

Znaczenie prawidłowo rozpoznanego problemu klinicznego wrodzonej wady serca pod postacią skorygowanego przełożenia wielkich pni tętniczych (I-TGA) na podstawie własnego materiału klinicznego



The role of precise diagnosis of the clinical problem of congenital heart disease in the form of transposition of the great arteries (I-TGA) based on own clinical material

Jan Głowacki^{1,2}, Anna Obersztyn³, Jarosław Wasilewski^{1,4}, Maciej Obersztyn⁵, Blandyna Karwot³, Jacek Kusa³, Karol Miszański-Jamka¹, Tadeusz Osadnik⁴, Janusz Iwiński⁴, Jacek Białkowski³

¹Pracownia Diagnostyki Obrazowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

²Katedra i Zakład Radiologii Lekarskiej i Radiodiagnostyki ŚUM, Zabrze

³Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Katedry Kardiologii, Wrodzonych Wad Serca i Elektroterapii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

⁴III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁵Anaesthesiology Department, Queen Elizabeth Hospital NHS Trust, London

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (1): 68–72

Streszczenie

Wstęp: Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (I-TGA) jest rzadkim typem wrodzonej wady rozwojowej układu krążenia.

Cel pracy: Celem pracy jest przybliżenie problemu złożonej wady serca I-TGA oraz przedstawienie niewątpliwie poważnego problemu klinicznego, jaki stwarza ta wada, na podstawie dwóch przypadków – pierwszego rozpoznanego wcześniej, właściwie leczonego oraz drugiego rozpoznanego zbyt późno, w życiu dorosłym, uprzednio niewłaściwie leczonego.

Materiał i metody: Przedstawiono dwa przypadki I-TGA. W pierwszym rozpoznano wadę u noworodka. Po wykonaniu dwóch zabiegów operacyjnych (w 2. dobie życia oraz w wieku 5 lat) chory pozostaje w stałej obserwacji klinicznej. W drugim przypadku 36-letni chory został przyjęty na oddział kardiologiczny z ciężką niewydolnością krążenia. U niego wrodzona wada serca nie została uprzednio prawidłowo rozpoznana, a zatem nie była leczona. Z powodu niewydolności serca i zaawansowanego nadciśnienia płucnego jedynym, objawowym, sposobem leczenia pozostaje przeszczep serca i płuc.

Dyskusja: Pojęcie skorygowanego przełożenia wielkich pni tętniczych jest nierozłącznie związane z pojęciem inwersji komór. Wada ta może mieć charakter izolowany (10%). Najczęściej spotykanymi anomaliami towarzyszącymi są: wady strukturalne zastawki systemowej (70–90%), ubytek w przegrodzie międzykomorowej (79%) oraz różnego stopnia zwężenia dróg wypływu. Najbardziej przydatnym i niejednokrotnie całkowicie wystarczającym do postawienia rozpoznania jest badanie echokardio-

Abstract

Introduction: Corrected transposition of the great arteries (I-TGA) is a rare innate developmental defect of the circulatory system.

Aim: The aim of the study is to take a closer look at the complex heart disease I-TGA and to present an undoubtedly serious clinical problem caused by this defect based on two cases, the first diagnosed early, treated properly, and the second, diagnosed too late, in adulthood, not properly treated before.

Material and Methods: Two cases of I-TGA are presented. In the first case, the defect was recognized in the neonatal period and after two operations (on the second day of life and at the age of 5 years) the patient was under constant clinical observation. The second case, a 36-year old patient, was admitted to the cardiology ward due to severe circulatory insufficiency. His innate heart defect had not been diagnosed properly before, so it had not been treated properly. Due to heart insufficiency and advanced pulmonary hypertension, the only method of treatment was a heart transplant.

Discussion: The notion of corrected transposition of the great arteries is inseparably connected with the concept of ventricle inversion. This defect can be of isolated character (10%). The most common anomalies accompanying the defect are: structural diseases of systemic valve (70–90%), ventricular septal defect (79%) and stenoses of outflow route of various degree. The most useful and sometimes sufficient means for establishing a diagnosis is echocardiography, done as early as in the prenatal period. In some cases, it can be helpful or even essential to extend

Adres do korespondencji: dr n. med. Jan Głowacki, Pracownia Diagnostyki Obrazowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel./faks +48 32 373 37 61, e-mail: j.glowacki@scs.pl

graficznie, wykonywane już nawet w okresie prenatalnym. W niektórych przypadkach pomocne, a niekiedy konieczne może być poszerzenie diagnostyki o badanie tomokomputerowe, rezonans magnetyczny lub cewnikowanie diagnostyczne serca. Naturalny przebieg wady zależy w głównej mierze od jej konfiguracji i współistnienia wad towarzyszących. Moment podjęcia decyzji o interwencji kardiologicznej oraz rodzaj proponowanego zabiegu nierozdzielnie związany jest z wadami towarzyszącymi.

Słowa kluczowe: l-TGA, wada wrodzona, inwersja komór.

Wstęp

Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (l-TGA) jest rzadkim typem wrodzonej wady rozwojowej układu krążenia. Częstość jej występowania szacowana jest na ok. 0,55–0,6% [1, 2] wszystkich stwierdzanych wad wrodzonych serca, z nieznaczną przewagą występowania u płci męskiej (59%). Została ona po raz pierwszy opisana już w 1875 roku przez znanego wiedeńskiego anatoma V. Rokitanskyego [2, 3].

Cel pracy

Celem pracy jest omówienie złożonej wady serca l-TGA oraz przybliżenie niewątpliwie poważnego problemu klinicznego, jaki przedstawia ta wada, na podstawie dwóch przypadków – pierwszego rozpoznanego wcześniej, właściwie leczonego, oraz drugiego rozpoznanego późno, w życiu dorosłym, uprzednio niewłaściwie leczonego.

Materiał i metody

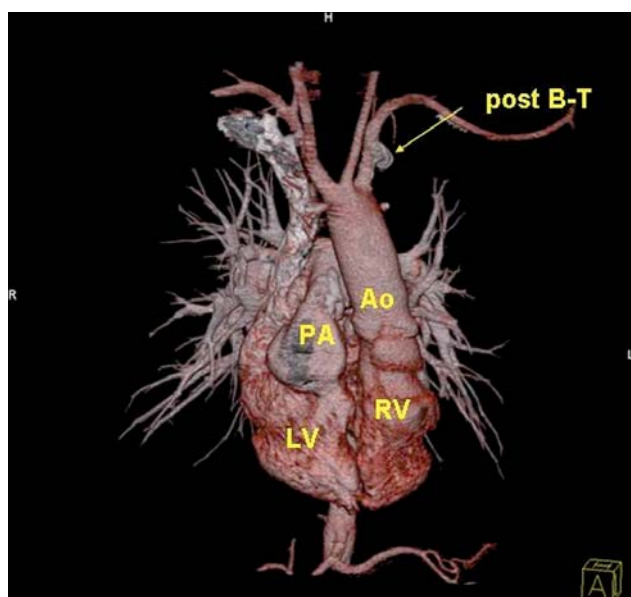
Przypadek 16-letniego chłopca (M.R.). Jako jednodniowy noworodek z ciąży pierwszej, porodu pierwszego (CI, PI), siła-

the diagnosis by computed tomography, magnetic resonance or diagnostic heart catheterization. The natural course of the disease depends mostly on its configuration and accompanying diseases. The moment of making a decision about cardiosurgical intervention and the type of suggested surgery is inseparably related to the accompanying diseases.

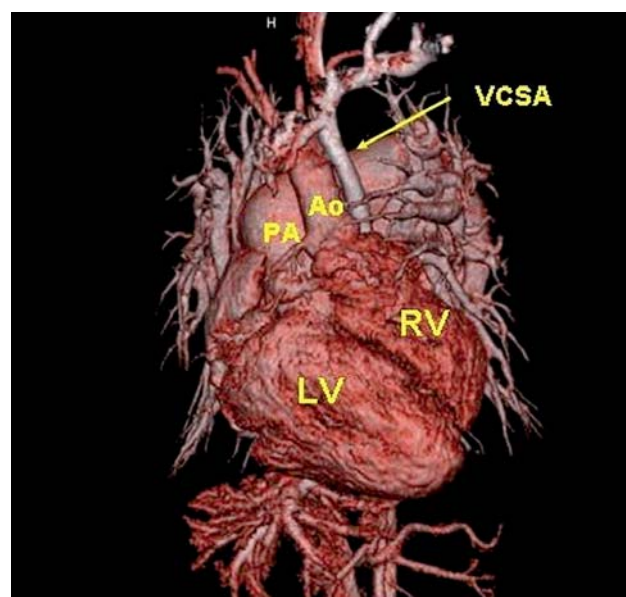
Key words: l-TGA, congenital disease, ventricle inversion.

mi natury, w 38. tygodniu ciąży z nieobciążonym wywiadem okołoporodowym został przekazany do Kliniki Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dzieci SCCS w Zabrze w celu diagnostyki i leczenia. Na podstawie wykonanego badania UKG rozpoznano u chłopca wrodzoną, siniczą wadę serca pod postacią skorygowanego przełożenia wielkich pni tętniczych z towarzyszącą atrezią zastawki tętnicy płucnej, ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i międzyprzedsionkowej typu II oraz drożnym przewodem tętniczym.

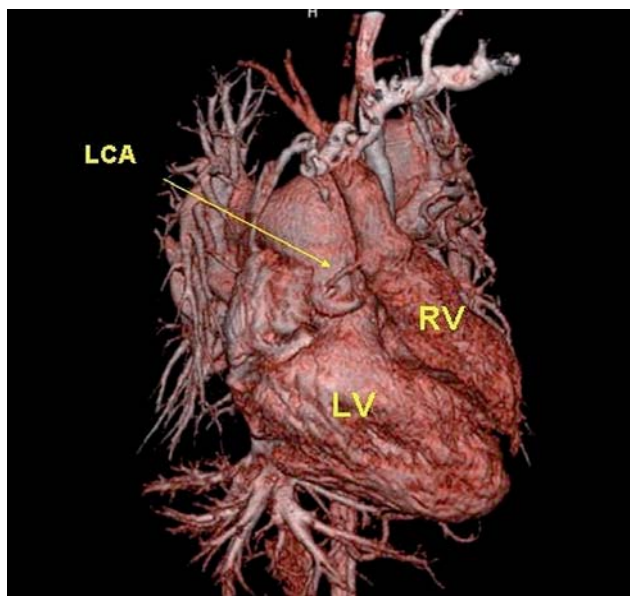
W trybie pilnym zakwalifikowano dziecko do wykonania zabiegu operacyjnego – zespolenia systemowo-płucnego (typu Blalock-Taussing), którego celem było zapewnienie dopływu krwi do pnia i gałęzi tętnic płucnych. W drugiej dobie życia wykonano zabieg operacyjny z torakotomii bocznej z użyciem homograftu żylnego. Przebieg zabiegu i okres pooperacyjny był niepowikłany. W ciągu następnych lat psychosomatyczny rozwój chłopca przebiegał prawidłowo. Dziecko w tym czasie nie siniąło. Jedynym obserwowanym objawem był kaszel, który pojawiał się po płaczu lub wysiłku fizycznym. W tym czasie leczone było: inhibitorem enzymu



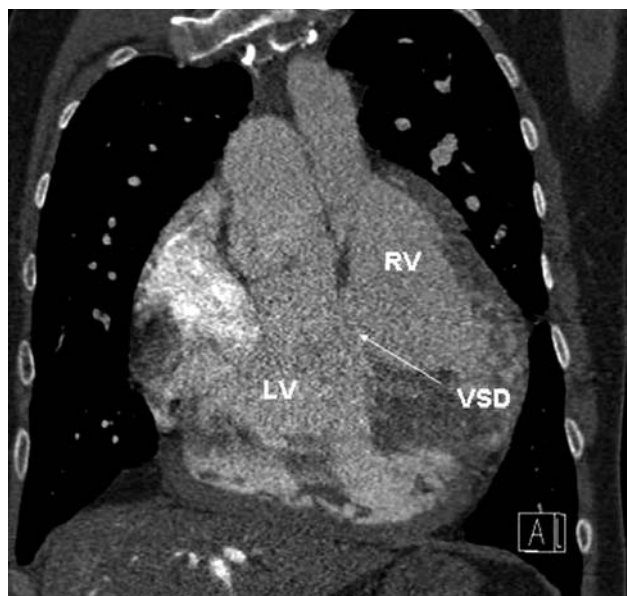
Ryc. 1. 64-warstwowa tomografia komputerowa – stan po zabiegu skorygowanego przełożenia wielkich naczyń; za pomocą strzałki zaznaczono zamknięte połączenie systemowo-płucne typu B-T, lewostronne



Ryc. 2. 64-warstwowa tomografia komputerowa – skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (l-TGA); współistnienie dodatkowej lewej żyły głównej górnej (strzałka)



Ryc. 3. 64-warstwowa tomografia komputerowa – skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (L-TGA); współistnienie anomalii tętnic wieńcowych (strzałka)



Ryc. 4. 64-warstwowa tomografia komputerowa – skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (L-TGA); współistnienie ubytku w przegrodzie międzykomorowej – VSD (strzałka)

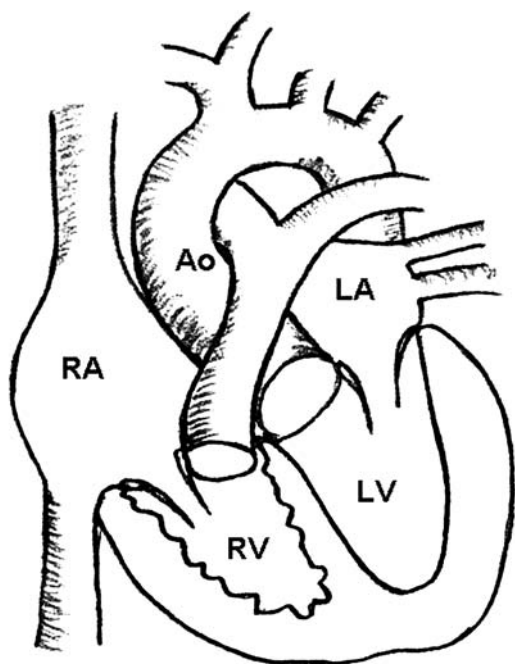
konwertazy angiotensyny oraz doustnym preparatem zmniejszającym krzepliwość krwi z grupy aspiryn. Był systematycznie kontrolowany w Poradni Przyklinicznej. W 5. roku życia (1992 r.), po uprzednim wykonaniu cewnikowania diagnostycznego serca, zakwalifikowano chłopca do zabiegu kardiologicznego: odtworzenia drogi wypływu z komory „żyłnej” (o budowie komory lewej) oraz zamknięcia ubytku w przegrodzie międzykomorowej. Drogę wypływu z komory „żyłnej” odtworzono za pomocą homograftu (23mmHVP-159, grupy 0 Rh plus). Równocześnie wykonano także zamknięcie ubytku w przegrodzie międzykomorowej za pomocą łaty z własnego osierdza i podwiązano oraz zaszyto zespolenie B-T po lewej stronie. W ciągu kolejnych lat rozwój chłopca był prawidłowy, dobrze tolerował umiarkowany wysiłek fizyczny. W badaniach UKG stwierdzono umiarkowane zwężenie w miejscu wszycia homograftu oraz jego niedomykalność (++) . Powyższe obserwacje potwierdzono w kontrolnym cewnikowaniu diagnostycznym oraz w wielowarstwowej tomografii komputerowej, wykonanych w 2008 r. (16 lat po korekcji chirurgicznej). W chwili obecnej nie wymaga żadnego leczenia interwencyjnego. Rozważa się wszczęcie w przyszłości zastawki na stencie (MELODY) w miejscu zwężonego homograftu płucnego. Chłopiec pozostaje pod stałą kontrolą Poradni Kardiologicznej.

Drugi przypadek obejmuje chorego w wieku 36 lat (T.S.), który został skierowany na Oddział Kardiologii SCCS w Zabrzu z rozpoznaniem niewydolności serca na tle dużego ubytku międzykomorowego. Wykonane standardowe UKG serca wykazało duży przeciek lewo-prawy oraz nieprawidłowe położenie dużych naczyń z istotnym poszerzeniem pnia płucnego. U chorego kilkanaście lat temu wykonano cewnikowanie diagnostyczne serca, w którym rozpoznano jedynie VSD oraz nadciśnienie płucne. Mimo skierowania

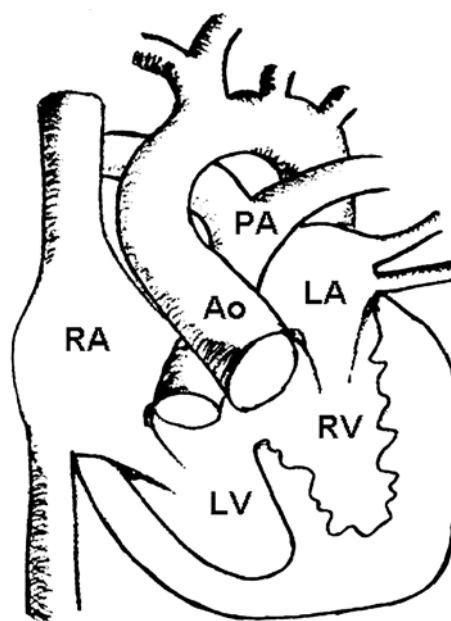
do Kliniki Kardiologii nie zdecydowano się na korekcję chirurgiczną. Chorego skierowano do MSCT w celu ustalenia rozpoznania. Rozpoznano skorygowane przełożenie wielkich naczyń, duży ubytek w przegrodzie międzykomorowej oraz poszerzenie pnia płucnego i tętnic płucnych. Kaliber tych naczyń, typowo dla nadciśnienia płucnego, ulega szybkiej redukcji ku obwodowi, a rozgałęzienia obwodowe są nieliczne i wąskie. Układ tętnic wieńcowych był charakterystyczny dla wady, zgodny z budową anatomiczną komór: pień lewej tętnicy płucnej odchodzi od prawej zatoki wieńcowej i dzieli się na gałęzie LAD i CX, prawa tętnica wieńcowa odchodzi z lewej zatoki wieńcowej. Splyw żył płucnych jest prawidłowy. Na podstawie badania MSCT oraz powtórnie wykonanego UKG odstąpiono od cewnikowania, mając pełny obraz wady wrodzonej: nieleczone skorygowane przełożenie wielkich naczyń ze współistniejącym ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i nabytym zaawansowanym nadciśnieniem płucnym. Chory został skierowany do leczenia zachowawczego rozszerzającego naczyń płucne, a w przyszłości do ewentualnego przeszczepu płuca i serca.

Dyskusja

Pojęcie skorygowanego przełożenia wielkich pni tętniczych jest nierozłącznie związane z pojęciem inwersji komór. Inwersją komór określamy stan, w którym niezależnie od układu trzewno-przedsionkowego (prawidłowe lub nieprawidłowe położenie trzewi) istnieje niezgodność powiązań przedsionkowo-komorowych. W większości pacjentów (85–90%) występuje prawidłowe rozmieszczenie układu trzewno-przedsionkowego. Zaburzenie inwersji komór następuje ok. 22.–24. dnia życia, natomiast rozwój przełożenia wielkich



Ryc. 5. Serce prawidłowe – schemat



Ryc. 6. Skorygowane przełożenie wielkich naczyń (l-TGA) ze współistnieniem VSD – schemat

tętnic następuje ok. 28.–41. dnia ewolucji zarodka. Jest to, w pewnym sensie, anatomiczna korekcja powstałej wcześniej niezgodności przedsionkowo-komorowej. Zapewnia to swojego rodzaju „fizjologiczny” przepływ krwi. Wada ta może mieć charakter izolowany (10%), a najczęściej spotykanymi anomaliami towarzyszącymi są: wady strukturalne zastawki systemowej (70–90%), ubytek w przegrodzie międzykomorowej (79%) oraz różnego stopnia zwężenia dróg wypływu (anatomicznie lewej komory położonej po prawej stronie i z tyłu oraz anatomicznie prawej komory położonej z przodu i po stronie lewej). Dodatkowo stwierdza się zmiany morfologiczne i dysfunkcję układu bódźoprzewodzącego. Aby uzmysłowić sobie przebieg naturalny choroby, należy przede wszystkim zrozumieć hemodynamikę wady i zagrożenia z niej wynikające. Krew z żył systemowych kieruje się do prawego przedsionka i przez zastawkę dwudzielną do lewej komory (położonej po prawej stronie), następnie poprzez pień płucny do łożyska płucnego. Powrót krwi do serca odbywa się poprzez żyły płucne do lewego przedsionka i następnie poprzez zastawkę trójdzielną do prawej komory (położonej po lewej stronie) i odchodzącej z niej aorty. Drogi wypływu z komór nie krzyżują się jak w sercu prawidłowym, lecz biegną równolegle. Po lewej stronie serca położona jest lewa komora o morfologicznej budowie prawej komory i prowadzi utlenowaną krew do aorty; prawa komora (o budowie lewej) umieszczona po prawej stronie i prowadzi krew żylną do pnia płucnego. Tę sytuację ilustrują ryciny 5. i 6.

Z racji istnienia wielu konfiguracji tej wady postarano się o ujednoczenie nazewnictwa [4]. Sinica oraz objawy niewydolności serca w dużej mierze są zależne od wielkości przecieku wewnątrzsercowego, stopnia niedomykalności

zastawki trójdzielnnej oraz anatomii i funkcji dróg wypływu z komór. W zapisie elektrokardiogramu zwracają uwagę zaburzenia przewodzenia: bradykardia, blok przedsionkowo-komorowy aż do bloku III stopnia włącznie. Najbardziej przydatnym i niejednokrotnie całkowicie wystarczającym do postawienia rozpoznania jest badanie echokardiograficzne, wykonane już nawet w okresie prenatalnym [5]. W niektórych przypadkach pomocnym, a niekiedy koniecznym może być poszerzenie diagnostyki o badanie tomokomputerowe, rezonans magnetyczny lub cewnikowanie diagnostyczne serca. Naturalny przebieg wady zależy w głównej mierze od jej konfiguracji i współistnienia wad towarzyszących [6]. Badanie przeprowadzone w Mayo Clinic, gdzie 30-letnią obserwacją objęto grupę 107 chorych, wykazuje, że 5-letni okres przeżycia dotyczy 70%, a 10-letni 64% chorych z tą wadą [7]. W przypadku izolowanej postaci tej wady opisywano także chorych, którzy dożywali 70. roku życia [8]. Moment podjęcia decyzji o interwencji kardiologicznej oraz rodzaj proponowanego zabiegu nierozdzielnie związany jest z wadami towarzyszącymi. W przypadku konieczności zamknięcia ubytku w przegrodzie międzykomorowej nietypowo przebiegający układ przewodzący wymusza odpowiednią technikę zabiegu (dostęp od strony prawego przedsionka i zastawki dwudzielnnej) tak, by zmniejszyć ryzyko uszkodzenia pęczka Hisa [9]. W naturalnym przebiegu wady obserwujemy narastającą niewydolność komory prawej, która w tym przypadku jest komorą systemową. Wraz z rozstrzenią komory postępuje niedomykalność zastawki trójdzielnnej (systemowej). Dlatego też niektórzy autorzy optują za wcześniejszym wykonaniem zabiegu naprawczego: plastyki lub wymiany tej zastawki [10]. Różnego stopnia zabu-

zenia w przepływie krwi w drodze wyptywu z prawostronnie położonej, anatomicznie lewej komory mogą wymagać wcześniejszego zabiegu: zespolenia typu Blalock-Taussing (systemowo-płucnego, czyli pomiędzy odgałęzieniami aorty a tętnicą płucną). Jednak te wszystkie proponowane typy zabiegów chirurgicznych nie powstrzymają postępującej niewydolności komory systemowej (anatomicznie o budowie komory prawej). Dlatego też wydaje się, że najkorzystniejszą korekcją byłoby przeprowadzenie tzw. *double switch*. Zabieg ten polega na korekcji fizjologicznej (typu Mustarda lub Senninga – korekcja spływów żylnych na poziomie przed-sionków) skojarzonej z anatomiczną (typu Jatene – przeszczepienie dużych pni tętniczych – aorty i pnia płucnego). Pierwsza zapewnia korekcję na poziomie powiązań przed-sionkowo-komorowych, druga – komorowo-tętniczych. Istotnym utrudnieniem tej metody jest charakterystyczny dla wady układ naczyń wieńcowych, zgodny z budową komór. W miejscu lewej tętnicy wieńcowej znajduje się prawa tętnica, a w miejscu prawej tętnicy lewa [11]. Tak jak w przypadku zabiegu przełożenia wielkich naczyń (tzw. *arterial switch*), konieczne jest przyłączenie tętnic wieńcowych do neoorty. Tego typu zabiegi na świecie wykonywane są z powodzeniem. Przeprowadza się je bądź to jednoetapowo już w wieku niemowlęcym [12, 13], bądź też po wcześniejszym przygotowaniu prawej komory (o budowie lewej komory), wykonując zabieg bandingu tętnicy płucnej [14, 15]. Śmiertelność w tych zabiegach we wczesnym okresie pooperacyjnym wynosi około 7–11% [16, 17]. Czynnikiem pogarszającym funkcjonowanie, i też późniejsze rokowanie chorego są postępujące zaburzenia w układzie bodźcoprzewodzącym, do bloku przewodzenia III stopnia włącznie. W niektórych przypadkach koniecznym może być implantacja różnego rodzaju układów stymulujących. Na podstawie przedstawionych dwóch przypadków jasno widać wagę prawidłowego, pierwotnego rozpoznania. W drugim przypadku wada l-TGA jest mniej złożona (jedynie VSD) i wczesne, prawidłowe rozpoznanie i zabieg korekcyjny mógłby znacznie poprawić jakość życia i rokowanie. W pierwszym, prawidłowo rozpoznanym przypadku, mimo złożoności wady, wykonano zabiegi operacyjne niewątpliwie poprawiające i jakość życia, i rokowanie. Autorzy, przybliżając czytelnikom złożoność skorygowanego przełożenia wielkich naczyń, pragną zwrócić uwagę na tę jednostkę chorobową.

Wnioski

1. Pacjent wczesnie skierowany do właściwego leczenia ma szansę na długoletnie przeżycie.

2. Nierozpoznanie wady powoduje nieodwracalne skutki niemożliwe do korekcji w późniejszym czasie.

Piśmiennictwo

1. Fyler DC. Nadas' Pediatric Cardiology. Mosty-Year Book, Boston 1992, 701-708.
2. Kubicka K, Kawalec W. Kardiologia dziecięca. PZWL, Warszawa 2003, 525-534.
3. Moller JH, Hoffman JL. Pediatric Cardiovascular Medicine. Philadelphia 2000, 375-390.
4. Van Praagh R. What is congenitally corrected transposition? N Engl J Med 1970; 282: 1097-1978.
5. Shima Y, Nakajima M, Kumasaka S, Migita M. Prenatal diagnosis of isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. Arch Gynecol Obstet 2009; 279: 557-559.
6. Głowacki J, Maślanka P, Miszański-Jamka K, Szkutnik M, Wasilewski J, Jarski P, Białkowski J. Współistnienie koarktacji aorty z anomalią tętnic łuku aorty na podstawie badań naczyniowych w 64-warstwowej tomografii komputerowej. Kardiochir Torakochir Pol 2008; 5: 328-331.
7. Huhta JC, Danielson GK, Ritter DG, Ilstrup DM. Survival in atrioventricular discordance. Pediatr Cardiol 1985; 6: 57.
8. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult. Functional status and complications. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1238.
9. de Leval MR, Bastos P, Stark J, Taylor JF, Macartney FJ, Anderson RH. Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 515.
10. Horvath P, Szufladowicz M, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Tricuspid valve abnormalities in patients with atrioventricular discordance: surgical implications. Ann Thorac Surg 1978; 57: 836.
11. Shih WJ, Noonan JA, Mazzoleni A. Life-long follow-up in congenitally corrected transposition. Cardiol Young 2007; 17: 681-684.
12. Ishibashi N, Aoki M, Fujiwara I. Double switch operation in young infant. Cardiol Young 2004; 14: 166-163.
13. Bautista-Hernandez V, Serrano F, Palacios JM, Caffarena JM. Successful neonatal double switch in symptomatic patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 2008; 8592: e1-e2.
14. Uno Y, Morita K, Ko Y, Kinouchi K. Double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries after two-staged pulmonary artery banding. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 54: 40-43.
15. Quinn DW, McGuirk SP, Metha C, Nightingale P, de Giovanni JV, Dhillon B, Miller P, Stumper O, Wright JG, Barron DJ, Brawn WJ. The morphologic left ventricle that requires training by means of pulmonary artery banding before the double switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries is at risk of late dysfunction. J Thorac Cardiovasc Surg 2008; 135: 1137-1144.
16. Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Uemura H, Kamiya T, Kawashima Y. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 351.
17. Yeh T Jr, Connelly MS, Coles JG, Webb GD, McLaughlin PR, Freedom RM, Cerrito PB, Williams WG. Atrioventricular discordance: Results of repair in 127 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 1190.