

## Korekcja anatomiczna przełożenia wielkich naczyń z ciągłą przegrodą międzykomorową u 7-miesięcznego niemowlęcia

Anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum in a 7-month-old infant



Tomasz Mroczek, Elżbieta Wójcik, Janusz Skalski

Klinika Kardiologii Dziecięcej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, *Collegium Medicum*, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (3): 249–252

### Streszczenie

Korekcja anatomiczna przełożenia wielkich naczyń z ciągłą przegrodą międzykomorową powinna być przeprowadzona w pierwszych 3 tygodniach życia. Próby korekcji anatomicznej u starszych niemowląt poprzedzane są okresem przygotowania lewej komory (ang. *pretraining*) do pełnienia funkcji komory systemowej. W pracy przedstawiono przypadek 7-miesięcznego niemowlęcia z przełożeniem wielkich naczyń z ciągłą przegrodą międzykomorową, u którego przeprowadzona została korekcja anatomiczna wady po 2-tygodniowym okresie przygotowania lewej komory do pełnienia funkcji komory systemowej.

**Słowa kluczowe:** kardiologia dziecięca, wrodzone wady serca, przełożenie wielkich pni tętniczych, operacja Jatene'a, banding tętnicy płucnej.

### Wstęp

Korekcja anatomiczna przełożenia wielkich naczyń bez ubytku przegrody międzykomorowej powinna być przeprowadzona w pierwszych 3 tygodniach życia [1]. Korekcję w wieku pomiędzy 1. a 2. miesiącem życia uznaje się za ryzykowną [2]. Pierwotna korekcja powyżej 2. miesiąca życia opisywana jest incydentalnie, a u dzieci powyżej 6. miesiąca wiele ośrodków rekomenduje korekcję fizjologiczną wady (metodą Senninga lub Mustarda). Podejmowane próby korekcji anatomicznej u starszych niemowląt poprzedzane są okresem przygotowania lewej komory (ang. *pretraining*) do pełnienia funkcji komory systemowej. Sposób przygotowywania lewej komory u dzieci, które ukończyły 6. miesiąc życia, nie został dotychczas jednoznacznie określony [3].

### Abstract

Anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum should be performed in the first three weeks of life. Attempts at anatomical correction in older infants are preceded by pre-training of the left ventricle to function as a systemic ventricle. We present the case of a 7-month-old infant with transposition of the great arteries with intact ventricular septum, in which the anatomical correction was performed after 2-week pre-training of the left ventricle.

**Key words:** paediatric cardiac surgery, congenital heart defects, transposition of the great arteries, Jatene operation, pulmonary artery banding.

### Opis przypadku

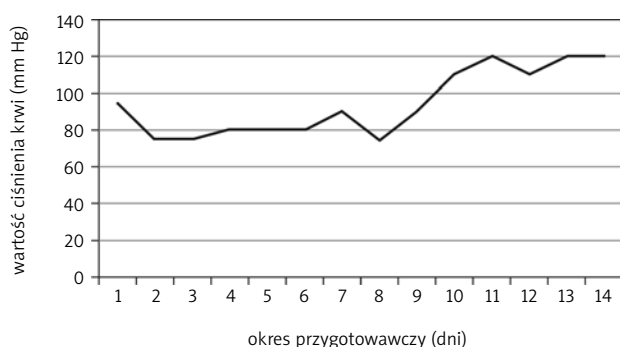
Niemowlę 7-miesięczne płci męskiej z masą ciała 5,9 kg przyjęto do kliniki z podejrzeniem wrodzonej wady serca w postaci przełożenia wielkich naczyń. Wcześniej wada nie została rozpoznana. Przy przyjęciu utlenowanie krwi tętniczej wynosiło ok. 65% w przeskórnym badaniu pulsoksymetrycznym, a wskaźnik hematokrytu 65%. Rutynowe badanie echokardiograficzne potwierdziło rozpoznanie przełożenia wielkich naczyń ze współistnieniem dużego ubytku przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego. Sklasyfikowano układ anatomiczny naczyń wieńcowych odpowiadający wariantowi „d” wg Yacouba, tzn. z odejściem tętnicy okalającej od prawej tętnicy wieńcowej. Nie wykazano drożności przewodu tętniczego. Ponadto stwierdzono nieprawidłowe odejście prawej tętnicy

**Adres do korespondencji:** Tomasz Mroczek, Klinika Kardiologii Dziecięcej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, tel. +48 12 658 10 23, +48 12 658 20 11, wew. 1591, e-mail: janusz\_skalski@poczta.onet.pl, t\_mroczek@hotmail.com

podoboczykowej jako ostatniego naczynia od lewostronnego łuku aorty z jej pozaprzetykowym przebiegiem. Ze względu na wiek dziecka wykonano badanie hemodynamiczne i angiograficzne. Potwierdzono opisany wcześniej układ anatomiczny. Ciśnienie parcjalne tlenu we krwi tętniczej wynosiło 37 mm Hg. Ciśnienie krwi w aorcie wynosiło 73/46 mm Hg, w prawej komorze 74/9 mm Hg, a w lewej 28/5 mm Hg. Ze względu na wartość ciśnienia w lewej komorze, jej ośłkowaty kształt [4] oraz obniżoną masę mięśniową zdecydowano o dwuetapowym leczeniu operacyjnym. Korekcja anatomiczna została poprzedzona okresem przygotowania lewej komory do pełnienia funkcji komory systemowej.

W pierwszym etapie czasowo zwężono tętnicę płucną („banding”) oraz równocześnie wykonano lewostronne zmodyfikowane zespolenie systemowo-płucne (zespolenie Blalocka-Taussiga – zespolenie BT) z zastosowaniem protezy naczyniowej z PTFE o średnicy 4 mm. Bezpośrednio po operacji ciśnienie w tętnicy płucnej proksymalnie do zwężenia wynosiło 40/25 mm Hg przy wartości ciśnienia systemowego 65/40 mm Hg, a wysycenie tlenem krwi tętniczej oceniane w badaniu pulsoksymetrem ok. 60%. Okres trenowania lewej komory trwał 14 dni. Utlenowanie krwi tętniczej wynosiło ok. 75%. W okresie treningu lewej komory stosowano dopaminę w dawce 3 µg/kg/min oraz digoksynę. Funkcję lewej komory (LV) monitorowano echokardiograficznie. Oceniano: wskaźnik masy LV zindeksowany wg powierzchni ciała (pomiar w fazie rozkurczu w obrazie 2D) [5], funkcję skurczową LV (frakcja skracania; ang. *shortening fraction* – SF z pomiarów w trybie *M-mode*) oraz gradient przez „banding” tętnicy płucnej. Po dwóch tygodniach uzyskano: przyrost masy mięśnia lewej komory (wzrost wskaźnika masy z 33,4 g/m<sup>2</sup> do 44,6 g/m<sup>2</sup>), poprawę kurczliwości lewej komory (wzrost frakcji skracania z 28% do 41%) oraz zwiększenie gradientu przez miejsce zwężenia tętnicy płucnej z 32 mm Hg do 55 mm Hg. Wartości ciśnienia krwi tętniczej w okresie przygotowawczym przedstawiono odpowiednio na ryc. 1., a wartości gradientu przez *banding* PA, wskaźnika masy lewej komory i frakcji skracania na ryc. 2.

Korekcję anatomiczną przełożenia wielkich naczyń wykonano w sposób typowy z wykorzystaniem techniki



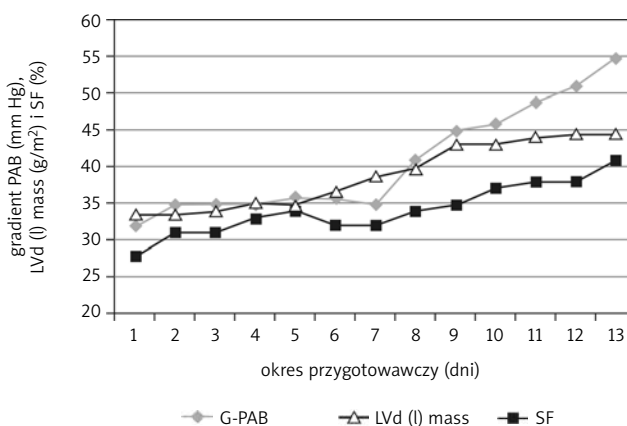
Ryc. 1. Wartości ciśnienia tętniczego w okresie przygotowawczym

„trap door” oraz wstawki fragmentu łąty osierdziejowej wykorzystanej do rekonstrukcji tętnicy płucnej w warunkach ciągłego krążenia pozaustrojowego (ang. *low flow technique*). Czas zakleszczenia aorty wyniósł 49 min, a zatrzymania krążenia pozaustrojowego w trakcie zamykania ubytku przegrody międzyprzedsionkowej 2 min. Czas pobytu na oddziale intensywnej opieki wynosił 3 dni, czas wspomaganą wentylacji 40 godz., a czas pobytu w szpitalu po korekcji anatomicznej 12 dni. We wczesnym okresie pooperacyjnym stosowano dopaminę w dawce 3 µg/kg/min oraz nitroprusydek sodu w dawce 1,5 µg/kg/min. Stężenie mleczanów we krwi tętniczej w tym okresie nie przekraczało 2,5 mmol/l. Dziecko zostało wypisane do domu bez leczenia farmakologicznego, z dobrą funkcją lewej komory, bez resztkowych wad.

## Omówienie

Obecnie leczeniem z wyboru przełożenia wielkich naczyń jest korekcja anatomiczna wady (ang. *arterial switch operation*) sposobem Jatene’a. Uważa się, że okres noworodkowy jest związany z najmniejszym ryzykiem wystąpienia dysfunkcji lewej komory w okresie pooperacyjnym. Wiek powyżej 1. miesiąca życia uważany jest za ryzykowny, a powyżej 2. miesiąca za stanowiący przeciwwskazanie do pierwotnej, anatomicznej korekcji przełożenia wielkich naczyń.

Dlatego u niemowląt korekcja anatomiczna powinna być poprzedzona okresem przygotowania lewej komory do pełnienia funkcji komory systemowej (ang. *pretraining*) [6]. Nie ma wytycznych określających jednoznacznie czas i sposób postępowania w trakcie przygotowania lewej komory. Śmiertelność w tym okresie może wynosić nawet 15%, a najczęstszymi powikłaniami są nasilona sinica, zespół małego rzutu, zmienność gradientu przez miejsce zwężenia tętnicy płucnej, niedomykalność zastawki tętnicy płucnej oraz dysfunkcja lewej komory. Ze względu na opisane powikłania stosuje się również test chwilowego zwężenia tętnicy płucnej, bezpośrednio przed operacją,



Ryc. 2. Wartości gradientu PAB (G-PAB), wskaźnika LVD(l) mass i frakcji skracania w okresie przygotowawczym (SF)

oceniający możliwość pełnienia przez lewą komorę funkcji komory systemowej [7]. Jednak techniki tej nie stosowano u niemowląt powyżej 3. miesiąca życia. Brak odpowiedniego przygotowania lewej komory jeżeli nie kończy się niepowodzeniem, to wpływa na przebieg pooperacyjny, jego czas, okres wspomaganej wentylacji oraz konieczność wsparcia farmakologicznego lub mechanicznego.

Zasadnicze rozbieżności w okresie przygotowania lewej komory dotyczą stopnia zwężenia tętnicy płucnej oraz czasu niezbędnego do przygotowania lewej komory. W przypadku treningu niemowląt 2-miesięcznych okres 3-dniowy uznaje się za wystarczający [8].

W przypadku dorosłych pacjentów ze skorygowanym przełożeniem stosowano nawet 2-letni okres przygotowawczy. Stosowane kryteria oceniające lewą komorę w okresie przygotowania dotyczą masy mięśniowej, wielkości i kształtu lewej komory. Uwzględniana jest również średnica lewej tętnicy wieńcowej, która może ograniczać rezerwę wieńcową w przypadku lewej komory. W opisanym przypadku 7-miesięcznego niemowlęcia okres 14-dniowy okazał się wystarczający do wytrenowania lewej komory, która wyjściowo generowała ciśnienie 28/5 mm Hg. Lewa tętnica wieńcowa wyjściowo była dobrze rozbudowana. W okresie treningu obserwowano wzrost wskaźnika masy mięśniowej lewej komory do wartości uznawanych za normę dla lewej komory. Zastosowano wyjściowo łagodną formę zwężenia tętnicy płucnej (ciężnienie krwi w proksymalnym odcinku pnia płucnego wynosiło ok. 60% wartości ciśnienia systemowego). Istotny wzrost ciśnienia w lewej komorze odnotowano w 2. tygodniu okresu przygotowawczego. Nadmierne zwężenie pnia płucnego mogłoby doprowadzić do uszkodzenia komory lewej komory, a nie do jej łagodnego przerostu, oraz do rozwoju niedomykalności zastawki tętnicy płucnej,

pełniącej po korekcji funkcję zastawki systemowej. Obserwowano również zmianę kształtu światła lewej komory ze szczelinowatej na kulistą oraz ustawienie przegrody międzykomorowej w pozycji pośredniej pomiędzy komorami (ryc. 3.). W okresie przygotowania zastosowano dopaminę oraz digoksynę. Leki te wpływają na przyrost masy mięśniowej serca. Okres 2 tygodni sprzyja niestety wytworzeniu zrostów w obrębie worka osierdziowego, które utrudniają pełną orientację co do przebiegu naczyń wieńcowych w trakcie operacji. Ośrodek wykonujący korekcje anatomiczne przełożenia wielkich naczyń w okresie niemowlęcym musi dysponować doświadczeniem w pozaustrojowym wspomaganie układu krążenia, które może się okazać niezbędne w wybranych przypadkach.

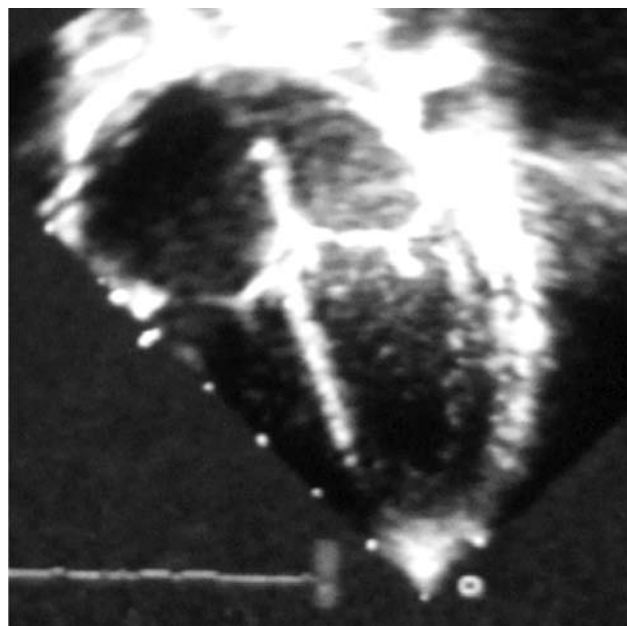
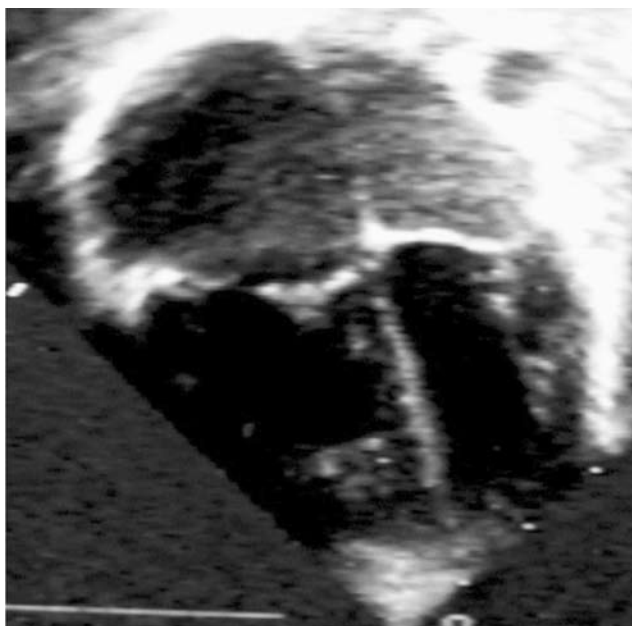
Przyczyną odroczenia terminu leczenia operacyjnego przełożenia wielkich naczyń może być zbyt późne rozpoznanie wady (jak w opisywanym przypadku), zakażenie ogólnoustrojowe, krwawienie do ośrodkowego układu nerwowego, wcześniactwo oraz przekazanie dziecka z kraju, w którym nie ma możliwości wykonania tego typu operacji.

### Podsumowanie

Podsumowując, według naszej obserwacji okres 2 tygodni zwężenia tętnicy płucnej wystarcza do przygotowania lewej komory do pełnienia funkcji komory systemowej u 7-miesięcznego niemowlęcia z przełożeniem wielkich naczyń i ciągłą przegrodą międzykomorową.

### Piśmiennictwo

1. Davis AM, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. Transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Arterial switch repair in patients 21 days of age or older. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 111-115.



**Ryc. 3.** Kształt lewej komory przed treningiem (światło LV zawężone przez przesuniętą na lewo przegrodę międzykomorową z powodu przeciążenia komory prawej) i po 2-tygodniowym treningu (światło komory owalne, przegroda międzykomorowa w położeniu pośrednim)

- Foran JP, Sullivan ID, Elliott MJ, de Leval MR. Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum in infants older than 21 days. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 883-889.
- Lacour-Gayet F, Piot D, Zoghbi J, Serraf A, Gruber P, Macé L, Touchot A, Planché C. Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 824-829.
- van Doesburg NH, Bierman FZ, Williams RG. Left ventricular geometry in infants with d-transposition of the great arteries and intact interventricular septum. *Circulation* 1983; 68: 733-739.
- Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Methods for obtaining quantitative information from the echocardiographic examination. In: *Echocardiography in pediatric heart disease*. Mosby, 1997; pp. 133-234.
- Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, Hanley FL, Blackstone EH, Kirklín JW, Castañeda AR. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 289-301.
- Däbritz S, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. Trial of pulmonary artery banding: a diagnostic criterion for "one-stage" arterial switch in simple transposition of the great arteries beyond the neonatal period. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 112-116.
- Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, Wernovsky G, Nadal-Ginard B, Mayer JE Jr, Castañeda AR. Rapid two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation* 1989; 80: 1203-1208.