

Systemowa prawa komora w wadach wrodzonych serca

Lesław Szydłowski¹ i Teresa Marek-Szydłowska²

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

²Katedra Pediatrii, I Klinika Pediatryczna Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Jagiellońskiego

Wstęp

Prawidłowe funkcjonowanie lewej komory jako komory „systemowej”, a prawej jako „płucnej” polega na przystosowaniu się do pokonywania oporu naczyniowego krążenia obwodowego lub płucnego. Model ten w pełni kształtuje się dopiero w pierwszych tygodniach życia poza łonem matki i poprzedza go okres zmian przystosowawczych, zwanych krążeniem adaptacyjnym lub przejściowym [1, 2].

Jednym z zadań prawej komory (RV, *right ventricle*) w okresie płodowym jest wytwarzanie ciśnienia systemowego — funkcję tę stopniowo zaczyna pełnić, dopiero po urodzeniu, lewa komora (LV, *left ventricle*). Jak wynika z wielu badań, proces przystosowywania się do podjęcia funkcji komory objętościowej, zaopatrującej niskooporowe krążenie płucne w przypadku komory prawej przebiega po urodzeniu o wiele łatwiej niż w przypadku lewej, która musi pokonać wzrastający opór krążenia systemowego. Komora prawa pozostaje niejako w gotowości do wspomagania krążenia systemowego, co obserwuje się zarówno w warunkach fizjologicznych, jak też w różnych stanach patologicznych [2–5].

Komora prawa i lewa różnią się od siebie wieloma cechami, wśród których znaczącą rolę odgrywa budowa mięśniowa. Ponadto, na przekroju poprzecznym LV ma kształt elipsy ze stosunkowo grubą ścianą, dobrze przygotowaną do pokonywania wysokiego ciśnienia w systemowych naczyniach tętniczych, podczas gdy RV, która w warunkach prawidłowych przystosowana jest do pokonywania ni-

skich oporów, ma kształt półksiężycowaty, z cienką wolną ścianą oraz przegrodą międzykomorową wpuklającą się do jej światła. Przegroda międzykomorowa, mimo że jest utworzona z części przegrodowej zarówno prawej, jak i lewej komory, funkcjonalnie należy jednak do komory lewej [6].

Prawą komorę nazywa się komorą systemową, gdyż w bezpośredni sposób jest powiązana z aortą (np. w przełożeniu wielkich naczyń — TGA, *transposition of the great arteries*) lub pośrednio — poprzez drożny przewód tętniczy (np. w zespole niedorozwoju lewego serca — HLHS, *hypoplastic left heart syndrome*, lub w przerwanym łuku aorty — IAA, *interrupted aortic arch*) łączy się z aortą zstępującą i zaopatruje wysokociśnieniowe krążenie systemowe. Zaburzenia hemodynamiczne zależą również od tego, czy krążenie wieńcowe jest zaopatrywane wstecznie poprzez prawo-lewy przeciek na poziomie przewodu tętniczego (jak w HLHS) czy też nie (w IAA) [7–9].

Systemowa RV jest komorą wydolną, jeżeli ma prawidłową morfologię, objętość, prawidłową funkcję skurczowo-rozkurczową, cechuje się zdolnością wytwarzania ciśnienia wystarczającego do filtracji w torebce Bowmana oraz prawidłową morfologią i funkcją zastawki trójdzielnej [1–3, 5, 6, 10].

Porównanie systemowej prawej komory i funkcjonalnie prawidłowej prawej komory

1. Objętość późnorozkurczowa (RVEDV, *right ventricular enddiastolic volume*) jest zwiększona.
2. Frakcje: wyrzutowa (EF, *ejection fraction*) oraz skracania (SF, *shortening fraction*) są zmniejszone.
3. Kurczliwość jest zmniejszona.
4. Istnieje niedomykalność zastawki trójdzielnej (istotna u ok. 10–15%).
5. Możliwe są zaburzenia rytmu serca.

Adres do korespondencji: Dr hab. med. Lesław Szydłowski
Klinika Kardiologii Dziecięcej
Wydziału Lekarskiego UJ w Krakowie
ul. Wielicka 265, 30–665 Kraków

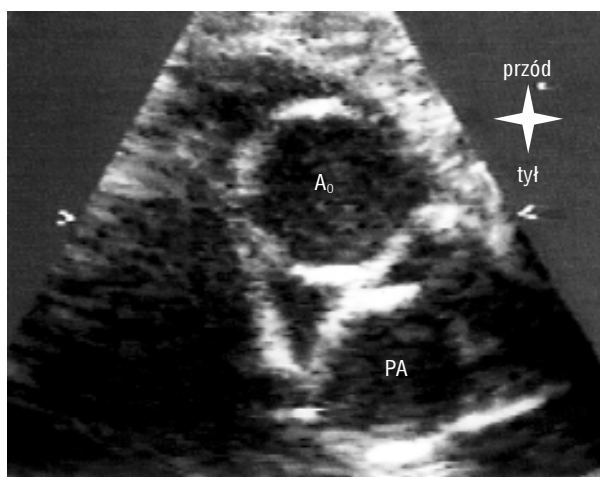
Wady wrodzone serca (CHD, *congenital heart disease*) z systemową prawą komorą

1. Przełożenie wielkich pni tętniczych (TGA).
2. Przerwanie ciągłości łuku aorty (IAA).
3. Zespół niedorozwoju lewego serca (HLHS).
4. Izolowane krytyczne zwężenie/atrezja zastawki aortalnej (AvS, *aortic valve stenosis*).
5. Inne, bardzo rzadko występujące złożone wrodzone wady serca.

Typy zaburzeń hemodynamicznych w CHD z systemową prawą komorą

Typ I zaburzeń: Klinicznym modelowym przykładem jest TGA, gdzie komora anatomicznie prawa jest połączona z aortą i pozostaje po urodzeniu komorą systemową (ryc 1).

Zaburzenia zagrażające życiu noworodka z TGA wynikają nie tyle z niedostatecznej zdolności skurczowo-wyrzutowej RV, co w dużej mierze z patologicznego składu biochemicznego niskoutlenowanej krwi obwodowej napływającej do prawego serca, która następnie jest przekazywana powtórnie do tego samego obszaru krążeniowego, czyli krążenia systemowego oraz naczyń wieńcowych. Życie dziecka jest możliwe dzięki połączeniom systemowo-płucnym na poziomie przedsionków (otwór owalny lub ASD2), lub/i naczyń (drożny przetrwały przewód tętniczy — PDA, *patent*



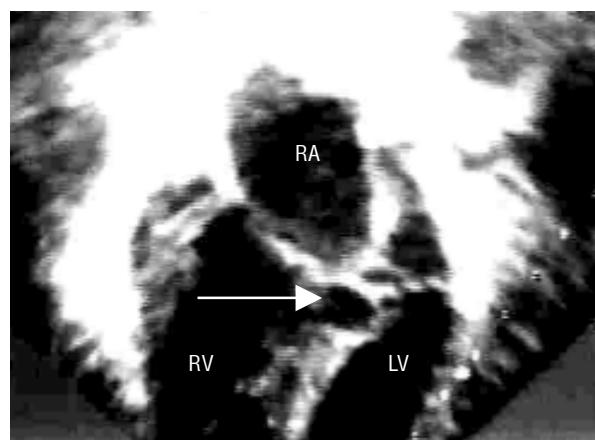
Ryc. 1. Przełożenie wielkich naczyń. Aorta (Ao) z przodu łączy się z komorą anatomicznie prawą, tętnica płucna (PA) z tyłu łączy się z komorą lewą. Charakterystyczny obraz naczyń w projekcji z wcięcia jarzmowego.

ductus arteriosus) lub komór (ubytek międzykomorowy).

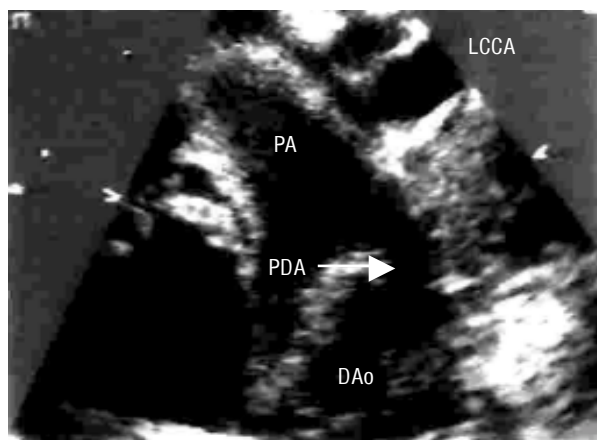
Analiza piśmiennictwa dotyczącego odległej oceny funkcji systemowej RV u dzieci z TGA po tzw. fizjologicznej korekcji metodą Mustarda czy Senninga wskazuje, że czynność tej komory nie jest idealna [4, 11–14]. Do głównych problemów występujących w odległym okresie pooperacyjnym należą wtórne zwężenia nowowytworzonych napływów żylnych (częściej po korekcji sposobem Mustarda), osłabienie funkcji RV, niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych, dynamiczne zwężenie drogi wypływu z LV oraz zaburzenia rytmu serca wynikające z dysfunkcji węzła zatokowego [11–13, 15] (ryc. 2).

Z wyżej opisanych powodów, obecnie preferuje się, jako lepszą metodę, anatomiczną korekcję wady (sposobem Jatene).

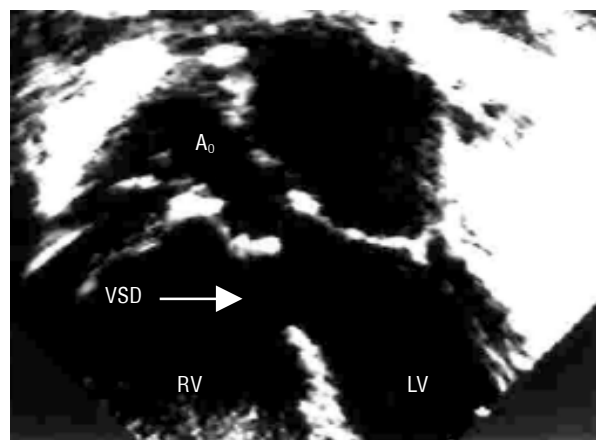
Innym bardzo istotnym problemem u niektórych noworodków z systemową RV jest skojarzenie tego typu wad wrodzonych serca z wrodzonymi niedoborami odporności. Autorzy niniejszego doniesienia jako jedni z pierwszych dowiedli, że u niektórych dzieci z TGA występują zaburzenia odporności komórkowej spowodowane niedorozwojem grasicy. Stwarza to możliwość wystąpienia uogólnionych zakażeń drobnoustrojami oportunistycznymi, jak też niepowodzeń leczniczych, jeżeli przetoczy się im krew bez wcześniejszego napromieniowania [16]. Powodem powikłań okresu pooperacyjnego, a nawet



Ryc. 2. Przełożenie wielkich naczyń po zabiegu metodą Senninga. Widoczna powiększona jama systemowej prawej komory (RV) i prawego przedsionka (RA). Przegroda wpukła się w drogę wypływu z komory lewej (LV), powodując jej dynamiczne tętniakowate zwężenie (strzałka). Projekcja koniuszkowa.



Ryc. 3. Przerwanie ciągłości łuku aorty (typ B). Krew z systemowej RV płynie do tętnicy płucnej (PA), a następnie przez drożny przewód tętniczy (PDA) do dystalnej części łuku aorty, od którego odchodzi lewa tętnica podobojczykowa (LSA), dalej do aorty zstępującej (DAo). W górze widoczna jest proksymalna część łuku aorty kończącego się lewą tętnicą szyjną wspólną (LCCA). Projekcja z dołka jarzmowego.



Ryc. 4. Duży ubytek międzykomorowy (VSD) typu *malalignment* u norowodka z IAA, typ B. Projekcja pięciodojczykowa przykoniuszkowa.

zgonu pacjenta nie jest wówczas dysfunkcja systemowej RV, błąd operacyjny lub niewłaściwa kwalifikacja przedoperacyjna, lecz często nierozpoznany odczyn typu GVHD (*graft versus host disease*), jeżeli u noworodka uprzednio nie wykonano badań odporności i nie stwierdzano zaburzeń. Również inna wada, w której RV jest systemową, tj. IAA, kojarzy się z aplazją lub hipoplazją grasicy. U niektórych z tych dzieci rozwija się pełnoobjawowy zespół DiGeorga. Podobnie jak w przypadku TGA, los pacjentów z tym typem systemowej RV zależy od właściwego rozpoznania immunologicznego [17–19].

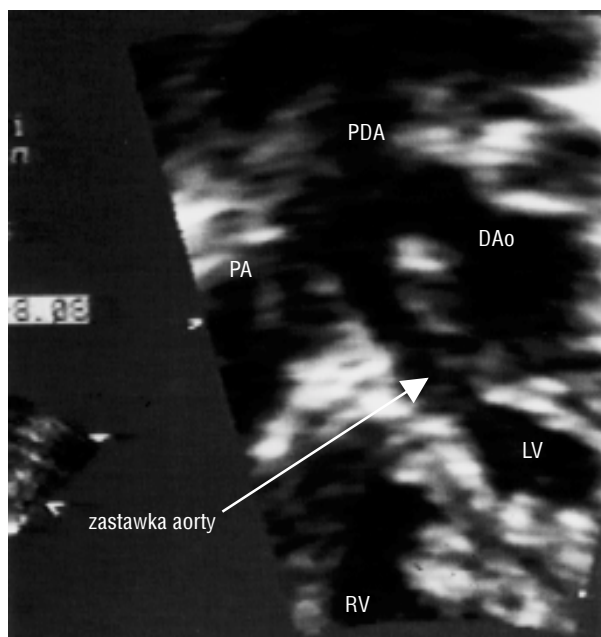
Typ II zaburzeń: Przykładem jest przerwanie ciągłości łuku aorty. Krew z RV przedostaje się do pnia płucnego (PA, *pulmonary artery*), a następnie przez drożny przewód tętniczy do aorty zstępującej (DAo, *descending aorta*) [9]. W zależności od miejsca przerwania ciągłości łuku wyróżnia się typ A, B oraz C (ryc. 3).

Zasadnicze zaburzenia hemodynamiczne w IAA spowodowane są desaturacją krwi w aorticie zstępującej, przy zachowaniu prawidłowego ukrwienia mięśnia sercowego. W wadzie tej, u około 90–95% obecny jest również bardzo charakterystyczny ubytek międzykomorowy, tzw. *posterior malalignment*, w wyniku czego może powstać utrudnienie wypływu z LV serca. Stwierdzenie takiego rodzaju ubytku międzykomorowego (VSD, *ventricular septal defect*) zawsze powinno skłaniać do szczegółowej oceny łuku aorty (ryc. 4).

Typ III zaburzeń: Przykładem tego rodzaju nieprawidłowości jest zespół niedorozwoju lewego serca (HLHS). Zasadniczym zaburzeniem jest desaturacja krwi w aorticie zstępującej, krążeniu systemowym oraz zaburzenie ukrwienia mięśnia sercowego z powodu wstecznego (przez PDA) napływu krwi o zmniejszonej saturacji do aorty wstępującej i naczyń wieńcowych (ryc. 5).

Szczególna rola przewodu tętniczego (PDA) w krytycznych wadach wrodzonych serca z systemową prawą komorą

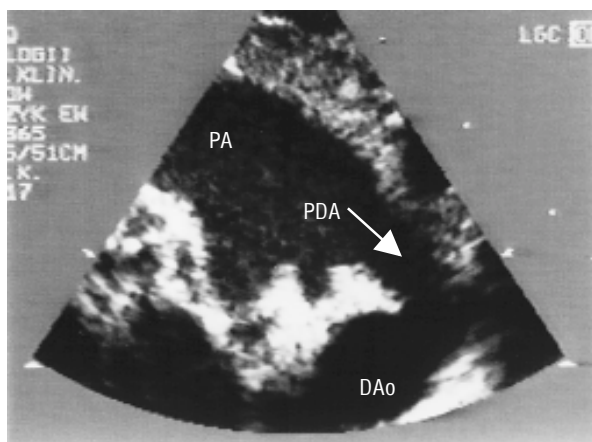
Przewód tętniczy jest „naczyniem życia” w krytycznych wadach wrodzonych serca z systemową prawą komorą serca, bez względu na mechanizm zaburzeń hemodynamicznych. Przerwanie ciągłości łuku aorty (IAA) stanowi model dramatycznych zmian w układzie krążenia, gdy PDA zaczyna się zamykać. Następuje wówczas zmniejszenie przepływu w DAo, naczyniach nerkowych i trzewnych. Pojawia się narastająca kwasica. Równocześnie, ponieważ wraz z wiekiem obniża się opór płucny, zwiększa się przeciek lewo-prawy na poziomie komór przez istniejący zwykle w tej wadzie VSD. W konsekwencji podwyższa się ciśnienie w LV oraz ciśnienie późnorozkurczowe w lewej komorze, doprowadzając do powstawania niewydolności lewej komory serca. Jest to przykład, kiedy podanie dziecku tlenu jest szkodliwe, może bowiem doprowadzić do przyspieszonego zamykania się PDA z jednoczesnym rozszerzeniem łożyska płucnego. To z kolei powoduje preferencję przepływu płucnego, co prowadzi do dalszego zmniejszenia przepływu systemowego i pogłę-



Ryc. 5. Typowy obraz zespołu niedorozwoju lewego serca. Ciągłość: systemowa prawa komora (RV)–tętnica płucna (PA)–przerwały przewód tętniczy (PDA)–aorta zstępująca (DAo) — wsteczny napływ do naczyń wieńcowych. Krytyczne zwężenie zastawki aorty z hipoplazją aorty wstępującej. Hipoplazja lewej komory (LV). Projekcja z dołka podsercowego.

biającej się katastrofy metabolicznej, która może się zakończyć zgonem dziecka. Podobne zmiany dokonują się w HLHS, gdy następuje zamykanie się PDA. Tu jednak objawy są jeszcze bardziej burzliwe, ponieważ wraz ze zmniejszeniem perfuzji systemowej dochodzi równocześnie do zmniejszenia i tak już bardzo obniżonego przepływu wieńcowego. Jedynym słusznym postępowaniem w takich przypadkach jest natychmiastowe podanie Prostinu VR w ciągłym wlewie dożylnym w celu utrzymania drożności, a następnie poszerzenie PDA, co może uratować życie noworodka do czasu podjęcia właściwego leczenia operacyjnego [7, 8, 20, 21] (ryc. 6).

Nie ulega wątpliwości, że RV ma zdolności przystosowawcze do pokonywania oporu krążenia systemowego, chociaż nie dzieje się to bez wtórnych niepożądanych następstw, bowiem w warunkach fizjologicznych przypada jej zupełnie inna rola. Zjawisko to nie zostało dotąd jednoznacznie wyjaśnione z przyczyn technicznych, które polegają głównie na trudnościach w ocenie funkcji prawej komory [2, 22]. Ma to jednak istotne znaczenie, szczególnie w przypadku wrodzonych wad serca o złożonym charakterze, kiedy jedyną moż-



Ryc. 6. Noworodek 2-dniowy z HLHS i systemową prawą komorą. Strzałką zaznaczono bardzo szeroki PDA (ok. 5 mm), przez który płynie krew z prawej komory i tętnicy płucnej do aorty zstępującej. Dziecko w trakcie ciągłego wlewu Prostinu VR.

liwością operacyjnej korekcji jest przyporządkowanie prawej komorze funkcji komory systemowej.

Najlepszą metodą diagnostyczną wrodzonych wad serca jest echokardiografia [23], chociaż w niektórych złożonych wadach cewnikowanie serca pozostaje nadal nieodzowne [6]. Duże nadzieje na lepsze zrozumienie specyfiki funkcji prawidłowej RV, jak też w sytuacji, gdy pełni ona rolę komory systemowej, dają nowe metody diagnostyczne, szczególnie echokardiografia trójwymiarowa oraz rezonans magnetyczny [22, 24], jak też nowe metody detekcji jej wsierdzia [3, 25, 26].

Piśmiennictwo

1. Espinosa R.A., Yong R., Enciso R., Badui E. Assessment of the ejection fraction of the right ventricle with echocardiography. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1991; 61: 157–161.
2. Silverman N.H., Hudson S. Evaluation of right ventricular volume and ejection fraction in children by two-dimensional echocardiography. Pediatr. Cardiol. 1983; 4: 197–204.
3. Forni G. i wsp. Assessment of right ventricular function in patients with congestive heart failure by echocardiographic automated boundary detection. Am. J. Cardiol. 1996; 78: 1317–1321.
4. Graham T.P., Atwood G.F. i wsp. Abnormalities of right Ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. Circulation 1977; 52: 641–647.

5. Pai R. i wsp. Determinants of the rate of right ventricular pressure rise by Doppler echocardiography: potential value in the assessment of right ventricular function. *J. Heart Valve Dis.* 1994; 89: 179–184.
6. Gentzler R.D., Briselli M.F., Gault J.H. Angiographic estimation of right ventricular volume in man. *Circulation* 1974; 50: 324–330.
7. Kubicka K. Przewodozależne wady wrodzone serca. *Klin. Ped.* 1998; 6 (2): 212–216.
8. Makowiecka E., Sysa A., Moll J.A., Binikowska J., Dryżek P., Moll J.J., Stanek B., Stańczyk A.A. Analiza kliniczna noworodków leczonych z powodu wrodzonej wady serca z przewodozależnym przepływem płucnym lub systemowym. *Postępy w Neonatologii* 1996; 7: 244–251.
9. Olczykowska E., Paruch K., Szydłowski L. Problemy diagnostyczne atrezji łuku aorty z systemową prawą komorą. *Ped. Pol.* 1983; 58: 537–542.
10. Trowitzsch E., Colan S.D., Sanders S.P.: Two-dimensional echocardiographic estimation of right ventricular area change and ejection fraction in infants with systemic right ventricle (transposition of the great arteries or hypoplastic left heart syndrome). *Am. J. Cardiol.* 1985; 55: 1153–1157.
11. Deanfield J. i wsp. Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988; 96: 569–576.
12. Lubiszewska B., Gosiewska E., Różański J., Teresińska A., Rużyłło W. Performance of the systemic right ventricle in patients after atrial switch for complete transposition (TGA) — long term follow-up. *Kardiolog. Pol.* 1998; 49 (supl. I): 207.
13. Ninomiya I., Duncan W.J., Cook D.H., Olley P.M., Rowe R.D. Right ventricular ejection fraction and volumes after Mustard repair: correlation of two dimensional echocardiograms and cineangiograms. *Am. J. Cardiol.* 1981; 48: 317–324.
14. Trowitzsch E. Global and regional right ventricular function in normal infants and infants with transposition of the great arteries after Senning operation. *Circulation* 1985; 72: 1008–1013.
15. Popczyńska-Markowa M., Łagan J., Siara E., Szydłowski L., Jawień A., Król W. Dzieci z systemową prawą komorą po fizjologicznej korekcji przełożenia pni tętniczych, obserwacje odległe. *Kard. Pol.* 1995; 63 (supl. I): 43.
16. Marek-Szydłowska T., Szydłowski L., Uracz W., Zembała M. Immunologic defects as possible causes of therapeutic failures in children with transpositions of the great arteries. *Z. Rechtsmed., W.Germany* 1987; 98: 119–123.
17. Moerman P., Dumoulin M., Lauweryns S. Interrupted right aortic arch in DiGeorge syndrome. *Br. Heart J.* 1987; 58: 274–278.
18. Roit, Brostof, Male. *Immunologia. PZWL, Warszawa* 2000.
19. Primary Immunodeficiency Diseases. Report of an IUIS Scientific Group. *Clin. Exp. Immunol.* 1999; 118 (supl. 1): 1-28.
20. Kordon Z., Popczyńska-Markowa M., Rudziński A., Paruch K., Szydłowski L. Ocena celowości stosowania prostaglandyny E1 w utrzymaniu drożności przewodu tętniczego w przełożeniu wielkich pni tętniczych. *Postępy w Neonatologii* 1996; 7: 401–407.
21. Rudziński A., Jawień A., Król-Jawień A., Kordon Z., Szydłowski L., Popczyńska-Markowa M. Analiza objawów klinicznych i efektywności leczenia prostaglandyną E1 (Prostin VR) u noworodków z wadami wrodzonymi serca, z botalo-zależnym przepływem systemowym. *Postępy w Neonatologii* 1996; 7: 395–401.
22. Vellnhofer E., Krlulls-Mlunch J., Sauer U., Oswald H., Fleck E. A new methodologic approach for determining right ventricular volumes from transesophageal echocardiography. *Ztsch. Kardiolog.* 1994; 83: 482–494.
23. Szydłowski L., Kordon Z., Rudziński A. Znaczenie echokardiografii w diagnostyce przełożenia dużych pni tętniczych i ocenie wyników wstępnego leczenia wady. *Przeł. Ped.* 1990; 20 (supl. 3): 220–227.
24. Helbing W.A. i wsp. Quantification of right ventricular function with magnetic resonance imaging in children with normal hearts and with congenital heart disease. *Am. Heart J.* 1995; 130: 828–837.
25. Kimball T.R., Witt S.A., Khoury P.R., Daniels S.R. Automated Echocardiographic analysis of systemic ventricular performance in hypoplastic left heart syndrome. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1996; 9: 629–636.
26. Szydłowski L. Ocena echokardiograficzna konfiguracji komór w wadach wrodzonych serca okresu wczesnonoworodkowego. *Rozprawa habilitacyjna. Kraków* 1999.

