyniki: lewa komora o prawidłowej wielkości i funkcji, z cechami średniego stopnia przerostu przegrody (1,5 cm); ubytek w błoniastej części przegrody międzykomorowej o średnicy 1,1 cm, zlokalizowany wysoko, tuż pod zastawką aortalną, w rzucie prawego płątka wieńcowego; maksymalny skurczowy gradient ciśnienia przez ubytek w badaniu dopplerowskim metodą fali ciągłej wynosił 37 mmHg. Przepływ przez ubytek był dwukierunkowy, co szczególnie dobrze uwidoczniło w badaniu przezprzełykowym (TEE): w skurczu lewo-prawy, w rozkurczu prawo-lewy. Aorta wstępująca poszerzona (5,1 cm) w typowym położeniu „jeżdźca” nad ubytkiem, co najlepiej uwidoczniło w badaniu TEE. Prawa komora powiększona (wymiar rozkurczowy 3,1 cm), o wybitnie przerostowej ścianie (1,3 cm), o prawidłowej kurczliwości. W świetle RV obecne dodatkowe, kuliste, ruchome echo (wegetacja?) o średnicy ok. 1,1 cm, przemieszczające się w skurczu do podstawy wydłużonego, wąskiego, przerostowego stożka tętnicy płucnej (4 cm do poziomu zastawki tętnicy płucnej), co powodowało w tym miejscu istotne zwężenie z gradientem maksymalnym 77 mmHg, średnim 47 mmHg. Zastawka tętnicy płucnej prawidłowa, tętnica płucna o średnicy 1,7 cm. Drożny otwór owalny z nieistotnym hemodynamicznym przeciekiem lewo-prawym.

Opisywany obraz różnicowano pomiędzy pentalogią Fallota a dwujamową RV ze współistniejącym ubytkiem międzykomorowym oraz drożnym otworem owalnym. Ostatecznie rozpoznano zespół fallotopodobny.

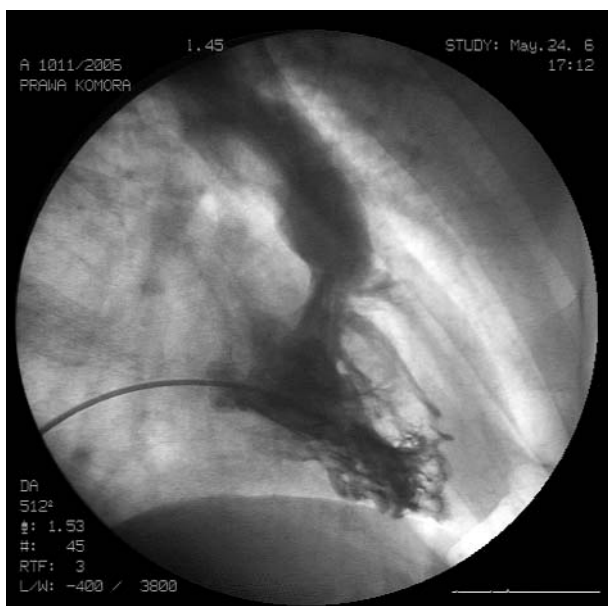
Chory został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego po sanacji ognisk zapalnych, a w szczególności po usu-

nięciu ropnej torbili z prawej zatoki szczękowej. Wykonano także badanie hemodynamiczne, które potwierdziło przeciek na poziomie przedsionków i komór, aortę w pozycji „jeżdźca” nad ubytkiem (Ryciny 2. i 3.). Nie uwidoczniło natomiast kulistego echa obturującego drogę wypływu z RV. Anatomia tętnic wieńcowych była prawidłowa.

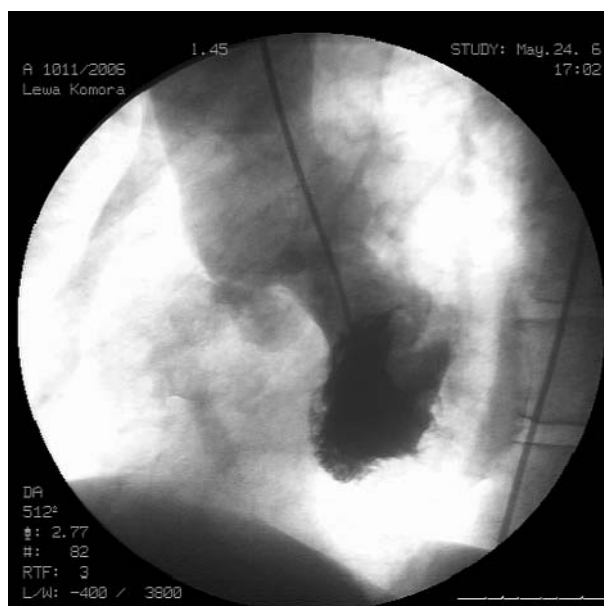
## Opis operacji

Operację wykonano w umiarkowanej hipotermii 32°C. Krążenie pozaustrojowe podłączono do aorty i obu żył czczych, vent – do lewego przedsionka. Serce zatrzymano zimną krwią kardioplegią podaną do opuszki aorty. Otwarto RA, uwidoczniło i zaszyto dwa małe ubytki w okolicy otworu owalnego. Otwarto RV. Usunięto zmieniony zapalnie i częściowo zwapniały konglomerat wydłużonych nici ścięgniętych zastawki trójdzielnej balotujących w formie koszyczka o średnicy 1,5 cm, który mógł w skurczu przemieszczać się do drogi wypływu RV. Na brzegi ubytku podaortalnego założono szwy „U” na podkładkach od strony RV i RA, ponad aortą, tak aby pozostawić ją po lewej stronie. Do zamknięcia ubytku zastosowano łąkę dakronową o średnicy 2,5 cm. Ze względu na istotny gradient w drodze wyrzutu z RV nacięto belkę mięśniową przegradzającą komorę oraz poszerzono komorę osędkową łąką z dakronu 2 × 5 cm.

Zakończono krążenie pozaustrojowe. Śródoperacyjna kontrola echokardiograficzna wykazała prawidłowe funkcjonowanie zastawek i szczelność ubytków. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym po operacji stwierdzono szczelność obu łąk po zamknięciu ubytków i niewielki gradient w drodze odpływu z RV (maksymalny 14 mmHg, średni 5 mmHg). Mężczyznę w dobrym stanie ogólnym wypisano do domu.



**Rycina 2.** Wentrykulografia prawostronna (RAO): wąski, wydłużony stożek tętnicy płucnej. Utrudniony przepływ do tętnicy płucnej z powodu przeróżnionej belki mięśniowej



**Rycina 3.** Wentrykulografia lewostronna, projekcja skośna lewa (LAO). Widoczny ubytek w przegrodzie międzykomorowej oraz poszerzona aorta typu „jeździec” nad ubytkiem

## Dyskusja

Prezentowany przez nas przypadek uważamy za interesujący z dwóch powodów: późnego rozpoznania wrodzonej sinicznej wady serca oraz trudności diagnostycznych, które zostały rozstrzygnięte dopiero na stole operacyjnym.

Współcześnie siniczne wady serca są rozpoznawane zazwyczaj już w okresie niemowlęcym, a niekiedy nawet płodowym. Nasz pacjent, gdyby nie objawy IZW, być może jeszcze przez kilka lat nie byłby świadomy choroby serca. Objawy kliniczne i hemodynamiczne tetralogii Fallota zależą bowiem od stopnia zwężenia drogi odpływu z RV. Najbardziej klasyczna i najczęściej występująca postać to ciśnie zwężenie drogi odpływu z RV (stożka) współistniejące u 25% chorych z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej oraz duży ubytek w przegrodzie międzykomorowej. Powoduje to istotny przeciek prawo-lewy, a zatem klinicznie trudną do przeoczenia sinicę. Większość dzieci z tą wadą ma sinicę od urodzenia lub manifestuje ją w pierwszym roku życia. Anatomia tej wady jest tak różnorodna, że w opinii kardiologów nie ma dwóch takich samych serc [6]. Nasz chory prezentował obraz tzw. „różowego” Fallota, gdzie zwężenie drogi odpływu z RV musiało być w dzieciństwie łagodne, narastało z biegiem lat, przy prawidłowej anatomii zastawki i tętnicy płucnej, a mały, zaporowy ubytek międzykomorowy ograniczał przeciek prawo-lewy. Brak ewidentnej sinicy oraz upośledzenia wydolności fizycznej spowodował przeoczenie wady w dzieciństwie.

Trudności diagnostyczne dotyczyły zarówno rozpoznania rodzaju wady wrodzonej, jak i oceny ruchomego tworów w drodze wyrzutu z RV. Różnicowanie pomiędzy penta-

logią Fallota a dwujamową RV z towarzyszącymi ubytkami w przegrodzie międzykomorowej i międzyprzedsionkowej było trudne. Za pierwszym rozpoznaniem przemawiała lokalizacja ubytku międzykomorowego oraz pozycja poszerzonej aorty nad ubytkiem. Drugie rozpoznanie można było uzasadnić lokalizacją i charakterem zwężenia podzastawkowego. Jeśli z założenia za zwężenie podzastawkowe uważa się zmianę do 1 cm poniżej pierścienia zastawkowego, a w tym przypadku były to 4 cm, należy brać pod uwagę dwujamową RV. Nisko zlokalizowane zwężenie i wydłużony stożek tętnicy płucnej tworzył w tym miejscu funkcjonalnie drugą jamę RV.

Dwujamowa RV została opisana po raz pierwszy w 1858 r. przez Peacocka [7]. Jej zasadniczym elementem jest nieprawidłowo przebiegająca belka mięśniowa, dzieląca RV na niskociśnieniową część napywową i wysokociśnieniową odpływową. Uważana jest za wadę „nabytą” rozwijającą się dopiero po urodzeniu, postępującą z upływem czasu [8]. W 80% kojarzy się ona z małym okołobłoniastym ubytkiem międzykomorowym. Opisywano także współwystępowanie ubytku międzyprzedsionkowego, tetralogii Fallota oraz dwujamowej RV [8]. Rozpoznanie bywa trudne, wymaga potwierdzenia hemodynamicznego, czasem weryfikacja odbywa się dopiero na stole operacyjnym [7]. Co do ruchomego tworów w RV, będącego źródłem gradientu, echokardiografici początkowo uważali go za wegetację. W trakcie kolejnych rejestracji, w tym badania TEE, stwierdzono, że jest on związany z aparatem podzastawkowym zastawki trójdzielnej. Mimo dużych rozmiarów (ok. 1 cm) w wentrykulografii RV nie został on uwidocznił. Na stole operacyjnym okazało się, że był to zmieniony zapalnie konglomerat nici ścięgniętych.

Wskazania do korekty kardiochirurgicznej wady u 45-letniego mężczyzny były bezsporne. Historia naturalna tetralogii Fallota jest niekorzystna: ponad 40% dzieci umiera przed ukończeniem 1. roku życia, 50% – ok. 3. roku życia, a 25% – do 10. roku życia. W przebiegu naturalnym choroby zwężenie drogi odpływu RV narasta z wiekiem, powodując zmiany w budowie i dysfunkcję RV. Klinicznie postęp choroby objawia się częstszymi i dłużej trwającymi napadami hipoksemicznymi, niekiedy będącymi przyczyną zgonu. Do najczęstszych powikłań tego zespołu należy IZW, co miało miejsce w opisywanym przypadku, ropień mózgu (szczególnie po zespoleniach paliatywnych), a także obturacyjna choroba płuc.

Leczenie operacyjne tetralogii Fallota zazwyczaj odbywa się w dzieciństwie i polega na całkowitej korekcie wady. Operacje paliatywne, których zadaniem jest zwiększenie przepływu płucnego, polegają na wytworzeniu połączeń pomiędzy tętnicą podobojczykową a tętnicą płucną (operacja Blalock-Taussig), aortą wstępującą a prawą tętnicą płucną (operacja Watterstona), aortą zstępującą a lewą tętnicą płucną (operacja Potts). Wskazania do operacji paliatywnej są rzadkie, obejmują skrajną hipoplazję/atrezję tętnicy płucnej lub drogi odpływu z RV oraz anomalię tętnic wieńcowych [1].

W omawianym przypadku była możliwa całkowita korekta wady. Operacja, jakkolwiek złożona, daje korzystne efekty w wieloletniej obserwacji i u dorosłych nie jest obciążona dużym ryzykiem okołoperacyjnym [9]. Korekta nie stwarzała większych trudności technicznych, nie było bowiem potrzeby rekonstrukcji zastawki płucnej i trójdzielnej.

Podsumowując, mimo wysoko rozwiniętych technik obrazowych, wciąż jest miejsce dla rozpoznań śródoperacyj-

nych. W omawianym przypadku badanie echokardiograficzne wykazało się nadmierną czułością, potencjalizując echo nici ścięgnistych jako lity twór, zaś w badaniu angiograficznym kontrast, omywając koszyczek nici ścięgnistych, nie wykazał w ogóle istnienia takiego tworu.

#### Piśmiennictwo

1. Klisiewicz A, Hoffman P. Tetralogia Fallota. In: Podolec P, Tracz W, Hoffman P (eds.). Echokardiografia praktyczna, t. III. *Medycyna Praktyczna*, Kraków 2005; 229-8.
2. Laks H, Marelli D, Plunkett M, et al. Adult congenital heart disease. In: Cohn LH, Edmunds LH Jr (eds.). *Cardiac Surgery in the adult*. New York: McGraw-Hill, 2003: 1329-58.
3. Dittrich S, Vogel M, Dähnert I, et al. Surgical repair of tetralogy of Fallot in adults today. *Clin Cardiol* 1999; 22: 460-4.
4. Rammohan M, Airan B, Bhan A, et al. Total correction of tetralogy of Fallot in adults – surgical experience. *Int J Cardiol* 1998; 63: 121-8.
5. Infekcyjne zapalenie wsierdza – zapobieganie, rozpoznawanie i leczenie. Wytyczne European Society of Cardiology. *Medycyna Praktyczna* 2004; 7-8: 43-63.
6. Moll J. Czwórzespół Fallota. In: Religa Z (ed.). *Zarys kardiologii*. PZWL, Warszawa 1993; 151-9.
7. Lascano ME, Schaad MS, Moodie DS, et al. Difficulty in diagnosing double-chambered right ventricle in adults. *Am J Cardiol* 2001; 88: 816-9.
8. Oliver JM, Garrido A, González A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126, 711-7.
9. Tsutsumi K, Ito T, Takeda N, et al. Successful surgical repair of an elderly patient with tetralogy of Fallot: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 13: 125-7.

**Komentarz redakcyjny – patrz s. 433**