

# Komplementarne obrazowanie wrodzonych wad serca u dorosłych

Complementary multimodality imaging of congenital heart diseases in adults

Piotr Hoffman<sup>1</sup>, Ilona Michałowska<sup>2</sup>, Mateusz Śpiewak<sup>3</sup>, Anna Klisiewicz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

<sup>2</sup>Zakład Radiologii, Instytut Kardiologii, Warszawa

<sup>3</sup>Klinika Choroby Wieńcowej i Chorób Strukturalnych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

## WSTĘP

Populacja dorosłych z wrodzoną wadą serca (WWS) rośnie. Zgodnie z danymi amerykańskimi szacuje się, że ich liczba w Stanach Zjednoczonych Ameryki Północnej wyniesie 787 000 w 2000 r. [1]. W Kanadzie tę liczbę chorych ocenia się na 5,73/1000 mieszkańców [2]. Wiele opracowań potwierdza stale rosnącą liczbę dorosłych z WWS, co jest wynikiem sukcesu diagnostyki i leczenia zabiegowego wad serca u dzieci w różnym wieku, także w życiu płodowym. Niesie to ze sobą szereg konsekwencji dla kardiologów leczących osoby dorosłe. Dla jakości dalszej opieki lekarskiej nad tą trudną grupą pacjentów kluczowe znaczenie ma utworzenie odpowiedniego systemu opieki, przygotowanie wykwalifikowanej kadry medycznej, w tym zajmującej się nieinwazyjnym obrazowaniem serca. Jego rola w diagnostyce, obserwacji odległej i określaniu rokowania jest bowiem w tej grupie chorych niezwykle istotna.

Cele nieinwazyjnego obrazowania serca są bardzo szerokie. Obejmują one określenie anatomii serca, dużych pni tętniczych i naczyń żylnych, zdefiniowanie czynnościowych następstw nieprawidłowości morfologicznych poprzez określenie odpowiednich objętości (np. przepływu płucnego, systemowego, niedomykalności zastawkowych), ciśnień i ich różnic (gradienty przez zwężenia naczyń, zastawek). Powinno być ono bezpieczne dla badanego i badającego, tanie, możliwe do wykonania w każdych warunkach, także śródoperacyjnie. Żadna z dostępnych obecnie metod nie spełnia powyższych warunków [3]. Zalecenia ESC odnoszące się do postępowania z dorosłymi z WWS wskazują na echokardiografię jako pierwszą metodę obrazowania [4]. Klasyczna echokardiografia przezklatkowa pozostaje niezwykle wartościowym narzędziem pełnej przedoperacyjnej oceny morfologicznej i czynnościowej większości chorych nieleczonych zabiegowo. Obrazuje jamy serca, czynność komór, definiuje

zaawansowanie wad zastawkowych poprzez ocenę ilościową, pozwala na ilościowe określenie przecieków, szacuje wiele parametrów hemodynamicznych. Jest w pełni bezpieczna, pozbawiona szkodliwych efektów biologicznych, możliwa do wykonania w każdych warunkach dzięki postępującej miniaturyzacji sprzętu. Nowe metody diagnostyki ultradźwiękowej znacząco rozszerzają możliwości jej wykorzystania badawczego i klinicznego. Badanie trójwymiarowe dokładnie obrazuje objętości komór i oblicza frakcje wyrzutowe, metody tkankowe charakteryzują skurczową i rozkurczową czynność mięśnia obu komór serca, w tym regionalną [5, 6]. Ograniczenia echokardiografii wynikają z biofizyki metody — ultradźwięki nie przechodzą przez powietrze, co utrudnia/uniemożliwia obrazowanie serca osób z chorobami płuc czy pozostających na oddechu wspomaganym. Konieczne jest także odpowiednie „okno” do badania, czyli okolica klatki piersiowej, nad- i podmostkowa, w celu zapewnienia kontaktu głowicy z powierzchnią skóry pacjenta oraz niezakłóconą penetracją ultradźwięków. Dlatego wąskie międzyżebra i blizny pooperacyjne utrudniają pełne obrazowanie, a czasem wręcz je uniemożliwiają. Kolejne ograniczenie wiąże się z obecnością sztucznych materiałów — zastawek, conduitów, zwapniałych homografitów, które bardzo silnie odbijają ultradźwięki i powodują cień akustyczny uniemożliwiający obrazowanie struktur w jego obszarze. Wzrastająca dostępność nowych technik obrazowania serca — tomografii komputerowej (CT) i rezonansu magnetycznego serca (CMR) — pozwala na ich częstsze wykorzystanie w omawianej grupie chorych. Zgodnie z zaleceniami ESC [4, 7] CMR stanowi uzupełnienie badania echokardiograficznego. Obecnie uważane jest za metodę referencyjną w ocenie objętości i frakcji wyrzutowej komór oraz nieinwazyjnego pomiaru przepływu przez naczynia i zastawki. Niewątpliwą zaletą badania jest możliwość uzyskiwania przekrojów, w tym ruchomych obra-

## Adres do korespondencji:

prof. dr hab. n. med. Piotr Hoffman, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii im. Prymasa Tysiąclecia Stefana Kardynała Wyszyńskiego, ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa, e-mail: hoffman@ikard.pl

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

Tabela 1. Zasada uzyskiwania obrazu, możliwości i ograniczenia nieinwazyjnych metod obrazowania

	Echokardiografia	Rezonans magnetyczny	Tomografia komputerowa
Zasada uzyskiwania obrazu	Odbicie fal ultradźwiękowych od granicy dwóch ośrodków różniących się impedancją akustyczną. Ocena przepływu — różnica częstości fali odbitej od poruszającej się struktury	Rejestracja sygnału wysłanego przez protony wzbudzone w polu magnetycznym falą radiową	Oslabienie promieniowania jonizującego przy przejściu przez ośrodki o różnej gęstości, elektroniczne przetworzenie uzyskanych wartości pomiarowych, rekonstrukcja obrazu
Rozdzielczość przestrzenna uzyskiwanego obrazu	< 1 mm	1–2 mm	0,3–0,4 mm
Rozdzielczość czasowa	< 20 ms (zależnie od ustawienia aparatu)	Ok. 30 ms	> 60 ms (w zależności od typu aparatu)
Możliwość badania przyłóżkowego	++++	–	–
Ryzyko promieniowania	–	–	++++
Artefakty stalowych implantów	+	+++	+

zów, w dowolnie wybranej płaszczyźnie anatomicznej, bez ograniczeń zależnych od dostępności okna akustycznego czy położenia ocenianych struktur wewnątrz klatki piersiowej. Metoda jest bezpieczna (brak użycia promieniowania jonizującego), a wykorzystywane w tej technologii gadolinowe środki kontrastowe charakteryzują się rzadszymi działaniami niepożądanymi w porównaniu z jodowymi środkami kontrastowymi. Do istotnych ograniczeń CMR zalicza się konieczność współpracy pacjenta, który przebywa w nieruchomej pozycji w niewielkiej przestrzeni przez całe badanie (ok. 50–60 min u większości pacjentów z WWS) i wstrzymuje oddech na kilka do kilkunastu sekund. Rejestracja obrazów jest synchronizowana z zapisem EKG, a istotne zaburzenia rytmu (szybka niemiaraowa częstość pracy komór w przypadku migotania przedsionków lub liczne skurcze dodatkowe) mogą znacznie obniżyć wartość diagnostyczną obrazowania. Przeciwwskazaniem do badania są niektóre metalowe elementy i urządzenia znajdujące się w ciele pacjenta. W przypadku pacjentów kardiologicznych dotyczy to m.in. układów stymulujących serce i kardiowerterów-defibrylatorów. Pozostałe urządzenia i elementy, nawet jeśli nie stanowią przeciwwskazania do badania, mogą powodować artefakty utrudniające lub uniemożliwiające ocenę struktur znajdujących się w ich bezpośrednim sąsiedztwie. W razie przeciwwskazań, braku współpracy pacjenta lub jego ciężkiego stanu uniemożliwiającego wykonanie CMR zaleca się CT. Postęp technologiczny, jaki wiąże się z wprowadzeniem tomografów komputerowych 64-rzędowych znacznie poprawił rozdzielczość czasową i przestrzenną uzyskiwanych obrazów. Synchronizacja zapisu danych z sygnałem EKG pozwala na wyeliminowanie artefaktów związanych z ruchem serca, natomiast znaczne skrócenie czasu badania do kilku sekund — na obrazowanie w trakcie jednego wdechu i wyeliminowanie artefaktów oddechowych. Zaletą jest zatem krótki czas badania i możliwość

kompleksowej oceny wady serca, towarzyszących patologii naczyń i/lub układu oddechowego w trakcie jednego badania. Ocena anatomii serca jest bardzo dokładna, a wykonanie różnorodnych rekonstrukcji, w tym trójwymiarowych, ma szczególne znaczenie zwłaszcza przed planowanym zabiegiem operacyjnym. Wadą CT jest narażenie pacjenta, zwłaszcza dzieci i młodych dorosłych, na promieniowanie rentgenowskie. Należy podkreślić, że dawka promieniowania, jaką otrzymuje pacjent, ściśle wiąże się z protokołem badania i typem tomografu komputerowego. I tak, dorosły w trakcie badania tętnic wieńcowych aparatem 64-rzędowym, bramkowanym retrospektywnie EKG otrzymuje dawkę 18,4 mSv. Zastosowanie prospektywnego bramkowania EKG redukuje dawkę promieniowania o 52–85%, a wykonanie tego badania na aparacie dwuźródłowym 128-rzędowym wiąże się z dawką 2,1–7,0 mSv [8]. Nowoczesne urządzenia znacznie zredukowały zatem dawkę promieniowania przy zachowaniu wysokiej jakości. Badanie wymaga podania jodowego środka cieniującego, który jest przeciwwskazany u osób uczulonych na jod, z niewydolnością nerek i z nadczynnością tarczycy.

Znajomość zalet i ograniczeń omawianych metod powinna stanowić podstawę do zaproponowania każdemu choremu indywidualnego algorytmu diagnostycznego na podstawie wskazań do ich wykonania, możliwości i ograniczeń (tab. 1).

W każdym przypadku, przed skierowaniem na badania diagnostyczne, należy przeanalizować dane z wywiadu, badania przedmiotowego i wyników badań dodatkowych w celu sformułowania problemu klinicznego lub badawczego. W razie podejrzenia wady serca pełna ocena morfologiczna wymaga systematycznego badania kolejnych jego struktur (segmentów i połączeń), zgodnie ze schematem Van Praagha, zmodyfikowanym przez Shinebourne'a (tab. 2) [9, 10]. Punkty 1–6 mogą zostać zdefiniowane za pomocą badania echokardiograficznego, o ile nie ma opisanych powyżej ograniczeń.

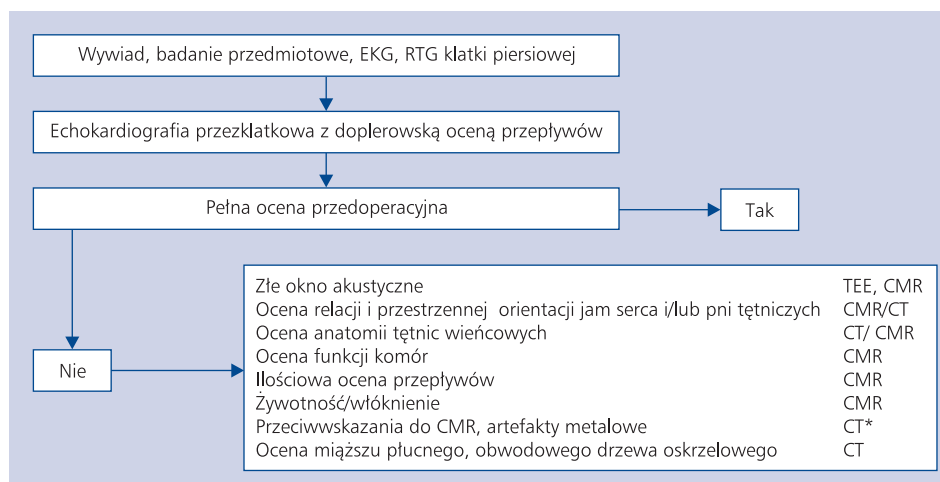
**Tabela 2.** Zasady obrazowania wrodzonych wad serca — systematyczne badanie kolejnych struktur serca, ich połączeń i relacji

1. Położenie serca w klatce piersiowej (*levocardia, dextrocardia, mezocardia*, w zależności od pozycji serca względem linii pośrodkowej ciała)
2. Ułożenie przedsionków (*situs solitus, inversus, ambiguus*)
3. Komory i ich relacja
4. Powiązania przedsionkowo-komorowe (zgodne, niezgodne)
5. Relacja wielkich pni tętniczych (prawidłowo pień płucny z przodu i na lewo od aorty)
6. Powiązania komorowo-tętnicze (zgodne, niezgodne, odejście obu pni tętniczych z jednej komory, wspólny pień tętniczy)
7. Połączenia między jamami serca i wielkimi naczyniami
8. Spływy z żył systemowych i płucnych

Można w tym celu wykorzystać również CMR i CT ale, jak wspomniano, metody te są używane w razie niepełnych danych z badania ultradźwiękowego. Na podstawie powyższego można zaproponować algorytm diagnostyczny WWS u dorosłych, wykorzystujący 3 opisywane metody (ryc. 1).

Echokardiografistom badającym dorosłych obrazowanie WWS sprawia zwykle trudności wynikające z małego doświadczenia i nowej dla większości z nich problematyki. Poniżej, w skrócie, podsumowano zasadnicze zalety, ograniczenia i trudności przy obrazowaniu kolejnych segmentów i połączeń serca. I tak, niełatwe może być rozróżnienie przedsionków, co zwykle nie stanowi u dorosłych żadnej trudności. Dzieje się tak, gdy uwidocznienie morfologii uszek nie jest możliwe lub wynika z ich nieprawidłowej pozycji. Ma to ogromne znaczenie w diagnostyce zespołów heterotaksji, w których stwierdza się izomeryzm lewo- lub prawoprzedSIONKOWY, to-

warzyszący złożonym wadom wrodzonym. Rzadko spotykane tętniaki uszka przedsionka także mogą zostać nieprawidłowo zinterpretowane. Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej w zdecydowanej większości można ocenić echokardiograficznie, także te zlokalizowane w sąsiedztwie żył głównych, ale już obecność niezadaszonej zatoki wieńcowej (*unroofed coronary sinus*) można jedynie podejrzewać na podstawie wyników badania kontrastowego. Obrazowanie patologii zastawek przedsionkowo-komorowych pozostaje domeną echokardiografii, która w pewnych sytuacjach jest szczególnie cenna (wspólna zastawka przedsionkowo-komorowa, rozszczepy płatków, dwuuściowa zastawka, dodatkowa tkanka mitralna/trójdzielna, przedni płatek mitralny „na smyczy” [11]). Podobnie dzieje się w przypadku oceny ciągłości przegrody międzykomorowej, w tym rzadkiego ubytku lewa komora–prawy przedsionek czy małych ubytków w koniuszkowym segmencie przegrody beleczkowej. Różne formy zwężenia drogi odpływu lewej i prawej komory można zdefiniować za pomocą każdej metody. Jeżeli dla decyzji klinicznej ważne są wymiary tych segmentów, trzeba wykonać CT lub CMR. Proksymalne odcinki pni tętniczych są obrazowane echokardiograficznie, ale szczególnie CT jest przydatne w ich pełnej ocenie. Uwidocznienie połączeń między aortą a krążeniem płucnym (przetrwały przewód tętniczy, okienko aortalno-płucne, duże kolaterale aortalno-płucne) istotne w ocenie przedzabiegowej jest domeną obu sposobów nowoczesnego obrazowania; podobnie nieprawidłowe spływy żyłne — systemowe i płucne. W tych trudnych przypadkach badanie echokardiograficzne może prowadzić do podejrzenia tych patologii i wskazywać na konieczność dalszej diagnostyki. Podobnie jest z nieprawidłowym odejściem tętnic wieńcowych. Bardziej wyczuleni na problem kardiologii dziecięcy traktują obrazowanie ujść tętnic wieńcowych jako element podstawowej oceny echokardiograficznej. Jednak opisy nieprawidłowego



**Rycina 1.** Algorytm obrazowania wrodzonej wady serca u osoby dorosłej [3], w modyfikacji własnej; \*zgodnie z możliwościami metody, przy braku przeciwwskazań

Tabela 3. Porównanie możliwości diagnostycznych poszczególnych metod obrazowania

	Echokardiografia (TTE, TEE, metody dopplerowskie)	Rezonans magnetyczny	Tomografia komputerowa
Morfologia wewnątrzsercowa	++++	++++	+++
Naczynia zewnątrzsercowe	++	++++	++++
Czynność regionalna komór	++++	++++	++
Ocena rozkurczu	++++	+	-
Objętościowa ocena przepływów	++++	++++	-
Ilościowa ocena niedomykalności zastawkowych	+++	+++	-
Ocena gradientów ciśnień	++++	++	-
Charakterystyka tkanek	++	++++	++
Żywotność	+++	++++	++
Obrazowanie tętnic wieńcowych	++	+++	++++

odejścia lewej lub prawej tętnicy wieńcowej dotyczą też osób dorosłych [12, 13]. Echokardiograficzne zobrazowanie przetoki tętnicy wieńcowej jest możliwe i opiera się na stwierdzeniu znacznego poszerzenia odpowiedniej tętnicy i poszukiwaniu jej ujścia. Ostateczną diagnozę stawia się na podstawie obrazów uzyskiwanych w CT lub CMR. W ocenie zaawansowania wady ważna jest ilościowa lub choćby jakościowa ocena jej następstw prowadzących do nieprawidłowej budowy i funkcji serca. Tomografia komputerowa ma ograniczoną rolę w tym zakresie, obrazując np. poszerzone jamy i przerost mięśnia komór, co daje podstawę do sformułowania jedynie wstępnych wniosków. Gradienty ciśnień przez zwężenia, objętości przepływów i niektóre ciśnienia można zmierzyć metodami ultradźwiękowymi i CMR, przy czym do pomiarów gradientów ciśnień i ciśnienia w tętnicy płucnej zaleca się badanie echokardiograficzne. W wielu przypadkach sposób obliczania jest podobny. Możliwości diagnostyczne omawianych metod zestawiono w tabeli 3.

Chorzy po operacji WWS, a nierzadko po kilku, znacznie częściej wymagają rozszerzenia obrazowania echokardiograficznego o nowe techniki radiologiczne. Wynika to ze wspomnianych wcześniej trudności uzyskania obrazów wtórnych do zniekształcenia klatki piersiowej, użycia sztucznych materiałów i ich postępującej degeneracji, rozległych zwapnień, wytworzenia nowych połączeń między jamami serca i różnych sposobów leczenia operacyjnego. W czasie niektórych operacji wykorzystuje się łączenie dużych żył i tętnic (zespolenia paliatywne, zabiegi metodą Fontana), wytworzenie połączeń między jamami serca a tętnicami (zabieg Rastelliego) lub zespolenie żył systemowych i płucnych (np. leczenie serca jednokomorowego). Obrazowanie echokardiograficzne tych struktur jest zwykle ograniczone lub niemożliwe. Zgodnie z zaleceniami ESC w tej sytuacji chory powinien być skierowany na CMR, szczególnie gdy sprzeczne/niepełne dane dotyczą wielkości komór, frakcji wyrzutowej lewej komory, stopnia niedomykalności zastawki

[4, 7]. Wyniki tego badania traktuje się w tych sytuacjach jako rozstrzygające. Eksperti ESC wymieniają następujące sytuacje kliniczne, w których CMR ma przewagę nad echokardiografią: (1) ocena objętości i frakcji wyrzutowej prawej komory (m.in. u pacjentów po korekcji tetralogii Fallota i z systemową prawą komorą); (2) ocena conduitów łączących prawą komorę z tętnicami płucnymi i ocena zwężenia drogi odpływu prawej komory; (3) ilościowa ocena niedomykalności płucnej; (4) ocena tętnic płucnych i aorty na całym jej przebiegu; (5) ocena żył płucnych i systemowych; (6) ocena masy komór; (7) ocena obecności ognisk martwicy/włóknienia miokardium; (8) charakterystyka tkanki. Ponadto CMR dostarcza lepszych, w porównaniu z echokardiografią, informacji w przypadku oceny guzów wewnątrz- i zewnątrzsercowych, naczyń krążenia obocznego i malformacji tętniczo-żylnych oraz anomalii tętnic wieńcowych [4, 7]. Jednocześnie jednak zaznaczają, że w tych sytuacjach wyższość nad badaniem CMR ma CT. Główne wskazania do wykonania CT po leczeniu zabiegowym obejmują: ocenę anatomii tętnic wieńcowych, anatomii żył płucnych, połączeń aortalno-płucnych i zespoleń pooperacyjnych, określenie stopnia uwapnienia, szerokości i dokładnej lokalizacji homograftu, określenie drożności stentów. Szczególną grupę pacjentów stanowią chorzy wymagający reoperacji. Dzięki możliwości wykonania rekonstrukcji trójwymiarowych CT przestrzennie obrazuje stosunki anatomiczne, co bardzo ułatwia zaplanowanie powtórnej operacji.

Zróżnicowane możliwości obrazowania, zalety i ograniczenia opisywanych metod powinno się uwzględniać przy ich wykorzystywaniu w diagnostyce konkretnego chorego. Trzeba je dobrać tak, aby najtańszym kosztem i bezpiecznie dla pacjenta oraz personelu odpowiedzieć na kliniczne pytania dotyczące sposobu leczenia. Tak należy rozumieć cele współczesnego obrazowania serca i naczyń, a jego przydatność oceniać poprzez wpływ na zmniejszenie powikłań, rzadsze hospitalizacje, poprawę jakości życia, przeżycie itd. Szkole-

nie lekarzy zajmujących się diagnostyką obrazową powinno być prowadzone kompleksowo, a cały proces diagnostyczny koordynowany w specjalistycznych centrach [14]. Algorytmy diagnostyczne mogą być nieco odmienne — w zależności od doświadczenia zespołu w zakresie różnych metod i umiejętności ich wykorzystania. Jest to szczególnie ważne w ośrodkach zajmujących się dorosłymi z WWS ze względu na typowe dla tej grupy pacjentów ogromne zróżnicowanie morfologii i czynności układu sercowo-naczyniowego, sposobów leczenia zabiegowego, stopnia zaawansowania chorób i schorzeń współistniejących.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

### Piśmiennictwo

1. Warnes C, Liberthson R, Danielson GK et al. The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*, 2001; 37: 1170–1175.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et al. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation*, 2007; 115: 163–172.
3. Prakash A, Powel AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imag*, 2010; 3: 112–125.
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, Groot NMS et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*, 2010; 31: 2915–2957.
5. Lang RM, Badano LP, Tsang W et al. EAE/ASE recommendations for image acquisition and display using three-dimensional echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imag*, 2012; 13: 1–46.
6. Pignatelli RH, McMahon CJ, Chung T et al. Role of oechocardiography versus MRI for the diagnosis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*, 2003; 18: 357–365.
7. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H et al. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 2010; 31: 794–805.
8. Hsiao EM, Rybicki FJ, Steigner M. CT coronary angiography: 256-slice and 320-detector row scanners. *Curr Cardiol Rep*, 2010; 1: 68–75.
9. Ho SY, McCarthy KP, Josen M et al. Anatomic-echocardiographic correlates: an introduction to normal and congenitally malformed hearts. *Heart*, 2001; 86 (suppl.): 113–111.
10. Shinebourne EA, Maccartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization — logical approach to diagnosis congenital heart disease. *Br Heart J*, 1976; 38: 327–340.
11. Hoffman P, Kordybach M, Rózański J et al. Anterior leaflet on the leash: unusual cause of congenital severe mitral regurgitation. *Eur J Echocardiogr*, 2009; 4: 567–568.
12. Hoffman P, Dobrowolski P, Pręgowski J et al. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery coexisting with aortopulmonary window and partial abnormal drainage of the pulmonary vein. *Eur J Echocard*, 2011; 12: 803.
13. Hoffman P, Rydlewska-Sadowska W, Rózański J et al. Echokardiograficzne rozpoznanie odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego u 47-letniego mężczyzny. *Kardiologia Pol*, 1995; 42: 328.
14. Fraser AG, Buser P, Bax JJ et al. The future of cardiovascular imaging and non-invasive diagnosis. A joint statement from the European Association of Echocardiography, the Working Groups on Cardiovascular Magnetic Resonance, Computers in Cardiology, and Nuclear Cardiology of the European Society of Cardiology, the European Association of Nuclear Medicine and the Association of European Paediatric Cardiology. *Eur J Echocardiogr*, 2006; 7: 268–273.