

AGNIESZKA TOMIK, JACEK SKIENDZIELEWSKI, *BOŻENA WERNER

Przewodozależne wrodzone wady serca

Duct-dependent congenital heart diseases

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny.
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

Summary

In duct-dependent congenital heart diseases a newborn is able to survive until the ductus arteriosus remains open. Duct-dependent cardiac lesions can be divided into three subgroups: duct-dependent blood mixing (e.g. transposition of the great arteries), duct-dependent pulmonary blood flow (e.g. pulmonary atresia, critical pulmonary stenosis, critical tetralogy of Fallot) and duct-dependent systemic blood flow (e.g. preductal coarctation of the aorta, critical aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome). The treatment with Prostaglandin E1 significantly improved prognosis in newborns with duct-dependent anomalies. Prostaglandin E1 maintains the ductus arteriosus patency by relaxing its smooth muscle. During Prostaglandin E1 infusion numerous side effects can occur: fever, respiratory distress, bradycardia or tachycardia, diarrhea, exacerbation of the intracranial hemorrhage, leukocytosis, hyperkalemia, obstruction of gastric cardia. This is why the treatment with Prostaglandin E1 requires constant monitoring of the newborn. In every newborn with suspected duct-dependent congenital heart disease (based on central cyanosis and/or heart failure) Prostaglandin E1 should be immediately started in neonatal department. This procedure helps to keep hemodynamic stability until the final diagnosis and the qualification for surgery. The prognosis and the quality of life of children with these congenital heart diseases improved substantially with the progress of the operational techniques and innovative methods of interventional cardiology.

Key words

congenital heart diseases, newborns,
prostaglandin E1

WSTĘP

Przewodozależne wrodzone wady serca to takie, w których życie dziecka jest uzależnione od utrzymania drożności przewodu tętniczego (naczynia, poprzez które w życiu płodowym krew płynie z tętnicy płucnej do aorty, omijając łożysko płucne).

Wyróżniamy wady serca z przewodozależnym mieszaniem się krwi, np. przełożenie wielkich pni tętniczych z przewodozależnym przepływem płucnym, jak: atrezja płucna, skrajne zwężenie zastawki płucnej, skrajny zespół Fallota oraz wady serca z przewodozależnym przepływem systemowym, np. nadprzewodowa koarktaacja aorty, krytyczne zwężenie zastawki aortalnej, zespół niedorozwoju lewego serca.

Wprowadzenie do leczenia prostaglandyny E1 znacząco wpłynęło na poprawę rokowania noworodków z wadami przewodozależnymi. Prostaglandyna E1 jest hormonem rozszerzającym naczynia krwionośne. Utrzymuje przepływ przez przewód tętniczy poprzez rozkurcz błony mięśniowej. W każdym przypadku podejrzenia wady przewodozależnej ciągły wlew dożylny prostaglandyny E1 należy niezwłocznie włączyć w oddziale noworodkowym. W trakcie leczenia mogą wystąpić objawy uboczne: gorączka, ale także zaburzenia oddychania, przyspieszenie lub zwolnienie czynności serca, biegunka, nasilenie krwawienia wewnątrzczaszkowego, leukocytoza, podwyższone stężenie potasu, przerost wpustu żołądka (1). Z tego

względu w czasie leczenia należy monitorować stan noworodka. Utrzymanie drożności przewodu tętniczego pozwala na ustalenie rozpoznania i przygotowanie noworodka do leczenia zabiegowego. Czas prowadzenia wlewu nie przekracza więc zwykle kilkunastu dni. U wybranych pacjentów (wcześniaków, noworodków z niską masą ciała) opisywano jednak długotrwałe podawanie wlewu prostaglandyny nawet do 152 dni (2). Celem przedłużonego leczenia było uzyskanie przyrostu masy ciała dziecka przed obciążającym zabiegiem. U niektórych dzieci z przewodozależnym przepływem płucnym alternatywnym postępowaniem jest utrzymanie drożności przewodu tętniczego poprzez założenie do niego stentu podczas cewnikowania serca (3). Zabieg ten pozwala na odstąpienie od konieczności wykonywania operacyjnego zespolenia systemowo-płucnego w pierwszym etapie leczenia kardiologicznego.

WADY SERCA Z PRZEWODOZALEŻNYM MIESZANIEM KRWI

Przełożenie wielkich pni tętniczych (ang. *transposition of the great arteries* – TGA)

W przełożeniu wielkich pni tętniczych występują niezgodne połączenia komorowo-naczyniowe: aorta odchodzi z prawej komory serca, a pień płucny z komory lewej. Aorta położona jest na prawo i do przodu w stosunku do tętnicy płucnej (*d-TGA*). Konsekwencją tej nieprawidłowości anatomicznej jest wytworzenie dwóch niezależnych układów krążenia krwi: krążenia dużego, w którym krąży krew odtlenowana, oraz krążenia małego, w którym krąży krew utlenowana. Życie noworodka z przełożeniem wielkich pni tętniczych jest uzależnione od połączeń pomiędzy dużym i małym krążeniem: ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej, drożnego przewodu tętniczego czy ubytku w przegrodzie międzykomorowej. Bezpośrednio po urodzeniu krew miesza się zarówno na poziomie przedsionków, jak i wielkich pni tętniczych, natomiast całkowite zamknięcie się tych połączeń w ciągu pierwszych dni życia prowadzi do zgonu noworodka.

Wada ta nie zaburza krążenia krwi w życiu płodowym, dlatego dzieci rodzą się w dobrym stanie ogólnym. Są to najczęściej donoszone noworodki, u których w pierwszych godzinach życia ujawnia się uogólniona sinica. W prostym przełożeniu wielkich pni tętniczych (bez towarzyszących wad serca) nie występuje szmer nad sercem. W przypadku współistnienia ubytku w przegrodzie międzykomorowej sinica może być mniej nasiloną, a w badaniu przedmiotowym stwierdza się szmer typowy dla ubytku. W obrazie radiologicznym klatki piersiowej u noworodka z przełożeniem wielkich pni tętniczych rysunek naczyniowy płuc jest wzmożony, sylwetka serca ma kształt jajowaty, a szypuła naczyniowa jest wąska (tzw. jajko na sznurku). Serce w czasie pierwszych dni życia ulega szybkiemu powiększaniu się. Zapis EKG jest niecharakterystyczny, z odchyleniem osi serca w prawo i cechami przerostu prawej komory serca, tak jak u zdrowego noworodka. Rozpoznanie ustala się na podstawie badania echokardiograficznego (ECHO-2D), które jest również podstawą do kwalifikacji do leczenia kardiologicznego. Badanie Echo-2D wykazuje zgodne połączenia przedsionkowo-komorowe i niezgodne połączenia komorowo-naczyniowe. Naczynia przebiegają równolegle z położeniem aorty od przodu i po prawej stronie

w stosunku do tętnicy płucnej. W badaniu echokardiograficznym należy ocenić połączenia pomiędzy dwoma systemami, drożność przewodu tętniczego, obecność i wielkość ubytku międzyprzedsionkowego i ewentualnie obecność ubytku międzykomorowego. Istotne znaczenie ma ocena morfologii i czynności zastawki płucnej, która po korekcyjnej wadzie będzie pełniła funkcję zastawki aortalnej, wykluczenie nieprawidłowych przyczepów nici ścięgniętych zastawki trójdzielnej u pacjentów z współistniejącym ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej, ocena kształtu i parametrów czynnościowych lewej komory serca oraz przebiegu tętnic wieńcowych.

Aktualnie echokardiografia płodowa umożliwia rozpoznanie wady w okresie prenatalnym, co ułatwia i przyspiesza właściwe leczenie dziecka bezpośrednio po urodzeniu. Rozpoznanie przełożenia wielkich pni tętniczych jest wskazaniem do natychmiastowego włączenia stałego wlewu prostaglandyny E1. U pacjentów, u których nie stwierdza się swobodnego przepływu krwi na poziomie przedsionków, należy wykonać zabieg atrioseptomii balonowej (zabieg Rashkinda). Uzyskanie swobodnego mieszania się krwi na poziomie przedsionków umożliwia przeżycie dziecka do czasu wykonania operacji kardiologicznej (ang. *arterial switch*) (4), polegającej na połączeniu proksymalnej aorty z ujściem pnia płucnego, z równoczesnym przeszczepieniem tętnic wieńcowych do „neoaorty” oraz połączeniu proksymalnej tętnicy płucnej z ujściem aortalnym. Operacja ta wykonywana jest w Polsce od 1991 roku (5). Za optymalny wiek do zabiegu uważa się 8.-15. dobę życia. W późniejszym okresie życia, u dzieci z niskim ciśnieniem w lewej komorze, korekcja anatomiczna jest wykonywana dwuetapowo. W pierwszym etapie zakłada się opaskę na tętnicę płucną „banding”, a po uzyskaniu wzrostu ciśnienia w lewej komorze opaskę zdejmuje się i przeszczepia aortę i tętnicę płucną. W złożonej postaci wady z towarzyszącym ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i zwężeniem tętnicy płucnej korekcję polegającą na wewnątrzsercowym połączeniu lewej komory z aortą za pomocą łąty oraz zewnątrzsercowym połączeniu prawej komory z pniem płucnym, najczęściej z użyciem homografu (operacja Rastelliego, REV lub Nikaidoh), przeprowadza się około 2. roku życia. W przypadkach z dużym zwężeniem tętnicy płucnej jako pierwszy etap leczenia wykonuje się zespolenie systemowo-płucne.

Wraz z postępem technik chirurgicznych oraz opieki pooperacyjnej rokowanie u dzieci z przełożeniem wielkich pni tętniczych zmieniło się w sposób istotny. Aktualnie przeżycie 15-letnie wynosi nawet 90% (6), podczas gdy pod koniec lat 60. śmiertelność w pierwszym roku życia wynosiła do 90% (7). Śmiertelność wczesna po operacjach w okresie noworodkowym wynosi poniżej 5%, a wyniki odległe są bardzo dobre. W ośrodku łódzkim 97% pacjentów (badanych do 13 lat po zabiegu) jest w bardzo dobrym stanie ogólnym, a ich rozwój nie odbiega od zdrowych rówieśników (5). Tylko około 6% pacjentów w czasie dalszej obserwacji wymaga reinterwencji (6). Najczęściej stwierdzanymi powikłaniami po korekcyjnej anatomicznej są nadzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej, poszerzenie opuszki zastawki aortalnej i niedomykalność zastawki neoaorty. Przedmiotem zainteresowania wielu badaczy jest ocena krążenia wieńcowego w odległym okresie po operacji anatomicznej i przeciępieniu ujść wieńcowych w czasie zabiegu.

WADY SERCA Z PRZEWODOZALEŻNYM PRZEPŁYWEM SYSTEMOWYM

Typ niemowlęcy zwężenia cieśni aorty (nadprzewodowa koarkatacja aorty – CoA)

Objawy niewydolności serca występują już w okresie noworodkowym lub w pierwszych miesiącach życia. Ze względu na współistnienie drożnego przewodu tętniczego może nie być typowych dla koarkatacji objawów: braku lub słabo wyczuwalnego tętna na tętnicach udowych oraz podwyższonego ciśnienia na kończynach górnych. Może pojawiać się sinica, szczególnie na kończynach dolnych spowodowana prawo-lewym przepływem krwi przez przewod tętniczy. Szmer w okolicy przedsercowej zwykle jest niecharakterystyczny, u około 50% noworodków szmeru nie wysłuchuje się. Zamykający się PDA jest przyczyną narastania objawów obrzęku płuc, skąpomoczny aż do bezmoczny, kwasicy metabolicznej i wstrząsu kardiogenego. Pulsoksymetria, wykazuje obniżenie saturacji na kończynie dolnej w porównaniu z kończyną górną prawą i jest badaniem przesiewowym w kierunku koarkatacji aorty u noworodka. Jak wynika z raportu Amerykańskiego Towarzystwa Kardiologicznego i Akademii Pediatrii czułość badania w wykrywaniu wrodzonych wad serca wynosi około 69,6%, a jego dodatnia wartość predykcyjna jedynie 47% (8). Prospektywne badania z udziałem dużych grup noworodków dowodzą jednak, iż łączna ocena kliniczna i pulsoksymetryczna pozwala na wstępne rozpoznanie przewodozależnych wad serca u ponad 90% pacjentów (9, 10).

W obrazie radiologicznym występuje powiększenie sylwetki serca, często cechy zastójny żylnej w krążeniu małym lub obrzęk płuc. W EKG stwierdza się cechy przerostu prawej komory lub obu komór serca. Echokardiografia dwuwymiarowa z badaniem przepływów krwi metodą dopplerowską w większości przypadków umożliwia rozpoznanie. Miejsce zwężenia można uwidoczniać z projekcji nadmostkowej i podmostkowej. Charakterystyczny jest stromy przebieg lewej tętnicy podobojczykowej, a poniżej jej odejścia pierścieniowe lub na dłuższym odcinku (tubularne) przewężenie z postenotycznym poszerzeniem aorty zstępującej. W przypadku hipoplazji łuku odcinek pomiędzy lewą tętnicą szyjną a tętnicą podobojczykową jest zwężony, do szerokości poniżej 50% średnicy aorty zstępującej. Krzywa przepływu krwi rejestrowana konwencjonalną metodą dopplerowską wydłuża się na fazę rozkurczu, ale jeśli przepływ prawo-lewy przez przewód tętniczy jest zachowany, może nie być gradientu ciśnienia skurczowego w miejscu zwężenia. W przypadku wątpliwości diagnostycznych wykonuje się angiografię tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego lub aortografię.

Leczenie do czasu zabiegu operacyjnego ma na celu utrzymanie drożności przewodu tętniczego poprzez ciągły wlew prostaglandyny E₁. W ciężkiej niewydolności serca stosuje się aminy katecholowe, oddychanie wspomaganie, wyrównywanie zaburzeń gospodarki kwasowo-zasadowej. Zabieg kardiochirurgiczny przeprowadza się w trybie pilnym. Preferowaną metodą leczenia chirurgicznego jest wycięcie miejsca zwężenia i zespolenie koniec do końca (operacja Crafoorda). U dzieci leczonych w okresie noworodkowym i niemowlęcym częściej obserwuje się nawrót zwężenia cieśni aorty. W le-

czeniu nawrotu zwężenia cieśni aorty (rekoarkatacji) metodą z wyboru jest angioplastyka balonowa. Leczenie przezskórne metodą angioplastyki balonowej jest uzasadnione u noworodków w ciężkim stanie ogólnym, a także w przypadku współistniejącego krytycznego zwężenia zastawki aortalnej (11). W tej grupie pacjentów nawrót zwężenia cieśni aorty pozostaje jednak istotnie wyższy w porównaniu z pacjentami leczonymi operacyjnie (12).

Krytyczne zwężenie zastawki aortalnej (ang. *aortic stenosis* – AS)

Występuje u około 10% noworodków ze zwężeniem zastawki aortalnej. Stanowi zagrożenie życia i wymaga szybkiej interwencji. U tych noworodków często na skutek współistniejącej fibroelastozy wsierdzia dochodzi do powiększenia jamy lewej komory serca z obniżeniem jej kurczliwości. Komora nie generuje odpowiedniego ciśnienia w czasie skurczu, zmniejsza się pojemność wyrzutowa, wzrasta ciśnienie późnorozkurczowe, zmniejsza się rzut serca i przepływ wieńcowy, co nasila niewydolność lewej komory.

Objawy kliniczne u noworodka z krytycznym zwężeniem zastawki aortalnej różnią się od obrazu klinicznego wady u dzieci starszych. Stwierdza się słabo wyczuwalne tętno obwodowe, obniżone ciśnienie tętnicze, można nie wysłuchiwać charakterystycznego dla zwężenia zastawki aorty szmeru skurczowego, występują objawy niewydolności sercowo-oddechowej i nagłe zgony.

W obrazie radiologicznym stwierdza się różnego stopnia powiększenie sylwetki serca oraz objawy zastójny w płucach. W EKG cechy przerostu lewej komory występują rzadko.

Badanie echokardiograficzne umożliwia rozpoznanie wady, określenie morfologii zastawki (liczby płatków, ich pogrubienie i niepełne otwarcie w czasie skurczu komory), pomiar pierścienia aortalnego i gradientu ciśnienia skurczowego pomiędzy lewą komorą serca (metodą Dopplera), który w przypadkach krytycznych może być bardzo niski z powodu zmniejszonego rzutu serca (nie jest to kryterium kwalifikacji do leczenia), ocenę niedomykalności zastawki dwudzielnej, wielkości i czynności lewej komory serca. Rozpoznanie wady jest wskazaniem do zastosowania ciągłego wlewu prostaglandyny E₁, a następnie do wykonania w trybie pilnym walwuloplastyki balonowej lub (rzadko) chirurgicznej walwulotomii zastawki. W większości ośrodków zabieg walwuloplastyki balonowej jest metodą z wyboru w leczeniu noworodków z krytycznym zwężeniem zastawki aortalnej (13, 14). Do zabiegu kardiochirurgicznego można zakwalifikować noworodka z zachowaną czynnością skurczową lewej komory i trójpłatkową zastawką aortalną. Walwuloplastyka balonowa zastawki aortalnej jest zabiegiem paliatywnym, ratującym życie, który redukuje gradient ciśnień przez zastawkę, ale często wiąże się z wytworzeniem niedomykalności aortalnej. W przyszłości u dzieci tych zastawka aortalna podlega wymianie na zastawkę mechaniczną lub biologiczną, homografit aortalny lub autografit płucny (czyli własną zastawkę pnia płucnego – operacja Rossa).

Operacja Rossa pozostawia dobrze funkcjonującą zastawkę aortalną, bez postępującego włóknienia, rosnącą wraz z dzieckiem, nietrombogenną, a więc niewymagającą leczenia przeciwkrzepliwego, ze znacznie mniejszym ryzykiem zapalenia wsierdzia w porównaniu do zastawki mechanicznej,

natomiast należy liczyć się z koniecznością wymiany homografu płucnego z powodu jego wapnienia.

W świetle badań wskazujących na możliwość konwersji skrajnego zwężenia zastawki aortalnej u płodu w zespół niedorozwoju lewego serca, w ostatnich latach wprowadzono zabiegi interwencyjne w okresie prenatalnym (15). U płodów, u których przeprowadzono skuteczną walwuloplastykę, obserwowano prawidłowy rozwój lewej komory, zastawki mitralnej, aortalnej oraz łuku aorty.

Zespół niedorozwoju lewego serca (ang. *Hypoplastic Left Heart Syndrome* – HLHS)

Podstawowym elementem anatomicznym zespołu jest niedorozwój lewej komory serca, której średnica wynosi poniżej 50% normy. W skrajnych przypadkach komora może być zarośnięta. Ponadto w zespole stwierdza się utrudnienie napływu lub/i odpływu z hypoplastycznej lewej komory. W zależności od typu, mogą wystąpić: niedorozwój lub zarośnięcie zastawki dwudzielnej, niedorozwój lub zarośnięcie zastawki aortalnej, hypoplazja łuku i zwężenie cieśni aorty. Można wyróżnić 4 typy wady:

1. ze zwężeniem zastawki aortalnej i zwężeniem zastawki dwudzielnej,
2. z zarośnięciem zastawki aortalnej i dwudzielnej,
3. z zarośnięciem zastawki aortalnej i zwężeniem zastawki dwudzielnej,
4. ze zwężeniem zastawki aortalnej i zarośnięciem zastawki dwudzielnej.

Objawy kliniczne wady zwykle rozpoczynają się w pierwszych dobach po urodzeniu. Stwierdza się blado-szare zabarwienie powłok skórnych lub sinicę o miernym stopniu nasilenia, może być słyszalny szmer nad sercem. Przy zaburzeniach przepływu systemowego stwierdza się osłabienie tętna obwodowego, zmniejszoną diurezę, objawy niewydolności serca. Obraz radiologiczny narządów klatki piersiowej nie jest charakterystyczny, serce z reguły jest nieznacznie powiększone, przepływ płucny nieco zwiększony. W EKG stwierdza się prawogram i cechy przerostu prawej komory serca. Badanie echokardiograficzne na ogół jest wystarczające dla ustalenia rozpoznania i oceny wszystkich elementów anatomicznych wady serca. W ostatnich latach wada jest najczęściej rozpoznawana prenatalnie na podstawie położniczego badania ultrasonograficznego lub badania echokardiograficznego płodu.

W badaniu Echo-2D należy ocenić stopień niedorozwoju lewej komory, zmierzyć średnicę pierścienia zastawki dwudzielnej i aortalnej, ocenić ich drożność, ocenić morfologię i średnicę łuku oraz cieśni aorty, przepływ przez przegrodę międzyprzedsionkową i przewód tętniczy. Przepływ na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej jest konieczny dla odpływu krwi z lewego do prawego przedsionka. Jeśli przepływ na tym poziomie jest ograniczony, czyli restrykcyjny, jest to hemodynamicznie korzystne dla utrzymania podwyższonego oporu naczyń płucnych. Leczenie zachowawcze polega na utrzymaniu drożności przewodu tętniczego poprzez ciągły wlew prostaglandyny E₁ oraz na utrzymaniu podwyższonego oporu naczyń płucnych do czasu operacji, co umożliwi utrzymanie odpowiedniego przepływu systemowego. Przede wszystkim nie wolno w tej wadzie

stosować tlenoterapii, ponieważ tlen rozszerza naczynia płucne i obniża ich opór. Leczenie kardiochirurgiczne polega na etapowych zespoleniach systemowo-płucnych i operacji typu Fontana.

U większości noworodków pierwszym etapem leczenia chirurgicznego jest operacja metodą Norwooda lub jej modyfikacja. Zabieg ten polega na bezpośrednim połączeniu pnia płucnego z łukiem aorty, zamknięciu dystalnego odcinka pnia płucnego poniżej odejścia tętnic płucnych i zapewnieniu dopływu do nich krwi przez zespolenie systemowo-płucne Blalock-Taussig lub komorowo-płucne (prawa komora – pień płucny). W niektórych ośrodkach kardiochirurgicznych noworodki z zespołem niedorozwoju lewego serca kwalifikuje się do przeszczepu serca. Bez leczenia chirurgicznego jest to wada letalna.

Dzięki rozwojowi diagnostyki prenatalnej i możliwości dokładnej oceny anatomii wady w okresie życia wewnątrzmacicznego u płodów z HLHS i restrykcyjnym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej, możliwe jest przeprowadzenie zabiegu przeznaczeniowego *in utero*. Atrioseptostomia balonowa *in utero* w tej grupie pacjentów zmniejsza okołoporodową umieralność oraz poprawia parametry gazometrii noworodka (16).

HLHS wciąż pozostaje wrodzoną wadą serca o najwyższej śmiertelności. Zabiegi hybrydowe, polegające na połączeniu zabiegu przezskórnego z operacyjnym, stanowią szansę dla noworodków z wieloma czynnikami ryzyka. Celem zabiegów hybrydowych jest uniknięcie operacji w krążeniu pozaustrojowym. Przykładem pierwszego etapu leczenia hybrydowego u noworodków z HLHS jest wykonanie bandingu prawej i lewej tętnicy płucnej oraz atrioseptostomii balonowej i założenie stentu w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego (17). U niektórych noworodków z restrykcyjnym ubytkiem międzyprzedsionkowym w celu dekompresji lewego przedsionka implantowane są stenty (18).

WADY SERCA Z PRZEWODOZALEŻNYM PRZEPŁYWEM PŁUCNYM

Zarośnięcie pnia płucnego (ang. *pulmonary atresia* – AP) występuje w 2 postaciach anatomicznych:

- atrezja płucna bez ubytku przegrody międzykomorowej (APIVS),
- atrezja płucna z ubytkiem przegrody międzykomorowej (AP+VSD). Zmiany anatomiczne w tej wadzie są takie same jak w zespole Fallota z zarośnięciem pnia płucnego. W literaturze stosowane jest też mianownictwo w tej wadzie: zespół Fallota z atrezią płucną.

Atrezja płucna (APIVS) bez ubytku przegrody międzykomorowej

Zarośnięcie może dotyczyć zastawki, ale może być to również niedrożność drogi odpływu prawej komory. Pień płucny może być dobrze rozwinięty, rzadziej hipoplastyczny. Patologia dotyczy również prawej komory serca, zastawki trójdzielnej i tętnic wieńcowych.

Wyróżnia się dwie postacie:

1. z małą szczątkową prawą komorą,
2. z prawidłową wielkością prawej komory.

Cechą charakterystyczną dla tej wady serca są połączenia pomiędzy prawą komorą serca a tętnicami wieńcowymi, tzw. sinusoidy, które umożliwiają odpływ krwi z prawej komory serca. Zastawka trójdzielną jest nieprawidłowa, jej płatki są hipoplastyczne lub dysplastyczne. Pierścień zastawki najczęściej jest również hipoplastyczny, a jego średnica koreluje z wielkością prawej komory serca. W obrazie klinicznym od urodzenia występuje sinica i niewydolność serca. Zamykanie się przewodu tętniczego powoduje spadek saturacji i narastanie sinicy. W badaniu przedmiotowym stwierdza się unoszące uderzenie prawej komory serca, pojedynczy drugi ton, szmer skurczowo-rozkurczowy drożnego przewodu tętniczego, czasem szmer skurczowy niedomykalności zastawki trójdzielnej. W obrazie radiologicznym zwraca uwagę bardzo skąpy rysunek naczyniowy płuc, duże serce oraz wcięcie w miejscu pnia tętnicy płucnej. W EKG stwierdza się prawogram lub normogram z cechami przerostu prawego przedsionka i lewej komory serca.

Badanie echokardiograficzne pozwala na ocenę morfologii prawej komory serca, a badaniem dopplerowskim można stwierdzić brak przepływu do tętnicy płucnej, drożność przewodu tętniczego zaopatrującego w krew łożysko płucne i prawo-lewy przepływ przez przegrodę międzyprzedsionkową. W czasie cewnikowania serca rutynowo wykonuje się zabieg Rashkinda. Angiokardiografia prawokomorowa w połączeniu z aortografią umożliwia uwidocznienie sinusoid łączących prawą komorę serca z tętnicami wieńcowymi. W leczeniu należy zastosować ciągły wlew prostaglandyny E₁. Leczenie operacyjne jest obciążone dużym ryzykiem. Rodzaj zabiegu ustala się w zależności od anatomii zwężenia, wielkości prawej komory serca i znaczenia sinusoid w krążeniu wieńcowym (korekcja w krążeniu pozaustrojowym z rekonstrukcją drogi odpływu prawej komory, walwulotomia chirurgiczna, laserowa czy za pomocą fal o częstotliwości radiowej lub w pierwszym etapie zespolenie systemowo-płucne, a następnie operacja typu Fontana (19). Alternatywą dla zespoła systemowo-płucnych mogą być stenty zakładane przezskórnie do przewodu tętniczego (3).

Atrezja płucna z ubytkiem przegrody międzykomorowej (AP+VSD)

W wadzie tej, podobnie jak w zespole Fallota występuje duży okołobłoniasty ubytek typu malalignment w przegrodzie międzykomorowej, aorta odchodzi nad ubytkiem, przegroda stożka jest przemieszczona do przodu i do góry, obie komory serca są dobrze wykształcone. Zastawka płucna jest zarośnięta, może współistnieć atrezja pnia i hipoplazja tętnic płucnych. Tętnice płucne mogą łączyć się ze sobą i odchodzić od hipoplastycznego pnia płucnego lub częściej od drożnego przewodu

tętniczego. Niełączące się tętnice płucne odchodzić mogą od aorty wstępującej, zstępującej, od przewodu tętniczego lub od tętnic odaortalnego krążenia obocznego. Charakterystyczne dla tej wady jest ukrwienie płuc z wielu źródeł poprzez tętnice odaortalnego krążenia obocznego (MAPCAs – ang. *major aorto-pulmonary collateral arteries*).

Obraz kliniczny zależy od wielkości przepływu płucnego. W przewodozależnym typie wady występuje znaczna sinica. Osłuchowo stwierdza się pojedynczy drugi ton serca oraz skurczowo-rozkurczowy szmer nad sercem. W obrazie radiologicznym przepływ płucny może być zmniejszony, zwiększony lub niesymetryczny. Sylwetka serca ma kształt jak w zespole Fallota, przypomina but, z wcięciem w miejscu pnia płucnego. W około 50% przypadków łuk aorty jest prawostronny. W EKG stwierdza się odchylenie osi elektrycznej serca w prawo, cechy powiększenia prawego przedsionka i przerostu prawej komory serca. Badanie echokardiograficzne umożliwia ocenę anatomii wewnątrzsercowej: ubytku międzykomorowego, stopnia dekstrapozycji aorty, funkcji zastawki aortalnej, wielkości komór serca, drożności przewodu tętniczego. Można zobozować hipoplastyczny pień płucny i początkowe odcinki tętnic płucnych, ocenić, czy łączą się one ze sobą, czy odchodzą od drożnego przewodu tętniczego. Dokładne prześledzenie odejścia tętnic płucnych, jeśli nie są ze sobą połączone, może być trudne. W celu oceny unaczynienia płucnego wykonuje się angiografię tomografii komputerowej lub cewnikowanie serca z angiokardiografią. W leczeniu noworodków z przewodozależnym typem wady konieczne jest włączenie stałego wlewu prostaglandyny E₁. Leczenie chirurgiczne jest wieloetapowe. W pierwszym etapie wykonuje się zespolenie systemowo-płucne, rekonstrukcję połączenia prawej komory z tętnicą płucną, duże kolaterale zamyka się chirurgicznie lub interwencyjnie (20) oraz przeprowadza się chirurgiczną unifikację. Ostatnim etapem leczenia jest chirurgiczna korekcja wady.

PODSUMOWANIE

W podsumowaniu należy podkreślić, że u każdego noworodka, u którego podejrzewa się na podstawie objawów klinicznych takich jak sinica i/lub objawy niewydolności serca, przewodozależną wrodzoną wadę serca należy w oddziale noworodkowym włączyć do leczenia wlewu prostaglandyny E₁, co będzie miało bezpośredni wpływ na wydolność układu sercowo-naczyniowego noworodka i zapewni mu bezpieczeństwo do momentu ustalenia właściwego rozpoznania i kwalifikacji do dalszego leczenia zabiegowego. Wraz z postępem technik operacyjnych i innowacyjnych metod kardiologii interwencyjnej, rokowanie i jakość życia dzieci z wyżej opisanymi wadami serca uległo znaczącej poprawie.

Piśmiennictwo

1. Talosi G, Katona M, Turi S: Side-effects of long-term prostaglandin E₁ treatment in neonates. *Pediatr Int* 2007; 49: 335-340.
2. Brodlić M, Chaudhari M, Hasan A: Prostaglandin therapy for ductal patency: how long is too long? *Acta Paediatr* 2008; 97: 1301-1304.
3. Witsenburg M: Stenting the arterial duct. *Euro Intervention* 2015;

Adres do korespondencji

*Bożena Werner
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego
i Pediatrii Ogólnej WUM
ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa
tel.: +48 (22) 629-83-17,
fax: +48 (22) 629-83-17
e-mail: bozena.werner@wum.edu.pl

10: 1255-1257. **4.** Bisoi AK, Ahmed T, Malankar DP et al.: Midterm outcome of primary arterial switch operation beyond six weeks of life in children with transposition of great arteries and intact ventricular septum. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2014; 5: 219-225. **5.** Moll JA, Sysa A: Odległe wyniki leczenia przełożenia wielkich pni tętniczych metodą korekcji anatomicznej. *Standardy Medyczne* 2006; 8: 33-35. **6.** de Koning WB, van Osch-Gevers M, Harkel AD et al.: Follow-up outcomes 10 years after arterial switch operation for transposition of the great arteries: comparison of cardiological health status and health-related quality of life to those of the a normal reference population. *Eur J Pediatr* 2008; 16: 995-1004. **7.** Liebman J, Cullum L, Belloc N: Natural history of transposition of the great arteries: anatomy and birth and death characteristics. *Circulation* 1969; 40: 237-262. **8.** Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP et al.: Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2009; 120: 447-458. **9.** de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K et al.: Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. *BMJ* 2009; 338: 3037-3048. **10.** Zhao QM, Ma XJ, Ge XL et al.: Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study. *Lancet* 2014; 384: 747-754. **11.** Liang CD, Su WJ, Chung HT et al.: Balloon angioplasty for native coarctation of the aorta in neonates and infants with congestive heart failure. *Pediatr Neonatol* 2009; 50: 152-157. **12.** Fiore AC, Fischer LK, Schwarz T et al.: Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1659-1664. **13.** Dua JS, Osborne NJR, Tometzki AJP et al.: Axillary artery approach for balloon valvoplasty in young infants with severe aortic valve stenosis: medium-term results. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 68: 929-935. **14.** Podnar T, Berden P, Vesel S: Balloon dilation of neonatal critical aortic valvar stenosis via the umbilical artery. *Cardiol Young* 2009; 19: 278-281. **15.** Freud LR, McElhinney DB, Marshall AC et al.: Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: postnatal outcomes of the first 100 patients. *Circulation* 2014; 130: 638-645. **16.** Marshall AC, Levine J, Morash D et al.: Results of in utero atrial septoplasty in fetuses with hypoplastic left heart syndrome. *Prenat Diagn* 2008; 28: 1023-1028. **17.** Chai PJ: Hybrid palliation for hypoplastic left heart syndrome: where do we stand now? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149: 194. **18.** Al Senaidi K, Al Mesned A, Coe JY: Percutaneous transhepatic stenting of a restrictive atrial septal communication in hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014; 83: E269-E271. **19.** Schneider AW, Blom NA, Bruggemans EF et al.: More than 25 years of experience in managing pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2014; 98: 1680-1686. **20.** Pawelec-Wojtalik M, Mroziński B, Westerski P et al.: Zamknięcie nieprawidłowego połączenia aortalno-płucnego zatyczką Amplazer vascular plug u dziecka z zarośniętą zastawką płucną i ubytkiem międzykomorowym – trudny problem terapeutyczny. *Kardiologia* 2009; 67: 420-423.

nadesłano: 02.03.2015
zaakceptowano do druku: 27.03.2015