

# Niewydolność krążenia po operacji metodą Senninga. Możliwości terapeutyczne

Congenital heart failure after the Senning operation. Case report

Joanna Kwiatkowska<sup>1</sup>, Rajmund Wilczek<sup>2</sup>, Michael Hubler<sup>3</sup>,  
Eugenie Riesenkopf<sup>3</sup>, Renata Tarnowska<sup>1</sup>, Jan Ereciński<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Akademii Medycznej, Gdańsk

<sup>2</sup>II Klinika Chorób Serca Akademii Medycznej, Gdańsk

<sup>3</sup>German Heart Institute, Berlin

## Abstract

From the early 1960s to the mid 1980s, the Mustard and Senning procedures were the treatment of choice for transposition of the great arteries (d-TGA).

We report a case of a young girl who had undergone surgical repair of complete transposition by the Senning procedure in the early infancy. Twelve years later she developed a congestive heart failure. Based on the x-ray, echo and angiography study she was qualified for reoperation at German Heart Institute Berlin with a very good result.

Long term follow-up of patients who underwent Mustard or Senning repair for d-TGA leads to identification of multiple residua and sequelae, as well as functional problems associated with these two procedures. Our patient illustrates the effective therapy which can improve the quality of life and postpone the time for the heart transplantation.

**Key words:** transposition of Great Arteries, Senning operation, congenital heart failure, treatment options

Kardiologia Polska 2005; 63: 419-423

## Wstęp

Przełożenie wielkich pni tętniczych (d-TGA) jest wrodzoną wadą serca, polegającą na niezgodnym połączeniu komorowo-naczyniowym [1]. Stosowana do lat 80. tzw. korekcja fizjologiczna d-TGA (metoda Mustarda i Senninga) polega na wewnątrzprzedsionkowym przekierowaniu napływu krwi [1-4]. W tej sytuacji komora prawa, anatomicznie przygotowana do pracy w układzie niskociśnieniowym, zostaje włączona w układ wysoki i czynnościowo pełni funkcję komory systemowej. Wieloletnie obserwacje pacjentów po tych zabiegach operacyjnych ujawniły częste, mimo dobrego rokowania co do przeżycia, występowanie niewydolności krążenia jako konsekwencji dysfunkcji komory systemowej, zwężenia żył systemowych bądź płucnych oraz

zaburzeń rytmu serca pod postacią migotania przedsionków, trzepotania przedsionków, częstoskurczy nadkomorowych oraz dysfunkcji węzła zatokowego [5-7].

Przedstawiamy przypadek pacjentki z przełożeniem wielkich pni tętniczych, która we wczesnym okresie niemowlęcym została poddana operacji Senninga, a u której w 12 lat później wystąpiła ciężka niewydolność krążenia.

## Opis przypadku

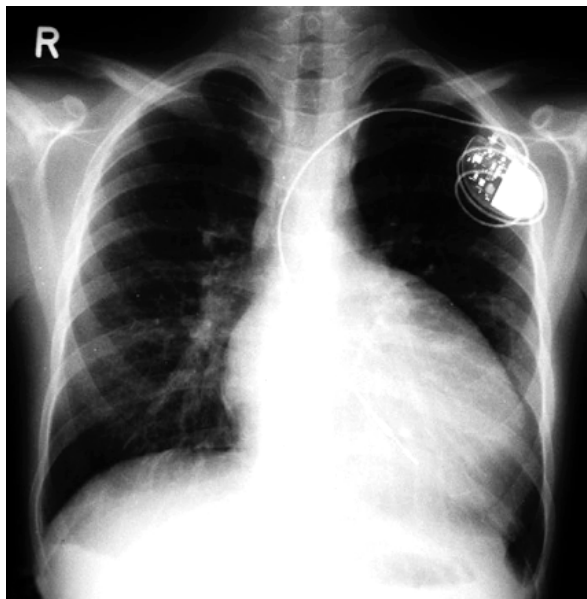
14-letnia pacjentka z rozpoznaniem przełożenia wielkich pni tętniczych (d-TGA) w wieku 2 mies. została poddana korekcji wady serca metodą Senninga. W wieku 11 lat z powodu objawowej bradykardii (dysfunkcja węzła zatokowego) dziewczynka została zakwalifikowana do

---

### Adres do korespondencji:

dr n. med. Joanna Kwiatkowska, Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca AMG, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk, tel.: +48 58 349 28 82, faks: +48 58 349 28 95, e-mail: joannak@amg.gda.pl

Praca wpłynęła: 29.11.2004. Zaakceptowana do druku: 17.06.2005



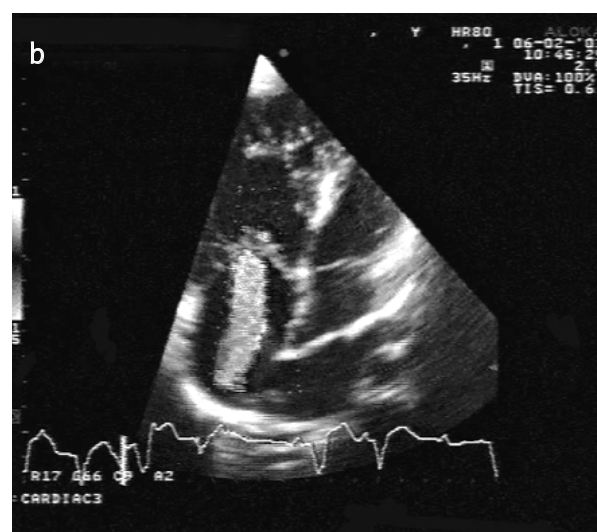
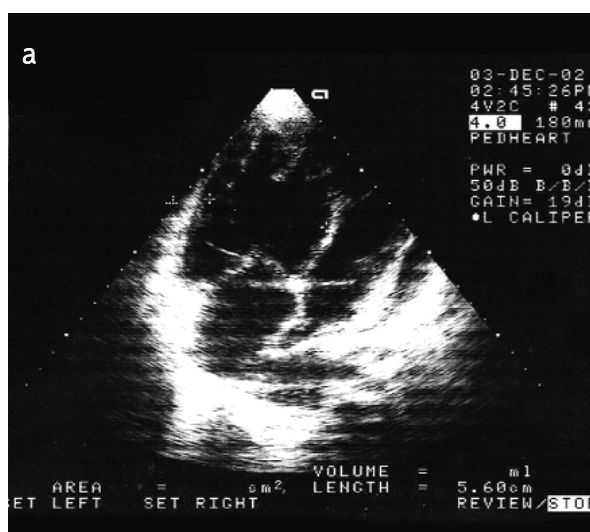
**Rycina 1.** RTG klatki piersiowej: powiększona sylwetka serca (CI=0,57), zwłaszcza prawy przedsionek

implantacji układu stymulującego serce. Z powodów technicznych (brak możliwości uzyskania zadowalających parametrów stymulacji i sensingu w zakresie elektrody przedsionkowej) implantowano jednojamowy endokawitarny układ stymulujący VVI. 6 mies. później stan kliniczny dziewczynki uległ znacznemu pogorszeniu. Wystąpiły objawy niewydolności krążenia. Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej wykazało powiększenie sylwetki serca CI=0,57 (Rycina 1.). W wykonanym badaniu echokardio-

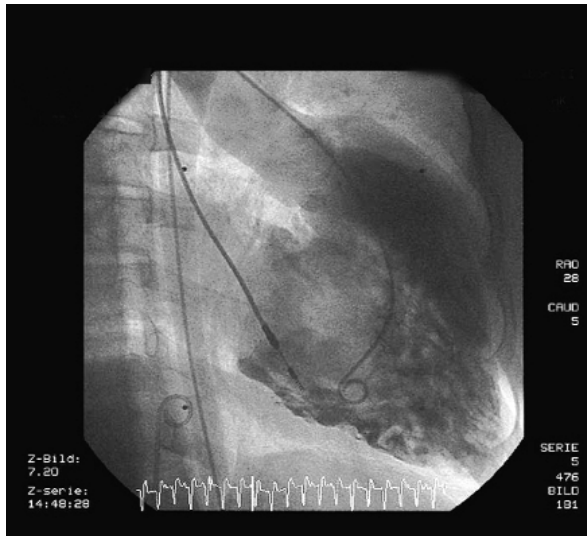
graficznym stwierdzono upośledzenie funkcji skurczowej i rozkurczowej systemowej komory prawej z masywną niedomykalnością zastawki trójdzielnej (Rycina 2a., 2b.). Dziewczynka została zakwalifikowana do diagnostycznego badania angiograficznego. Ryciny 3., 4. i 5. przedstawiają wentrikulografię komory prawej z planimetryczną oceną funkcji systemowej komory prawej i wymiarami pierścienia zastawki trójdzielnej. Na podstawie uzyskanych danych pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego w *German Heart Institute* w Berlinie, gdzie 8 listopada 2003 r., w warunkach krążenia pozaustrojowego, wykonano walwuloplastykę zastawki trójdzielnej metodą de Vegi z jednoczesną zmianą stymulacji endokawitarnej VVI na epikardialną w trybie DDD, uzyskując poprawę stanu klinicznego. Na podstawie kompleksowych badań kontrolnych, przeprowadzonych w 10 mies. od chwili wykonania zabiegu, wynik reoperacji oceniono jako dobry (Rycina 6.).

## Omówienie

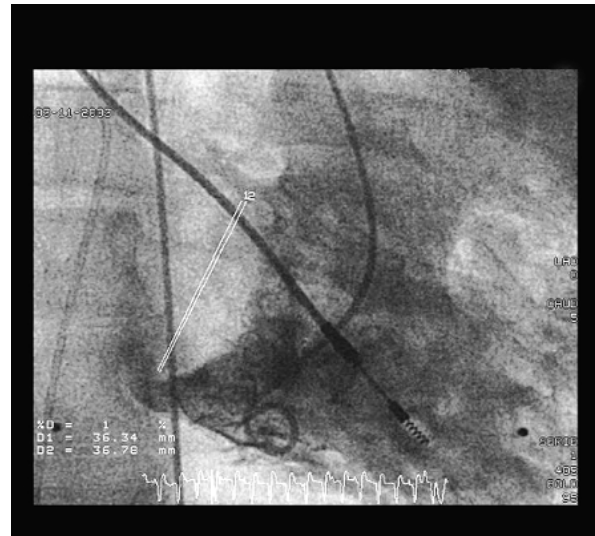
Operacje Mustarda i Senninga (tzw. korekcje fizjologiczne) [3, 4] zrewolucjonizowały historię naturalną wrodzonej wady serca, jaką jest TGA. Ostatnie badania Wilson et al. [5] wykazały 80-procentową przeżywalność osób poddanych operacji Mustarda w 28-letniej obserwacji. Jednakże z powodu występowania niewydolności systemowej komory prawej, dysfunkcji zastawki trójdzielnej, zwężeń żył systemowych bądź płucnych, arytmii oraz ryzyka nagłego zgonu sercowego operacje Mustarda i Senninga zastąpiono korekcją anatomiczną. Korekcja anatomiczna przełożenia wielkich pni tętniczych metodą Jatene'a, która istotnie poprawiła przeżywal-



**Rycina 2.** Echo: a) rozstrzeń i b) znacznie upośledzona funkcja skurczowa prawej komory (komora prawa jako systemowa)



**Rycina 3.** Wentrikulografia z komory prawej (systemowej). Kontrastuje się aorta



**Rycina 4.** Wymiarowanie pierścienia zastawki trójdzielnej

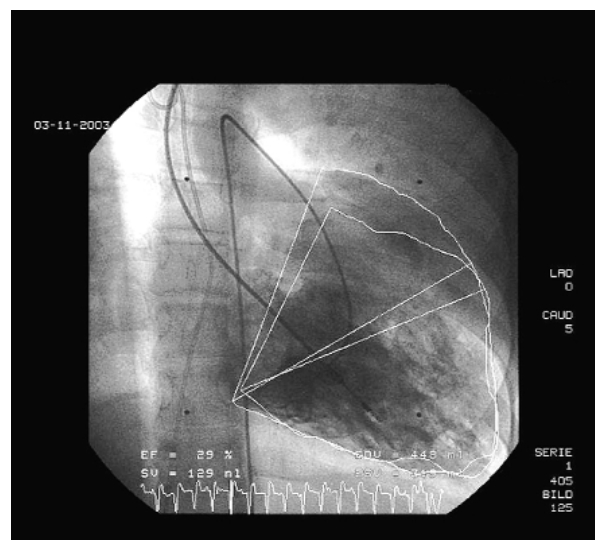
ność i jakość życia omawianych pacjentów, polega na chirurgicznym przemieszczeniu aorty i tętnicy płucnej w ich prawidłową pozycję z jednoczesnym przeszczepieniem ujęć naczyń wieńcowych [1, 2]. Niestety, nie wszyscy chorzy byli operowani tą metodą, a korekcja fizjologiczna, ratująca im życie w przeszłości, jest przyczyną obecnie występujących powikłań kardiologicznych.

Korekcja fizjologiczna wykonywana w przypadku TGA całkowicie zmienia anatomię serca – komora prawa pełni rolę komory systemowej, a komorą żylną jest komora lewa. Taka sytuacja stwarza niekorzystne następstwa: przystosowując się do nowej funkcji, komora prawa poszerza się, a jej mięsień ulega pogrubieniu. Przeciążona prawa komora łatwiej ulega niewydolności i takiego następstwa należy spodziewać się w długoletniej obserwacji. Podawana w literaturze częstość występowania niewydolności systemowej komory prawej jest bardzo różnorodna [8–10]. Autorzy podkreślają, że powodem takiej sytuacji są problemy w obiektywnej ocenie globalnej funkcji komory prawej.

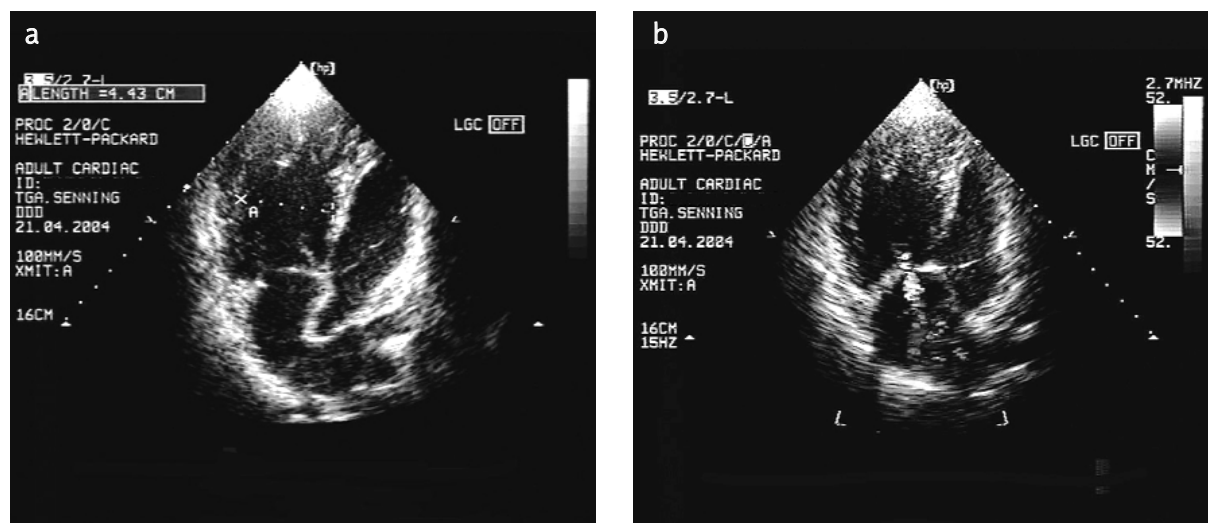
Należy zaznaczyć, że trudno jednoznacznie ocenić badanie echokardiograficzne u pacjentów po korekcji fizjologicznej przełożenia wielkich pni tętniczych. Dotychczas nie opracowano jednolitego standardu dotyczącego pomiarów prawej komory pełniącej funkcję komory systemowej. Uzyskiwane wartości takich parametrów, jak frakcja wyrzutowa czy objętość wyrzutowa trudno odnieść do norm opracowanych statystycznie (tak jak dzieje się to w przypadku oceny lewej komory, gdy pełni ona fizjologiczną rolę komory systemowej, jak np. po korekcjach anatomicznych). Pomimo tego mogą one służyć do monitorowania poszczególnych pa-

cjentów. Według danych Moons i wsp. [11, 12] jedynie 75% badanych ma tzw. normalną funkcję systemowej komory prawej w 3. dekadzie życia. W opisywanym przypadku do ciężkiej niewydolności krążenia doszło po 12 latach od operacji Senninga.

Dysfunkcja zastawki trójdzielnej jest kolejnym zaburzeniem opisywanym u pacjentów po operacji Mustarda i Senninga [17]. Według Helbing i wsp. [17] oraz Hurwitz i wsp. [10] jest ona następstwem poszerzenia prawej komory i wynikiem obciążenia systemowym ciśnieniem krwi. Według Moons i wsp. [11] w okresie 20



**Rycina 5.** Plamimetryczna ocena funkcji wyrzutowej



**Rycina 6.** Echo: **a)** zmniejszenie wymiarów prawej komory i **b)** zasięgu fali niedomykalności zastawki trójdzielnej (TI) w porównaniu do ryc. 2a. i 2b.

lat obserwacji 65% badanych miało zachowaną prawidłową funkcję zastawki trójdzielnej, średniego stopnia niedomykalność stwierdzano u 27%. Ciężką dysfunkcją zastawki trójdzielnej Moons i wsp. [11] wykazali u 15 badanych (7,4%): u 4 z nich dokonano wymiany zastawki, a w 1 przypadku wykonano anuloplastykę.

Wraz z upływem lat od korekcji wady w tej grupie pacjentów często stwierdzana jest utrata rytmu zatokowego. Przyczyną są manipulacje chirurgiczne [13, 14] w sąsiedztwie węzła zatokowego oraz całkowita zmiana anatomii przedsionków. Według danych z literatury częstość występowania dysfunkcji węzła zatokowego osiąga tutaj wartości od 44 do 86%, w zależności od doniesienia [15, 16]. U naszej pacjentki z powodu objawowej bradykardii na tle dysfunkcji węzła zatokowego w 11 lat od korekcji implantowano endokawitarny układ stymulujący VVI.

Według doniesień z piśmiennictwa [5–7, 18] pacjentom poddanym przed wieloma laty korekcji fizjologicznej, wymagającym kolejnej interwencji kardiologicznej, proponuje się korekcję anatomiczną (która, niestety, obciążona jest wysokim ryzykiem zgonu) albo transplantację serca lub, jak u prezentowanej pacjentki, plastykę zastawki trójdzielnej metodą de Vegi z nasierdziową stymulacją dwujamową w trybie DDD. W omawianym przypadku zastosowana metoda leczenia pozwoliła uzyskać stabilizację stanu klinicznego poprzez poprawę parametrów hemodynamicznych i odroczyła termin transplantacji serca.

Wydłużanie okresu obserwacji pacjentów po korekcji fizjologicznej przełożenia wielkich pni tętniczych wpływa na ujawnianie odległych następstw wady i za-

stosowanego leczenia. Opisany przypadek przedstawia aktualne możliwości terapeutyczne, pozwalające na poprawę komfortu życia, istotne wydłużenie czasu przeżycia i odroczenie terminu transplantacji serca.

## Podsumowanie

Odległe następstwa korekcji fizjologicznej przełożenia wielkich pni tętniczych, wraz z wydłużaniem okresu obserwacji, stanowią wyzwanie i istotny problem terapeutyczny dla kardiologów i kardiochirurgów.

Plastyka zastawki trójdzielnej z jednoczesnym zastosowaniem dwujamowej stymulacji nasierdziowej może istotnie poprawić stan hemodynamiczny pacjentów po korekcji fizjologicznej przełożenia wielkich pni tętniczych i odroczyć termin transplantacji serca.

## Piśmiennictwo

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Complete Transposition of the Gerat Arteries. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (ed.): *Cardiac Surgery*. Churchill Livingstone, New York 1993: 1383-467.
2. Moll JJ, Kopala M, Moll M: Całkowite przełożenie dużych naczyń. W: Skalski J, Religa Z (ed.). *Kardiologia dziecięca*. Śląsk, Katowice 2003, 211-55.
3. Mustard W. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1964; 55: 469-72.
4. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1966; 59: 334-6.
5. Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, et al. Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 758-65.
6. Warnes CA, Somerville J. Transposition of the great arteries: late results in adolescents and adults after the Mustard procedure. *Br Heart J* 1987; 58: 148-55.

7. Puley G, Siu S, Connelly M, et al. Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1080-1084.
8. Graham TPJ, Atwood GF, Boucek RJ, et al. Abnormalities of right ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 1975; 52: 678-84.
9. Wong KY, Venables AW, Kelly MJ, et al. Longitudinal study of ventricular function after the Mustard operation for transposition of the great arteries: a long term follow up. *Br Heart J* 1988; 60: 316-23.
10. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA, et al. Right ventricular systolic function in adolescents and young adults after Mustard operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1996; 77: 294-7.
11. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, et al. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart* 2004; 90: 307-13.
12. Moons P, De Bleser L, Budts W, et al. Health Status, Functional Abilities, and Quality of Life After the Mustard or Senning Operation. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1359-65.
13. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 194-201.
14. Gilljam T, Eriksson BO, Solymar L, et al. Status of survivors after atrial redirection for transposition of the great arteries: a complete long-term follow-up. *Acta Paediatr* 1996; 85: 832-7.
15. Vetter VL, Tanner CS, Horowitz LN. Electrophysiologic consequences of the Mustard repair of d-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 1265-73.
16. Deanfield J, Camm J, Macartney F, et al. Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries: an eight year prospective study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 569-76.
17. Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, et al. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries. Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 363-72.
18. Mavroudis C, Backer CL. Arterial switch after failed atrial baffle procedures for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 851-7.