

Operacja koarktacji aorty u noworodka z masą ciała 1200 g. Opis przypadku

Surgical treatment of coarctation of the aorta in a neonate with body weight of 1200 g. Case report



Piotr Kaźmierczak¹, Jadwiga A. Moll², Jacek J. Moll¹

¹Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

²Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2010; 7 (1): 27–30

Streszczenie

Autorzy omawiają przypadek hipotroficznego noworodka z wielowadziem i bardzo niską masą ciała (1200 g), operowanego z powodu koarktacji aorty (CoA) w 18. dniu życia.

Opisywany przypadek świadczy o tym, iż operacja CoA jest zabiegiem pilnym, lecz bezpiecznym również u noworodków z tak niską masą ciała.

Słowa kluczowe: koarktacja aorty, bardzo niska masa ciała, operacja Crafoorda.

Abstract

The authors report a case of a hypotrophic infant with congenital multiorgan defects and very low body weight (1200 g) operated on for coarctation of the aorta on the 18th day of life.

The case proves that operation of isthmic coarctation is an urgent but safe operation in infants with low body weight.

Key words: coarctation of the aorta, very low body weight, Crafoord operation.

Wstęp

Koarktacja aorty u noworodków jest wrodzoną wadą aorty wymagającą pilnej interwencji chirurgicznej [1]. Operacja koarktacji aorty u noworodków z niską (< 2500 g), a tym bardziej bardzo niską masą ciała (< 1500 g) jest prawdziwym wyzwaniem dla kardiochirurga. Choć zachęcające są wyniki angioplastyki balonowej zwężonej cieśni aorty [2], korekcja chirurgiczna wciąż pozostaje główną metodą leczenia dla większości pacjentów, a dla noworodków z niską masą ciała praktycznie jedyną. Istnieją 2 akceptowalne sposoby postępowania z noworodkami z koarktacją aorty (CoA) i niską masą ciała: 1) odroczenie operacji w czasie w celu zwiększenia masy ciała oraz wzrostu aorty, oraz 2) wczesna interwencja kardiochirurgiczna.

Autorzy opisują przykład noworodka z wielowadziem i masą ciała 1200 g leczonego operacyjnie z powodu narastającego zwężenia aorty w miejscu cieśni.

Omówienie przypadku

Charakterystyka ogólna

Hipotroficzny noworodek płci żeńskiej z CI PI, urodzony drogą cięcia cesarskiego jako bliźnię I w 30. tygodniu ciąży z masą ciała 1000 g, oceniony na 6 pkt w skali Apgar. Po

porodzie rozpoznano niedrożność przełyku z przetoką przełykowo-tchawiczą oraz wady kręgow odcinka piersiowego kręgosłupa (Th7–Th9) i żeber (zrost żeber VI i VII po stronie prawej).

W 2. dobie życia wykonano resekcję niedrożnego odcinka przełyku oraz zamknięto przetokę przełykowo-tchawiczą. Przebieg zabiegu powikłany był rozwojem niewydolności krążenia i ostrej niezapalnej przednerkowej niewydolności nerek. Po zabiegu kontynuowano wentylację mechaniczną, do leczenia włączono dopaminę oraz milrinon. Wyrównano kwasotę metaboliczną i hiperglikemię. Stan ogólny noworodka ustabilizował się.

Diagnostyka kardiologiczna i leczenie operacyjne

W transtorakalnym badaniu echokardiograficznym (ang. *transthoracic echocardiography* – TTE) wykonanym w 1. dobie życia noworodka rozpoznano duży przetrzywał przewód tętniczy Botalla (3,5–4 mm) z przepływem lewo-prawym, hipoplastyczną poprzeczną część łuku aorty (średnica 2,1 mm), wąską cieśń aorty (średnica 2 mm, przepływ z maksymalną prędkością $V_{max} = 2$ m/s), niewielki okołobłoniasty ubytek w przegrodzie międzykomorowej (3,1 mm) oraz drożny otwór owalny (5,4 mm). Badanie nie wykazało zaburzeń kurczliwości

Adres do korespondencji: lek. med. Piotr Kaźmierczak, Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, tel. +48 42 271 20 12, faks +48 42 271 14 54, e-mail: kazmierczak_piotr@yahoo.com

ści mięśnia sercowego lewej komory serca. Ciśnienie tętnicze na prawej kończynie górnej wynosiło 61/50 mm Hg, przy saturacji 97%, ciśnienie tętnicze na lewej kończynie dolnej wynosiło 67/33 mm Hg, przy saturacji 98%.

W 8. dobie życia poszerzono diagnostykę kardiologiczną o aortografię wykonaną z nakłucia prawej tętnicy pachowej. Potwierdzono wąski lewostronny łuk aorty oraz uwidocznił szeroki przetrwały przewód tętniczy z przeciekiem lewo-prawym. Nie wykluczono powstania CoA po ewentualnym zamknięciu przewodu tętniczego.

W badaniach TTE wykonywanych w kolejnych dobach obserwowano stopniowe zwężanie się przewodu tętniczego. W 17. dobie życia w badaniu TTE stwierdzono wąski przewód tętniczy (1,5 mm) oraz zwężenie w aorcie zstępującej w miejscu cieśni (średnica 1,7 mm; $V_{max} = 3,6$ m/s; gradient ok. 52 mm Hg). Ciśnienie tętnicze na prawej kończynie górnej wynosiło 70/50 mm Hg, przy saturacji 98%, ciśnienie tętnicze na lewej kończynie dolnej wynosiło 50/22 mm Hg, przy saturacji 95%. Noworodek, po konsultacji kardiologicznej, został zakwalifikowany do operacji w trybie pilnym. W 18. dobie życia wykonano zmodyfikowaną operację Crafoorda: z torakotomii tylnobocznej lewostronnej przez V międzyżebrowo podwiązano i przecięto przewód tętniczy Botalla, wycięto zwężony odcinek aorty, a następnie przedłużono cięcie na łuk aorty. Zespoleono aortę zstępującą z łukiem szwem ciągłym Prolene 7.0. Śródoperacyjnie stwierdzono twarde, przekrwione płuca. Masa ciała w dniu operacji wynosiła 1200 g. Po operacji noworodek został przekazany na Oddział Intensywnej Terapii Noworodka, gdzie kontynuowano wentylację mechaniczną oraz wlew amin katecholowych. Ciśnienie tętnicze na prawej kończynie górnej wynosiło 68/48 mm Hg, przy saturacji 98%, ciśnienie tętnicze na lewej kończynie dolnej wynosiło 63/45 mm Hg, przy saturacji 98%. W badaniu echokardiograficznym wykonanym w 1. dobie po operacji stwierdzono dobry przepływ w miejscu zespolenia ($V_{max} = 2,2$ m/s). We wczesnym okresie pooperacyjnym obserwowano narastającą niewydolność oddechową z obecnością płynu w prawej jamie opłucnowej. Założono drenaż opłucnowy, który utrzymano przez kolejne 9 dob. Po stabilizacji stanu ogólnego dziecko ekstubowano w 32. dobie pooperacyjnej (oddech własny wspomagany stałym dodatnim ciśnieniem w drogach oddechowych (ang. *nasal Continuous Positive Airway Pressure* – nCPAP). Po kolejnych 7 dobach dziecko ponownie zaintubowano z powodu niewydolności oddechowej w przebiegu zapalenia płuc (w posiewie z wydzielin z drzewa oskrzelowego stwierdzono *Klebsiella pneumoniae*).

W badaniu TTE wykonanym w 56. dobie po operacji stwierdzono niewielkie zwężenie w cieśni aorty ($V_{max} = 2,2$ m/s; gradient 20 mm Hg). Masa ciała w dniu badania wynosiła 2600 g. Ciśnienie tętnicze na prawej kończynie górnej wynosiło 75/50 mm Hg, przy saturacji 100%, ciśnienie tętnicze na lewej kończynie dolnej wynosiło 73/51 mm Hg, przy saturacji 100%.

Dalszy przebieg pooperacyjny

W kolejnych dobach obserwowano objawy sugerujące obecność przetoki tchawiczoprzełykowej (duża ilość powietrza w żołądku) potwierdzone badaniem laryngoskopowym (wcześniejsze badania bronchoskopowe wykluczały

obecność przetoki). W 57. dobie po operacji CoA wykonano operacyjne poszerzenie wytworzonego wcześniej zespolenia przełyku, jednakże powyższe objawy nie ustąpiły. Włączono częściowe żywienie pozajelitowe, wykonano tracheostomię i odłączono wentylację mechaniczną. W kolejnych dobach dziecko zostało przekazane do Kliniki Chirurgii Klatki Piersiowej Instytutu Leczenia Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce, gdzie wykluczono istnienie przetoki tchawiczoprzełykowej. Dziecko ponownie przekazano na Oddział Intensywnej Terapii Noworodka ICZMP. Na oddziale obserwowano cechy posocznicy (w posiewie z krwi stwierdzono *Klebsiella pneumoniae* i metycylinooporny szczep *Staphylococcus epidermidis*, następnie *Candida parapsilosis*). Obserwowano stopniowe pogorszenie stanu ogólnego. Dziecko zmarło wskutek niewydolności wielonarządowej w 149. dobie życia (w 131. dobie po operacji CoA). Badaniem autopsyjnym nie stwierdzono nieprawidłowości w układzie sercowo-naczyniowym.

Dyskusja

Pomimo iż niska masa urodzeniowa noworodka (< 2500 g) jest niezależnym czynnikiem ryzyka operacji kardiologicznych zwiększającym śmiertelność oraz liczbę powikłań we wczesnym i późnym okresie pooperacyjnym [3, 4], wielu autorów uzyskuje satysfakcjonujące wyniki również u tej grupy pacjentów [5, 6].

Niska masa ciała nie jest przeciwwskazaniem do operacji kardiologicznej, jednakże w niektórych wadach wrodzonych, w tym CoA jest czynnikiem istotnie zwiększającym śmiertelność oraz częstość występowania powikłań pooperacyjnych [7]. Ostatnie doniesienia mówią o śmiertelności dzieci z CoA i masą ciała < 2500 g od 2% u pacjentów z izolowaną CoA [8], do 12–25% u pacjentów ze współistniejącymi innymi wadami serca [9–11].

Najczęstszym powikłaniem operacji CoA jest zwężenie łuku aorty (ang. *recoarctation of the aorta* – re-CoA). Powikłanie to opisywane jest u ok. 10–30% pacjentów z niską masą ciała [8, 9, 12]. McElhinney i wsp. porównując pacjentów z masą ciała < 2000 g z pacjentami o wyższej masie ciała, nie stwierdzili istotnych różnic w częstości występowania re-CoA w obu tych grupach [8]. Uważają oni, iż ryzyko re-CoA zależne jest w głównej mierze od typu budowy anatomicznej łuku aorty i aorty zstępującej, a nie od niskiej masy ciała pacjenta. Reddy i wsp. opisali wyniki operacji CoA noworodków z bardzo niską masą ciała (< 1500 g). Autorzy nie zanotowali żadnego zgonu i jedynie u 2 pacjentów rozwinęła się re-CoA wymagająca późniejszej interwencji (w obu przypadkach balonoplastyki) [13].

U noworodków z bardzo niską masą ciała ogromną rolę odgrywa sama technika operacji oraz doświadczenie kardi chirurga. Oczywiście wybór techniki operacji zależy w głównej mierze od warunków anatomicznych, jednakże przy tak małych naczyniach najczęściej stosowanym sposobem jest zespolenie aorty zstępującej z naciętym łukiem aorty (ang. *extended end-to-end anastomosis* – EEE) [8, 11]. Wyniki te potwierdzają Karamlou i wsp., którzy udowodnili szybszy wzrost łuku aorty po operacji CoA u dzieci operowanych metodą EEE [14].

Koch i wsp. uważają, iż alternatywą terapeutyczną dla dzieci z niską masą ciała jest leczenie CoA poprzez balonoplastykę [2]. Wykonali oni skuteczną angioplastykę u 2 pacjentów o masach ciała 1200 g i 850 g, nie notując re-CoA w okresie pooperacyjnym (okres obserwacji 18 mies. u pacjenta ważącego 1200 g i 24 mies. u pacjenta ważącego 850 g). U obu pacjentów przewód tętniczy był niedrożny jeszcze przed zabiegiem angioplastyki. Dodatkowym problemem ograniczającym ww. procedurę jest dostęp do tętnicy. W obu opisanych przypadkach zabieg był przeprowadzany przez uprzednio wypreparowaną przez chirurga naczyniowego tętnicę udową. Efektem tych zabiegów był deficyt tętna na kończynie zaopatrywanej w krew przez preparowaną tętnicę. Dodatkowo na korzyść interwencji chirurgicznej przemawiają dość częste re-CoA po balonoplastyce opisywane u noworodków dojrziałych [15, 16].

Omawiany przykład pacjenta z wielowadziem i masą ciała 1200 g wskazuje, iż operacja CoA, pomimo trudności technicznych, jest zabiegiem skutecznym i bezpiecznym również u noworodków z tak niską masą ciała.

Piśmiennictwo

- Skalski JH, Haponiuk I. Zwężenie cieśni aorty. W: Skalski H, Religa Z. Zarys kardiologii dziecięcej. Tom II. „Śląsk” Wydawnictwo naukowe, Katowice 2003; 13-26.
- Koch A, Buheitel G, Gerling S, Klinge J, Singer H, Hofbeck M. Balloon dilatation of critical left heart stenosis in low birth weight infants. *Acta Paediatr* 2000; 89: 979-982.
- Rossi AF, Seiden HS, Sadeghi AM, Nguyen KH, Quintana CS, Gross RP, Griep RB. The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 28-35.
- Pawade A, Waterson K, Laussen P, Karl TR, Mee RB. Cardiopulmonary bypass in neonates weighing less than 2.5 kg: analysis of the risk factors for early and late mortality. *J Card Surg* 1993; 8: 1-8.
- Oppido G, Pace Napoleone C, Formigari R, Gabbieri D, Pacini D, Frascaroli G, Gargiulo G. Outcome of cardiac surgery in low birth weight and premature infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 44-53.
- Bové T, François K, De Groote K, Suys B, De Wolf D, Verhaaren H, Matthys D, Moerman A, Poelaert J, Vanhaesebroeck P, Van Nooten G. Outcome analysis of major cardiac operations in low weight neonates. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 181-187.
- Curzon CL, Milford-Beland S, Li JS, O'Brien SM, Jacobs JP, Jacobs ML, Welke KF, Lodge AJ, Peterson ED, Jagers J. Cardiac surgery in infants with low birth weight is associated with increased mortality: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 546-551.
- McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, Rychik J, Gleason MM, Zachary CH, Rome JJ, Karl TR, DeCampli WM, Spray TL, Gaynor JW. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: Is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 883-890.
- Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf F, Sousa-Uva M, Brumiaux J, Tauchot A, Planche C. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 663-675.
- Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. *J Pediatr* 1994; 124: 461-466.
- Sudarshan CD, Cochrane AD, Jun ZH, Soto R, Brizard CP. Repair of coarctation of the aorta in infants weighting less than 2 kilograms. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 158-163.
- Van Heurn LWE, Wong CM, Spiegelhalter DJ, Sorensen K, de Leval MR, Stark J, Elliot MJ. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990. *J Thorac Cardiac Surg* 1994; 107: 74-78.
- Reddy VM, Hanley FL. Cardiac surgery in infants with very low birth weight. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 91-95.
- Karamlou T, Bernasconi A, Jaeggi E, Alhabshan F, Williams WG, van Arsdell GS, Coles JG, Caldarone CA. Factors associated with arch reintervention and growth of the aortic arch coarctation repair in neonates weighting less than 2,5 kg. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137: 1163-1167.
- Huggon IC, Quereshi SA, Baker EJ, Tynan M. Effect of introducing balloon dilatation of native aortic coarctation on overall outcome in infants and children. *Am J Cardiol* 1994; 73: 799-780.
- Redington AN, Booth P, Shore DF, Rigby ML. Primary balloon dilatation of coarctation of the aorta in neonates. *Br Heart J* 1990; 64: 277-281.