

Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy płucnej od aorty u 6-tygodniowego niemowlęcia

Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta in 6-week-old infant

Bożena Werner¹, Agnieszka Tomik¹, Małgorzata Gołąbek-Dylewska¹, Krzysztof Godlewski¹, Maciej A. Karolczak²

¹Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

²Klinika Kardiologii i Chirurgii Ogólnej Dzieci Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2010; 7 (4): 407–410

Streszczenie

Celem pracy był opis przypadku 6-tygodniowego niemowlęcia z objawami nasilonej niewydolności serca w przebiegu wrodzonej złożonej wady serca. Opisano chłopca z nieprawidłowym odejściem prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej z drożnym przewodem tętniczym. Po wykonaniu badań diagnostycznych, w tym cewnikowania serca, niemowlę w trybie pilnym zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. W krążeniu pozaustrojowym wykonano korekcję wady poprzez zespolenie bezpośrednie koniec do boku odciętej prawej tętnicy płucnej do pnia płucnego. Badania pooperacyjne wykazały dobry wynik zabiegu.

Słowa kluczowe: niewydolność serca, odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej.

Abstract

The authors present 6-week-old-male baby with the anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta resulting in heart failure. The anomaly was diagnosed with echocardiography and confirmed by angiography. He was operated on, the direct end-to-side anastomosis of the right pulmonary artery to the main pulmonary trunk was performed with good results.

Key words: heart failure, origin of the right pulmonary artery from ascending aorta.

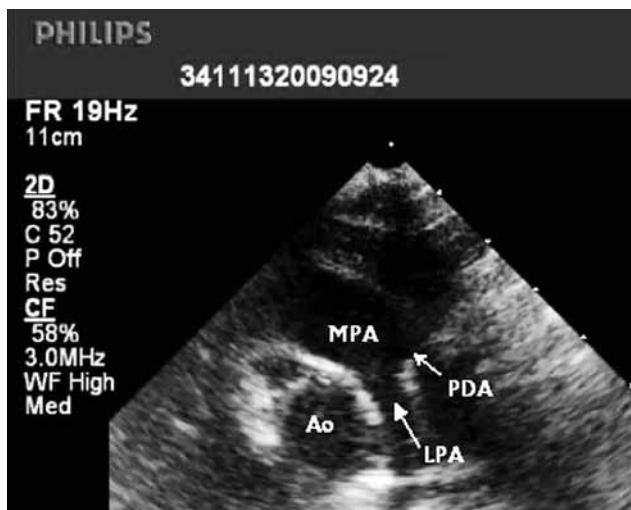
Wstęp

Objawy niewydolności serca u niemowląt zazwyczaj są związane z uszkodzeniem serca w przebiegu wrodzonych wad serca, zapalenia mięśnia sercowego lub kardiomiopatii [1]. W okresie niemowlęcym w obrazie klinicznym niewydolności serca dominują objawy ze strony układu oddechowego: duszność, przyspieszony oddech, wciąganie przepony i międzyżebry, trudności i męczenie się podczas karmienia, słaby przyrost masy ciała i nadmierna potliwość skóry. W badaniu fizykalnym stwierdza się blednię powłok, chłodne kończyny, tachykardię, powiększenie wątroby oraz obrzęki obwodowe. Pojawienie się objawów niewydolności serca u dziecka wymaga ustalenia przyczyny w trybie pilnym. W tej grupie wiekowej dominują tzw. przeciekowe wrodzone wady serca związane ze zwiększonym przepływem płucnym. U niektórych niemowląt wykrywane są anomalie bardziej złożone, jak ilustruje opisany poniżej przypadek.

Opis przypadku

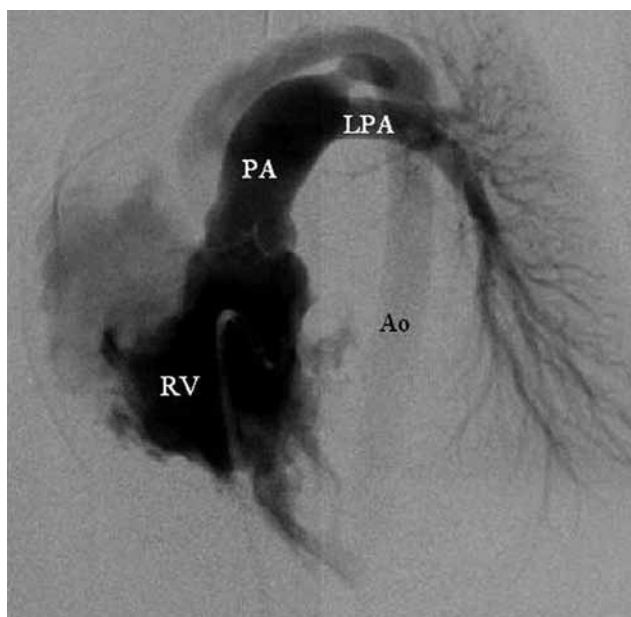
Sześciotygodniowe niemowlę płci męskiej zostało skierowane do Kliniki Kardiologii z powodu niewydolności serca, z podejrzeniem wrodzonej wady serca. Dziecko było urodzone z ciążą II, porodu II, siłami natury, z masą ciała 3800 g, ocenione po porodzie na 9 pkt w skali Apgar, wypisane do domu w 4. dobie życia. Po badaniu przed planowanym szczepieniem zostało skierowane przez pediatrę do szpitala rejonowego. W wykonanym w trybie pilnym badaniu echokardiograficznym podejrzewano zwężenie cieśni aorty z okienkiem aortalno-płucnym i drożnym przewodem tętniczym, do leczenia włączono wlew prostaglandyny E₁ i przeniesiono dziecko do Kliniki Kardiologii. Przy przyjęciu niemowlę było w stanie ogólnym ciężkim, z nasiloną dusznością, wysiłkiem oddechowym, stwierdzono tachykardię 160–180/min, szmer skurczowy o głośności 3/6 w skali Levine'a, powiększoną wątrobę, tętno na tętnicach udowych było wyczuwalne. Saturacja przeskórna wynosiła 96%, ciśnienie tętnicze – 75/43 mm Hg, bez

Adres do korespondencji: dr hab. n. med. Bożena Werner, prof. nadzw. Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa, e-mail: bozena.werner@wum.edu.pl



Ryc. 1. Echo 2D. Projekcja wysoka naczyniowa w osi krótkiej. Odejście lewej tętnicy płucnej od pnia płucnego. MPA – pień płucny (ang. *main pulmonary artery*), PDA – drożny przewód tętniczy (ang. *patent ductus arteriosus*), LPA – lewa tętnica płucna (ang. *left pulmonary artery*), Ao – aorta

istotnego gradientu manometrycznego pomiędzy kończyną górną i dolną. W badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono istotnych odchyień – wskaźniki stanu zapalnego były ujemne, wartości morfotyczne krwi, jonogram i wskaźniki wydolności nerek i wątroby były prawidłowe. W RTG klatki piersiowej sylwetka serca była powiększona w zakresie prawej komory, rysunek naczyniowy płuc wzmożony. W EKG rejestrowano rytm zatokowy 170/min PQ 0,09, QRS 0,07 s, QT 0,26 s, cechy przerostu prawej komory i prawego przedsionka. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono prawidłowe powiązania



Ryc. 3. Angiokardiografia. Odejście lewej tętnicy płucnej od pnia płucnego. RV – prawa komora (ang. *right ventricular*), PA – pień płucny (ang. *pulmonary artery*), Ao – aorta, LPA – lewa tętnica płucna (ang. *left pulmonary artery*)



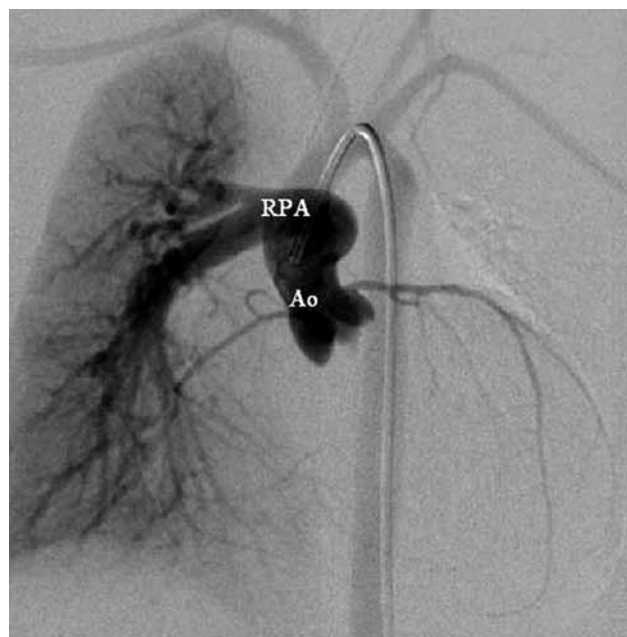
Ryc. 2. Echo 2D. Projekcja nadmostkowa. Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej. Ao – aorta, RPA – prawa tętnica płucna (ang. *right pulmonary artery*)

przedsiorkowo-komorowe i komorowo-naczyniowe, prawidłowy spływ z żył płucnych i systemowych, drożny otwór owalny z przepływem lewo-prawym, szczelną przegrodę międzykomorową oraz prawidłowe zastawki przedsiorkowo-komorowe i ujść tętniczych. Pień płucny był poszerzony do 14 mm, od pnia odchodziła typowo jedynie lewa tętnica płucna o średnicy 8 mm (ryc. 1.). Nie uwidoczniło się odejścia prawej tętnicy płucnej od MPA. Stwierdzono echokardiograficzne cechy podwyższonego ciśnienia w pniu płucnym, rejestrowano również dwukierunkowy przepływ przez drożny przewód tętniczy. Łuk aorty był prawidłowy, bez cech zwężenia cieśni aorty. Około 1 cm nad zastawką aortalną, powyżej zatok Valsalvy, uwidoczniło się odejście naczynia o średnicy 7–8 mm, mogącego odpowiadać prawej tętnicy płucnej (ryc. 2.). Komory serca były powiększone, szczególnie prawa o przerośniętej, pogrubiałej mięśniówce. Czynność skurczowa lewej komory była prawidłowa z wartościami wskaźnika skracania włókien okrężnych 48% i frakcji wyrzutowej lewej komory 81%. Szacunkowe ciśnienie skurczowe w prawej komorze wyliczone z prędkości fali niedomykalności zastawki trójdzielnej było podwyższone i wynosiło 70 mm Hg. Nie stwierdzono płynu w worku osierdziowym. Po wykonaniu badania echokardiograficznego odstawiono wlew prostaglandyny E₁. Dziecko było wydolne oddechowo, karmione smoczką, wypijało małe porcje po 25–50 ml, diureza była powyżej 2 ml/kg/godz. Prowadzono ścisłe monitorowanie parametrów życiowych. Do leczenia włączono leki moczopędne: spironolakton i furosemid. W celu potwierdzenia rozpoznania wykonano cewnikowanie serca z nakłucia prawej żyły i prawej tętnicy udowej. Po podaniu środka cieniującego do prawej komory uwidoczniła się jama komory o przerośniętym mięśniu, prawidłowej drodze odpywu. Średnica pierścienia zastawki płucnej była prawidłowa, pień płucny poszerzony. Od pnia płucnego odchodziła prawidłowo rozwinięta lewa tętnica płucna, przy odejściu od pnia średnica jej wynosiła 5mm, na obwodzie 4,5mm oraz szeroki ok. 2,8 mm przewód tętniczy przez który wypełniła się aorta zstępująca i fragmentarycznie część aorty wstępującej (ryc. 3.). Po wprowadzeniu

cewnika do aorty i podaniu środka cieniującego do części wstępującej uwidoczono prawidłowe odejście tętnic wieńcowych i wypełniła się odchodząca od części przyśrodkowej w odległości ok. 4,3 mm powyżej zatok Valsalwy szeroka prawa tętnica płucna: w miejscu odejścia od aorty jej średnica wynosiła 7 mm, na obwodzie 8,4 mm (ryc. 4.). Przepływ przez płuco prawe był większy niż przez płuco lewe, naczynia masywnie wypełnione, w przebiegu prawej tętnicy płucnej nie uwidoczono zwężeń. Średnica aorty na poziomie przepony wynosiła 6,3 mm. Pomiary hemodynamiczne wykazały wyrównane ciśnienia w komorach serca (w prawej 59/4/10 mm Hg, w lewej 58/3/10 mm Hg) i podwyższone ciśnienie w pniu płucnym do 59/22/37 mm Hg. Nie stwierdzono wzrostu utlenowania krwi w prawym przedsionku, prawej komorze ani pniu płucnym. Rozpoznano u dziecka nieprawidłowe odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej (tzw. *hemitruncus arteriosus*) z drożnym przewodem tętniczym, z cechami nadciśnienia płucnego, objawami niewydolności serca i zakwalifikowano je do leczenia operacyjnego wady serca w trybie pilnym. Badaniem cytogenetycznym wykluczono zespół CATCH 22. Pacjent był operowany w 8. tyg. życia. Śródoperacyjnie stwierdzono, że prawa tętnica płucna odchodziła od lewo-tylnej części aorty wstępującej. Wykonano korekcję wady w krążeniu pozaustrojowym poprzez zespolenie bezpośrednie koniec do boku odciętej prawej tętnicy płucnej do pnia płucnego. W czasie zabiegu podwiązano przewód tętniczy i zeszyto przegrodę międzyprzedsionkową. W 3. tyg. po zabiegu chłopca wypisano do domu z zaleceniem dalszego stosowania spironolaktonu i kaptoprylu. W kontrolnych badaniach, w Klinice Kardiologii wynik korekcji oceniono jako dobry. Dziecko rozwija się prawidłowo, przybiera na wadze, nie otrzymuje leków nasercowych. W badaniu echokardiograficznym w prawej tętnicy płucnej rejestruje się prędkość przepływu do 2 m/s, prędkości przepływu w aorcie, pniu płucnym i lewej tętnicy płucnej są prawidłowe. Wielkość jam serca uległa normalizacji, ciśnienie skurczowe w prawej komorze jest prawidłowe.

Omówienie

Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej (AORPA) po raz pierwszy opisał Fraentzel [2]. Według Kutsche i wsp. [3] wada ta występuje stosunkowo rzadko i stanowi ok. 0,12% anomalii wrodzonych serca. Odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej stwierdza się zdecydowanie częściej niż nieprawidłowe odejście lewej tętnicy płucnej. Krew do prawej tętnicy płucnej tłoczna jest bezpośrednio z aorty, co powoduje istotne zwiększenie ciśnienia w krążeniu płucnym i zwiększone obciążenie prawej komory. U większości pacjentów z tą wadą dochodzi do wczesnego rozwoju nadciśnienia płucnego i pojawienia się objawów niewydolności serca już w okresie noworodkowym i wczesno niemowlęcym [2–4]. W ostatnich latach wada jest rozpoznawana coraz wcześniej, ok. 50% doniesień z piśmiennictwa dotyczy noworodków [2]. U opisanego pacjenta wada została wykryta dopiero w 6. tyg. życia, podczas wizyty kontrolnej u pediatry, przed szczepieniem. Jak wynika z piśmiennictwa,



Ryc. 4. Angiokardiografia. Nieprawidłowe odejście prawej tętnicy płucnej od aorty wstępującej. Ao – aorta, RPA – prawa tętnica płucna (ang. *right pulmonary artery*)

u większości noworodków i niemowląt z AORPA występują objawy niewydolności serca. W obrazie klinicznym dominują łatwe męczenie podczas karmienia, *tachypnoe* i tachykardia – podobnie jak u opisywanego pacjenta. Często występują nawracające zakażenia układu oddechowego. W celu ustalenia rozpoznania konieczne jest wykonanie badania echokardiograficznego z kolorową wizualizacją przepływów. W przypadku uwidocznienia w badaniu echokardiograficznym tylko jednej tętnicy płucnej, nieprawidłowe odejście należy różnicować z brakiem gałęzi tętnicy płucnej, które może występować jako wada izolowana [5]. Dokładną ocenę anatomiczną umożliwiają badania obrazowe: angiografia tomografii komputerowej i kardiologiczny rezonans magnetyczny [4–6]. W badaniach Miayzaki i wsp. [2] u 71,1% dzieci z AORPA anomalię rozpoznano na podstawie echokardiografii. Ze względu na ograniczoną dostępność angiografii, tomografii komputerowej i kardiologicznego rezonansu magnetycznego, nasiloną niewydolność serca i pilność leczenia kardiologicznego dzieci często są kwalifikowane do badania angiokardiograficznego tak jak opisany pacjent. U 68% dzieci z AORPA współistnieje przetrwały przewód tętniczy, u 15% okienko aortalno-płucne [2, 3]. U chłopca wadą towarzyszącą był przetrwały przewód tętniczy. Podejrzewane w szpitalu rejonowym okienko aortalno-płucne ostatecznie wykluczono na podstawie badania angiograficznego. W czasie cewnikowania serca stwierdzono wyrównane ciśnienia w komorach serca z cechami podwyższonego ciśnienia w prawej komorze i pniu płucnym, co jest zgodne z obserwacjami innych autorów [2–4]. W większości przypadków występuje tzw. proksymalna postać wady z odejściem prawej tętnicy od części tylnej aorty wstępującej w pobliżu zastawki aortalnej, jak u przedstawionego pacjenta. Niemowlę zostało w trybie

pilnym zakwalifikowane do korekcji kardiochirurgicznej wady. W czasie operacji w krążeniu pozaustrojowym wykonano bezpośrednie zespolenie koniec do boku odciętej prawej tętnicy płucnej do pnia płucnego. U niektórych dzieci konieczne jest zastosowanie innych technik operacyjnych, z użyciem allogenicznych tkanek naczyniowych lub biologicznej albo sztucznej protezy naczyniowej [4, 7–9]. Prifti i wsp. [4, 8] rekomendują zabieg przy użyciu podwójnej łąty ze ściany aorty i tętnicy płucnej. W okresie pooperacyjnym pacjent powinien być monitorowany ze względu na ryzyko zwężenia w operowanym miejscu lub nadzastawkowego zwężenia aorty. Najlepsze wyniki obserwowane są po operacjach bezpośrednich, zastosowanie protezy zwiększa ryzyko zwężenia w miejscu zespolenia. Należy podkreślić, iż wczesne wykrycie i leczenie operacyjne wady, optymalnie w okresie noworodkowym, jest korzystne dla pacjenta z AORPA, ponieważ zapobiega rozwojowi zaporowego nadciśnienia płucnego.

Piśmiennictwo

1. Shaddy RE, Penny DJ. Chronic Cardiac Failure: Physiology and Treatment. In: Anderson RH, Baker EJ, Redington A, Rigby ML, Penny D, Wernowsky G (eds.). *Paediatric Cardiology*, 3rd Edition, Philadelphia, Cambridge Livingstone 2010; 239-268.
2. Miyazaki K, Murashita T, Kubota T, Matsuzaki K, Miyazaki YJ, Yasuda K. Neonatal repair of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41: 863-868.
3. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anomalous origin of the pulmonary artery from the ascending aorta: Associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; 61: 850-856.
4. Prifti E, Frati G, Crucean A, Vanini V. A modified technique for repair of the anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Eur J Cardio-thoracic Surgery* 2002; 22: 148-150.
5. Żyła-Frycz M, Kusa J, Szkutnik M, Białkowski J. Jednostronny wrodzony brak tętnicy płucnej – obraz kliniczny, możliwości diagnostyczne i terapeutyczne w oparciu o materiał własny. *Kardiochir Torakochir Pol* 2009; 6: 29-33.
6. Kwon SH, Oh JH, Han MY, Kim SC. Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta: 64-slice MDCT Findings. *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 208-209.
7. Kajihara N, Imoto Y, Sakamoto M, Ochiai Y, Kan-o M, Joo K, Watanabe M, Yuge T, Asou T, Takeda Y, Sese A. Surgical results of the anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta including reoperation for infrequent complications. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 1407-1411.
8. Prifti E, Banacchi M. Aortic Origin of the Right Pulmonary Artery: Surgical Techniques and Outcome. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 670-678.
9. Kitagawa T, Kitaichi T, Yoshida H. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window with aortic origin of the right pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 139: 238.