

Zmodyfikowana operacja Norwooda u noworodka z dwunapływową komorą lewą, przełożeniem wielkich pni tętniczych, niedorozwojem komory prawej, lewostronnym łukiem aorty i odejściem prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej. Opis przypadku



Modified Norwood operation in a neonate with a double inlet left ventricle, transposition of the great arteries, hypoplastic right ventricle, left aortic arch and the right subclavian artery branching off the descending aorta. A case report

Jacek Kołcz, Janusz H. Skalski

Klinika Kardiologii Dziecięcej UJ CM, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski UJ CM, Kraków

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2008; 5 (2): 139–142

Streszczenie

Operacja Norwooda z różnymi wariantami zespolenia systemowo-płucnego wykonywana jest obecnie z powodzeniem u noworodków z zespołem niedorozwoju lewego serca. Najczęściej stosowane modyfikacje to prawostronne zespolenie systemowo-płucne typu Blalock-Taussig (RBTS) oraz zespolenie pomiędzy prawą komorą a pniem tętnicy płucnej (RV-PA). W pracy przedstawiono modyfikację operacji Norwooda zastosowaną u noworodka z dwunapływową komorą lewą, przełożeniem wielkich pni tętniczych, niedorozwojem prawej komory oraz odejściem prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej. Z powodu wariantu anatomicznego wady u noworodka wykonano klasyczną rekonstrukcję łuku aorty za pomocą łaty z homogennej tętnicy płucnej. Zespolenie systemowo-płucne z użyciem protezy z politetrafluoroetyleny wszyci pomiędzy prawą gałąź tętnicy płucnej a wzmocnioną za pomocą łaty z autogenego osierdzia (utrwalonych w glutaraldehydzie) zrekonstruowaną aortę wstępującą.

Operacja Norwooda z niewielkimi modyfikacjami technicznymi może mieć zastosowanie w coraz szerszym spektrum wad wrodzonych serca o typie serca jednokomorowego jako wstępny etap paliatywnego leczenia przed operacją hemi-Fontana i Fontana.

Słowa kluczowe: kardiologia dziecięca, wrodzone wady serca, przełożenie pni tętniczych, dwunapływowa lewa komora, niedorozwój komory prawej, operacja Norwooda.

Abstract

The Norwood operation with various variants of the pulmonary-systemic shunts is presently successfully performed in newborns with hypoplastic left heart syndrome (HLHS). The most commonly employed modifications include the right Blalock-Taussig shunt (RBTS) and the right ventricle-to-pulmonary artery shunt (RV-PA). The report presents a modification of the Norwood procedure employed in a newborn with a double inlet left ventricle, transposition of the great arteries, hypoplastic right ventricle, left aortic arch and the right subclavian artery branching off the descending aorta. Due to the anatomical variant of the defect, the classic reconstruction of the aortic arch was performed with a homogeneous pulmonary artery patch, while the pulmonary-systemic shunt was achieved using a polytetrafluoroethylene graft interposed between the right pulmonary artery branch and the reconstructed ascending aorta strengthened by glutaraldehyde-fixed autogenous pericardium patches.

The Norwood operation with some slight technical modifications may be used in an increasing spectrum of single ventricle type congenital heart defects as the preliminary stage of palliative treatment before the hemi-Fontan and Fontan operations.

Key words: paediatric cardiac surgery, congenital heart defects, transposition of the great arteries, double inlet left ventricle, hypoplastic right ventricle, Norwood operation.

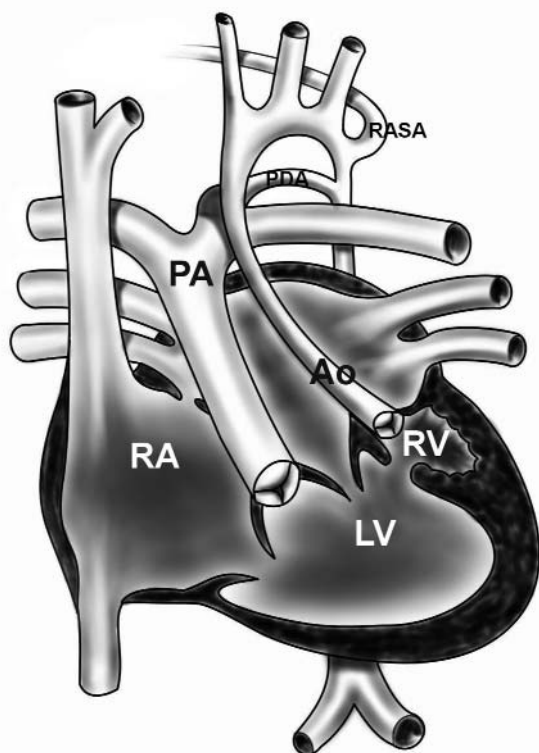
Adres do korespondencji: dr n. med. Jacek Kołcz, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, tel. +48 12 658 10 23, +48 12 658 20 11 wewn. 1591, e-mail: janusz_skalski@poczta.onet.pl, mikolcz@cyf-kr.edu.pl

Wstęp

Operacja Norwooda przeprowadzana jest obecnie z zadowalającymi wynikami w wadach o typie zespołu niedorozwoju lewego serca [1–3]. Główne zaburzenia hemodynamiczne dominujące w tej grupie (przewodozależność, równoległe ułożenie krążenia systemowego i płucnego, zwężenie drogi napływu do krążenia systemowego) spotykane są w wielu innych złożonych wadach serca o znacznie mniejszej częstotliwości występowania. Wady te również kwalifikowane są do wieloetapowego leczenia paliatywnego, gdzie w pierwszym etapie leczenia kardiochirurgicznego wykonuje się operację Norwooda lub jej modyfikację. W doniesieniu przedstawiono przypadek noworodka z rzadką złożoną wadą serca o typie serca jednokomorowego, u którego z powodzeniem wykonano operację Norwooda z własną modyfikacją zespolenia systemowo-płucnego.

Opis przypadku

Noworodek płci żeńskiej (CI, PI, Hbd 40, masa ciała urodzeniowa 3270 g, Apg 9) przyjęty do Kliniki Kardiochirurgii



Ryc. 1. Schematyczny obraz konfiguracji wady: dwunaptywowa komora lewa z niedorozwojem komory prawej, przetożeniem wielkich pni tętniczych, lewostronnym łukiem aorty i odejściem prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej. LV – morfologicznie lewa komora, RV – komora prawa, PA – tętnica płucna, RA – prawy przedsionek, RASA – prawa tętnica podobojczykowa (ang. *right aberrant subclavian artery*)

Dziecięcej UJ CM w 2. dobie życia w stanie ogólnym dość dobrym, z umiarkowaną dusznością, widoczną sinicą centralną nasilającą się w czasie niepokojów. W badaniu fizykalnym nie stwierdzono widocznych cech dysmorfii. W okolicy lewego brzołu mostka słyszalny był niecharakterystyczny szmer skurczowy 2/6. Tętno było dość dobrze wyczuwalne i wypełnione, obecne na wszystkich kończynach.

W przeprowadzonej wcześniej echokardiografii płodowej w 22. tygodniu ciąży stwierdzono: prawidłowe ułożenie trzewi; żołądek o prawidłowej wielkości znajdujący się po stronie lewej; serce wypełniające ok. 1/3 pojemności klatki piersiowej; położenie koniuszka serca oraz żył głównych prawidłowe; spływy żył płucnych do lewego przedsionka; otwór owalny zlokalizowany w środkowej części przegrody międzyprzedsionkowej, zajmujący 30–50% jej powierzchni – przepływ przez otwór owalny dwukierunkowy; połączenia przedsionkowo-komorowe zgodne. Opisano ponadto: *straddling* zastawki trójdzielnej; duży ubytek w części mięśniowej i błonistej przegrody międzykomorowej (o średnicy ok. 4,5 mm); kurczliwość obu komór określono jako prawidłową; w zakresie wzajemnych relacji dużych naczyń rozpoznano przetożenie wielkich pni tętniczych; prawidłowy podział tętnicy płucnej – bez obecności naczyń krążenia obocznego; uwidocznił przewód tętniczy szerszy niż łuk aorty oraz przerwanie ciągłości łuku po odejściu pnia ramiennie-głowego; aorta zlokalizowana po lewej stronie tchawicy. Stwierdzono także dysproporcję wielkości komór (lewa komora większa od prawej) oraz obecność płynu w worku osierdziowym.

W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym wykonanym po przyjęciu noworodka do kliniki stwierdzono: kardiotyp {S, D, D}, dwunaptywową komorę lewą, przetożenie wielkich pni tętniczych, niedorozwój prawej komory serca, restrykcyjny ubytek w przegrodzie międzykomorowej, niedorozwój aorty wstępującej i łuku aorty, lewostronny łuk aorty, odejście prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej, ciężką koarktację aorty, prawidłowy układ naczyń wieńcowych, poszerzony pień tętnicy płucnej, gałęzie tętnicy płucnej w granicach normy oraz szeroki przewód tętniczy (ryc. 1).

W elektrokardiogramie stwierdzono rytm zatokowy, miarowy, 150/min, PQ 0,10, RS w RV3, V1, V2. W zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej: serce niepowiększone, w górnym, prawym polu widoczny cień grasicy, wcięcie w miejscu pnia tętnicy płucnej, zmniejszony rysunek naczyń płucnych, bez cech zastójności żylnego.

Na podstawie przeprowadzonych badań dziecko zakwalifikowano do operacji Norwooda. Z uwagi na morfologię wady zaplanowano przeprowadzenie operacji z wykorzystaniem zmodyfikowanego zespolenia systemowo-płucnego.

Po sternotomii środkowej i usunięciu grasicy pobrano fragment worka osierdziowego i utrwalono go w glutaraldehydzie (20 min). Skaniulowano położoną na lewo i do przodu od pnia płucnego hypoplastyczną aortę wstępującą oraz uszko prawego przedsionka. Rozpoczęto krążenie pozaustrojowe i ochładzanie dziecka. Podwiązano przewód tętniczy i przecięto go dystalnie od podwiązki. Poprzecznie przecięto pień tętnicy płucnej i zasklepiono jego dalszy koniec tałą z homograftu płucnego. Po osiągnięciu głębokiej

hipotermii zakleowano aortę i podano kardioplegię kryształiczną przez kaniulę aortalną, a następnie zatrzymano krążenie pozaustrojowe. Wycięto fragment przegrody międzyprzedsionkowej (w zakresie przegrody pierwotnej). Wstecznie nacięto łuk aorty wzdłuż jego krzywizny wewnętrznej, kontynuując cięcie proksymalnie wzdłuż prawego obrysu aorty wstępującej. Wycięto pozostałość tkanki przewodu tętniczego. Zrekonstruowano niedorozwiniętą łuk aorty za pomocą homograftu z tętnicy płucnej od poziomu zwężonej cieśni do aorty wstępującej i zespolono tak odtworzoną aortę z proksymalnym odcinkiem pnia płucnego. Wznowiono krążenie pozaustrojowe. Z powodu odejścia prawej tętnicy podobojczykowej od aorty zstępującej i w konsekwencji braku odpowiedniego naczynia tętniczego mogącego zasilić dopływ do zmodyfikowanego zespolenia systemowo-płucnego (przeciwwskazane zespolenie od prawej tętnicy szyjnej) połączono sztucznym naczyniem z politetrafluoroetylenem (PTFE) prawą tętnicę płucną „koniec-do-boku”, bezpośrednio ze zrekonstruowaną aortą, w miejscu usytuowanym na jej prawym obrysie. W polu przewidzianym do wykonania proksymalnego zespolenia z protezą PTFE (w obszarze homogennej łąki) po prawej stronie aorty wstępującej naszyto pasek wycięty z łąki z własnego, utrwalonego osierdzia, stanowiący pierścieniowate wzmocnienie miejsca wszycia sztucznego naczynia. W tym miejscu zakleowano stycznie zrekonstruowaną aortę. Nacięto podłużnie naczynie w obrębie naszytej „obwódki” z osierdzia, po czym koniec proksymalny sztucznego naczynia zespolono z tak wzmocnioną ścianą neoorty. Stwierdzono pełną szczelność zespolenia – pasek z osierdzia spełnił rolę uszczelniającą i wzmacniającą. Po ogrzaniu pacjenta i odłączeniu krążenia pozaustrojowego uzyskano stabilną hemodynamikę z odpowiednim utlenowaniem krwi systemowej. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Dziecko stabilnie krążeniowo ekstubowano w 6. dobie pooperacyjnej, a w 8. dobie wypisano z oddziału intensywnej terapii. W 16. dobie pobytu dziecko wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym. Po 2 miesiącach od przeprowadzonej operacji stan układu krążenia dziecka jest zadowolający, dziecko rozwija się dobrze.

Dyskusja

Operacja Norwooda w swojej oryginalnej wersji została opracowana jako zabieg paliatywny w leczeniu zespołu niedorozwoju lewego serca. Podstawowe zasady operacji to rekonstrukcja niedorozwiniętej aorty i zapewnienie dobrego do odtworzonego naczynia napływu z prawej komory, poszerzenie komunikacji międzyprzedsionkowej i wytworzenie zespolenia systemowo-płucnego umożliwiającego napływ krwi do płuc. Odpowiednie zespolenie (jego typ, umiejscowienie, średnica, materiał) odgrywały kluczową rolę w utrzymaniu zbalansowanego krążenia płucnego i systemowego. Na przestrzeni dekad poszukiwano optymalnego wariantu zespolenia systemowo-płucnego, zarówno jeśli chodzi o jego średnicę, budowę, jak i umiejscowienie. Zmodyfikowane zespolenie typu Blalock-Taussig wykorzystane zostało w pionierskich operacjach Norwooda i znalazło zastosowanie w leczeniu zarówno zespołu niedorozwoju lewego serca, jak i innych złożo-

nych wad serca o podobnej patofizjologii [4, 5]. Zespolenie między prawą komorą a pniem tętnicy płucnej jako źródło napływu krwi do płuc wprowadzone zostało również przez Norwooda w 1981 r. Stosowano wówczas sztuczne naczynia o średnicy 8 mm i 12 mm z zastawką lub bez niej [4]. Bez względu jednak na obecność zastawki lub jej brak, w okresie pooperacyjnym obserwowano objawy znacznie podwyższonego, nadmiernego przepływu płucnego w stosunku do przepływu systemowego. W 1999 r. wprowadzono zastawkowe zespolenie RV-PA z ksenogenicznego osierdzia, które zapewniło stabilną równowagę między krążeniem płucnym i systemowym [6], a następnie bezzastawkowe zespolenie z użyciem protezy z politetrafluoroetylenem, o niewielkiej średnicy (4–5 mm) [7].

W grupie wad serca o hemodynamice podobnej do HLHS (równoległe ustawienie krążenia płucnego i systemowego, zwężenie lub niedorozwój drogi odpływu do krążenia systemowego, nierestrykcyjny napływ do płuc oraz przewodozależne krążenie systemowe) anatomia wady niejednokrotnie uniemożliwia wykonanie operacji Norwooda w jej klasycznej wersji. W opisanym przypadku istotne elementy anatomii uniemożliwiały wykonanie powszechnie stosowanych wariantów operacji Norwooda. Komorą systemową była morfologicznie lewa komora, natomiast tętnica podobojczykowa prawa odchodziła jako ostatnie odgałęzienie łuku aorty (ang. *aberrant right subclavian artery*). Pierwszym odgałęzieniem łuku aorty była tętnica szyjna wspólna prawa, naczynie o małej średnicy uniemożliwiające wykonanie bezpiecznego dla pacjenta zespolenia systemowo-płucnego. Mogłoby ono bowiem zagrażać znacznym podkradaniem krwi z krążenia mózgowego. Pojedyncza komora o anatomii komory lewej uniemożliwiała wykonanie zespolenia między komorą a tętnicą płucną (odmienna budowa histologiczna komory, grubość ściany komory, ryzyko zwężenia napływu do zespolenia, ryzyko uszkodzenia naczynia wieńcowego). W związku z tym po zrekonstruowaniu aorty wstępującej i łuku aorty przy użyciu homograftu płucnego podjęto decyzję o wszyciu proksymalnego końca zespolenia w miejscu najdogodniejszym dla jego sprawnego funkcjonowania, tj. do prawego boku zrekonstruowanej aorty wstępującej. Z obawy o techniczne przeciwwskazania dla wszycia protezy naczyniowej z PTFE bezpośrednio do bardzo delikatnej i kruchej struktury homograftu płucnego w układzie tętniczym wysokociśnieniowym, ścianę neoorty wzmocniono podłużnymi łąkami z osierdzia utrwalonego w glutaraldehydzie. Zgodnie bowiem z wcześniejszym przekonaniem, połączenie łąki homogennej płucnej ze sztuczną protezą naczyniową nie spełnia kryteriów hemostatycznego wszycia chirurgicznego, jeśli połączenie to ma funkcjonować pod obciążeniem ciśnienia systemowego. W okolicę wzmocnionej ściany neoorty naszyto bliższy koniec zespolenia, natomiast jego koniec dalszy zespolono z prawą gałęzią tętnicy płucnej.

Wnioski

Opisana modyfikacja, co prawda mniej korzystna pod względem hemodynamicznym (ryzyko podkradania krwi z krążenia systemowego w miarę obniżania się oporu

w tętnicy płucnej, ryzyko zaburzeń krążenia wieńcowego), zapewniła odpowiedni przepływ przez płuca, adekwatne utlenowanie krwi systemowej oraz stabilność hemodynamiczną pacjenta w okresie pooperacyjnym. Zgodnie z przekonaniem autorów, modyfikacja ta jest godna polecenia jako metoda alternatywna w przypadku złożonych wariantów anatomicznych wad uniemożliwiających bezpieczne wykonanie zespolenia systemowo-płucnego w oparciu o dotychczasowe rozwiązania stosowane podczas operacji Norwooda.

Piśmiennictwo

1. Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, Fedderly RT, Berger S, Jaquiss RD, Ghanayem NS, Frisbee SJ, Litwin SB. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation* 2002; 106 (12 Suppl 1): I82-I89.
2. Malec E, Januszewska K, Kolcz J, Mroczek T. Right ventricle-to-pulmonary artery shunt versus modified Blalock-Taussig shunt in the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome – influence on early and late haemodynamic status. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2003; 23: 728-733.
3. Stasik ChN, Goldberg CS, Bove EL, Devaney EJ, Ohye RG. Current outcomes and risk factors for the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 412-417C.
4. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 511-519.
5. Daebritz SH, Nollert GD, Zurakowski D, Khalil PN, Lang P, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Results of Norwood stage I operation: comparison of hypoplastic left heart syndrome with other malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 358-367.
6. Kishimoto H, Kawahira Y, Kawata H, Miura T, Iwai S, Mori T. The modified Norwood palliation on a beating heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 1130-1132.
7. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, Masuda Z, Takeuchi M, Ohtsuki S. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 504-509.