

Leczenie hybrydowe noworodka z przerwaniem łukiem aorty i przeciwwskazaniami do krążenia pozaustrojowego: opis przypadku z uwzględnieniem 1,5-letniej obserwacji

Hybrid treatment of interrupted aortic arch in a newborn with contraindications for extracorporeal circulation: case report including 1.5 year follow-up

Tomasz Moszura¹, Waldemar Bobkowski¹, Michał Wojtalik¹, Rafał Surmacz¹, Bartłomiej Mroziński¹, Oskar Jaremba¹, Aldona Siwińska¹

¹Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Poznań

²Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Poznań

Abstract

Despite marked improvement in the cardiosurgery, total repair of interrupted aortic arch with coexisting risk factors in neonatal or early infancy is associated with high mortality. We present a patient treated by an alternative hybrid procedure without exposing the critical ill neonate to the risk of cardiopulmonary bypass. At the 1.5 year of life a successful arch reconstruction, repair of associated anomalies and de-banding of pulmonary arteries with a stent cut out was done.

Key words: hybrid treatment, interrupted aortic arch, stent

Kardiol Pol 2013; 71, 4: 396–398

WSTĘP

Przypadek noworodka ze złożoną wadą serca, pod postacią przerwania łuku aorty typu „B”, z ubytkiem międzykomorowym i współistniejącymi czynnikami podwyższonego ryzyka krążenia pozaustrojowego stanowi trudne wyzwanie zarówno dla kardiochirurga, jak i dla kardiologa inwazyjnego.

OPIS PRZYPADKU

Noworodek 2-tygodniowy o masie urodzeniowej 2500 g został przyjęty do Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w Poznaniu w stanie ogólnym bardzo ciężkim. Przy przyjęciu kontynuowano stały wlew prostaglandyny E1 (Alprostadił-Prostin VR 0,02 µg/kg/min), a po wykonaniu badania echokardiograficznego włączono wlew z amin katecholowych (dobutamina 10 µg/kg/min i dopamina 5 µg/kg/min). Na przeglądowym zdjęciu RTG klatki piersiowej uwidoczono powiększoną sylwetkę serca (wskaźnik sercowo-płucny 0,71), ze wzmocnieniem rysunku naczyniowego płuc. W badaniu

echokardiograficznym potwierdzono przerwanie ciągłości łuku aorty typu „B”, z okołobłoniastym ubytkiem międzykomorowym (średnica 6–8 mm) oraz istotnie obniżoną frakcją wyrzutową lewej komory (LVEF) ok. 20–25% (przed włączeniem katecholamin) i 40–45% (w czasie wlewu leków inotropowych). Średnica zastawki aortalnej wynosiła 5 mm (Z-score –2,6), zastawki mitralnej — 10 mm (Z score –0,78), część poprzeczna łuku aorty przed miejscem przerwania — 4 mm (Z-score –3,91). Zaobserwowano niewielką niedomykalność zastawki mitralnej i umiarkowaną niedomykalność zastawki trójdzielnej. Wymiary lewej i prawej komory były prawidłowe. Ostatecznie echokardiograficznie rozpoznano przerwanie ciągłości łuku aorty typu „B” z okołobłoniastym ubytkiem międzykomorowym i hipoplazją łuku aorty.

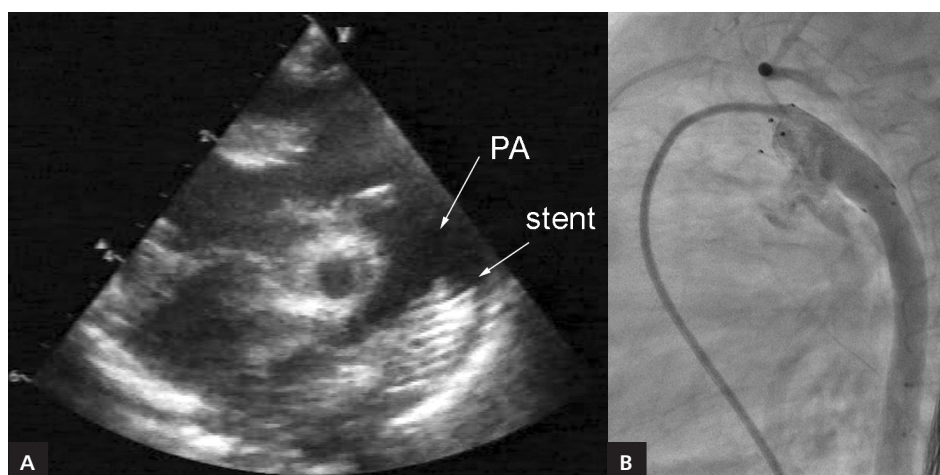
W badaniach laboratoryjnych zwracały uwagę zaburzenia koagulologiczne (wydłużenie APTT do 61 s, INR 1,8) i podwyższone stężenia aminotransferaz wątrobowych (AST 170 j.m./l, ALT 140 j.m./l). Z powodu oligurii noworodek wymagał dołą-

Adres do korespondencji:

lek. Rafał Surmacz, Klinika Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, ul. Szpitalna 27/33, 60–572 Poznań, e-mail: rsurmacz@kursyerc.pl

Praca wpłynęła: 17.11.2011 r. Zaakceptowana do druku: 13.02.2012 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Po zabiegu: stent w przewodzie tętniczym w badaniu echokardiograficznym (A) i angiograficznym (B); PA — tętnica płucna

czenia do leczenia diuretyków pętlowych (furosemid dożylnie w dawce 2 mg/kg/d.). Ze względu na obecność czynników podwyższonego ryzyka pełnej korekcji złożonej wady serca w krążeniu pozaustrojowym, wynikających z anatomii wady, ciężkiego stanu klinicznego i niskiej masy ciała, dziecko zostało zakwalifikowane do leczenia hybrydowego — założenia stentu do przetrwałego przewodu tętniczego z obustronnym przewężeniem tętnic płucnych. W 22. dobie życia, po uwidocznieniu miejsca przerwania łuku aorty za lewą tętnicą szyjną wspólną, odstawiono wlew z prostaglandyny E, podano heparynę 100 j./kg mc. i implantowano drogą przezżylną stent samorozprężalny typu Zilver Flex 8 × 20 mm (Cook). Bezpośrednio po zakończeniu leczenia interwencyjnego dziecko przekazano na blok operacyjny, gdzie wykonano obustronne przewężenie tętnic płucnych. W kolejnych dobach ogólny stan kliniczny noworodka stopniowo się poprawiał (z normalizacją zaburzeń koagulologicznych i biochemicznych) (ryc. 1).

W kontrolnym badaniu echokardiograficznym po operacji stwierdzono prawidłową funkcję skurczową serca (SF = 44%, LVEF = 78%), stopniowo odstawiono wlewy leków inotropowych. W wieku 13 miesięcy u dziecka wykonano zabieg operacyjny w krążeniu pozaustrojowym — zrekonstruowano łuk aorty, zamknięto ubytek międzykomorowy, zdjęto przewężenia z tętnic płucnych i usunięto stent z przewodu tętniczego. Przy wypisie w kontrolnym badaniu echokardiograficznym szacunkowe ciśnienie w prawej komorze wynosiło ok. 35–40 mm Hg, prędkość przepływu w prawej tętnicy płucnej — 1,9 m/s, w lewej tętnicy płucnej — 2 m/s, niedomykalność trójdzielna była łagodna, bez płynu w worku osierdziowym. Stwierdzono laminarny przepływ w miejscu zespolenia łuku aorty, z maksymalną prędkością 1,8 m/s.

OMÓWIENIE

Wprowadzenie leczenia hybrydowego u pacjentów z zespołem niedorozwoju lewego serca i podwyższonym ryzykiem

operacyjnym pozwoliło na istotne obniżenie śmiertelności podczas pierwszego etapu terapii metodą Norwooda [1–5]. Leczenie hybrydowe może być także stosowane w innych złożonych wadach serca, gdy trudno jednoznacznie podjąć decyzję dotyczącą sposobu terapii (korekcja dwukomorowa czy też paliacja traktem Fontana [6]) lub istnieją czynniki ryzyka, które negatywnie wpływają na wyniki leczenia kardiologicznego. W piśmiennictwie znaleziono pojedyncze opisy przypadków hybrydowego leczenia przerwania ciągłości łuku aorty [7, 8], z krótkim okresem obserwacji. W kilkuletniej obserwacji własnej pozostaje pacjent z przerwanym łukiem aorty typu „A”, u którego w okresie noworodkowym wykonano obustronne przewężenie tętnic płucnych z różnoczasowym zespoleniem pnia płucnego z aortą zstępującą. Całkowitą korekcję dwukomorową wady wykonano w wieku 1,5 roku. W 4–5-letniej obserwacji przeżywalność po leczeniu operacyjnym przerwanego łuku aorty wynosi od 63% [9] do 76% [10], a wymieniane czynniki dodatkowe podwyższające ryzyko zgonu okołoperacyjnego są podobne jak w opisywanym przypadku. Dlatego też u przedstawionego pacjenta zastosowano przezskórną implantację stentu do przewodu tętniczego, z następowym przewężeniem tętnic płucnych wg procedury opisanej przez prof. Dietmara Schranza z Giesen (Niemcy) [11]. Pozwala ona na wykonanie zabiegu bez konieczności posiadania w pełni wyposażonej sali hybrydowej, co jest niezbędne przy implantacji stentu z dostępu bezpośrednio przez pień płucny [1, 2].

PODSUMOWANIE

Bardzo ciężki stan noworodka po urodzeniu, a zwłaszcza przebyta zamartwica, niska masa ciała, hiperbilirubinemia, zaburzenia koagulologiczne w oczywisty sposób wpływają na śmiertelność operacyjną. Opisany przypadek stanowi dowód, że wprowadzone do leczenia zabiegi hybrydowe, początkowo stosowane w terapii zespołu niedorozwoju

lewego serca, mogą być wartą rozważenia alternatywą także dla innych grup pacjentów z przewodozależnym przepływem systemowym, u których sumaryczne ryzyko korekcji całkowitej wady w okresie noworodkowym jest zbyt duże. U tych dzieci pełna korekcja złożonej wady serca może zostać odroczone do czasu zredukowania czynników ryzyka wpływających na zwiększoną śmiertelność operacyjną. W tak trudnej sytuacji rozważna współpraca całego zespołu kardiologiczno-kardiologiczno-chirurgicznego pozwoliła na osiągnięcie końcowego sukcesu.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

- Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol*, 2005; 26: 190–199.
- Pizarro C, Derby CD, Baffa JM et al. Improving the outcome of high-risk neonates with hypoplastic left heart syndrome: hybrid procedure or conventional surgical palliation? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008; 33: 613–618.
- Skalski J, Kusa J, Baranowski J et al. Banding gałęzi tętnicy płucnej z równoczesnym stentowaniem przewodu tętniczego — wstępny, hybrydowy etap leczenia paliatywnego w zespole niedorozwoju lewego serca. *Doniesienie wstępne. Kardiochirurgia Pol*, 2004; 3: 71–77.
- Moszura T, Mazurek-Kula A, Dryżek P et al. Uncommon stenting procedures in hypoplastic left heart syndrome treatment in children. *Folia Cardiol*, 2005; 12: 790–794.
- Cua CL, Galantowicz ME, Turner DR et al. Palliation via hybrid procedure of a 1.4-kg patient with a hypoplastic left heart. *Congenit Heart Dis*, 2007; 2: 191–193.
- Brown SC, Boshoff D, Eyskens B, Gewillig M. Hybrid approach as bridge to biventricular repair in a neonate with critical aortic stenosis and borderline left ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009; 35: 1080–1082.
- Karimi M, Farouk A, Golden A, Gilkeson R. Hybrid palliation of interrupted aortic arch in a high-risk neonate. *Ann Pediatric Cardiol*, 2010; 3: 74–76.
- Lin M-C, Wang C-C, Fu Y-C. Hybrid therapy for interrupted aortic arch with aortopulmonary window in a low birth weight infant. *Catheter Cardiovasc Inter*, 2011; 78: 945–947.
- Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW et al. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect. A multiinstitutional study. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994; 107: 1099–1109.
- Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y et al. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardiothoracic Surg*, 2006; 29: 666–673.
- Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation*, 2002; 105: 1099–1103.