

# Balonowa walwuloplastyka aortalna u noworodka z krytycznym zwężeniem i fibroelastozą wykonana z dostępu przez żyłę pępowinową

Balloon valvuloplasty of critical aortic stenosis performed from an umbilical access in a neonate with endocardial fibroelastosis – a case report

Jacek Kusa

Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dzieci, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

## Abstract

A case of percutaneous treatment of neonatal critical aortic stenosis is presented. The baby had endocardial fibroelastosis and borderline dimensions of left heart structures. Umbilical access for the antegrade approach with the use of coronary angioplasty catheter was successfully performed.

**Key words:** antegrade balloon valvuloplasty, critical aortic stenosis

Kardiologia Polska 2006; 64: 415-418

## Wstęp

Podjęcie decyzji dotyczącej leczenia noworodka z krytycznym zwężeniem zastawki aortalnej, fibroelastozą oraz małym wymiarem lewej komory (LV) zawsze stanowi poważny problem. Typowa hipoplazja lewego serca stanowi wskazanie do zabiegu Norwooda bądź przeszczepu serca. W przypadkach z granicznym wymiarem LV korzystna może okazać się przezskórna walwuloplastyka balonowa. Metodę tę można stosować z różnych dostępów naczyniowych. Najczęściej stosowany jest dostęp odtętniczny, który wiąże się z koniecznością wprowadzenia cewnika pod prąd krwi. W przypadku naszego pacjenta wybraliśmy dostęp przezpępkowy, dzięki czemu kierunek wprowadzania cewnika był zgodny z prądem krwi.

## Opis przypadku

3-dniowy noworodek z masą ciała 2,65 kg został przekazany do naszego ośrodka ze szpitala terenowego, gdzie rozpoznano krytyczne zwężenie zastawki

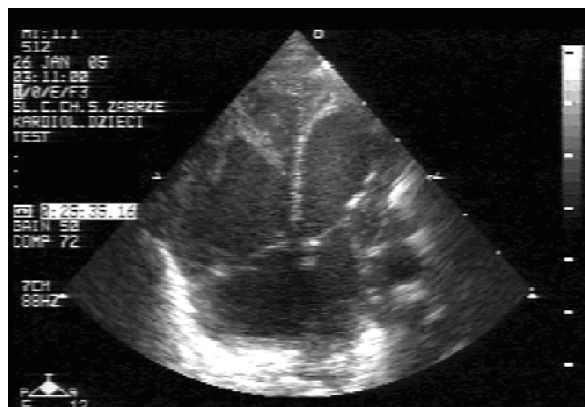
aorty z cechami fibroelastozy LV. W chwili przyjęcia stan ogólny dziecka był ciężki. Chłopiec był zaintubowany, wentylowany mechanicznie, drożność przewodu tętniczego była utrzymywana dzięki ciągłemu wlewowi prostaglandyny E1. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono dominującą komorę prawą, LV o zmienionej geometrii z zaokrąglonym koniuszkiem oraz znacznie wysyconym wsierdziem (pogrubienie wsierdzia do 2,2 mm, głównie w okolicy drogi odpływu z LV, rycina 1.). Kurczliwość mięśnia sercowego była upośledzona (frakcja wyrzutowa równa 0,3). Wymiar końcoworozkurczowy LV wynosił 16 mm (poniżej 5. percentyla w odniesieniu do powierzchni ciała), wymiar części napływowej wynosił 24 mm ( $Z$  value=-3), tylna ściana LV miała 5 mm, a przegroda międzykomorowa 4,1 mm. Pierścień zastawki aorty miał średnicę 4,9 mm ( $Z$  value=-5), a pierścień mitralny – 8 mm ( $Z$  value=-4). Zastawka była jednopłatkowa, jedno-spoidłowa z otworem umiejscowionym ekscentrycznie. Płatek był znacznie pogrubiały o ograniczonej ru-

---

### Adres do korespondencji:

Jacek Kusa, Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dzieci, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel./faks: +48 32 271 34 01, e-mail: jkusa@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 25.04.2005. Zaakceptowana do druku: 14.12.2005



**Rycina 1.** Obraz zwłóknienia wsierdzia lewej komory w badaniu echokardiograficznym: a) w osi długiej przymostkowej, b) w projekcji czterojamowej

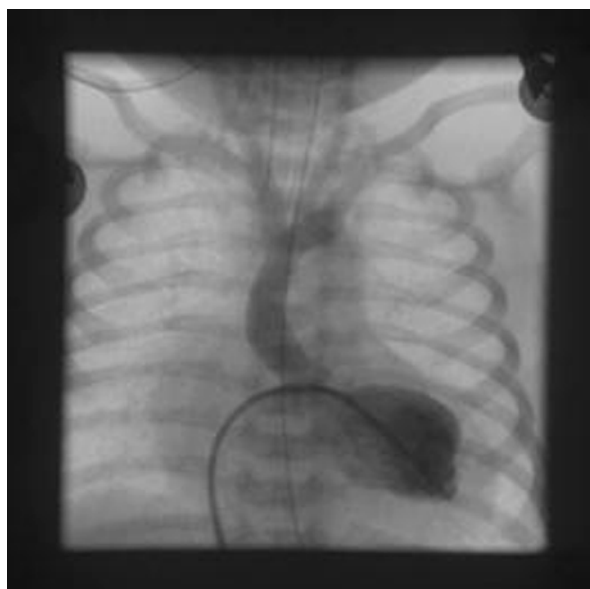
chomości, a różnica ciśnień pomiędzy LV i aortą wynosiła 8 mmHg. Obie zastawki przedsionkowo-komorowe były niedomykalne: mitralna 2. stopnia (gradient fali zwrotnej wynosił 35 mmHg), trójdzielna 2/3 stopnia z gradientem fali zwrotnej pomiędzy prawą komorą i przedsionkiem równym 48 mmHg. Na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej występował ubytek średnicy 6 mm z przeciekiem lewo-prawym, a przepływ krwi przez przewód tętniczy był prawo-lewy.

Podjęto decyzję o wykonaniu balonowej walwuloplastyki aortalnej, którą przeprowadzono następnego dnia po przyjęciu. Zabieg wykonano w znieczuleniu ogólnym (ketamina, dormicum), w osłonie antybiotyko-

wej (cefazolin 100 mg/kg). Po odcięciu kikuta pępowiny wypreparowano wejście do żyły pępowinowej, do której wprowadzono niskoprofilową koszulkę naczyniową 5F. Wykorzystując diagnostyczny cewnik balonowy Berman typu wedge 5F i prowadniki hydrofilny firmy Terumo oraz do plastyki wieńcowej (Guidant), zasondowano żyłę główną dolną, prawy przedsionek, a poprzez ubytek międzyprzedsionkowy lewy przedsionek i LV, gdzie wykonano lewostronną wentrykulografię w projekcji p-a (Rycina 2.). Środek cieniujący zakontrastował słabo kurczącą się mięśniówkę małej LV. Pierścień aortalny miał średnicę 5,2 mm.

Następnie, bardzo ostrożnie manewrując w świetle LV, wprowadzono cewnik balonowy do aorty. Prowadnik do plastyki wieńcowej 0,014 x 190 cm wprowadzono do aorty zstępującej, a po nim cewnik balonowy Crosssail firmy Guidant (standardowo wykorzystywany do plastyki przezskórnej naczyń wieńcowych) 5,0 x 20 mm, rozprężając go w miejscu pierścienia aortalnego do średnicy 5,2 mm. W wyniku plastyki uzyskano zmniejszenie różnicy ciśnień pomiędzy LV i aortą z 11 do 3 mmHg. Ciśnienia w LV wzrosły z 67/0/12 do 68/0/12, a w aortie z 56/40/47 do 65/42/49 mmHg. Czas zabiegu wynosił 70 min, a czas skopii 9 min.

Zabieg przebiegł bez powikłań. W kolejnej dobie chłopca ekstubowano, odstawiono wlew z prostaglandyną, a następnie również dopaminę. Przeciek w przewodzie tętniczym odwrócił się na lewo-prawy. Z powodu wystąpienia niewydolności oddechowej z kwasicią oddechową zmuszeni byliśmy ponownie zaintubować chorego. Po 10 dniach hospitalizacji dziecko zostało przekazane do innego ośrodka w celu rozważenia ewentualnej korekcji metodą Norwooda. Według uzyskanych danych stan chłopca stopniowo się poprawiał i w konsekwencji został on wypisany do domu bez dodatkowych interwencji.



**Rycina 2.** Wentrykulografia lewostronna w projekcji p-a. Widoczna zmieniona geometria słabo kurczącej się lewej komory

## Dyskusja

Postępowanie w przypadku krytycznego zwężenia zastawki aorty, pomimo licznych opracowań tematu, wciąż nie jest jednoznacznie określone. Dominuje pogląd, że postępowaniem z wyboru powinna być przezskórna walwuloplastyka balonowa. Należy jednak zaznaczyć, że jej wyniki są porównywalne z komisurotomią chirurgiczną [1–4]. Przypadek naszego chorego był złożony, gdyż wymiary LV były na granicy niedorozwoju. Według danych z literatury wartości graniczne, na podstawie których podejmuje się decyzję o formie leczenia operacyjnego: jedno- lub dwukomorowego, to wymiar części napływowej LV=25 mm, pierścień aortalny=5 mm, mitralny=9 mm [5], a więc wymiary bardzo podobne do stwierdzonych u naszego chorego. W tej sytuacji, chcąc zmniejszyć ryzyko powikłań związanych z leczeniem jednokomorowym, zdecydowaliśmy się na podjęcie próby leczenia zachowującego fizjologię krążenia dwukomorowego. Pomimo fibroelastozy wsierdza LV, której obecność znacznie zwiększa śmiertelność [6, 7], podjęliśmy decyzję o plastyce przezskórnej, licząc na to, że po dekompresji jamy dojdzie do stopniowej regresji zmian zwłóknieniowych, co wg P. Venugopalanana dzieje się w 1/3 przypadków.

Po krótkiej radości związanej z możliwością odstawienia prostaglandyny i dopaminy doszło do ponownego pogorszenia stanu ogólnego oraz braku poprawy funkcji kurczącej serca. To spowodowało, że ponownie zaczęliśmy rozważać operację typu Norwooda i w tym celu przestaliśmy chorego do innego ośrodka.

Kolejnym znakiem zapytania pozostała kwestia wyboru dostępu naczyniowego. Biorąc pod uwagę małą masę ciała dziecka, za najbezpieczniejszy uznaliśmy dostęp przezpępkowy i technikę współprądową. W naszym przekonaniu ma ona istotną przewagę nad przeciwpępkowym dostępem przez tętnicę udową, szyjną czy też pępkową. Unikając nakłucia tętnicy udowej, wyeliminowaliśmy ryzyko powikłań naczyniowych, które wg danych z piśmiennictwa mogą wystąpić u znacznego odsetka chorych [6, 8, 9]. W konsekwencji mogą one doprowadzić do niedorozwoju kończyny. Wprowadzenie koszulek niskoprofilowych istotnie zmniejszyło ilość poważnych powikłań naczyniowych, ale nadal częstym problemem pozostaje upośledzony napływ krwi do nakłutej kończyny, wymagający podawania heparyn, a czasami również leków trombolitycznych. Chirurgiczne odślonięcie prawej tętnicy szyjnej ograniczyło ilość powikłań naczyniowych, ale konieczne jest zaangażowanie zespołu chirurgicznego, a manipulacja przy naczyniach bezpośrednio zaopatrujących tkankę mózgową wymaga szczególnej uwagi i ostrożności. Nie są znane odległe wyniki stosowania tej metody.

W przypadku walwuloplastyki metodą przeciwpępkową sondowanie LV czasami może stwarzać istotne pro-

blemy i znacznie przedłużać czas zabiegu. Przy metodzie współprądowej czas potrzebny na przejście przewodnika przez zastawkę aortalną jest krótszy, gdyż jego kierunek jest zgodny z prądem krwi. Istotnie obniża to ryzyko uszkodzenia płatków zastawki aortalnej i w konsekwencji powstania jej niedomykalności, co w przypadku dojść odtętnicznych stanowi poważny problem [6, 8, 9]. Ponadto w grupie dorosłych chorych z częściowo zwapniałymi płatkami podczas odaortalnych manipulacji przewodnikiem może dojść do uwolnienia drobin, które – stanowiąc materiał zatorowy – prowadzą do poważnych następstw neurologicznych. Największym problemem dojścia odżylnego jest pokonanie większej ilości krzywizn na drodze do zastawki aortalnej oraz odpowiednie przejście cewnika przez światło LV. Znacznym ułatwieniem w tej sytuacji jest użycie diagnostycznego cewnika balonowego typu *wedge*, gdyż podczas jego drogi przez LV istnieje minimalne prawdopodobieństwo przejścia pomiędzy niemi aparatu zastawki mitralnej. Sytuacja taka jest najczęstszą przyczyną uszkodzenia zastawki podczas wypełniania balonu i powstania niedomykalności mitralnej, która najczęściej zdarza się przy technice współprądowej. Jej skutki są jednak na ogół łagodne [9].

Modyfikacją w opisanym sposobie było zastosowanie sprzętu używanego do plastyk wieńcowych. Poprzednia próba wykonania plastyki zastawki aortalnej z dostępu przez żyłę pępowinową przy zastosowaniu konwencjonalnego sprzętu nie powiodła się. Przewodnik wieńcowy jest jednym z nielicznych kompatybilnych z diagnostycznymi cewnikami balonowymi małych rozmiarów, a ponadto z dużą łatwością pokonuje zastawkę aortalną. Dzięki swej sztywności daje odpowiednie wsparcie i dlatego łatwo wymienia się na nim cewniki, a cewnik do plastyki tętnic wieńcowych wyjątkowo sprawnie pokonuje na nim wszystkie krzywizny prowadzące do zastawki aortalnej. Ponadto w przypadku tak małych chorych bardzo istotną kwestią jest dobranie odpowiedniej średnicy balonu, co nie zawsze możliwe jest w odniesieniu do cewników stosowanych standardowo. Używając balonów wieńcowych, możemy bardzo precyzyjnie dobrać stosunek średnicy balonu do pierścienia zastawkowego.

Kolejnym atutem techniki współprądowej jest wyeliminowanie problemu braku stabilizacji balonu na poziomie pierścienia podczas jego wypełniania, co następuje wielu trudności podczas techniki przeciwpępkowej, choć rzadko dotyczy to noworodków. W efekcie znacznie skracano to czas zatrzymania przepływu krwi do aorty [6, 8]. Wprowadzona w ostatnich latach metoda szybkiej stymulacji serca lub zwolnienia jego akcji przez podanie adenozyliny [5] istotnie ograniczyła problem braku stabilizacji.

Podsumowując, należy podkreślić, że balonowa walwuloplastyka aortalna wykonana techniką współ-

prądową charakteryzuje się znacznie mniejszą chorobowością, a wg Magee i wsp. także śmiertelność jest mniejsza w porównaniu z techniką przeciwprądową w grupie krytycznych zwężeń noworodkowych, gdzie szacuje się ją na 10–20% [9].

## Wnioski

Balonowa walwuloplastyka aortalna wykonana z dostępu przez żyłę pępowinową jest metodą efektywną, w wyniku której możliwe jest wyeliminowanie wielu potencjalnych powikłań i z tego powodu powinna ona być rozpropagowana znacznie szerzej.

## Piśmiennictwo

1. Baram S, McCrindle BW, Han RK, et al. Outcomes of uncomplicated aortic valve stenosis presenting in infants. *Am Heart J* 2003; 145: 1063-70.
2. Weber HS, Mart CR, Kupferschmid J, et al. Transcatheter balloon valvuloplasty with continuous transesophageal echocardiographic guidance for neonatal critical aortic valve stenosis: an alternative to surgical palliation. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 212-7.
3. Gatzoulis MA, Rigby ML, Shinebourne EA, et al. Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child* 1995; 73: 66-9.
4. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104 (12 Suppl. 1): I152-8.
5. Neutze JM, Calder AL, Gentles TL, et al. Aortic stenosis. In: Moller JH, Hoffman JIE. *Pediatric cardiovascular medicine*. Churchill Livingstone, New York 2000: 511-51.
6. Hausdorf G, Schneider M, Schirmer KR, et al. Anterograde balloon valvuloplasty of aortic stenosis in children. *Am J Cardiol* 1993; 71: 460-2.
7. Peuster M, Fink C, Schoof S, et al. Anterograde balloon valvuloplasty for the treatment of neonatal critical valvar aortic stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; 56: 516-20.
8. Schneider M, Kampmann C, Schulze-Neick I, et al. [Antegrade balloon valvuloplasty of critical aortic stenosis in an infant weighing 1,820 g]. *Z Kardiol* 1993; 82: 131-4.
9. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of antegrade and retrograde catheter approaches. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1061-6.