

Zespół Fallota współistniejący z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym u dzieci. Badanie kliniczne oraz pomocnicze w ocenie przed- i pooperacyjnej

Lesław Szydłowski¹, Andrzej Rudziński¹, Jolanta Mazur² i Maria Popczyńska-Markowa¹

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii
Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
²Szpital Wojewódzki Nr 2 w Rzeszowie

Tetralogy of Fallot associated with complete atrioventricular canal in children. Clinical and diagnostic aspects in pre- and postoperative evaluation

The aim of the study: *The purpose of the study was an analysis of clinical features, diagnostic methods, surgical procedures and postoperative follow-up in patients (pts) with tetralogy of Fallot (TOF) concomitant with complete atrioventricular septal defect (AVC).*

Material and methods: *Between 1982 and 2000, 17 pts with TOF and AVC aged from 1 day to 9 years were hospitalized. In this group there were 11 pts with Down syndrome. All of them were subjected to physical examinations, blood analysis, ECG, chest X-ray and echocardiographic study. Additionally, in 8 pts we performed catheterization.*

Results: *There was no evidence in physical examination, ECG and chest X-ray for a differential diagnosis of Rastelli types of AVC. No differences in results of clinical studies were observed in children with and without Down syndrome. The ECG revealed right axis deviation in 12 pts, and left in 5 pts. In all cases moderate cardiac enlargement and decreased pulmonary blood flow were noted. The final diagnosis was made by echocardiography. All 17 pts had infundibular stenosis, and 3 had hypoplastic pulmonary arteries. Two of them needed prostaglandins. Thirteen pts had Rastelli type „C” defect and 4 (with Down syndrome) had type „A”. Ten patients had undergone prior palliative shunt procedures. Seven had a total repair of complete AVC and TOF, and one had Fontan procedure. There were two deaths in the early postoperative period, and one at follow-up, that was related to complications after Fontan re-operation. All survivors are currently in a good condition, however one patient is waiting for re-operation due to residual VSD and mitral stenosis.*

Conclusions: *The anomaly remains a diagnostic and surgical challenge, however, good results can be obtained if the pulmonary arteries anatomy is proper, and the anomaly is appropriately diagnosed and repaired. (Folia Cardiol. 2001; 8: 453–459)*

tetralogy of Fallot (TOF), canalis atrioventricularis communis (AVC)

Adres do korespondencji: Dr hab. med. Lesław Szydłowski
Klinika Kardiologii Dziecięcej
Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii
Wydziału Lekarskiego UJ
ul. Wielicka 265, 30–663 Kraków
Nadesłano: 24.04.2001 r. Przyjęto do druku: 28.05.2001 r.

Wstęp

Zespół Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*) w skojarzeniu z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym (AVC, *canalis atrioventricularis communis*) jest rzadko stwierdzaną nieprawidłowością. Całkowity kanał przedsionkowo-komorowy występuje u około 1,5–2% pacjentów z TOF, natomiast według materiału z *Mayo Clinic*, TOF występował u 8% dzieci z rozpoznaniem AVC. Powyższa wada często kojarzy się z zespołem Downa [1–4]. Morfologicznie składa się z dużego ubytku międzykomorowego w części napływowej oraz poszerzonej aorty położonej ponad nim. Przemieszczenie ku przodowi przegrody stożka powoduje powstanie zwężenia drogi wypływu z komory prawej. Wada posiada cechy charakterystyczne zarówno dla TOF (np. sinica ośrodkowa, szmer, odchylenie osi elektrycznej serca w prawo, cechy zmniejszonego unaczynienia tętniczego płuc), jak i dla kanału przedsionkowo-komorowego (np. częstsze występowanie w zespole Downa, blok przedniej gałązki lewej odnogi pęczka Hisa, „gęsia szyja” w obrazie angiokardiograficznym spowodowana przemieszczeniem wspólnego przedniego płata zastawki przedsionkowo-komorowej, w wyniku czego następuje wydłużenie drogi odpływu z lewej ko-

mory, lub stale obecna niedomykalność wspólnej zastawki przedsionkowo-komorowej) [5]. Postępowanie z dzieckiem z tą nieprawidłowością zależy — podobnie jak w TOF — od stopnia przemieszczenia stożka, zwężenia drogi odpływu z prawej komory oraz stopnia rozwoju łożyska naczyń płucnych. Kolejne uwarunkowanie stanowią wielkość, pojemność oraz czynność obydwu komór serca, bowiem stwierdzenie niezrównoważonej postaci kanału przedsionkowo-komorowego uniemożliwia dokonanie korekcji dwukomorowej. Zatem chirurg musi otrzymać wiarygodną i wyczerpującą informację, aby wybrać odpowiedni sposób postępowania, tj. zespolenie systemowo-płucne, korekcję całkowitą lub korekcję jednokomorową. Czasami właściwą metodą jest leczenie wieloetapowe [6–9].

Celem pracy jest analiza podstawowych objawów klinicznych oraz badań pomocniczych u dzieci z TOF skojarzonym z AVC oraz ocena pooperacyjna.

Materiał i metody

Spośród 6655 pacjentów hospitalizowanych w Klinice Kardiologicznej Polsko-Amerykańskiego Instytutu Pediatrii w Krakowie w okresie 1982–2000 roku wyodrębniono grupę 566 (8,5%) ze

Tabela 1. Badania podmiotowe u dzieci z TOF i AVC

Table 1. Investigation study in children with TOF and AVC

| Lp. | Inicjały | Wiek hosp. | Płeć | Ciąża | Masa urodzeniowa [g] | Długość ciała [cm] | Skala Apgar | Liczba hosp. | Wiek rodziców Matka | Ojciec |
|-----------------------------|----------|------------|------|--------|----------------------|---------------------|------------------------|----------------------|---------------------|-------------------|
| 1. | C.M. | 11/12 | Ż | II | 3500 | 54 | | 3 | 24 | 31 |
| 2. | M.M. | 6/12 | Ż | II | 2850 | 53 | | 1 | 37 | |
| 3. | B.R. | 1/365 | M | IV | 2000 | 51 | 10 | 1 | 28 | 30 |
| 4. | B.P. | 1/365 | M | III | 3200 | 52 | 9 | 2 | | |
| 5. | K.A. | 3/12 | Ż | II | 2700 | 51 | | 1 | 22 | 28 |
| 6. | P.P. | 6 | Ż | III | 3400 | 52 | 10 | 8 | 31 | 31 |
| 7. | S.K. | 8 | Ż | I | 2450 | | 10 | 5 | 21 | 27 |
| 8. | Sz.E. | 9/12 | Ż | V | 3300 | 51 | 8 | 3 | 35 | 40 |
| 9. | O.B. | 3/12 | Ż | I | 2700 | 51 | 8 | 2 | 20 | 24 |
| 10. | H.M. | 3/365 | Ż | III | 2200 | 49 | 7 | 5 | 26 | 29 |
| 11. | Z.A. | 3/365 | Ż | III | | | 9 | | 29 | 34 |
| 12. | B.D. | 9 | M | I | 3050 | 51 | | 1 | | |
| 13. | B.D. | 7 | Ż | II | 3150 | 51 | 9 | 1 | 32 | 37 |
| 14. | S.M. | 1/12 | Ż | III | 3100 | 50 | 9 | 3 | 33 | 35 |
| 15. | S.K. | 5/12 | M | I | 2820 | 49 | | 1 | | |
| 16. | P.D. | FE | Ż | IV | 3810 | 56 | 6 | 1 | 35 | 37 |
| 17. | G.A. | 2/365 | Ż | III cc | 2900 | 51 | 3 | 1 | 42 | 44 |
| Wartości średnie ±SD | | | | | 2945 ± 474,1 | 51,4 ± ± 1,8 | 7,7 ± 2,4 ± 2,4 | 2,43 ± ± 2,03 | 29,6 ± ± 6,5 | 32 ± ± 5,6 |

Pola zacieniowane — dzieci z zespołem Downa; cc — cięcie cesarskie

stwierdzonym TOF oraz 121 (1,8%) z AVC. Zasadniczą grupę badawczą stanowiło 17 dzieci w wieku od 1 do 9 lat, u których te dwie wady występowały równocześnie. Prawie połowę z nich (42%) skierowano z Poradni Kardiologicznej w Rzeszowie, gdzie przeprowadzono identyczną kompleksową diagnostykę zakończoną badaniem echokardiograficznym i przekazaniem dzieci do Instytutu Pediatrii w Krakowie. Analizowano najważniejsze cechy badania podmiotowego (tab. 1) i przedmiotowego oraz wyniki badań laboratoryjnych, zapis EKG, a także zdjęcia przeglądowe klatki piersiowej (tab. 2). Na tej podstawie postawiono wstępną diagnozę, którą następnie weryfikowano 4 metodami: echokardiograficznie, angiokardiograficznie, śródoperacyjnie oraz sekcyjnie (tab. 3).

Badanie echokardiograficzne wykonano w warunkach standardowych przy użyciu aparatów Hewlett-Packard 1000 i 5500 oraz Acuson, wyposażonych w głowice sektorowe emitujące fale o częstotliwości 2,25–7,5 MHz. Wszystkie badania rejestrowano na taśmie magnetowidowej VHS. Niektóre dzieci przed badaniem poddano łagodnej sedacji. Badanie hemodynamiczne wykonywano jedynie

w tych przypadkach, w których echokardiografia nie dostarczyła wyczerpujących danych (ocena naczyń wieńcowych, kolaterali, dystalnych odcinków tętnic płucnych). W zależności od warunków anatomicznych dzieci kwalifikowano do zabiegów paliatywnych albo do całkowitej korekcji wady.

Dokonano również odrębnej analizy w dwóch grupach: u dzieci z zespołem Downa i bez niego, aby ocenić, czy w obrębie tych 2 grup występują istotne różnice w wartościach wybranych parametrów (tab. 4).

Wyniki

Dzieci pochodziły z ciąży i porodów prawidłowych, charakteryzowały się średnią masą urodzeniową około 2945 ± 474 g, zaś długość ich ciała wynosiła średnio $51,4 \pm 1,8$ cm. U 11 (64,7%) stwierdzono zespół Downa, który potwierdzono badaniami genetycznymi (tab. 1). U żadnego dziecka nie postawiono prawidłowej wstępnej diagnozy wady. U 6 (35,3%) podejrzewano izolowany TOF, u 6 (35,3%) izolowany AVC, u 1 — VSD (5,9%), natomiast u 4 (23,5%) rozpoznano wprawdzie wadę serca, ale nie określono jej typu (tab. 3). Objawami klinicznymi

Tabela 2. Badanie kliniczne i niektóre parametry badań pomocniczych w badanej grupie

Table 2. Clinical and additional study in investigated group

| Lp. | Inicjały | Objawy kliniczne | | | Sat O ₂ | EKG | | | | RTG | | |
|-----|----------|------------------|-------|--------------|--------------------|----------|--------------------|------|-----|-------------------------|----------|------|
| | | Sinicza | Szmer | Zespół Downa | | LAD LAHB | RAD | RBBB | RVH | Wskaźnik sercowo-płucny | Przepływ | Inne |
| 1. | C.M. | + | 4/6 | | 89 | + | | | + | 0,66 | N | |
| 2. | M.M. | + | 3/6 | | 70 | | S _{I-III} | | + | 0,59 | Z | RAA |
| 3. | B.R. | ++ | 3/6 | | 33 | | S _{I-III} | | + | 0,57 | Z | |
| 4. | B.P. | + | 4/6 | | 28 | | S _{I-III} | | ++ | 0,53 | Z | |
| 5. | K.A. | + | 4/6 | | 77 | + | | | + | 0,53 | Z | |
| 6. | P.P. | +++ | 4/6 | | 79 | | S _{I-III} | | + | 0,52 | Z | |
| 7. | S.K. | +++ | 4/6 | + | 75 | + | | + | + | 0,54 | Z | RAA |
| 8. | Sz.E. | +++ | 3/6 | + | 38 | | S _{I-III} | | ++ | 0,57 | Z | |
| 9. | O.B. | + | 3/6 | + | 60 | | S _{I-III} | + | ++ | 0,65 | Z | |
| 10. | H.M. | ++ | 4/6 | + | 62 | + | | | + | 0,55 | Z | |
| 11. | Z.A. | + | 3/6 | + | 32 | | S _{I-III} | | ++ | 0,53 | Z | |
| 12. | B.D. | + | 3/6 | + | 76 | | S _{I-III} | | +++ | 0,58 | Z | |
| 13. | B.D. | + | 3/6 | + | 57 | | S _{I-III} | | +++ | 0,51 | Z | |
| 14. | S.M. | ++ | 3/6 | + | 78 | | + | | ++ | 0,66 | Z | |
| 15. | S.K. | +++ | 4/6 | + | 67 | | S _{I-III} | | +++ | 0,58 | Z | |
| 16. | P.D. | + | 4/6 | + | 90 | | S _{I-III} | | ++ | 0,66 | Z | |
| 17. | G.A. | + | 3/6 | + | 57 | + | | | ++ | 0,55 | Z | |

Wartości średnie \pm SD

$62,8 \pm 19,7$

$0,57 \pm 0,05$

Pola zacieniowane — dzieci z zespołem Downa; LAD (*left axis deviation*) — lewogram; LAHB (*left anterior hemiblock*) — blok lewej przedniej odnogi pęczka Hisa; RAD (*right axis deviation*) — prawogram; RBBB (*right bundle branch block*) — częściowy blok prawej odnogi pęczka Hisa; RAA (*right aortic arch*) — prawostronny łuk aorty; S_{I-III} — załamki S w odprowadzeniach I–III; N — normalny; Z — zmniejszony

Tabela 3. Rozpoznanie wstępne oraz weryfikacja**Table 3.** Initial diagnosis and verification

| Lp. | Inicjały | Rozpoznanie wstępne | Badanie echokardiograficzne | Cewnikowanie ostateczne | Rozpoznanie los dziecka | Kwalifikacja i dalszy |
|-----|----------|--------------------------|-----------------------------------|------------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. | C.M. | VSD | TOF, AVC typ C | TOF, AVC | TOF, AVC | Korekcja, stan dobry (MR I/II°, PI I°) |
| 2. | M.M. | TOF | TOF, PA's hipopl., RAA | | TOF, AVC | R-BTS, stan dobry |
| 3. | B.R. | TOF | TOF, RV i PA's hipopl. | | TOF, AVC | Prostin, R-BTS, stan dobry |
| 4. | B.P. | CHD, Oesophageal Atr. | TOF, AVC typ C, | PDA | TOF, AVC, PDA | Prostin, R-BTS, stan dobry |
| 5. | K.A. | TOF | TOF, PA's hipopl. | | TOF, AVC, PA's hipopl. | Nie zgłosił się do kontroli |
| 6. | P.P. | TOF | TOF, AVC typ C, LV hipopl., PS | TOF, AVC, L-SVC-CS | TOF, AVC, LV hipopl., L-SVC-CS | Operacja Fontana, fenestracja, zgon |
| 7. | S.K. | VSD | TOF, AVC typ A | TOF, AVC typ A, PA ring hipopl. | TOF, AVC, PA's hipopl., RAA | R-BTS, korekcja — reoperacja: zamknięcie resztkowego VSD, plastyka MV i TV (MR I/II°, PI I°) |
| 8. | Sz.E. | AVC, PAH | TOF, AVC | TOF, AVC | TOF, AVC | R-BTS, korekcja całkowita, stan dobry |
| 9. | O.B. | | AVC typ C | | TOF, AVC | R-BTS, L-BTS, krwotok mózgowy, porażenie połowicze, stan średni |
| 10. | H.M. | AVC, PS | TOF, AVC typ A, . RV hipopl. | CA | TOF, AVC, RV hipopl., CA | Nie zgłosił się do kontroli |
| 11. | Z.A. | TOF | TOF, AVC typ C | | TOF, AVC | R-BTS, zgon (masywne krwawienie do śródpiersia) |
| 12. | B.D. | AVC, PAH | TOF, AVC typ A | TOF, AVC, PDA, AoI. II° | TOF, AVC, PDA, AoI. II° | Do korekcji, nie zgłosił się do kontroli |
| 13. | B.D. | AVC, PAH | TOF, AVC typ C, RAA | | TOF, AVC, RAA | R-BTS, do korekcji, stan dobry |
| 14. | S.M. | AVC | TOF, AVC typ C | TOF, AVC SPS | TOF, AVC | R-BTS, korekcja, resztkowy VSD, MS, do reoperacji |
| 15. | S.K. | TOF | TOF, AVC typ C, SPS, PDA | | TOF, AVC, SPS, PDA | R-BTS, korekcja, nagły zgon 2 miesiące po zabiegu |
| 16. | P.D. | AVC | TOF, AVC typ C | TOF, AVC | TOF, AVC | Korekcja, stan dobry (MR II°, PI I°) |
| 17. | G.A. | CHD | TOF, AVC typ C | | TOF, AVC | Korekcja, stan dobry (MR I/II°, PI I°) |

Polą zacięniowane — dzieci z zespołem Downa; TOF (*tetralogy of Fallot*) — tetralogia Fallota; AVC (*atrioventricular canal*) — całkowity kanał przedsionko-komorowy; VSD (*ventricular septal defect*) — ubytek przegrody międzykomorowej; PDA (*patent ductus arteriosus*) — przetwarty przewód tętniczy; MR (*mitral regurgitation*) — niedomykalność mitralna; MS (*mitral stenosis*) — stenozą mitralną; MV (*mitral valve*) — zastawka mitralna; PI (*pulmonary insufficiency*) — niedomykalność płucna; PS (*pulmonary stenosis*) — stenozą płucną; RAA (*right aortic arch*) — prawostronny łuk aorty; TV (*tricuspid valve*) — zastawka trójdzielna; R-BTS (*right Blalock Taussig Shunt*) — prawostronne zespolenie Blalock-Taussing; L-BTS (*left Blalock Taussig Shunt*) — lewostronne zespolenie Blalock-Taussing; PA's hipopl. (*hypoplastic pulmonary arteries*) — niedorozwój tętnic płucnych; PAH (*pulmonary artery hypertension*) — nadciśnienie płucne; MPA (*main pulmonary artery*) — pień tętnicy płucnej; L-SVC-CS (*left superior vena cava to coronary sinus*) — lewostronna żyła próżna górna do zatoki wieńcowej; PA ring (*pulmonary artery ring*) — pierścień zastawki tętnicy płucnej; CA (*coronary anomaly*) — nieprawidłowości tętnic wieńcowych; SPS (*supravalvular pulmonary stenosis*) — nadzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej; CHD (*congenital heart defect*) — wrodzona wada serca; LV (*left ventricle*) — lewa komora; RV (*right ventricle*) — prawa komora

stwierdzanymi u wszystkich dzieci były szmery, które charakteryzowały się głośnością 3/6 i powyżej w skali Levine'a, oraz sinica ośrodkowa o różnym stopniu nasilenia. Jej łagodną postać stwierdzono u 10 dzieci (58,8%), umiarkowaną u 3 (17,7%), natomiast intensywną u 4 pacjentów (23,5%). Analiza zapisu EKG wykazała u 5 dzieci (29,4%) patologiczny lewogram związany z blokiem przedniej gałązki

lewej odnogi pęczka Hisa (LAHB, *left anterior hemiblock*). U 12 (70,6%) stwierdzono prawogram, w tym u 11 — załamki S_I, S_{II}, S_{III}. U wszystkich dzieci stwierdzano cechy przerostu prawej komory. W obrazie radiologicznym dominowały objawy zmniejszonego unaczynienia tętniczego. Serce było umiarkowanie powiększone w wymiarze poprzecznym. Średnia wartość wskaźnika sercowo-płucnego wynosiła 0,57

Tabela 4. Porównanie wybranych parametrów w grupie dzieci z zespołem Downa i bez zaburzeń chromosomalnych**Table 4.** The analysis of clinical parameters in children with and without Down syndrome

| Oceniany parametr | Wartości średnie | | Analiza statystyczna | | |
|---------------------------|-------------------|------------------|----------------------|------------|-----------------|
| | Bez zespołu Downa | Z zespołem Downa | Wartość p | Różnica | Stopnie swobody |
| Masa ciała [g] | 2941,6 | 2948 | > 0,1 | Nieistotna | 14 |
| Skala Apgar | 9,75 | 6,88 | < 0,05 | Istotna | 11 |
| Wiek matki (lata) | 28,4 | 30,3 | > 0,05 | Nieistotna | 12 |
| Wiek ojca (lata) | 30 | 34,1 | > 0,05 | Nieistotna | 11 |
| Saturacja krwi (%) | 62,66 | 69,60 | > 0,05 | Nieistotna | 15 |
| Wskaźnik sercowo-płucny | 0,56 | 0,58 | > 0,05 | Nieistotna | 15 |
| Liczba pobytów w szpitalu | 2,6 | 2,3 | > 0,05 | Nieistotna | 15 |

Pola zacieniowane — dzieci z zespołem Downa

(0,51–0,66) (tab. 2). Ocena porównawcza wybranych parametrów (masa ciała, wiek rodziców, SatO_2 , wskaźnik sercowo-płucny, liczba pobytów w szpitalu) z grupą dzieci z zespołem Downa nie wykazała różnic, z wyjątkiem liczby punktów w skali Apgar, która u dzieci z trisomią była niższa niż u dzieci bez zaburzeń chromosomalnych ($p < 0,05$) (tab. 4). W badaniu echokardiograficznym u 13 pacjentów (76,4%) stwierdzono typ C kanału przedsionkowo-komorowego według klasyfikacji Rastellego, natomiast u 4 (23,6%) ujawniono typ A. U 2 dzieci rozpoznano nie zrównoważoną postać AVC. U wszystkich wykazano pojedynczy duży ubytek międzykomorowy typu *malalignment* mięśniowej komponenty części odpływowej przegrody oraz zwężenie podzastawkowe tętnicy płucnej.

Badanie angiograficzne wykonano u 8 dzieci, stwierdzając u 3 obecność zwężenia zastawki tętnicy płucnej, u 2 nieprawidłowość naczyń wieńcowych, u 2 prawostronny łuk aorty, zaś u pozostałych obecność dodatkowej lewej żyły głównej górnej, hipoplazję pierścienia zastawki tętnicy płucnej oraz niedomykalność zastawki aortalnej.

Zabieg paliatywny (zespolecie typu Blalock-Taussig) wykonano u 10 dzieci (58,8%), natomiast korekcję całkowitą u 7 (41,2%). Jedno dziecko leczono wieloetapowo metodą Fontana z fenestracją. Los 3 dzieci (17,4%) jest nieznanym, gdyż nie zgłosiły się do planowej hospitalizacji (tab. 3).

Dwoje dzieci zmarło we wczesnym okresie pooperacyjnym. U jednego z nich nastąpiło masywne krwawienie do śródpiersia, natomiast u drugiego wytworzył się zakrzep w zespoleciu. Dziecko z hipoplazją lewej komory zmarło w odległym okresie po reoperacji sposobem Fontana.

W ocenie odległej u 2 dzieci stwierdzono resztkowy ubytek międzykomorowy współistniejący

u jednego z nich z istotną niedomykalnością, a u drugiego ze zwężeniem lewostronnej zastawki przedsionkowo-komorowej. Pierwszy pacjent jest po powtórny zabiegu, zaś drugiego zakwalifikowano do reoperacji. U pozostałych badanych dzieci występuje niedomykalność zastawki lewostronnej niewielkiego lub średniego stopnia, wymagająca jedynie leczenia zachowawczego. W badaniu dopplerowskim nie stwierdzono u nich istotnego gradientu skurczowego przez drogę wypływu z komory prawej (średnia wartość gradientu wynosiła 16–32 mm Hg). U 5 pacjentów, u których wykonano przezpierścieniowe poszerzenie tętnicy płucnej, stwierdza się niedomykalność zastawki ocenianą w badaniu echokardiograficznym jako I/II° (tab. 3).

Dyskusja

Zespół Fallota współistniejący z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym należy do rzadko występujących wad wrodzonych serca. Obraz kliniczny, podobnie jak TOF, zależy od stopnia zwężenia drogi odpływu z prawej komory, co decyduje o wyborze sposobu leczenia operacyjnego. Często wada ta kojarzy się z zespołem Downa i w tych przypadkach wspólny kanał przedsionkowo-komorowy ma przeważnie postać „A” według klasyfikacji Rastellego. W niniejszej pracy postać „A” stwierdzono u 4 (36,4%) spośród 11 dzieci z zespołem Downa. Wstępne rozpoznanie kliniczne u większości pacjentów było niewłaściwie z powodu nietypowych objawów. Jeżeli u dziecka z zespołem Downa stwierdza się w zapisie EKG lewogram, najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem klinicznym będzie izolowana forma kanału przedsionkowo-komorowego. Jeżeli natomiast do tego obrazu dołączy się sinica, błędnie podejrzewa się rozwój nadciśnienia płucnego z przecie-

kiem prawo-lewym, co nie jest rzadkością u nieleczonych dzieci z AVC, szczególnie z zespołem Downa. U 1 dziecka nie rozpoznano echokardiograficznie wady, gdyż przemieszczenie przegrody stożka i zwężenie drogi odpływu z prawej komory były niewielkie. Według większości klinicystów, prawidłowo przeprowadzone badanie echokardiograficzne lepiej niż angiokardiografia uwidacznia typ AVC i w pełni zastępuje diagnostykę inwazyjną [10–12]. Na podstawie piśmiennictwa i obserwacji własnych można stwierdzić, że wyniki leczenia operacyjnego tej złożonej nieprawidłowości są zadowalające, jednak po korekcji całkowitej dzieci wymagają systematycznej oceny szczelności zastawek przedsionkowo-komorowych oraz obserwacji dróg odpływu z komór.

Wnioski

1. Objawy kliniczne TOF występującego równocześnie z AVC są nietypowe i nie pozwalają

na jednoznaczne określenie typu nieprawidłowości.

2. Sinica ośrodkowa, szmer nad sercem, skrajny lewogram oraz objawy zmniejszonego unaczynienia tętniczego płuc były najczęściej stwierdzanymi cechami u dzieci w omawianej grupie.
3. Nie wykazano istotnych różnic w objawach klinicznych i ocenianych parametrach u dzieci z zespołem Downa i bez zaburzeń genetycznych.
4. Badanie echokardiograficzne jest najlepszą metodą oceny wady, szczególnie przy określaniu typu kanału, jak też w ocenie pooperacyjnej.
5. Korekcję całkowitą TOF z kanałem przedsionkowo-komorowym można wykonywać już w okresie niemowlęcym. Wyniki leczenia są zadowalające, jednak dzieci te wymagają systematycznej oceny zastawek przedsionkowo-komorowych oraz dróg odpływu z komór serca.

Streszczenie

Zespół Fallota współistniejący z AVC u dzieci

Cel pracy: Ocena objawów klinicznych, metod diagnostycznych, rodzajów zabiegów chirurgicznych oraz przebiegu pooperacyjnego u pacjentów z zespołem Fallota, współistniejącym z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym.

Materiał i metody: W latach 1982–2000 hospitalizowano 17 pacjentów w wieku od 1 doby do 9 lat z rozpoznaniem zespołem Fallota (TOF, tetralogy of Fallot) i całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym (AVC, atrioventricular septal defect). Diagnostyka wstępna obejmowała badanie kliniczne, EKG, RTG klatki piersiowej oraz badanie echokardiograficzne. Ponadto u 8 pacjentów wykonano cewnikowanie serca.

Wyniki: Nie stwierdzono różnic w badaniu przedmiotowym, EKG ani w obrazie radiologicznym w różnych typach kanału przedsionkowo-komorowego, uwzględniając klasyfikację według Rastellego. Nie zanotowano również różnic w ocenie klinicznej dzieci z towarzyszącym zespołem Downa i bez trisomii. EKG wykazało prawogram u 12 pacjentów oraz lewogram u 5. U wszystkich badanych stwierdzono umiarkowane poszerzenie sylwetki serca oraz zmniejszone unaczynienie tętnicze płuc. Szczegółową diagnozę postawiono na podstawie badania echokardiograficznego. U 13 pacjentów stwierdzono typ „C” kanału przedsionkowo-komorowego według Rastellego, natomiast u 4 (osoby z zespołem Downa) — typ „A”. U wszystkich uwidoczono zwężenie stożka, w tym u 3 — hipoplazję naczyń płucnych. Dwoje dzieci wymagało podania prostaglandyn. Zespoleń systemowe-płucne wykonano u 10 dzieci, u 7 — korekcję całkowitą wady, natomiast u 1 — zabieg metodą Fontana. Dwoje dzieci zmarło we wczesnym okresie pooperacyjnym, jedno w terminie odległym w następstwie powikłań po reoperacji metodą Fontana. Pozostałe dzieci żyją i są w dobrym stanie klinicznym. Jedno z nich w najbliższym czasie będzie reoperowane z powodu resztkowego ubytku w przegrodzie międzykomorowej oraz zwężenia lewostronnego ujścia przedsionkowo-komorowego.

Wnioski: *Omawiana nieprawidłowość pozostaje wyzwaniem diagnostyczno-leczniczym, chociaż należy podkreślić, że pomyślne wyniki zależą od korzystnej anatomii naczyń płucnych oraz od właściwej diagnozy wstępnej i właściwego leczenia operacyjnego.* (Folia Cardiol. 2001; 8: 453–459)

zespół Fallota (TOF), całkowity kanał przedsionkowo-komorowy (AVC)

Piśmiennictwo

1. Arciniegas E., Hakimi M., Farooki A. Results of total correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981; 81: 768–772.
2. Kubicka K., Kawalec W. *Kardiologia okresu noworodkowego.* PZWL, Warszawa 1998.
3. Pacifico A.D., Kirklin J.W., Barger L. Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double outlet right ventricle: Report of 10 patients. *Ann. Thorac. Surg.* 1980; 29: 351–356.
4. Uretzky G., Puga F., Danielson G. Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984; 87: 756–776.
5. Jacobs M.L. *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogy of Fallot.* *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69 (4 supl.): 77–82.
6. Alonso J., Nunez P., Perez de Leon J., Sanchez P.A., Villagra F., Gomez R. Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical management. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1990; 4: 297–299.
7. McElhinney D.B., Reddy V.M., Silverman N.H., Brook M.M., Hanley F.L. Atrioventricular septal defect with common valvar orifice and tetralogy of Fallot revisited: making a case for primary repair in infancy. *Cardiol. Young* 1998; 4: 455–461.
8. Mroczek T., Malec E., Górski A., Januszewska K., Pająk J. Surgical treatment of complete atrioventricular canal with tetralogy of Fallot. *Materiały Naukowe, IV Międzynarodowy Kongres PTK, Wrocław 2000.*
9. O'Blenes S.B., Ross D.B., Nanton M.A., Murphy D.A. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot: results of surgical correction. *Ann. Thorac. Surg.* 1998; 66: 2078–2082.
10. Bohmeke T., Weber K. *Echokardiografia.* PZWL, Warszawa 2000.
11. Campbell K.A., Hutchins G.M. Outflow tract abnormalities in atrioventricular canal malformations. *Pediatr. Pathol. Lab. Med.* 1995; 15: 11–21.
12. Zach M., Dowgird M., Górny J., Shafie D. Złożona wada serca: zespół Fallota, wspólny przedsionek, pojedyncza zastawka przedsionkowo-komorowa, rozpoznana przy pomocy echokardiografii. *Kardiol. Pol.* 1992; 36: 227–229.