View metadata, citation and similar papers at core.ac.uk
brought to you by CORE
provided by Via Medica Journals

VIA MEDICA

PRACA KAZUISTYCZNA — PRZEDRUK

Folia Cardiologica Excerpta
2007, tom 2, nr 6, 250–254
Copyright © 2007 Via Medica
ISSN 1896–2475

Tunel aorta–lewa komora z towarzyszącym zwężeniem zastawki aorty u noworodka, zdiagnozowany echokardiograficznie

Maria Żyła-Frycz[1], Piotr Łapa[1], Anna Baranowska[1], Jacek Pająk[2], Janusz Skalski[3], Małgorzata Szkutnik[1] i Jacek Białkowski[1]

[1]Klinika Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu, Śląska Akademia Medyczna w Katowicach
[2]Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Górnośląskiego Centrum Zdrowia Matki i Dziecka, Śląska Akademia Medyczna w Katowicach
[3]Klinika Kardiochirurgii i Transplantologii Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu, Śląska Akademia Medyczna w Katowicach

Przedrukowano za zgodą z: *Cardiology Journal* 2007; 14: 193–197

Streszczenie

W niniejszej pracy opisano przypadek bardzo rzadko spotykanej wrodzonej wady serca: tunelu aorta–lewa komora. Diagnostykę przeprowadzono na podstawie badania echokardiograficznego. Omówiono również diagnostykę różnicową wady i leczenie operacyjne. (Folia Cardiologica Excerpta 2007; 2: 250–254)

Słowa kluczowe: tunel aorta–lewa komora, badanie echokardiograficzne

Wstęp

Tunel aorta (Ao)–lewa komora (LV, *left ventricle*) to niezwykle rzadko spotykana wada serca polegająca na pozazastawkowym połączeniu obu struktur serca. Występuje ona z częstością 0,1% wrodzonych wad serca [1, 2].

Aortalny koniec tunelu jest zwykle zlokalizowany w przedniej ścianie aorty, powyżej poziomu prawej zatoki Valsalvy (i ujścia prawej tętnicy wieńcowej). Sporadycznie może znajdować się powyżej odejścia lewej tętnicy wieńcowej. Natomiast komorowy koniec tunelu otwiera się do LV tuż poniżej prawego i lewego płatka zastawki aorty.

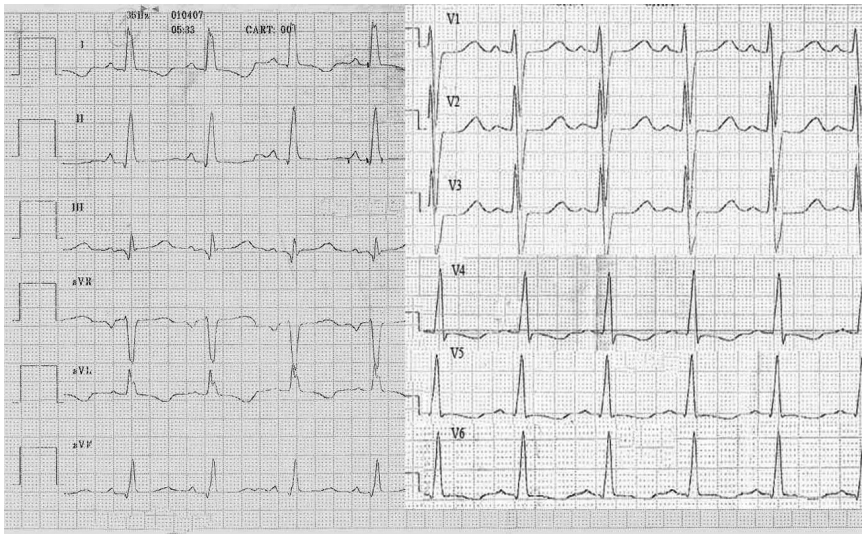
Adres do korespondencji: Dr med. Maria Żyła-Frycz
Klinika Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej
Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu
ul. Szpitalna 2, 41–800 Zabrze
tel. (0 32) 271 34 01, 373 36 69; e-mail: szewczyk_a@op.pl

Po raz pierwszy wadę tę opisał Levy w 1963 r. Od tego czasu przedstawiono niespełna 100 przypadków [3–5], a jej diagnostyka nie jest łatwa.

W niniejszej pracy opisano przypadek tunelu aorta–lewa komora rozpoznany jedynie echokardiograficznie u noworodka i skutecznie leczony chirurgicznie.

Opis przypadku

Noworodka płci żeńskiej przyjęto do tutejszej Kliniki w 2. godzinie życia. Było to dziecko z ciąży drugiej, porodu drugiego, urodzone w 37. tygodniu ciąży przez cięcie cesarskie. Punktacja w skali Apgar wynosiła 9, a masa urodzeniowa ciała 3020 g. Prenatalnie w 36. tygodniu ciąży rozpoznano u dziecka krytyczne zwężenie zastawki aorty, które potwierdzono we wstępnym badaniu echokardiograficznym po urodzeniu. Ze względu na powyższe rozpoznanie u noworodka po urodzeniu włączono prostin w dawce 0,02 μg/kg/min, dopaminę w dawce 2 μg/kg/min oraz furosemid w dawce 1 mg/kg/d.



Rycina 1. Elektrokardiogram wykonany przy przyjęciu do szpitala

Przy przyjęciu stan noworodka był średnio ciężki. Zwracało uwagę *tachypnoe* 70–80/min, nad sercem słyszalny był szmer wyrzutowy 3/6 oraz cichy szmer rozkurczowy niedomykalności aorty. W badaniu EKG stwierdzono normogram (brak fizjologicznego prawogramu), rytm zatokowy 160/min, cechy przerostu i przeciążenia lewej komory (ryc. 1).

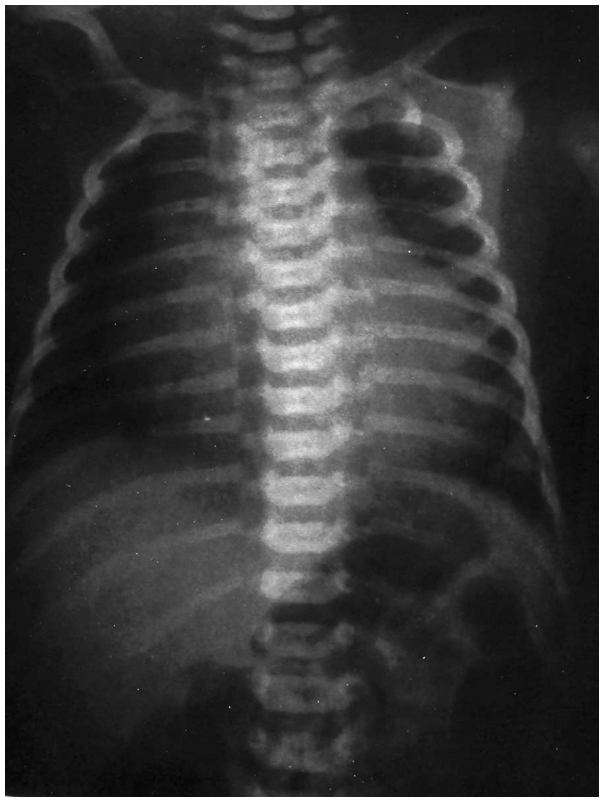
W badaniu rentgenowskim klatki piersiowej wykazano wyraźnie poszerzoną sylwetkę serca oraz miąższ płucny bez zagęszczeń ogniskowych (ryc. 2).

W badaniu echokardiograficznym stwierdzono znacznie powiększoną jamę LV o pogrubiałej mięśniówce i upośledzonej kurczliwości (frakcja skracania 18%) (ryc. 3).

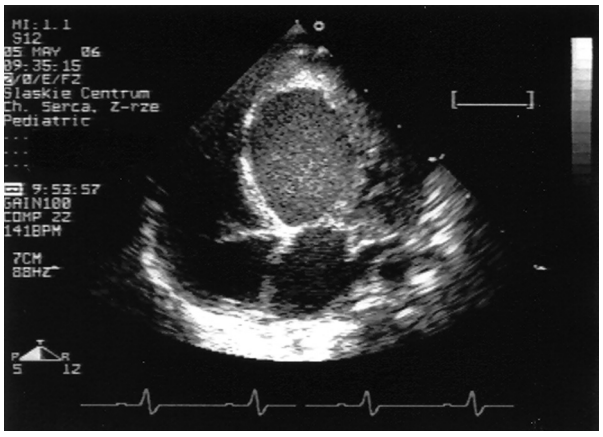
W projekcji przymostkowej w osi długiej zwracała uwagę obecność tętniakowatego poszerzenia powyżej pierścienia zastawki aorty.

W badaniu doplerowskim kodowanym kolorem zaobserwowano istotną falę zwrotną, kierującą się do jamy LV, ale fala ta była zlokalizowana powyżej pierścienia aortalnego. Uchodziła ona z kanału otwierającego się do jamy LV, tuż poniżej zastawki aorty. Kanał ten (w części środkowej tętniakowato poszerzony do 7–8 mm) otwierał się do aorty powyżej prawej zatoki Valsalvy i powyżej ujścia prawej tętnicy wieńcowej (ryc. 4 i 5). Pierścień zastawki aorty był wąski (ok. 5 mm), a zastawka aortalna o pogrubiałych, zmienionych płatkach — zwężona, ale bez fali zwrotnej.

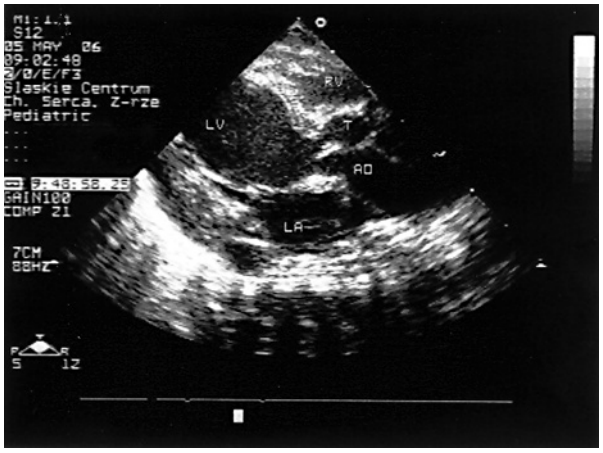
Maksymalny gradient przez zastawkę aortalną wynosił 40–50 mm Hg. W badaniu doplerowskim kodowanym kolorem uwidoczniono dwie oddzielne „drogi" wypływu krwi z LV do aorty — jedna położona od przodu, skierowana ku prawej zatoce Valsalvy, a druga położona od tyłu, kierująca się do aorty przez zastawkę aortalną. Powyżej poziomu ujścia prawej tętnicy wieńcowej obie „drogi" łączyły się ze sobą; w tym miejscu tunel otwierał się do aorty wstępującej (ryc. 6).



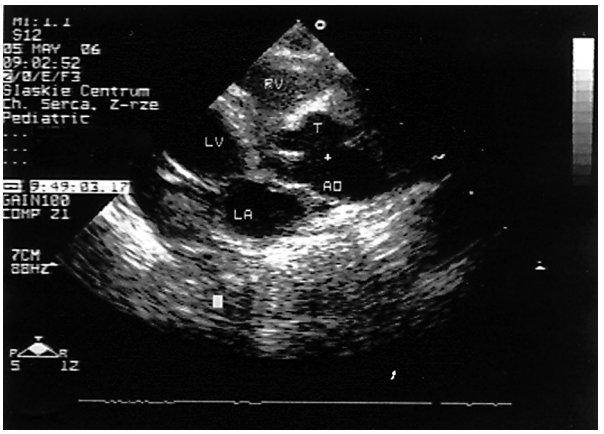
Rycina 2. Badanie rentgenowskie klatki piersiowej przy przyjęciu do szpitala



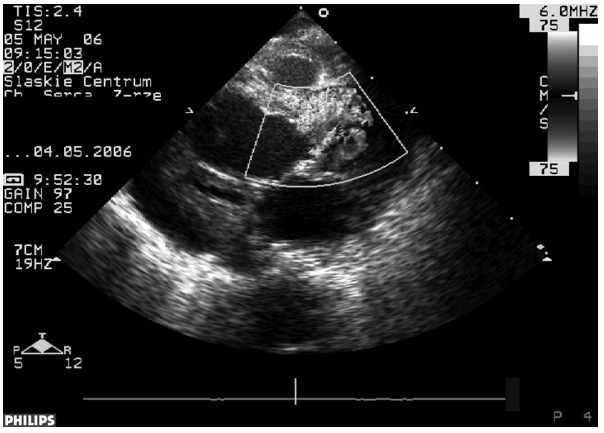
Rycina 3. Badanie echokardiograficzne, projekcja koniuszkowa 4-jamowa



Rycina 4. Badanie echokardiograficzne, projekcja przymostkowa, oś długa; LV (*left ventricle*) — lewa komora, LA (*left atrium*) — lewy przedsionek, RV (*right ventricle*) — prawa komora, T — tunel, Ao — aorta



Rycina 5. Badanie echokardiograficzne, zmodyfikowana projekcja przymostkowa, oś długa. Strzałką zaznaczono miejsce połączenia tunelu (T) z aortą (Ao); LV (*left ventricle*) — lewa komora, LA (*left atrium*) — lewy przedsionek, RV (*right ventricle*) — prawa komora

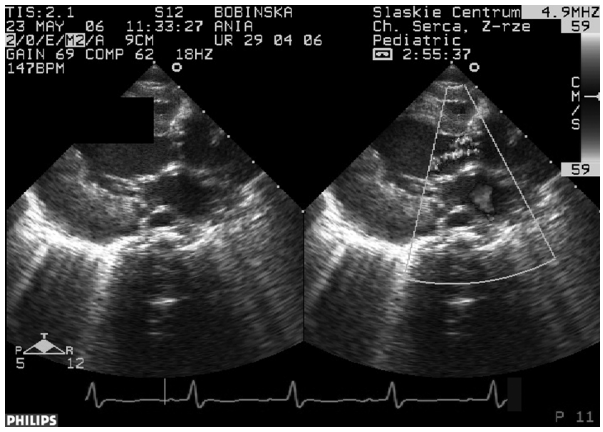


Rycina 6. Echokardiograficzne badanie doplerowskie kodowane kolorem, projekcja przymostkowa, oś długa. Widoczne dwie drogi wypływu krwi z lewej komory do aorty

Na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznano tunel Ao–LV z towarzyszącym zwężeniem zastawki aortalnej. Obrazy echokardiograficzne były na tyle przekonujące, że zrezygnowano z wykonania cewnikowania serca.

Dziecko zakwalifikowano do zabiegu kardiochirurgicznego, który wykonano w krążeniu pozaustrojowym w hipotermii 20°C. Po otwarciu poprzecznym aorty nad zatoką Valsalvy uwidoczniono ujście tunelu w sąsiedztwie prawego ujścia wieńcowego. Średnica ujścia tunelu od strony aorty wynosiła 7 × × 5 mm, a od strony LV około 3–4 mm. Ujście komorowe zamknięto szwem materacowym na podkładkach z fragmentów worka osierdziowego, ujście aortalne tunelu zamknięto, wszywając łatkę osierdziową usztywnioną w glutaraldehydzie. Stwierdzono trójpłatkową zastawkę aorty z separacją płatków (ok. 4 mm). Nacięto wszystkie 3 spoidła zastawek aorty po ok. 0,5–1 mm, uzyskując poprawę separacji płatków — przeprowadzono swobodnie Hegar o średnicy 6 mm i podwiązano przewód tętniczy Botalla.

Przebieg zabiegu operacyjnego oraz okresu pooperacyjnego był niepowikłany. W kontrolnych badaniach echokardiograficznych po operacji stwierdzono niedomykalność zastawki aorty oraz szczelne zamknięcie tunelu do LV (ryc. 7). Kurczliwość LV nadal pozostaje obniżona (frakcja skracania 18%, frakcja wyrzutowa 36%), co wynika z fibroelastozy



Rycina 7. Echokardiograficzne badanie doplerowskie kodowane kolorem, po zabiegu operacyjnym, oś długa przymostkowa. Widoczna niewielka fala zwrotna z zastawki aortalnej

endokardium. Z tego powodu w okresie pooperacyjnym stosowano wlew katecholamin (dopaminy, korotropu) przez okres 8 dni.

Dyskusja

Tunel Ao–LV może występować w postaci izolowanej lub z innymi wadami (w 30% przypadków). W skojarzeniu najczęściej występuje z dwupłatkową zastawką aortalną i zwężeniem zastawki aortalnej, rzadziej z ubytkiem przegrody międzykomorowej, przetrwałym przewodem tętniczym, zwężeniem tętnicy płucnej i anomalią wieńcową [1].

Mechanizm powstawania tunelu Ao–LV nie został w pełni wyjaśniony. Turley i wsp. [5] oraz Spooner i wsp. [6] uważają, że wada ta jest efektem wewnątrzłonowego lub powstałego wkrótce po urodzeniu pęknięcia zatoki Valsalvy. Według Levy'ego i wsp. [3] tunel jest dodatkową, nieprawidłową tętnicą wieńcową, co miały potwierdzać badania histopatologiczne [4, 7]. Cooley i wsp. [8] tłumaczą powstanie tunelu Ao–LV rozwarstwieniem aorty, podobnie jak w zespole Marfana, zwłaszcza że sugestię tę potwierdzały większe niż normalnie ilości mukopolisacharydów w ścianie tunelu i aorty [1, 4, 9].

Na rozpoznanie tunelu Ao–LV wskazuje obecność istotnej, często objawowej niedomykalności aorty we wczesnym okresie życia. Tak też było w opisanym przez autorów przypadku. Początkowo u noworodka rozpoznano jedynie ciężkie zwężenie zastawki aorty, ale obecna istotna hemodynamicznie niedomykalność aortalna (spowodowana obecnością tunelu do LV) oraz morfologia zmian pozwoliły ustalić w badaniu echokardiograficznym właściwą diagnozę. Niektórzy zalecają, aby w tym celu wykonać cewnikowanie serca.

Tunel Ao–LV wymaga różnicowania z pękniętym tętniakiem zatoki Valsalvy, przetoką wieńcową tętniczo-żylną, podaortalnym ubytkiem przegrody międzykomorowej, z towarzyszącą niedomykalnością aorty. W tym ostatnim przypadku komorowe ujście tunelu może sugerować obecność ubytku podaortalnego w przegrodzie międzykomorowej, a fala zwrotna (przez tunel do LV) może być mylnie zinterpretowana jako niedomykalność aortalna towarzysząca ubytkowi przegrody międzykomorowej. Jednak zastosowanie badania doplerowskiego kodowanego kolorem (brak lewo-prawego przecieku przez przegrodę międzykomorową, obecność niedomykalności aortalnej powyżej zastawki aorty) pozwala w sposób jednoznaczny ustalić rozpoznanie.

W pękniętym tętniaku zatoki Valsalvy aortalny koniec komunikacji zlokalizowany jest poniżej tętnic wieńcowych, natomiast w przypadku tunelu Ao–LV powyżej tętnic wieńcowych (zwykle powyżej prawej tętnicy wieńcowej) [3, 10]. W przetoce wieńcowej tętniczo-żylnej zwraca uwagę przede wszystkim poszerzenie tętnicy wieńcowej, co jest zwykle elementem różnicującym.

Tunel aorta–LV wiąże się z dużą śmiertelnością. Według danych z piśmiennictwa nagły zgon występuje w 20% przypadków [2]. Korekcja chirurgiczna polega na zamknięciu ujścia tunelu. Zaleca się zamknięcie obu ujść tunelu łatą [9, 11].

Według danych z piśmiennictwa z obserwacji odległych wynika, że po operacji tunelu Ao–LV powstaje i nasila się z wiekiem niedomykalność zastawki aorty. Jest ona wynikiem pooperacyjnego zniekształcenia początkowego odcinka aorty.

Bezpośrednie przyszycie podstawy prawego płatka wieńcowego do ściany aorty powoduje skrócenie i przemieszczenie jego krawędzi i w rezultacie niedomykalność zastawki. Zamknięcie łatą ujścia tunelu stabilizuje prawy płatek wieńcowy i zapewnia mu optymalną funkcję, dlatego jeżeli tylko to możliwe, zaleca się zamknięcie obu ujść tunelu łatą [7, 11, 12].

W niniejszym przypadku bezpośrednio po operacji stwierdzono niedomykalność zastawki aortalnej, ale ta była wynikiem przeprowadzonej walwulotomii zwężonej zastawki aortalnej.

Rokowanie u opisanego pacjenta, mimo wcześniej wykonanego zabiegu, powinno być ostrożne. Wynika to z obecności złożonej wady aortalnej oraz upośledzonej kurczliwości bardzo pogrubiałej ściany LV.

W dalszej 3-miesięcznej obserwacji u noworodka stwierdzono niedomykalność aortalną drugiego stopnia. Stan dziecka jest stabilny, zwiększa się jego masa ciała.

Wnioski

1. Tunel aorta–lewa komora stanowi trudny problem kliniczny.
2. Diagnostyka, która jest możliwa na podstawie szczegółowych badań echokardiograficznych, eliminuje konieczność wykonania cewnikowania serca.

Piśmiennictwo

1. Okoroma E., Perryl L.W., Scott L.P., Mc Lenathan J.E. Aortico-left ventricular tunnel: Clinical profile, diagnostic features and surgical considerations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976; 71: 238–244.
2. Villani M., Tiraboschi R., Marino A., i wsp. Aortico-left ventricular tunnel in infancy. Two surgical cases. Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980; 14: 169–175.
3. Levy M.J., Lillehei C.W., Anderson R.C., Amplatz K., Edwards J.E., Aortico-left ventricular tunnel. Circulation 1963; 27: 841–853.
4. Perez-Martinez V., Quero M., Castro C., Moreno F., Brito J.M., Meroni G. Aortico-left ventricular tunnel. A clinical and pathologic review of this uncommon entity. Am. Heart J. 1973; 85: 237–245.
5. Turley K., Silverman N.H., Teitel D., Mavroudis C., Snider R., Rudolph A. Repair of aortico-left ventricular tunnel in the neonate: surgical, anatomic and echocardiographic consideration. Circulation 1982; 65: 1015–1020.
6. Spooner E.W., Dunn J.M., Behrendt D.M. Aortico--left ventricular tunnel and sinus of Valsalva aneurysm. Case report with operative repair. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1978; 75: 232–236.
7. Cook A.C., Fagg N.L., Ho S.Y. i wsp. Echocardiographic-anatomical correlations in aorto-left ventricular tunnel. Br. Heart J. 1995; 74: 443–448.
8. Cooley R.N., Harris L.C., Rodin A.E. Abnormal communication between the aorta and left ventricle. Aortico-left ventricular tunnel. Circulation 1965; 31: 564–571.
9. Ho S.Y., Muriago M., Cook A.C., Thiene G., Andreson R.H. Surgical anatomy of aorto-left ventricular tunnel. Ann. Thorac. Surg. 1998; 65: 509–514.
10. Sousa-Uva M., Touchot A., Fermont L. i wsp. Aortico-left ventricular tunnel in fetuses and infant. Ann. Thorac. Surg. 1996; 61: 1805–1810.
11. Grunenfelder J., Zund G., Pretre R., Schmidli J., Vogt P.R., Turina M.I. Right coronary artery from aorto-left ventricular tunnel: case report of a new surgical approach. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1998; 116: 363–365.
12. Viking O., Bjork M.D., Ole Eklof M.D., Wallgren G., Zetterqvist P. Successful surgical treatment of an aortico-left ventricular tunnel in a four-month-old infant. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979; 78: 35–38.